



ZDRAVLJE I DISTROFIJA



Zagreb, 2020.

Projekt sufinancira Ministarstvo zdravstva Republike Hrvatske



REPUBLIKA HRVATSKA
Ministarstvo
zdravstva



DRUŠTVO DISTROFIČARA ZAGREB

ZDRAVLJE | DISTROFIJA

Zagreb, 2020.

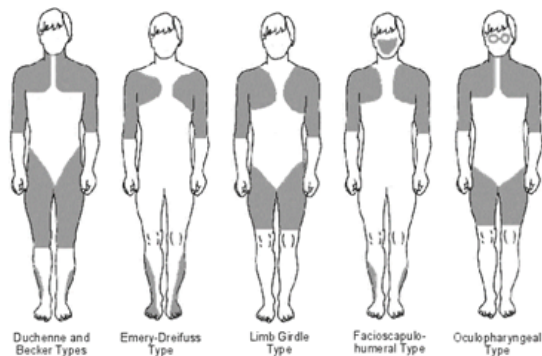
Sadržaj

1. UVOD	5
2. DIJAGNOSTICIRANJE MIŠIĆNE DISTROFIJE	7
2.1 Elektromiografija	8
2.2 Genetsko testiranje	8
2.3 Genetsko testiranje	8
2.4 Biokemijske pretrage	8
2.5 Biopsija mišića	8
3. KARDIOVASKULARNE TEGOBE KOD OSOBA S MIŠIĆNOM DISTROFIJOM	8
3.1 Srčane tegobe kao sekundarna posljedica bolesti	9
3.2 Savijeti za prevenciju kardioloških bolesti	9
4. RESPIRATORNE TEGOBE KOD OSOBA S MIŠIĆNOM DISTROFIJOM	9
4.1 Dijagnostičke metode u pulmologiji	13
4.2 Fizioterapijski postupci u pulmologiji	13
5. PREHRANA KOD OSOBA OBOLJELIH OD MIŠIĆNE DISTROFIJE	14
5.1 Čimbenici rizika za prekomjernu prehranu	15
5.2 Predloženi način za smanjenje rizika prekomjerne prehrane	15
5.3 Glavni uzroci nedovoljne prehrane	15
5.4 Dnevni raspored prehrane	16
5.5 Vitamini i suplementi	16
5.6 Hranjenje pomoću abdominalne stome	18
6. ORTOPEDSKI ZAHVATI KOD OSOBA S MIŠIĆNOM DISTROFIJOM	18
6.1 Ortopedska intervencija	18
6.2 Uzroci komplikacija	19
6.3 Kirurško liječenje kontraktura	19
6.4 Deformacije kralježnice	19
6.4.1 Skolioza	19
6.4.2 Kifoza	20
6.5 Liječenje	20
6.5.1 Operacija skolioze	21
6.5.2 Spinalna fuzija za skoliozu	21
6.5.3 Nedostaci operacija	21
7. ZNAČAJ KONTINUIRANE KINEZITERAPIJE KOD OSOBA S MIŠIĆNOM DISTROFIJOM	21
7.1 Dobrobiti vježbanja	22
7.2 Oblici vježbanja	23
7.2.1 Aerobne vježbe	23
7.2.2 Vježbe jačanja	24
7.2.3 Vježbe istezanja	24
7.2.4 Vježbanje u vodi	25
7.3 Opći principi vježbanja	25
8. LITERATURA	26

1. UVOD

Mišićne distrofije (MD) su nasljedne, progresivne bolesti, prvenstveno skeletnih mišića koji rezultiraju degeneracijom mišićnih stanica i dovode do razvoja mišićne slabosti. Variraju prema kliničkoj slici i patološkim promjenama mišića, te prema načinu nasljeđivanja, kao i dobi pojavnosti simptoma i brzini progresije kliničke slike. S obzirom na slabost koja predominantno zahvaća određene grupe mišića razlikujemo šest glavnih fenotipova:

- Duchenn-ov oblik, zahvaća mišiće ramenog obruča, zdjelice i fleksore vrata, uz hipertrofiju potkoljenica.
- Emery-Dreifuss tip, sa skapulohumeralnom i peronealnom distribucijom uz rani razvoj kontraktura.
- Pojasni oblik, zahvaćeni su mišići zdjelice i ramenog obruča.
- Facioskapulohumeralni oblik sa zahvaćanjem mišića tog područja uz peronealnu skupinu mišića.
- Distalni oblik, slabost je izražena na distalnim mišićnim skupinama.
- Okulofaringealni oblik, zahvaćeni su mišići tog područja uz mogućnost i zahvaćenja mišića ramenog obruča te mišića udova.

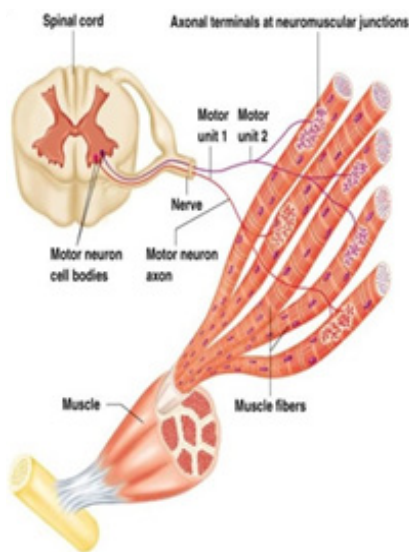


Slika 1. Oblici distrofija po zahvaćenosti mišića

Oblici mišićnih distrofija:

- Pojasne mišićne distrofije
- Distrofinopatije (MD Duchenn, MD Becker)
- Facio-skapulo-humeralna MD (FSH)
- Okulofaringealna mišićna distrofija
- Distalne mišićne distrofije
- Emery-Dreifuss

Zajednički, dominantni simptom neuromuskularnih bolesti jest gubitak mišićne snage. Kasnije se razvijaju sekundarne posljedice na mišićnokoštanom sustavu: skraćena tetiva te smanjeni opseg pokretljivosti zglobova - kontraktуре zglobova, deformacije kralježnice tipa skolioze. Pokretljivost bolesnika postepeno postaje otežana, a može dovesti do gubitka sposobnosti samostalnog hoda. Zbog slabosti mišića koji sudjeluju u disanju razvijaju se oštećenja funkcije disanja.



