

Spinální muskulární atrofie

SMA

ZÁKLADNÍ DATA O DÝCHÁNÍ

Respirační péče o děti
se spinální
svalovou atrofií



**Příručka pro rodiče
a odborníky**

Mary K. Schroth, M.D.

Associate Professor of Pediatric
Pulmonology
Director, Pediatric Pulmonology
Center Grant
American Family Children's
Hospital
University of Wisconsin School of
Medicine and Public Health

Základní data o dýchání

Respirační péče o děti
se spinální svalovou atrofií

Poděkování

americké Family of SMA za poskytnutí svolení k překladu
této brožury do českého jazyka

Kdo by si měl přečíst tuto brožuru?

*Tato brožura je určena rodičům a rodinám dětí se spinální
svalovou atrofií (SMA). Také zdravotníci zabývající se péčí o
nemocné se SMA i široká veřejnost zde mohou najít velmi
užitečné informace.*

Obsah

Úvod do respirační péče	1
Co je to respirační péče?	1
Proč je respirační péče tak důležitá pro pacienty se SMA?	1
Jak vypadá normální dýchání?	1
Jak dýchají jedinci se SMA?	2
Břišní dýchání, Zvonovitý hrudník, Vpadlý hrudník	2
Jaké jsou nejčastější dýchací problémy u dětí se SMA?	3
Nedostatečný rozvoj plic, Slabý kašel, Riziko infekce a zánětu plic	3
Virové infekce, RSV, Problémy s polykáním, vdechnutí	4
Problémy se spaním, hypoventilace	5
Základy vedení respirační péče u pacientů se SMA	5
1: Posuzování, hodnocení, monitorování	5
2: Dýchací cviky pro rozvoj plic	7
Resuscitační vak a maska, Přístroj usnadňující odkašlávání	7
3: Odkašlávání a čištění dýchacích cest	8
Přístroj usnadňující odkašlávání, Manuální asistence při odkašlávání	8
4: Odstraňování hlenu z dýchacích cest a plic (mobilizace sekretů)	9
Hrudní fyzioterapie (manuální/mechanická masáž poklepem) Posturální drenáž, Intrapulmonální perkusní ventilace (IPV), Vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny nebo terapie pomocí vesty	10
5: Měření hodnot kyslíku	11
Pulzní oximetrie	11
6: Možnosti podpory dýchání	12
Neinvazivní respirační péče, Invazivní respirační péče, Možnosti pro podporu dýchání během noci	12
2-úrovňová pozitivní tlaková ventilace (BiPAP)	13
Mechanický ventilátor	14
Ventilátor s negativním tlakem (NPV)	14
Sací ventil	14
7: Péče během nachlazení	15
Hodnocení tvorby hlenu a mobilizace sekrece, Přístroj usnadňující odkašlávání, Podpora dýchání	15
Pulzní oximetr a saturace kyslíkem, Dehydratace	16
Prevence nachlazení včetně RSV	17
8: Perioperační hodnocení (před a po operaci)	18

Typ SMA I

Jaké jsou zvláštní potřeby dětí typu SMA I?	19
Podpora dýchání	19
Možnosti respirační péče a komplikovaná rozhodování	20
Neinvazivní respirační péče	20
Invazivní respirační péče s intubací	21
Paliativní péče	22

Typ SMA II

Jaké jsou zvláštní potřeby dětí typu SMA II?	23
Péče během nachlazení	23

Typ SMA III

Jaké jsou zvláštní potřeby dětí typu SMA III?	24
---	----

Závěr

Souhrn základních dat o dýchání	25
Základní body programu respirační péče	26
Co to jsou Rodiny SMA?	28
Projekt Podpora rodin s onemocněním SMA	29
Kontakty	30

Co je to respirační péče?

Respirační péče se týká funkce plic a jejich zdraví, včetně dýchání.

Pulmonární znamená vztahující se k plicím. Pulmonární medicína a pulmonologie jsou taktéž obory zabývající se chorobami plic a dýchacího ústrojí. V některých zemích se tyto vědní obory nazývají hrudní a respirační medicína.

Pulmonologové (plicní specialisté) a respirační terapeuti pomáhají lidem s dýchacími problémy. Dětská pulmonologové jsou plicní specialisté zabývající se výhradně dětskými pacienty.

Proč je respirační péče tak důležitá při SMA?

Respirační (dýchací) problémy jsou hlavní příčinou onemocnění dětí se SMA. Jsou nejčastější příčinou úmrtí dětí typu SMA I a SMA II. Intervence respirační péče jsou nezbytné pro přežití a pohodlí dětí se SMA.

