

MPS VI'lı hastalar için önerilen değerlendirme planı^a

Görüntüleme çalışması	İlk değerlendirmeler	3 ayda bir	12 ayda bir	Klinik açıdan endike olduğu zaman ^a
MPS VI'nın doğrulanması	●			
Tıbbi öykü ^b	●		●	
Fizik muayene	●		●	
Nörolojik muayene	●		●	
Boy, kilo	●		●	
Baş çevresi	●		● ^c	
Tanner evres	●		● ^d	
Fotoğraflar	●			●
Dayanıklılık^e				
12 dakikalık yürüme testi	●		●	
3 dakikalık basamak çıkma	●		●	
Oftalmoloji				
Görme keskinliği	●		●	
Kornea muayenesi	●		●	
Göz dibi muayenesi	●		●	
Göz içi basınç	●		●	
Refraksiyon	●		●	
Odyometri	●		●	

Kardiyoloji				
Ekokardiyogram	●		●	
Elektrokardiyogram	●		●	
Kan basıncı	●		●	
Elektrofizyoloji				
Sinir iletimi ^f	●			●
Pulmoner fonksiyon				
Zorlamalı vital kapasite, 1 saniyede zorlamalı ekspiratuvar hacim, maksimum gönüllü ventilasyon ^g	●		●	
Uyku çalışması	●			●
Görüntüleme çalışmaları				
Kalça filmleri ^h	●			●
İskelet tetkiki	●			●
Servikal omurganın esneme/uzama radyografisi	●			●
Beyin ve omurgâ için MRG	●			●
Laboratuvar değerlendirmeleri				
uGAG düzeyleri	●		●	
ERT uygulanan hastalar için tamamlayıcı değerlendirmeler				
Toplam anti-ASB antikor ^k	●	●	24 aydan sonra yılda bir	

Giugliani, *Pediatrics*, 2007'den uyarlanmıştır.

Kısaltmalar: MRG, manyetik rezonans görüntüleme.

^a"Klinik açıdan endike olduğu zaman" ifadesi, genellikle hastalığın ilerleme hızı ve klinik semptomlara bağlı olarak 2 ila 3 yılda bir anlamına gelir.

^bBebeklerde, daha sık muayene yapılması gereklidir.

^cBaş büyümesi durana kadar izlenir.

^dPubertal gelişim tamamlanana kadar değerlendirmelere devam edin.

^eEnzim replasman tedavisi (ERT) öncesi ve sonrası dayanıklılık testi paradigması: 12 dakikada yürünen mesafe (veya Amerikan Toraks Derneği

kılavuzlarına göre 6 dakikalık yürütme testi, ancak öncelikle testte tamamlanan dakikayla tercihen aynı uzunlukta olmalıdır); 3 dakikada çıkılan basamak sayısı.

[†]Karpal tünel sendromunu değerlendirmek için ölçülen orta sinir iletimi.

[‡]Pulmoner fonksiyon testleri zorlamalı vital kapasite, 1 saniyede zorlamalı ekspiratuvar hacim ve maksimum gönüllü ventilasyonu içerecektir.

[§]Pelvisin anteroposteriyör ve "kurbağa bacağı" lateral görüntüleri.

[¶]Beyin ve omuriliğin MRG'si, hastanın yaşına ve uyumuna bağlı olarak sedasyon veya genel anestezi gerektirebilir. Genel anestezi,

MPS VI'lı hastalar için önemli risk teşkil etmektedir.

[‡]ERT uygulanan hastalarda, sonuçlar başlangıçta, daha sonra 3., 6., 12., 18. ve 24. aylarda ve bundan sonra yılda bir kaydedilmelidir.

[¶]Anti-ASB antikör testi, sadece klinik gözlem programına kayıtlı ABD hastaları için kullanılabilir.