Slika 2. Prikaz povezanosti mišića i živaca

Način nasljeđivanja mišićnih distrofija može biti autosomno-dominantan (AD), autosomno-recesivan (AR) ili X-vezan (XR). Česte su i spontane mutacije koje se prenose autosomno-dominantno i X-vezano. Molekularni učinak mutacija odgovoran za kliničku sliku i razvoj bolesti je različit i uključuje proteine ekstracelularnog matriksa. Do danas nije u potpunosti razjašnjeno kako mutacije gena koji kodiraju različite proteine mišićnih stanica dovode do disfunkcije tih istih stanica. S obzirom da je distrofin membranski protein, pretpostavilo se da njegov nedostatak dovodi do propadanja membrane, s posljedičnim gubitkom mišićnih enzima i da to dovodi do mišićne slabosti. Ali što je s proteinima koji nisu dio membrane stanica, nego pripadaju drugim dijelovima stanice. Dosadašnja istraživanja sugeriraju da na disfunkciju mišićne stanice utječe i poremećena aktivnost kalcijevih kanala s posljedičnim ekscitativnim ulaskom Ca^{2+}

unutar stanice, te započinje kaskadna reakcija koja dovodi do oštećenja mitohondrija i završava nekrozom i fibrozom stanice. Budući da za MD još uvijek ne postoji lijek, ciljevi u rehabilitaciji su ublažavanje ili sprječavanje smanjenja funkcionalnog kapaciteta, zadržavanje neovisnosti u aktivnostima svakodnevnog života i smanjenje komplikacija. Pri tomu je važna provedba poznatih i pronalazak novih učinkovitih načina terapije. Terapijske metode nisu specifične za pojedine dijagnoze nego su prvenstveno usmjerene prema funkcionalnom deficitu pa rehabilitacija ne mijenja tijek bolesti, ali utječe na funkcionalne mogućnosti oboljelog. Naglašavamo kako je za adekvatno provođenje zdravstvene skrbi nužan multidisciplinarni pristup liječnika opće prakse, neurologa, kardiologa, pulmologa, internista, pedijataru, ortopeda, fizioterapeuta i radnih terapeuta, ali i psihologa i socijalnih radnika pri čemu je za uspješan tretman potrebno aktivno uključiti osobe s MD kao i članove njihovih obitelji.

2. DIJAGNOSTICIRANJE MIŠIĆNE DISTROFIJE

Serumska kreatin kinaza (CK) je najznačajniji i univerzalni skrining test za distrofinopatiju. Vrijednosti CK povišene su već u najranijoj fazi bolesti od 10,000 do 30,000 IU/L. Uredne vrijednosti ili blago povišene, isključuju MD. Serumska kreatin kinaza značajno varira, ovisno o tjelesnoj aktivnosti tako i progresiji bolesti praćenoj gubitkom mišićne mase. Nema pozitivne korelacije između težine kliničke slike i vrijednosti CK, pa se tako i učinak liječenja ne može pratiti s obzirom na CK. Zbog gubitka unutarstaničnih mišićnih proteina, u serumu se nalaze i povišene vrijednosti drugih izoenzima, laktat dehidrogenaze, alanin aminotransferaze i u manjoj količini i aspartat aminotransferaze. Precizna molekularna dijagnoza neophodna je u svih pacijenata sa MD. Biopsija mišića pokazuje mišićna vlakna različite veličine, uz degenerativne promjene, endomizijalnu fibrozu i ekscesivno nakupljanje masnog i vezivnog tkiva. Početan skrining na delecije i duplikacije distrofinskog gena postavlja dijagnozu u većine pacijenata. Sekvencioniranje cijelog distrofinskog gena potvrdit će dijagnozu u pacijenata kod kojih mutacija nije otkrivena testiranjem na duplikacije/delecije. I druge tehnike molekularne dijagnostike poput molekularne kariotipizacije. Kod nekih osoba promjene će biti vidljive od rođenja ili najranijeg djetinjstva, dok će ih druge razviti kasnije tijekom života. Mišićna slabost može napredovati sporije ili brže, a može biti i promjenjivog tijeka, pa se osoba može povremeno osjećati vrlo dobro, a povremeno biti potpuno bez mišićne snage. Dijagnosticiranje MD i NMB je proces koji zahtijeva više koraka i može uključivati više različitih oblika testiranja. Pri uočavanju prvih znakova bolesti potrebno je

obratiti se liječniku i što prije kontaktirati neurologa specijaliziranog za MD, a kada se radi o djetetu kontaktirati neuropedijatra koji ima iskustva u radu s NMB. Klinički simptomi igraju važnu ulogu u dijagnosticiranju MD, ali će u mnogim slučajevima potrebno biti provesti više različitih dijagnostičkih pretraga .

Neke od dijagnostičkih pretraga koje se provode su :

2.1 Elektromiografija

Testiranje koristi se kako bi se zabilježila električna aktivnost mišića. Kad su aktivni, oni proizvode određeni električni napon koji je proporcionalan mišićnoj aktivnosti

2.2 Genetsko testiranje

Na temelju udaljenosti između elektroda i vremena potrebnog da ju električni impuls prijeđe izračunava se brzina provođenja impulsa.

2.3 Genetsko testiranje

Koristi se za otkrivanje mutacija gena, promjena u slijedu deoksiribonukleinske kiseline (DNK) koji utječu na funkciju. Genetskim testiranjem može se potvrditi ili isključiti neko genetsko stanje ili pomoći u utvrđivanju mogućnosti da osoba razvije simptome genetskog poremećaja ili ga prenese na svoje potomke.

2.4 Biokemijske pretrage

Pomoću njih se analiziraju razine određenih proteina ili aktivnosti enzima koji su indikacija bolesti

2.5 Biopsija mišića

Biopsija je kirurški zahvat koji se izvodi pod lokalnom anestezijom, kod djece pod općom, pri čemu se iglom ili pomoću malog reza uzima mali uzorak mišićnog tkiva. Postupak se izvodi kako bi se potvrdila klinička dijagnoza, razlikovalo radi li se o problemima mišićnog ili pak živčanog tkiva te identificirali metabolički uzroci.

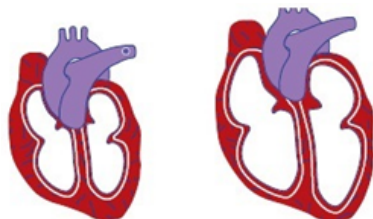
3. KARDIOVASKULARNE TEGOBE KOD OSOBA S MIŠIČNOM DISTROFIJOM

Poteškoće srčane funkcije kod MD mogu se javiti iz tri razloga: zbog primarne bolesti mišića, kao posljedica poremećaja srčanog ritma, te kao sekundarna posljedica slabosti dišne funkcije.

Kardiovaskularne bolesti kao jedan od segmenata u zdravstvenoj problematici vrlo je važan za osobe s MD. Brojna oboljenja od kojih boluje i ostatak populacije i mogu se prevenirati redovitom tjelovježbom i fizičkom

aktivnosti, kod osoba s MD je prevenciju puno teže sprovesti. Zbog određene poteškoće kao što je distrofija i osoba ima slabu aktivnost mišića te se kreću u invalidskim kolicima plan aktivnosti mora biti individualno koncipiran i prilagođen osobnim mogućnostima. Vrlo često se javljaju i respiratorni problemi i slabija oksigenacija tkiva što isto tako utječe na aktivnost srca. Pravovremenom intervencijom se žele spriječiti sekundarne bolesti, a jedna od njih su i kardiovaskularne bolesti te omogućiti osobi kvalitetniji život i obavljanje svakodnevnih aktivnosti .