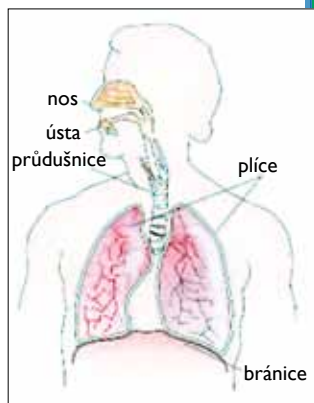
Je velmi důležité, abyste vy, rodiče, sledovali dýchací potíže svého dítěte. Komunikujte s lékaři a dětskými plicními specialisty, abyste stanovili cíle respirační péče vhodné právě pro vaše dítě (v souladu se Shodným prohlášením o standardech péče při SMA)

Jak vypadá normální dýchání?

Dýcháme pomocí dvou hlavních skupin svalů: mezižebních svalů a bránice. Mezižební svaly jsou svaly mezi žebry. Tyto svaly pomáhají rozpínat hrudní koš, zatímco se plíce plní vzduchem (nádech).

Bránice je kruhový sval nacházející se v dolní části hrudního koše. Bránice pomáhá zvětšovat hrudní koš směrem dolů, aby se plíce mohly plnit vzduchem (nádech).

Při normálním dýchání mezižební svaly a bránice spolupracují. Rozpínáním hrudníku dovolují tyto svaly plicím, aby se plnily vzduchem během inspirace (když se nadechujeme). Kyslík obsažený v tomto vzduchu je odváděn z plic do zbytku těla prostřednictvím krevního řečiště. Během expirace (když vydechujeme) je odváděn z plic do vzduchu oxid uhličitý.



Umístění bráničního svalu ve vztahu k plicím.

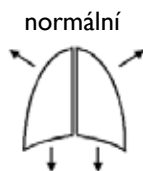


Jak dýchají jedinci se SMA?

Břišní dýchání

Děti se SMA dýchají různě. Mají ochablé mezižebříkové svaly. Jejich bránice je silnější, a stává se tak hlavním dýchacím svalem. Hrudní koš se slabými mezižebříkovými svaly se během dýchání navenek nezvětšuje. Bránice zůstává silná a táhne hrudní koš směrem dolů. Toto způsobuje jev zvaný „břišní dýchání“ - kdy se dítěti při dýchání zvětšuje břicho místo hrudníku.

Změny hrudníku



Se souhlasem M.Schroth M.D.

Zvonovitý hrudník

Děti se SMA mohou mít tzv. zvonovitý hrudník, který je ve spodní části širší než v horní. K tomuto dochází proto, že během dýchání slabé mezižebříkové svaly nepomáhají roztahovat (povolovat) hrudník v horní části, jak je normální, a bránice táhne hrudník a hrudní koš dolů.

Vpadlý hrudník čili pectus excavatum

U dětí se SMA často dochází k vývoji tzv. pectus excavatum. Při tom je sternum, kost uprostřed hrudníku, jakoby vpadlé. Jak táhne bránice hrudní koš dolů, sternum je také vtahováno.



Jaké jsou nejčastější respirační problémy u dětí se SMA?

Svaly hrudního koše jsou normálně silné. Umožňují plicím efektivně přijímat kyslík a vylučovat oxid uhličitý. U dětí se SMA slabé svaly v horní části hrudníku ztěžují dýchání stále více a více. Proto mohou trpět řadou respiračních problémů, včetně nedostatečného růstu plic a slabého kašle; zvýšeného rizika infekce, včetně virových infekcí a zánětu plic; problémů s polykáním a nadechováním; poruch spánku spojených s hypoventilací.

Nedostatečný růst plic

Jak děti rostou, měly by růst a vyvíjet se i jejich plíce. U dětí se SMA jejich slabé mezižeberní svaly neumožňují plicím se správně vyvinout. Časem jejich plíce nedosáhnou správné velikosti a jejich hrudní svaly nebudou tak silné, jak by měly.

Slabý kašel

Když dojde u dítěte se SMA k nachlazení, onemocní chřipkou nebo virovou respirační infekcí, často dochází ke zvýšení sekrece (hleny) z nosu a plic. Silný kašel pomůže odstranit sekrety a zabrání tak zablokování dýchacích cest.