Srčana disfunkcija i srčane bolesti najčešće se susreću u nekoliko vrsta mišićne distrofije. Najčešći problemi su kardiomiopatija (bolest srčanog mišića), srčana aritmija (nenormalni srčani ritam kao posljedica problema električne provodljivosti u srcu) i zatajenje srca (nemogućnost srca da adekvatno pumpa krv).



Slika 3. Lijevo je prikaz normalnog srca, a desno s kardiomiopatijom

U mišićnoj distrofiji kardiološki problemi su čest uzrok smrti. Atrijska fibrilacija i atrijske tahikardije (veći otkucaji srca od normalnog) su vrlo česti kod tih osoba. Uglavnom ih se prati zbog sinkope (privremeni gubitak svijesti zbog nedovoljne opskrbe krvlju srcem) zbog velike stope iznenadne smrti.

Srčane bolesti u mišićnoj distrofiji uglavnom uključuju određeni stupanj kardiomiopatija. Neke osobe pokazuju hipertrofičnu kardiomiopatiju zbog zadebljanih srčanih mišića. Srčani mišići postaju progresivno fibrotični, što dovodi do srčanih aritmija i na kraju kardiomiopatije. U Beckerovoj mišićnoj distrofiji (BMD), veliki broj osoba može biti s dijagnozom proširene kardiomiopatije gdje srce nije u mogućnosti kvalitetno i pravilno pumpati krv već i u dobi do 30. godine života.

3.1 Srčane tegobe kao sekundarna posljedica bolesti

Oštećenje srca može se javiti i kao sekundarna posljedica slabosti dišnih mišića, teškoća disanja i bolesti pluća. U tim slučajevima srčani mišić mora raditi pod velikim naporom kako bi izbacio krv iz pluća što dovodi do srčanog oštećenja, cor pulmonale, koje dovodi do zastoja krvi što opet pojačava bolest pluća stvarajući „začarani krug“.

Posebno značajni su redovni pregledi funkcije srca koji bi se trebali obavljati barem jednom godišnje i to od trenutka postavljanja dijagnoze jer slabost srca može nastupiti i prije pojave simptoma slabosti srčane funkcije. Kompletna kardiološka evaluacija važna je kod osoba s svim oblicima mišićne distrofije pa i onim koji ne utječu izravno na funkciju srca. Rana dijagnoza i liječenje srčanih problema su iznimno važni jer mogu značajno utjecati na dnevne aktivnosti i produžiti životni vijek.

3.2 Savijeti za prevenciju kardioloških bolesti

S obzirom na smanjenu sposobnost samostalnog kretanja, pa time i vježbanja, odnosno fizičke aktivnosti koja bi djelovala povoljno, svim osobama s MD savjetuje se da kroz svoju prehranu pokušaju unijeti što više zdravih namirnica, a korisni su česti odlasci u prirodu i boravak na svježem zraku.

Posebno značajni su redovni pregledi funkcije srca koji bi se trebali obavljati barem jednom godišnje, a kod Duchenne mišićne distrofije (DMD) i svakih šest mjeseci i to od trenutka postavljanja dijagnoze jer slabost srca može nastupiti i prije pojave simptoma slabosti srčane funkcije. Kompletna kardiološka evaluacija važna je i kod osoba s oblicima MD koji ne utječu izravno na funkciju srca. Uz redovite kardiološke preglede potrebno je pratiti i respiratorne funkcije s obzirom da su respiratorni sustav i kardiološki usko povezani. Redovitim kardiološkim i respiratornim vježbama mogu se prevenirati komplikacije, a time i osigurati bolju oksigenaciju tkiva (opskrbu tkiva kisikom).

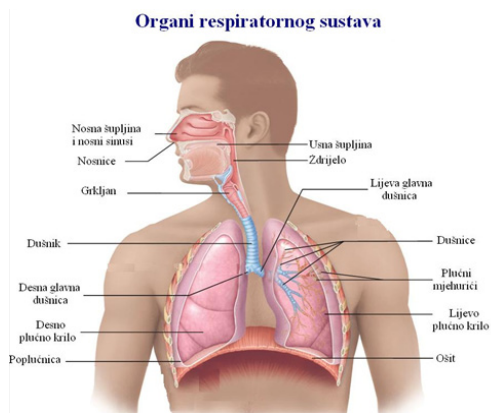
4. RESPIRATORNE TEGOBE KOD OSOBA S MIŠIĆNOM DISTROFIJOM

Respiratorni aparat tvore putevi koji dovode vanjski zrak u pluća gdje se zbiva izmjena plinova između zraka i krvi. Pravilna i normalna funkcija organa respiratornog aparata neophodna je za pravilnu i normalnu funkciju svih organa i sustava ljudskog organizma.

Funkcije disanja:

- unos kisika u tijelo,
- uklanjanje ugljičnog dioksida iz tijela,
- regulacija tjelesne temperature,
- regulacija acido-bazne ravnoteže u tijelu.

Respiratorni putevi počinju nosnom šupljinom iz koje zrak prelazi u ždrijelo pa potom u grkljan, a iz grkljana prolazi dušnikom i dušnicama u pluća.



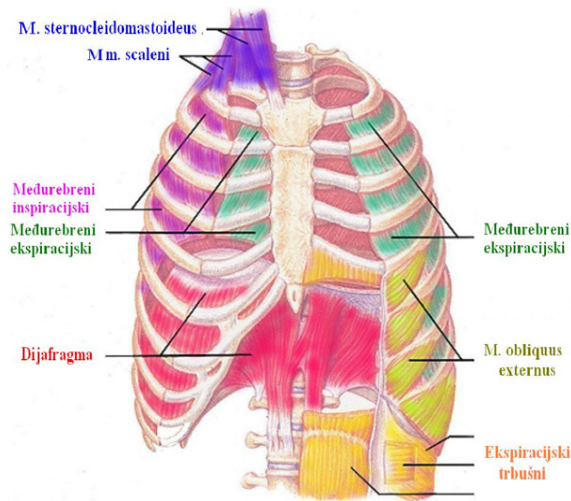
Slika 4. Respiratorni sustav ljudskog organizma

Disanje je ritmična ventilacija pluća, povezana s izmjenom plinova u kojoj hemoglobin prenosi kisik iz pluća u tkiva, a istodobno krv u tkivu preuzima CO₂ i izlučuje ga u plućima.

Vanjsko disanje se odvija u alveolama pluća. Zrak iz atmosfere mehaničkim procesom disanja ulazi u alveole pluća. Iz udahnutog zrak u alveolama, kisik difuzijom prelazi u krvotok, dok ugljični dioksid difuzijom iz venske krvi prelazi u alveole odakle sa izdahnutim zrakom napušta pluća. Ciklus disanja je nesvjestan proces koji se neprekidno ponavlja, osim ako je zbog poremećaja svijesti nastao poremećaj u njegovoj regulaciji.

Unutarnje, stanično disanje je proces koji se odvija na razini tkiva i stanica, koje koriste kisik iz kisikom obogaćene krvi, a u nju vraćaju ugljični dioksid. Ovaj mehanizam, poznat je i kao metabolički proces, proizvodnje energije neophodne za život. Udisaj omogućuju inspiracijski mišići. To su vanjski međurebreni mišići koji podižu rebra, te ošit. Kontrakcijom tih mišića širi se prsni koš. Pri normalnom izdisaju aktivnost ekspiracijskih mišića nije potrebna. Pluća su, naime, elastična i ona se vraćaju u prvotni položaj čim prestane djelovanje inspiracijskih mišića koji rastežu pluća. Kada je disanje duboko, pri izdisaju je potrebno i djelovanje ekspiracijskih mišića, među koje pripadaju unutrašnji međurebreni, te trbušni mišići.

Negativni tlak koji normalno postoji između dva lista prsne opne (pleuralni tlak) suprotstavlja se neprekidnom nastojanju pluća da kolabiraju, tj. stisnu se oko svog hilusa. Dva su uzroka tome: površinska napetost tekućine u alveolama i elastična vlakna kojih ima posvuda u plućima i koja su uvijek rastegnuta pa se nastoje skratiti.



Slika 5. Respiratorni mišići

Kod osoba s progresivnom slabosti mišića, pogođeni su i respiratorni mišići. Uz napredovanje bolesti dolazi i do postupne hiperkapnije (stanje povišenog parcijalnog pritiska ugljičnog dioksida). Kod neprogresivnih oblika bolesti slabost mišića se može pogoršati u ukupnom procesu starenja, tako da je hiperkapnija povezana i sa starenjem. Kod povećanja sekreta u respiratornim putevima, zdrave osobe kašljanjem mogu očistiti sekrete i rijetko dolazi do daljnjih komplikacija kao što je upala pluća. Zbog neučinkovitog kašlja osobe s neuromišićnim bolestima imaju sklonost razvijanju atelektaza (promjena pri kojim dio pluća ili cijela pluća ne sadržavaju zrak) i upale pluća. Kod progresije slabosti respiratornih mišića smanjuje se sposobnost kašlja i iskašljavanja sekreta. Osim toga, smanjena respiratorna usklađenost dovodi do kontraktura plućnog parenhima (tkivo) i prsnog zida, što utječe na udisajnu fazu kašlja.

U slučaju bilo kakvih respiratornih komplikacija kod osoba s neuromišićnim bolestima, respiratorni rad povećava opterećenje, što može izazivati dekompenzaciju respiratornih mišića. U takvim slučajevima, da bi se izbjeglo zamaranje respiratornih mišića, potrebno je omogućiti mehanički potpomognutu ventilaciju. Ako podrška nije omogućena, zbog naglog pada pH može doći do akutnog respiratornog zatajenja. Kontroliranje umora respiratornih mišića je ključni faktor u respiratornoj skrbi osoba s neuromišićnim bolestima.

4.1 Dijagnostičke metode u pulmologiji

- a) **Spirometrija** je metoda za mjerenje plućne funkcije (koristi se za mjerenje plućnog volumena i brzine protoka zraka prilikom udaha i izdaha),
- b) **Analiza načina disanja**, kojom se ispituje koordinacija prsnog koša i abdominalnih mišića,
- c) **Oksimetrija** je neinvazivno mjerenje zasićenja krvi kisikom,
- d) **Kapnografija** je neinvazivna metoda kojom se mjeri količina ugljičnog dioksida u izdahnutom zraku,
- e) **Tjelesna pletizmografija** je neagresivna metoda za mjerenje otpora zračnih puteva prema strujanju zraka,
- f) **Mjerenje plinova u kapilarnoj krvi i parametara acidobazne ravnoteže**,
- g) **Punkcija pleure i ispitivanje izliva**, i druge metode.

S obzirom na tehničke mogućnosti u primjeni odgovarajućih mjera i procedura, program rehabilitacije većinom je usmjeren na uspostavljanje normalne vanjske ventilacije.

4.2 Fizioterapijski postupci u pulmologiji

Cilj fizikalne terapije respiratornog sustava je:

- regulacija plućne ventilacije,
- usvajanje tehnika pravilnog iskašljavanja,
- usvajanje pravilnih oblika disanja,
- usporavanje smanjivanja respiratornog kapaciteta,
- maksimalno iskorištavanje zdravog plućnog tkiva,
- održavanje skupina mišića odgovornih za disanje,
- održavanje pokretljivosti prsnog koša, sprječavanje nastanka deformiteta i kontraktura mišića, te korekcija istih ako već postoje
- poticanje bržeg odstranjivanja sekreta.

Glavni učinci vježbi disanja su:

- povećanje plućne ventilacije,
- smanjenje potroška energije,
- povećanje pokretljivosti prsnog koša i dijafragme,
- korekcija deformiteta i pleuralnih priraslica,
- uklanjanje bronhalnog sekreta,

- sprječavanje dispnoičnih ataka,
- smanjenje respiratornih simptoma,
- poboljšanje tjelesne izdržljivosti,
- smanjenje broja hospitalizacija,
- poboljšanje kvalitete života.,

1. Tablica pulmoloških medicinskih termina

Termin	Objašnjenje
Apnea	Kratkotrajan prekid disanja
Bradypnea	Izraženo sporo disanje
Eupnea	Tiho, normalno disanje
Hyperpnea	Ubrzano i duboko disanje
Tahypnea	Ubrzano i plitko disanje
Dyspnea	Nedostatak zraka praćen subjektivnim osjećajem otežanog disanja
Ortopnea	Otežano disanje koje se javlja pri ležećem položaju
Hyperventilacija	Ubrzano i produbljeno disanje
Hipoventilacija	Smanjena količina zraka koja ulazi u alveole pluća tokom disanja
Kussmalovo disanje	Duboko i otežano disanje

5. PREHRANA KOD OSOBA OBOLJELIH OD MIŠIĆNE DISTROFIJE

Istraživanja koja su iznesena na radionici “Prehrana u mišićnoj distrofiji Duchenne” u organizaciji udruge „Projekt roditelja Duchenne Nizozemska“ (DPP), su pokazala da je pravilna prehrana jedna komponenta koja može poboljšati ukupnu kvalitetu života osobe koja živi s mišićnom distrofijom. Iako postoji nekoliko razmatranja u vezi s kalorijskom potrošnjom, uključujući: fizičku aktivnost, sposobnost hoda i upotrebu steroida, stručnjaci na terenu predlažu da dnevna potrošnja kalorija treba biti 80% onoga što konzumiraju pojedinci bez mišićne distrofije. Izbjegavanje ukupnog prekomjernog unosa, preporučuje se unos soli ne više od 1500 mg dnevno i odgovarajući unos kalcija. Imajte na umu, nikad nije kasno za početak! Planiranje obroka često je učinkovito sredstvo s kojim se mogu uključiti svi članovi obitelji. Uključite podršku svog zdravstvenog tima, uključujući registriranog dijetetičara kako biste razvili plan prilagođen vašim individualnim potrebama.