Děti se SMA nemají dostatečně silné svaly, aby mohly silně odkašlat. Kvůli slabému odkašlávání hlen zůstává v plicích a dochází ke zhoršení (oslabení) dýchání. Pokud dojde k ucpaní průdušnice a dýchacích cest, může část plic kolabovat, což vede k tzv. atelektáze plic. Hladiny saturace kyslíkem (údaj o obsahu kyslíku v krvi) také mohou klesat. Více informací o saturaci kyslíkem najdete v kapitole **7 Péče v průběhu nachlazení**.

Riziko infekce a zánětu plic

Při nedostatečně silném kašli se mohou sekrety pocházející z nachlazení, chřipky nebo jiné virové infekce stejně jako částice vzduchu hromadit v plicích. Vytvářejí se tak ideální podmínky pro růst bakterií, což může vést k zánětu plic (pneumonie). Pneumonie znamená zánět nebo infekci plic způsobenou bakterií nebo virem.



Existuje několik cest, kdy může dojít k pneumonii u dětí se SMA:

Přechodem respirační infekce z horních cest dýchacích (nachlazení s bolestmi hlavy) do dolních cest dýchacích a do plic (pneumonie).

Když dítě vdechne (naloká se) jídlo nebo obsah žaludku do plic.

Virové respirační infekce, RSV

Virové respirační infekce mohou ohrozit život. Příkladem je RSV způsobená respiračním syncytiálním virem. Tento virus se může projevovat jako běžné nachlazení. Nakazit se může kdokoli a pro většinu dětí RSV nepředstavuje víc než ošklivé nachlazení. Avšak pro děti se SMA může být RSV vážná a může vést k těžkým dýchacím problémům, dokonce k hospitalizaci.

Podobně jako běžné virózy je RSV velmi nakažlivá a nejčastěji se objevuje na konci podzimu a v zimních měsících. Šíří se velmi snadno z člověka na člověka a manipulací s předměty, např. hračkami, infikovanými tímto virem. Existuje lék v injekční podobě, který vám může předepsat lékař, pomoci něhož se může zabránit RSV. Používá se pouze u malého počtu dětí s velkým rizikem hospitalizace.

Jako rodiče můžete pomoci zabránit nachlazení, chřipce a RSV používáním selského rozumu. Např. každý v domě by si měl důkladně mýt ruce; izolovat infekční sourozence od dítěte se SMA a nenavštěvovat s vaším dítětem rušná veřejná místa, jako např. nákupní centra a jesle či mateřskou školu v období chřipek.

Více informací o imunizaci a vakcínách najdete v kapitole **1 Posuzování, hodnocení a monitorování** a v kapitole **7 Péče během nachlazení**. Určitě si promluvte se svým lékařem o preventivních a léčebných opatřeních.

Problémy s polykáním, vdechnutí

Děti se SMA mívají často problémy s polykáním, které mohou způsobit vdechnutí (inhalaci) potravy do plic v průběhu požívání. Navíc děti se SMA také často trpí zpětným tokem kyselin čili gastroezofageálním refluxem a pálením žáhy. K refluxu kyselin dochází tehdy, když se tekutina nebo jídlo v žaludku, obsahující kyseliny, vrací ze žaludku přes jícen (polykací trubice) do úst. Pálení žáhy je pálivý pocit stoupající ze žaludku nebo ze spodního hrudníku nahoru do krku. Špatné polykání v důsledku svalové ochablosti může během dýchání dítěte vést ke vdechnutí tekutiny nebo potravy, která stoupá ze žaludku, do plic. Potrava nebo jiné cizí částice v plicích mohou způsobit pneumonii. Pokud dojde k pneumonii v důsled-



ku vdechnutí potravy nebo tekutiny, mluvíme o tzv. aspirační pneumonii.



Poruchy spánku, hypoventilace

Během spánku normálně dochází k uvolnění tělesných svalů, včetně svalů dýchacích. U dětí se SMA toto uvolnění dýchacích svalů může vést k hypoventilaci. Hypoventilace znamená, že dýchání je příliš mělké nebo pomalé. Plíce nepřijímají (nevdechují) dostatek kyslíku nebo nevyučují (nevydechují) dostatek oxidu uhličitého, aby uspokojily potřeby těla. Hypoventilace během spánku bývá často jedním z prvních známek dýchacích problémů u SMA.