5.1 Čimbenici rizika za prekomjernu prehranu:

- Povećani unos kalorija
- Smanjeni trošak energije u mirovanju
- Smanjena tjelesna aktivnost
- Prekomjerni unos kalorija zbog povećanog apetita zbog lijekova
- Nedostatak ograničenja kalorija od strane roditelja

5.2 Predloženi način za smanjenje rizika prekomjerne prehrane:

- procijeniti metabolizam glukoze; slijedite dijetu s niskim glikemijskim indeksom
- Kontrola prehrane uz pomoć savjeta / podrške dijetetičara
- Ograničite unos kalorija
- Smanjite potrošnju pića koja sadrže šećer
- Povećati potrošnju voća i povrća
- Ograničite dodavanje ulja i masti
- Upotreba tehnika upravljanja ponašanjem, tj. jesti polako i prepoznavati znakove sitosti

5.3 Glavni uzroci nedovoljne prehrane:

- Smanjena snaga mišića
- Disfagija/poteškoće pri gutanju
- Gastrointestinalni problemi (zatvor, zastojno pražnjenje želuca)
- Produljeno vrijeme hranjenja
- Zavisno hranjenje
- Povećane potrebe za energijom zbog zatajenja disanja

Postoji velika učestalost prehrambenih poteškoća kod osoba koje žive s mišićnom distrofijom. Da biste izbjegli neželjene efekte smanjenog unosa hrane, predlaže se suradnja s timom zdravstvene zaštite. Prije početka steroidnog režima, potrebno je dobiti prehrambene procjene. To je posebno važno kada: osoba ima prekomjernu tjelesnu težinu, nenamjerni gubitak tjelesne težine i / ili dobitak, planira se velika operacija, osoba ima povijest kronične opstipacije i primjećuje se disfagija.



Slika 6. Piramida zdrave ishrane prema Nutrition Australija, (preporuka Nenada Bratkovića mag.nutr., na okruglom stolu „Pravilnom prehranom i kretanjem do optimalne težine”)

5.4 Dnevni raspored prehrane:

- Započnite dan doručkom bogatim proteinima. IZBJEGAVITE slatkiše i hranu na bazi slatkiša konzumiranjem hrane koja sadrži manje od 9 g šećera / posluživanje
- Povećajte unos vode. Količina dnevnih potreba za vodom jednaka je oko 2 litre
- IZBJEGAVITE hranu s visokim sadržajem natrija. Nemojte dodavati sol i upotrebljavati prehrambene proizvode sa malo natrijuma
- Smanjite proteine sa roštilja i pečenja, a koristite vitku ribu i perad.
- Uključite salatu za ručak i večeru
- Jedite manje škrobnu hranu - zamijenite manje škrobnim povrćem
- IZBJEGAVITE začepljenje konzumiranjem odgovarajuće količine vode i povećanjem potrošnje vlakana

5.5 Vitamini i suplementi

Dnevne potrebe za kalcijem temelje se na stvarnom unosu. Prvi korak je prikupljanje podataka o unosu hrane, a zatim utvrđivanje da li je dovoljan. Kada je ispod idealne količine, mogu se dodavati suplementi. Važno je utvrditi stvarnu hranu i tada odlučiti je li potrebna dodatna. Tijelo može dobiti mnogo kalcija, stoga je neophodno zajedno sa svojim zdravstvenim timom utvrditi plan koji je prilagođen potrebama. Preporučuje se svakodnevno uzimanje multivitamina koji uključuje mineralne dodatke. Primjeri uključuju: za mlade dječake tablete za žvakanje kao što su Flintstones i za tinejdžere, a Multi-vitamini za muškarce.



Slika 7. Zdrave namirnice

Vlakna

Vlakna su dio biljne hrane koji se ne može probaviti. Postoje dvije vrste vlakana, a obje su ključ zdrave prehrane i zdravog probavnog sustava:

Rastvorljiva vlakna pomažu u skupljanju i premještanju hrane kroz crijeva. Prilikom miješanja s tekućinom formira gel. Netopljiva vlakna ne miješaju se s tekućinama i prolaze kroz GI trakt većinom netaknuta. To se ponekad naziva i “krma”.

Zašto ih moram jesti?

Vlakna imaju mnogo važnih uloga:

Pomaže u održavanju redovitih stolica. Više vlakana može poboljšati i proljev i zatvor.

Smanjuje rizik od razvoja hemoroida.

Snižava razinu LDL ili “lošeg” kolesterola, što smanjuje rizik od bolesti srca.

Regulira razinu šećera u krvi kod osoba koje imaju dijabetes.

Pružuje osjećaj punoće i može pomoći kod gubitka kilograma.

Koliko mi treba?

Akademija za prehranu i dijetetiku preporučuje:

Za žene 25 grama dnevno mlađe od 50 godina.

Za muškarce 38 grama dnevno mlađe od 50 godina.

Koja hrana je najbolji izvor?

Biljna hrana sadrži vlakna, ali neke više od drugih. Najbolji izbori su:

- Žitarice i cjelovite žitarice.
- Osušeni grah i mahunarke.
- Voće i povrće, posebno svježe.
- Dodaci kalcija vitaminu D preporučuju smjernice američke institucije za reumatologiju za osteoporozu osobama koje uzimaju bilo koju dozu kortikosteroida u razdoblju duljem od tri mjeseca.