Základy vedení respirační péče u SMA

1 Posuzování, hodnocení a monitorování

Doporučili jsme všem rodičům dětí se SMA, aby si promluvili se svými lékaři o vedení respirační péče svého dítěte. Každé dítě je jiné a potřebuje svůj vlastní plán respirační péče s cíli, včetně plánu pro jednotlivé fáze nemoci. Tyto cíle by měly odpovídat potřebám vašeho dítěte a tomu, co vy považujete za nejlepší. Tyto cíle by měly také zohledňovat, co je pro vás jako rodiče a ošetřovatele a vaši rodinu přijatelné.

Děti se SMA musí obvykle chodit na pravidelné lékařské prohlídky každých 3 až 6 měsíců, kde se sleduje jejich dýchání a zjišťují další problémy. Děti typu SMA III nemusejí být kontrolovány tak často. Následující doporučení jsou rozdělena podle 3 funkčních úrovní SMA: nesedící, sedící a chodící.



U nesedících by měly být pravidelně sledovány:

- efektivita kašle
- výměna plynů včetně hladiny kyslíku v krvi
- deformity hrudního koše (změny)
- dýchání ve spánku pomocí polysomnografie (spánkové studie)
- rentgen hrudníku
- schopnost polykat
- nová nebo neznámá dýchací komplikace

U sedících by měly být kontrolovány:

- efektivita kašle
- deformity hrudního koše (změny)
- dýchání ve spánku pomocí polysomnografie (spánkové studie)
- skolióza

U chodících se pravidelně sleduje:

- efektivita kašle
- plicní funkce pomocí spirometrie (měření dýchací kapacity)
- jiné testy založené na klinických symptomech a pozorováních.

Všechny děti se SMA by měly být pravidelně vakcinovány, měla by být zajištěna přiměřená podpora výživy a hydratace a měl by být sledován gastroezofageální reflux (GERD).

Více informací o imunizaci a vakcínách najdete v odkazech na webovských stránkách Americké akademie pediatriů <http://www.app.org>. Určitě si promluvte s vaším lékařem o lécích a preventivních metodách, které mohou snížit riziko nachlazení, chřipky a respiračních infekcí včetně RSV u vašeho dítěte. Podívejte se také na kapitulu **7 Péče v průběhu nachlazení**.



2 Dýchací cviky pro rozvoj plic

Dýchací cvičení, prováděná obvykle doma, mohou dětem se SMA pomoci rozvinout plíce. Tyto intervence a cvičení mohou také dětem pomoci zlepšit jejich schopnost více naplnit své plíce.

Resuscitační vak a maska

Resuscitační vak a maska mohou pomoci s dýcháním. Umístíte-li masku přes nos a ústa vašeho dítěte, můžete pomocí vaku poskytnout dítěti vzduch při nadechování. Toto můžete opakovat několikrát po dobu několika minut.

Přístroj usnadňující odkašlávání

Přístroj usnadňující odkašlávání pomáhá vašemu dítěti se nadechovat a vydechovat. Přístroj tlačí vzduch do plic pod definovaným tlakem a pak vysává pod definovaným tlakem vzduch z plic.

Pro rozvoj plic nastavte přístroj na odkašlávání do režimu pouze inhalace otočením výdechového času do polohy „0“. Umístěte masku přes nos a ústa dítěte nebo použijte náústek. Přístroj pak bude dítěti pomáhat naplňovat plíce pod definovaným tlakem.



3 Odkašlávání a čištění dýchacích cest

Odkošlávání (nebo čištění dýchacích cest) je nezbytné pro odstranění nosních sekretů a vdechnutých částic. Podporou účinnějšího odkošlávání se zabrání u dětí se SMA plicním infekcím a dalším respiračním komplikacím, které souvisejí se zadržovanými sekrety. Odkošlávání lze zlepšit pomocí přístroje usnadňujícího odkošlávání nebo manuální asistencí.

Přístroj usnadňující odkošlávání

Přístroj usnadňující odkošlávání lze také velmi vhodně použít pro odkošlávání a čištění dýchacích cest. Jak bylo zmíněno výše, přístroj tlačí vzduch do plic a pak ho z plic vysává pod definovaným tlakem. Tento způsob pomáhá vyvolat účinnější kašel vašeho dítěte, který je velmi podobný kašli zdravého dítěte. Obvykle se nechává přestávka 1-2 minuty mezi sérii 4-5 dechů. Přístroj můžete zakoupit u stálého medicínského dodavatele na lékařský předpis.



Manuální asistence při odkošlávání

Manuální znamená ruční. Během manuální asistence při odkošlávání rodič nebo jiný ošetrovatel pomocí svých rukou položených na břicho a bránici dítěte vytvoří jemný tlak směrem nahoru, jakmile dítě kašle. Toto pomůže dítěti posunout bránici nahoru a silněji vydechnout (výdech). Po manuální (nebo mechanické) asistenci při odkošlávání sekrety z úst dítěte odsajte nebo je dítě může spolknout. Požádejte plicního lékaře nebo respiračního terapeuta, aby vám manuální asistenci při odkošlávání ukázali, dříve než ji u dítěte provedete.



4 Odstraňování hlenu z dýchacích cest a plic (mobilizace sekretů)

Většina dětí se SMA má při nachlazeních více problémů s odkašláváním. Nedokáží se účinně zbavit sekretů, které ucpávají jejich dýchací cesty. K dispozici je několik technik, které pomáhají mobilizovat sekrety nebo odstraňovat hlen z dýchacích cest a plic. Tyto techniky, včetně hrudní fyzioterapie (manuální a mechanická), posturální drenáže, intrapulmonální perkusní ventilace (IPV) a vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny (terapie pomocí vesty).

Hrudní fyzioterapie (známá také jako manuální nebo mechanická masáž)

Hrudní fyzioterapie je zlatým standardem mobilizace sekretů. Používá se k uvolňování sekretů, aby mohly být snáze vykašlávány. Ošetřovatel při manuální masážní technice (vibrace, poklepávání) využívá ruce dítěte a gravitaci, aby pomohl uvolnit sekrety. Můžete použít obličejovou masku nebo dlaňové pohárky k jemnému poklepu na hrudní stěnu dítěte. Pokud je toto pro vaše dítě vhodné, požádejte svého zdravotníka, aby vám ukázal, jak správně provádět hrudní fyzioterapii.

Ošetřovatel při mechanické masáži provádí vibrace na hrudní stěně dítěte, aby došlo k uvolnění sekretů.

Děti více postižené SMA potřebují k asistovanému odkašlávání, abyste prováděli hrudní fyzioterapii denně. Ostatní mohou potřebovat tuto asistenci pouze při onemocnění.



Posturální drenáž

Během posturální drenáže dítě leží na nakloněném rovině (pomohou polštáře nebo klíny), kdy má hlavu a hrudník níže než hýždě. Gravitace pak táhne sekrety z dolních do horních dýchacích cest, odkud je můžeme odsát nebo vykašlat.

Intrapulmonální perkusní ventilace (IPV)

IPV je přístroj, který zásobuje plíce vzduchem pod pozitivním tlakem definovanou frekvencí a vydává zvuky jako vláček. Léčivo nebo fyziologický roztok se rozprašuje (přeměňuje se v jemnou mlhu, která putuje vzduchem), a tak se dostává dítěti do plic. Tlak a frekvence se nastavují předem, abychom dosáhli hladiny příjemné pro dítě. Přístroj třese a uvolňuje sekrety uvnitř plic, takže se dají snadněji vykašlat.

IPV je drahá a možná není ani účinnější než jiné levnější metody, jako je např. hrudní fyzioterapie k odstraňování tekutin z plic.

Vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny nebo terapie pomocí vesty

Toto zařízení se nosí jako vesta. Jemně otřásá hrudníkem a uvolňuje sekrety uvnitř plic. Vesta je drahá a možná není ani účinnější než jiné - levnější metody, jako je např. hrudní fyzioterapie k odstraňování tekutin z plic.



5 Měření hladiny kyslíku

Pulzní oximetrie

Měření pulzní oximetrií (množství kyslíku v krvi) lze provádět pomocí jednoduché lehčené svorky nebo obalu podobnému leukoplastu na prstu dítěte či jeho palci u nohy. Toto měření vás bude informovat o tom, jestli se vaše dítě dostatečně zbavuje sekretů. Pokud vaše dítě dýchá obvykle velmi slabě, pomůže vám měření saturace kyslíkem (hladina kyslíku v krvi) pomocí pulzní oximetrie, když je mu dobře, stanovit počáteční měřítko. Pak můžete srovnat toto měření ze zdravějšího období s měřením v průběhu nemoci. 95 % a více se považuje za normální saturaci kyslíkem.

Více informací o pulzní oximetrii a saturaci kyslíkem najdete v kapitole [7 Péče v průběhu nachlazení](#).



6 Možnosti podpory dýchání

Neinvazivní respirační péče

Neinvazivní znamená, že v průběhu podpory dýchání nejsou použity žádné přístroje, které by byly uvnitř těla nebo by do něj pronikaly. Vše se nachází vně těla.