Prehrambene komplikacije vrlo su česte kod MD-a, ali ih se ponekad podcjenjuju. Hitno su potrebne studije o prevalenciji prekomjerne prehrane i podhranjenosti, komplikacijama s želucem, disfagijom i smanjenom koštanom masom u svim različitim vrstama mišićnih distrofija. Uz to, čini se da su prikladni postotci težine, visine, BMI i sastava tijela izuzetno važni za poboljšanje kontrole mišićne distrofije pacijenta. Nadalje, moraju se uzeti u obzir problemi nuspojava lijekova na rast i kvalitetu života. Na temelju različitih mišićnih zahvata i stupnja oštećenja, komplikacije mogu biti različite u slučaju mišićne distrofije. Štoviše, mikroflora crijeva također može utjecati na procese uključujući homeostazu, farmakokinetiku lijekova i terapijski odgovor kod bolesnika s MD-om. U međuvremenu, odgovarajuće upravljanje pacijentima treba uključiti procjenu dijeta pri dijagnostici prije pokretanja kortikosteroida: kada je osoba prekomjerne težine, nenamjerno mršavljenje ili loše debljanje, osoba ima prekomjernu težinu ili mu prijete opasnost od prekomjerne težine, planira se velika operacija, osoba je kronično konstipirana ili je prisutna disfagija. Uz to, zbog dužeg očekivanog trajanja života kod osoba s mišićnom distrofijom, treba razmotriti prehrambene probleme i komplikacije povezane s odraslom dobi. Naime, povećano debljanje, zajedno s nemogućnošću vježbanja, vjerojatno mogu povećati rizik od razvoja klastera kardiovaskularnih faktora rizika, kao i metaboličkog sindroma.

5.6 Hranjenje pomoću abdominalne stome

U ekstremnim slučajevima, liječnici mogu preporučiti stomu za hranjenje zbog nemogućnosti gutanja, te da osoba dobi dovoljno hrane. Ovo je cijev koja je kirurški izravno povezana sa želucem, zaobilazeći usta i jednjak kako bi se osiguralo da osoba unese dovoljno hranjivih sastojaka.

6. ORTOPEDSKI ZAHVATI KOD OSOBA S MIŠIĆNOM DISTROFIJOM

6.1 Ortopedska intervencija

Ortopedska intervencija važan je aspekt cjelokupnog liječenja osoba s mišićnom distrofijom. Pored progresivne mišićne slabosti i gubitka funkcije, osobe mogu razviti kontrakture zglobova, skoliozu, kifoza i osteoporoza, uzrokujući prijelome, a sve to zahtijeva intervenciju multidisciplinarnog tima, uključujući ortopedskog kirurga, kao i specijalistu fizijatra, te fizioterapeuta i radnih terapeuta.

6.2 Uzroci komplikacija

Komplikacije mišićno-koštanog sustava su multifaktorski i povezani su s primarnim učincima na mišiće od primarne bolesti, sekundarnim učincima slabih mišića i povezanim nuspojavama liječenja, poput upotrebe kortikosteroida koji utječu na čvrstoću kostiju. Mišićno-koštane promjene kod osoba s mišićnom distrofijom mijenjaju se s vremenom kako bolest napreduje i stoga se pojedinci trebaju mijenjati tijekom života kako bi ih kontrolirali. U pregledu i praćenju stanja bolesti vrlo su važni pedijatri, neurolozi, ortoped-kirurg, fizijatri, anesteziolozi i drugi pojedinci koji su uključeni u liječenje osobe, pružajući posebne preporuke za provođenje kliničke prakse vezane uz ortopedsku problematiku i kirurško liječenje.

6.3 Kirurško liječenje kontraktura

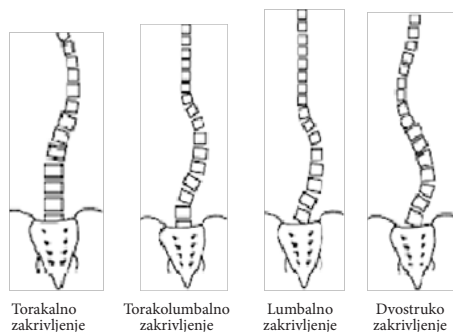
Ako su kontrakture teške, vaš liječnik može preporučiti operaciju otpuštanja tetiva. U ovom postupku vaš kirurg produžuje tetivu za oslobađanje mišićne napetosti. Zatim tetiva zacjeljuje na većoj duljini. Neke operacije mogu pomoći osobi da nastavi hodati.

6.4 Deformacije kralježnice

Kralježnica je glavni oslonac trupa nužan za pokretanje, potporu gornjeg dijela trupa i glave, stabilizaciju zdjelice, stav tijela i zaštitu leđne moždine. Ona čini temeljni dio kostura, te povezuje kosti udova, glave i trupa. Za stabilnost, pravilno držanje i funkcioniranje kralježnice, uz koštano-zglobne elemente, vrlo je važna i uloga mišića.

6.4.1. Skolioza

Skolioza je poremećaj postraničnog zakrivljenjenja kralježnice koje u općoj populaciji pogađa oko 3-4 od 1.000 osoba, dok se kod osoba s mišićnom distrofijom razvija češće jer se tijekom rasta mijenjaju visina i težina, što predstavlja dodatan napor za već slabe kralježnične mišiće koji ju više ne mogu podržati u uspravnom položaju, bilo prilikom sjedenja ili stajanja.



Slika 8. Tipovi skolioza

6.4.2. Kifoza

Kifoza je definirana kao poremećaj zakrivljenosti kralježnice u antero-posteriornoj ravnini (od naprijed prema natrag) kod kojeg konveksnost prsnog dijela kralježnice prema natrag prelazi normalne fiziološke granice. Kod osoba s mišićnom distrofijom javlja se nešto rjeđe od skolioza, ali u nekim slučajevima može biti oboje.



Normalna zakrivljenost kralježnice Kifotična zakrivljenost kralježnice

6.5 Liječenje

Cilj liječenja skolioze je održati balans kralježnice i zdjelice u svim ravninama, te spriječiti njenu progresiju, a tijekom liječenja određen je uzrok skolioze i kifoze, njenim stupnjem i brzinom progresije. Stajanje i hodanje usporavaju razvoj skolioze kroz održavanje mobilnosti i poticanje simetričnosti. Kod osoba koje ne mogu stajati mogu se koristiti i okviri ili vertikalizatori za potpomognuto stajanje dok se maloj djeci koja nisu u stanju

hodati preporučuje nošenje ortoza kako bi se dogodilo napredovanje skolioze do završetka razvoja rasta kralježnice i omogućio optimalni sjedeći položaj, međutim, ortoza vjerojatno neće u potpunosti spriječiti napredovanje zakrivljenja. Ortoza se može koristiti i kod kasnijeg razvoja skolioze, obično nakon dobi od 14 godina, u slučajevima kad je zakrivljenost blaga i ne pogoršava se.