Neinvazivní respirační péče usnadní vašemu dítěti dýchání pomocí neprodyšné masky zakrývající nos nebo nos a ústa. Masky jsou spojeny s přístrojem, který pomáhá s dýcháním.

Invazivní respirační péče

Invazivní znamená, že použité přístroje jsou uvnitř těla nebo do něj vnikají, aby pomáhaly s dýcháním. Mohou být použity jehly, trubice, nitě a provedena chirurgie.

Invazivní respirační péče usnadní vašemu dítěti dýchání pomocí dýchací trubice napojené na mechanický ventilátor (dýchací přístroj). Trubice je do těla zavedena ústy nebo malou dírkou v krku přímo do plic. Nejprve invazivní respirační péče používá dýchací trubici zvanou endotracheální trubicí do úst. Endotracheální trubicí může způsobit poškození a podráždění úst a hrdla, pokud je z dýchacích cest vytažována častěji než pár dní až týdnů. Zavedení trubice do těla se nazývá intubace.

Pokud je nutná dlouhodobá podpora ventilátorem, lékař nejspíš zavede tracheostomální trubicí. Při tracheostomii lékař vytvoří v krku dítěte malou operační ranku. Dýchací trubicí zvaná „trach“ je vložena skrze tuto ranku, kde obejde ústa a hlasivky přímo do velké dýchací trubice, známé jako průdušnice.

Možnosti podpory dýchání během noci

Děti typu SMA I a SMA II dýchají během spánku velmi slabě s krátkými a mělkými nádechy a výdechy a dochází k nedostatečné výměně kyslíku a oxidu uhličitého (hypoventilace). V takovém případě má dítě v těle velmi málo kyslíku a příliš mnoho oxidu uhličitého.



Když jsou hladiny kyslíku příliš nízké a oxidu uhličitého příliš vysoké, tělo nemůže fungovat normálně. Aby se zabránilo hypoventilaci, některé děti potřebují v noci mechanickou podporu dýchání, aby si mohly jejich dýchací svaly odpočinout. Jestliže onemocní nachlazením nebo chřipkou, nejspíš budou potřebovat tuto podporu i mimo spánek.

Děti s hypoventilací se po zlepšení výměny kyslíku a spánku v noci méně potí, méně je bolí hlava, mají lepší chuť k jídlu, přibírají na váze a lépe se koncentrují.

K dispozici máme 3 způsoby, jak dětem se SMA pomoci s dýcháním během spánku. Jsou to BiPAP, mechanická ventilace a negativní tlaková ventilace (NPV).

2 - úroveňová pozitivní tlaková ventilace (BiPAP, vyslovuj „bye-pap“)

Přístroj BiPAP poskytuje dvě hladiny pozitivního tlaku v dýchacích cestách, který je dodáván přes nosní masku nebo masku překrývající nos a ústa nebo trubicí zespodu nosu a do nosních dírek. Přístroj poskytuje vyšší tlak a zvětšuje objem vzduchu, který dítě vdechne. Když dítě vydechně, přístroj automaticky tlak sníží, aby se zlepšil dýchací vzorec.

Přístroj BiPAP dokáže rozpoznat normální dýchací cyklus dítěte a synchronizuje se s tímto cyklem (pracuje současně a se stejnou rychlostí). Přístroj také za dítě dýchá, pokud je v hlubokém spánku a dostatečně nedýchá.



Obvykle používaná nastavení BIPAP u pacientů se SMA, která pomáhají odpočinout jejich dýchacím svalům:

- Pozitivní tlak v dýchacích cestách při nádechu (IPAP) od 14 do 20 cm H₂O.
- Pozitivní tlak v dýchacích cestách při výdechu (EPAP) od 3 do 6 cm H₂O.
- Respirační rychlost od 14 do 30 dechů za minutu podle věku a klidové respirační rychlosti.
- Čas nádechu od 0,5 do 1,5 sekundy podle věku a respirační rychlosti.

Kontinuální pozitivní ventilace (CPAP) představuje odlišný typ nastavení, který poskytuje kontinuální množství nebo hladinu tlaku. Tento způsob neposkytuje dostatečný odpočinek pro dýchací svaly. Nedoporučuje se pro pacienty se SMA.

Mechanický ventilátor



Mechanické ventilátory nabízejí více možností a nastavení než BiPAP a poskytují lepší kontrolu dýchání. Mechanická ventilace může být napojena na nosní masku nebo masku přes nos a ústa nebo na tracheostomální trubici. Tento typ podpory dýchání lze používat, když je dítě vzhůru anebo spí.