6.5.1. Operacija skolioze

Operacija poboljšava držanje trupa čime se uspostavlja ravnoteža tijekom sjedenja. Uspravljanjem trupa povećava se ukupna visina osobe. Operacija bi trebala spriječiti daljnje iskrivljenje kralježnice, bol i nelagodu koja se time može javiti, smanjiti dugoročnu potrebu za osloncem ili podrškom držanju u invalidskim kolicima, te ublažiti učinak progresivne skolioze na dišne funkcije (skolioza smanjuje plućni kapacitet)

6.5.2. Spinalna fuzija za skoliozu

Krivulja skolioze kod osobe u invalidskim kolicima s mišićnom distrofijom može postati toliko ozbiljna da dodatno pogoršava već prisutan problem s disanjem. Ako se operira kralježnica prije nego što se to dogodi, može pomoći u funkciji disanja, umanjiti bolove u leđima i poboljšati ravnotežu sjedenja. Svi ti čimbenici poboljšavaju kvalitetu života osobe. Tijekom postupka spajanja kralježnice, zakrivljeni dio kralježnice stavlja se u ispravniji položaj i "spaja" zajedno pomoću košanog transplantata. Metalne šipke obično se koriste za držanje kralježnice na mjestu dok se koštani graft spaja s postojećim kralješcima.

6.5.3. Nedostatci operacija

Nedostatci operacija su stabiliziranje kralježnice ukočenjem (artrodezom) koja ograničava mobilnost trupa što će u pojedinim slučajevima uzrokovati poteškoće pri samostalnom funkcioniranju jer se osoba više neće moći nagnuti prema naprijed i nekim slučajevima rotirati. Otežano dosezanje i prinošenje može se prevladati upotrebom pomagala.

7. ZNAČAJ KONTINUIRANE KINEZITERAPIJE KOD OSOBA S MIŠIĆNOM DISTROFIJOM

Brojna istraživanja na općoj populaciji pokazala su kako tjelesna aktivnost i vježbanje smanjuju rizik od nastanka sekundarnih bolesti poput kardiovaskularnih oboljenja, dijabetesa, pa čak i nekih oblika tumora. Vježbanjem se održava ili poboljšava sposobnost izvođenja svakodnevnih

aktivnosti. Njime se djeluje na smanjenje umora, utječe na povećanje gustoće kostiju, pomaže u kontroli tjelesne mase, poboljšava raspoloženje i san, te ono općenito ima pozitivno djelovanje na dugoročno zdravlje.

Bolest mišića ne znači da osoba ne može ili ne smije vježbati. Naprotiv, vježbanje je važno i može poboljšati kondiciju i sposobnost izvođenja svakodnevnih aktivnosti te općenito učiniti da se osoba osjeća bolje. Međutim, može biti izazov znati otkud početi, odnosno koje vježbe raditi. Važno je upamtiti kako vježbati ne znači obavezno ići u teretanu ili na programe vježbanja. Samo povećanje količine kretanja ili tjelesne aktivnosti tijekom dana može biti jednako važno.

Vježbanje može biti usmjereno na specifičan problem ili na opće očuvanje kondicije i zdravlja. Budući da je slabljenje mišića kod svake mišićne distrofije različito, tip vježbi se bira prema specifičnim potrebama i interesima pojedinca. Ovdje će biti navedene osnovne smjernice za provođenje vježbi osoba s mišićnom distrofijom, a više o njima može se naći u knjizi SDDH „Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima“.

7.1 Dobrobiti vježbanja

Točna količina i tip vježbanja za osobe s MD nisu u potpunosti ustanovljeni, no opće je mišljenje kako aerobne vježbe i tjelesna aktivnost umjerenog intenziteta, te vježbe jačanja niskog do umjerenog intenziteta imaju potencijal poboljšanja opće kondicije. Iako se smatra da su vježbe dobre za svakoga, njihov tip i intenzitet, ovise o specifičnosti pojedine bolesti, te trenutnoj razini tjelesne sposobnosti.

Ispravnim načinom vježbanja mogu se smanjiti neki negativni učinci manjka kretanja kao što su:

- daljnji gubitak mišićne mase,
- smanjenje izdržljivosti i kondicije,
- povećanje razine umora,
- bolovi u mišićima i zglobovima,
- prekomjerna tjelesna masa,
- smanjena gustoća kostiju ...

Osim općih dobrobiti vježbanje također može pomoći u specifičnim pitanjima vezanim za pojedina stanja pa tako vježbanje kod osoba s MD :

- pomaže u maksimalnom iskorištavanju nezahvaćenih ili manje zahvaćenih mišića,
- poboljšava funkcioniranje srca i pluća,
- održava kondiciju i izdržljivost,

- može smanjiti bol,
- pomaže u očuvanju ili poboljšanju opsega pokreta zglobova,
- produžava sposobnost izvođenja funkcionalnih aktivnosti kao što su hodanje ili penjanje uz stepenice itd....

7.2 Oblici vježbanja

Postoje različiti oblici vježbanja koji mogu biti korisni. Važno je naći aktivnost u kojoj osoba uživa i koja će ju ohrabriti na redovno vježbanje.

Vježbe se mogu provoditi aktivno, aktivno-potpomognuto i pasivno, a tri osnovna oblika vježbanja su aerobne vježbe, vježbe jačanja i vježbe istezanja.

7.2.1. Aerobne vježbe

To su bilo koje vježbe koje ubrzavaju puls i frekvenciju disanja. Kroz njih se obično koriste velike skupine mišića i mogu se izvoditi ugodno kroz više minuta trajanja. Primjeri aerobnih vježbi su hodanje, korištenje bicikla za vježbanje, pokretanje invalidskih kolica pa čak i kućni poslovi. Ovi oblici vježbanja poboljšavaju funkciju srca i pluća, povećavaju cirkulaciju, a poboljšanjem opće kondicije poboljšava se i opće zdravstveno stanje.

Idealno, aerobne vježbe bi trebalo provoditi barem pet puta tjedno postupno povećavajući dnevno trajanje na 30 minuta, no, u svakom slučaju, trebalo bi biti aktivan svakodnevno koliko je to zbog bolesti moguće. Kod većine MD 30-minutno vježbanje je zbog umora i slabosti mišića teško i naporno, osobito u početku, ali se one ne moraju provoditi odjednom (mogu se npr. podijeliti u tri serije po 10 minuta).

Kad se započne s vježbanjem, važno je osigurati vrijeme za odmor, uključujući odmor između pojedinih serija, a zatim postupno povećavati dužinu trajanja vježbi. Kod nekih MD prvenstveno Duchenne MD, je možda bolje ne raditi dugotrajnije vježbe uzastopne dane kako bi mišići imali vremena za oporavak jer vježbanje iznad preporučene doze može dovesti do dodatnog povećanja zamora. Stoga je dobro rasporediti vježbanje tijekom tjedna.

Aerobne vježbe ne bi trebale biti naporne, a preporuča se vježbanje umjerenim intenzitetom. Za vrijeme provođenja aerobnih vježbi osoba treba osjećati ugodnu zadihanost pri čemu je i dalje u stanju normalno pričati.

Prije početka vježbanja potrebno je zagrijati se 3-5 minuta kako bi se povećala tjelesna temperatura i smanjila mogućnost javljanja ukočenosti mišića, a pred kraj vježbanja postupno smanjivati intenzitet kako bi se mišići opustili, a disanje i srčani ritam smirili.