Existují různé typy mechanických ventilátorů včetně těch, které lze přenášet na rameni nebo mohou být umístěny na kolečkovém křesle. Dostupné jsou také mobilní externí baterie.

Ventilátor s negativním tlakem (NPV)

Tento typ ventilátoru byl používán před mnoha lety, obepíná hrudník ve velké externí komoře, velmi podobné „železné plíci.“ Komoře je napojena na vakuum, které odsává vzduch z komory. Jak vzduch odchází, vzniká v komoře negativní tlak, a ten pomáhá rozpínat hrudník a dostávat vzduch do plic. Ventilátor je nastaven na určitý vakuový tlak a respirační rychlost. Příkladem ventilátoru s negativním tlakem je Porta- Lung. Některé děti stále používají NPV, ale tento typ ventilace je dnes zřídka ordinován, protože jsou k dispozici technologicky pokročilejší BiPAP a mechanické ventilátory.

Sací ventil

Toto zařízení umožňuje dítěti nebo dospělému člověku se nadechnout i na kolečkovém křesle z malého náústku umístěného jako mikrofon před obličejem. Náústek je spojený s ventilátorem, který poskytuje zásobu vzduchu pro mluvení a dýchání současně.

7 Péče během nachlazení (onemocnění horních cest dýchacích)

Hodnocení tvorby hlenu a mobilizace sekretů

Děti se SMA mohou mít během nachlazení problémy s odstraňováním hlenu z plic. Abyste tomuto problému předešli, provádějte následující postup v tomto pořadí každé 4 hodiny, v případě potřeby během nachlazení:

- Mobilizace sekretů dýchacích cest: provádějte po dobu 10 - 20 minut. Použijte techniku, která uvolňuje sekrety, včetně hrudní fyzioterapie pomocí vašich rukou nebo dlaňových pohárků; nebo elektrické masáže poklepem (mechanické masáže poklepem); nebo vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny (terapie pomocí vesty); nebo intrapulmonální perkusní ventilace (IPV).
- Přístroj usnadňující odkašlávání: provádějte 4 série s 5 dechy, abyste odstranili uvolněné sekrety. Pak je odsajte z úst dítěte.
- Posturální drenáž: Provádějte po dobu 15-30 minut. Položte dítě do sklonu (můžete použít polštáře nebo klíny), kdy má dítě hlavu a hrudník níže než hýždě.
- Opět přístroj k usnadnění odkašlávání: provádějte znovu 4 série s 5 dechy, abyste odstranili uvolněné sekrety. Poté sekrety z úst dítěte znovu odsajte.

Přístroj usnadňující odkašlávání

Přístroj usnadňující odkašlávání je důležitý prostředek, nikdy byste ho ale neměli používat přespříliš! Použijte ho pokaždé, když dýchání vašeho dítěte bude chraplavé nebo nastanou-li problémy s vykašláváním sekretů. Pokud bude vaše dítě ztěžka vykašlávat sekrety z dolní části hrdla, můžete je také odsát.

Podpora dýchání

Nachlazení děti se SMA oslabují. Během nachlazení, i pokud vaše dítě už je připojené na BiPAP nebo jinou podporu dýchání, používejte BiPAP v průběhu celého spánku, včetně zdřímnutí během dne. Vaše dítě bude nejspíš při nachlazení potřebovat podporu dýchání, i když spát nebude. Kontrolujte pomocí pulzního oximetru, jak je popsáno v následující kapitole, jestli dítě potřebuje být připojeno na BiPAP.





Pulzní oximetr a saturace kyslíkem

Použijte pulzní oximetr, abyste zkontrolovali hladinu kyslíku v krvi svého dítěte, když je dítě v pořádku a můžete tak určit jeho normální hodnoty. Pak ho používejte opakovaně, jestliže vaše dítě začne mít problémy s dýcháním. Používejte ho častěji, když je vaše dítě nemocné. Někdy není právě snadné bez takového sledování zjistit, zda má vaše dítě dýchací potíže. Pulzní oximetr vás upozorní, že nastal problém a vaše dítě potřebuje s dýcháním pomoci.

Saturace kyslíkem měří, kolik kyslíku je v krvi obsaženo. Děti se SMA potřebují dodatečnou podporu dýchání, pokud jejich saturace kyslíkem je příliš nízká.