7.2.2. Vježbe jačanja

Ukoliko ih se ne jača, mišići će izgubiti na snazi, odnosno atrofirat će. Međutim, često je važnije povećati njihovu izdržljivost nego snagu jer se na taj način omogućava duže izvođenje aktivnosti bez umaranja. Također, važno je imati na umu da nije dovoljno jačati samo mišić ruku i nogu, nego i trbušne i leđne mišiće, odnosno mišić trupa, koji su ključni za održavanje pravilnog držanja i balansa, ali i pomažu u obavljanju nekih funkcionalnih zadataka kao što su transferi, a ukoliko osoba još hoda, njihovim jačanjem može se smanjiti rizik od pada.

Vježbe se dijele na izometričke (one kod kojih nema pokreta u zglobu, ali se povećava mišićni tonus) i izotoničke (one kod kojih mišićni tonus ostaje isti, ali se mijenja dužina mišića pa dolazi do pokreta u zglobu). Izotoničke se obično rade podizanjem malih utega ili povlačenjem elastičnih traka, a izometričke pružanjem otpora na dalji dio ekstremiteta pri čemu osoba pokušava izvesti pokret. Smatra se da je veći broj ponavljanja bolji nego povećanje težine s kojom se vježba budući da istraživanja pokazuju kako je izvođenje vježbi jačanja niskog do umjerenog intenziteta sigurno za većinu osoba s MD, dok se ne preporučuje podizanje većih težina zbog toga što prilikom provođenja vježbi jačanja visokog intenziteta dolazi do malih oštećenja mišićnih vlakana koja zbog MD imaju smanjenu sposobnost regeneracije.

Vježbe jačanja trebalo bi provoditi 2-3 puta tjedno i to u nastavku na aerobne vježbe, a trajanje vježbi može se prilagoditi ovisno o tome koliko mišićnih skupina se vježba.

Svaku vježbu treba završiti dok se još ima snage za pravilno izvođenje pojedinog pokreta te, se vježba prekida ako se osjeti da se mišići tresu ili pokreti postaju nesigurni.

Kako bi se mišićima pružilo vrijeme za oporavak, vježbe jačanja ne bi trebalo raditi svakodnevno, a prilikom svakog vježbanja pojedinačne vježbe je potrebno rotirati, odnosno, ako se rade vježbe za ruke, sljedeća vježba bi trebala biti namijenjena za noge.

7.2.3. Vježbe istezanja

Fleksibilnost i dobar opseg pokreta važni su za svakodnevne aktivnosti, te je stoga u program vježbanja dobro uključiti vježbe istezanja. One mogu olakšati izvođenje aktivnosti kao što su kupanje ili presvlačenje, a također pomažu u održanju balansa i funkcije mišića.

Ako je neki određeni mišić posebno skraćena bit će potreban poseban režim vježbanja. Pritom treba paziti da se mišići i zglobovi koji su već vrlo pokretljivi ne istežu previše. U dogovoru s fizioterapeutom određuje se koje mišiće je posebno važno istezati.

Vježbe istezanja lakše se provode kada su mišići prethodno zagrijani tako da ih je najbolje provoditi nakon neke aktivnosti, pred kraj dana ili npr. nakon kupanja, a trebale bi se izvoditi svakodnevno, u trajanju od oko 30- 60 sekundi za svaki položaj/pokret, pri čemu bi pokreti trebali biti polagani i bez trzanja.

7.2.4. Vježbanje u vodi

Posebno značajan oblik vježbanja za osobe s mišićnom distrofijom je vježbanje u vodi budući da je zbog fizikalnih svojstava vode kretanje u njoj olakšano, a za mnoge je to i jedini mogući način samostalnog kretanja.

Više o ovom obliku terapije može se pronaći u knjizi SDDH „Plivanje i drugi oblici kretanja distrofičara u vodi“.

7.3 Opći principi vježbanja

Važno je uvijek imati na umu da je već održavanje određene razine tjelesne aktivnosti i sposobnosti odličan ishod te da nije potrebno primijetiti velike napretke kako bi se znalo da je program vježbanja uspješan.

Vježbe ne smiju biti bolne. Osjećaj nelagode u mišićima na početku vježbanja je uobičajen, ali on ne bi trebao trajati duže od 48 sati, no, ako se i nakon toga osjećaj boli nastavi, vježbanje se treba prekinuti i potražiti savjet fizioterapeuta.

Zglobove je uvijek potrebno zaštititi za vrijeme vježbanja. Posebno se treba obratiti pažnja na pravilan položaj tijela, a ponekad je najbolje za vrijeme vježbanja nositi ortoze radi stabilizacije zglobova.

Kako bi proces rehabilitacije bio što uspješniji fizioterapeut mora surađivati s drugim stručnjacima, prvenstveno radnim terapeutima, ali i pulmolozima, ortopedima, kao i proizvođačima invalidskih kolica i drugih pomagala.

Prije početka vježbanja, ali i za vrijeme, potrebno je razgovarati s fizioterapeutom o tomu koje vježbe su optimalne za pojedino zdravstveno stanje. Ukoliko osoba duži vremenski period nije provodila nikakve vježbe, vježbe treba započeti polagano i postupno dodavati nove, a ukoliko već redovno vježba, dodatne informacije od strane fizioterapeuta će pomoći u njihovom korigiranju.

8. LITERATURA

1. Zupan, A. i Plevnik, M., 2009. Plivanje i drugi oblici kretanja distrofičara u vodi. Prijevod sa slovenskog: Prevoditeljski centar d.o.o. 2013. Zagreb: Savez društava distrofičara Hrvatske.
2. Kovač I. Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima. Zagreb: Savez društava distrofičara Hrvatske. 2004
3. Kinali, M. i sur. Surgical correction of spinal deformity. Muscular Dystrophy Campaign. 2000.
4. Stević, Z. i Vukčević, M. Dišite sa lakoćom. Beograd: Savez distrofičara Srbije. 2010.
5. Bushby, K. i sur. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol. 2010.
6. Verhaert, D. Cardiac Involvement in Patients With Muscular Dystrophies, Magnetic Resonance Imaging Phenotype and Genotypic Considerations. American Heart Association Journal. 2011.
7. <https://muscular dystrophy news.com/diet-and-nutrition/>
8. <https://muscular dystrophy news.com/food-choices/>
9. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5490573/>
10. [https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966\(18\)30288-8/fulltext](https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966(18)30288-8/fulltext)
11. <https://www.cureduchenne.org/care/nutrition/>
12. https://pediatrics.aappublications.org/content/142/Supplement_2/S53
13. <https://www.mda.org/quest/article/what-not-to-eat>
14. Ferri's Clinical Advisor 2019-Muscle dystrophy
15. Buck's 2019 ICD-10-CM Physician Edition