Obecné pokyny pro saturaci kyslíkem

jestliže.....	pak....
Jestliže je saturace kyslíkem nižší než 94% ...	Použijte přístroj usnadňující odkašlávání, abyste odstranili sekrety. Současně kontrolujte pulzní oximetr.
Jestliže je saturace kyslíkem 92% a méně a přístroj usnadňující odkašlávání ji nedokáže zvýšit...	Nejprve připojte dítě na BiPAP nebo jiné zařízení podporující dýchání a vyčistěte dýchací cesty; kontaktujte svého ošetřujícího lékaře.
Jestliže nemůžete zvýšit saturaci kyslíkem nad 90% ani pomocí BiPAP a za pokojového vzduchu...	Zavolejte pohotovost, protože vaše dítě nejspíš bude muset do nemocnice na intenzivnější léčbu.

Dehydratace

Jestliže vaše dítě zvrací, má průjem nebo malou chuť k jídlu a málo pije, může být dehydratováno. U dětí se SMA to může představovat vážnou komplikací. Zavolejte svému lékaři, jestli pozná tyto příznaky a bude mít podezření na dehydrataci.

Prevence nachlazení včetně RSV

Toto jsou důležitá opatření, kterými můžete snížit riziko nachlazení, RSV a jiných virů, zvláště v prvních několika měsících života vašeho dítěte:

- Zajistěte, aby si každý, kdo se dotýká vašeho dítěte, předtím umyl ruce.
- Zabraňte kontaktu svého dítěte s tím, kdo je nachlazen, má horečku nebo rýmu.
- Neberte své dítě do přelidněných prostor, jako jsou nákupní centra.
- Nechoďte se svým dítětem do zakouřených míst, cigaretový kouř zvyšuje riziko a komplikuje řadu virových infekcí.
- Omezte pobyt svého dítěte v dětských kolektivech během chřipkového období, zvláště v jeslích.
- Očkejte své dítě se SMA a sourozence proti chřipce.



8 Perioperační hodnocení (před a po operaci)



Jedinci se SMA jsou náchylní k určitým komplikacím po operaci včetně respiračních infekcí a dýchacích problémů. Pokud komplikace nastanou, vaše dítě možná bude muset být intubováno a na nějaký čas připojeno k ventilátoru, možná bude muset být provedena tracheostomie. Jak již bylo popsáno v předešlých kapitolách, při tracheostomii se provede malá chirurgická ranka do krku, kudy se zavede dýchací trubice „trach“). Trach obejde ústa a hlasivky a vede přímo do velké dýchací trubice známé jako průdušnice. Nejlepším způsobem, jak se vyhnout komplikacím, je vyhodnotit stav dýchání před a po operaci a přijmout potřebná opatření.

Hodnocení před plánovanou operací (předoperační) by mělo zahrnovat:

- lékařskou prohlídku plicním specialistou
- měření respirační činnosti a síly kašle
- hodnocení polykání, pokud je vyžadáno
- rentgen hrudníku
- spánková studie, pokud je vyžadána

Plán péče po operaci (po-operační) bude záviset na výsledcích předoperačního hodnocení a typu operace.

Pokud se objeví bolest spojená s dýcháním nebo kašlem, promluvte okamžitě s lékařem o léčbě bolesti vašeho dítěte. Mělké dýchání a slabý kašel doprovázené bolestí mohou ukazovat na zánět plic.

Jestliže má vaše dítě po operaci dýchací potíže (včetně zástavy dýchání ve spánku), problémy s vykašláváním a chabé svalové funkce, nejspíš bude muset jít na jednotku intenzivní péče.



Jaké jsou zvláštní potřeby dětí typu SMA I?

Děti typu SMA I čelí mnoha zdravotním problémům. Neexistuje žádný prostředek, který by zvrátil nebo zastavil progresi typu SMA I a není dostupná žádná léčba. Na druhou stranu ale máme k dispozici intervence, které pomohou s dýcháním a s problémy se stravováním, svalovou slabostí, zmírní průběh nemocí a nepohodlí.

Podpora dýchání

Každé dítě se SMA I je jedinečné a má různou řadu problémů a nároků, co se týká svalové slabosti a síly. Proto to, co mohou vaši lékaři, terapeuti a vy udělat, abyste pomohli s podporou dýchání, se může dítě od dítěte různit. Tyto potřeby se dají těžko předvídat.

Podpora dýchání u dětí se SMA I může zahrnovat řadu intervencí, dokonce i když je jim dobře. Během nachlazení potřebuje většina dětí typu I dodatečnou podporu dýchání. Ta může zahrnovat připojení na BiPAP nebo ventilátor, i když jsou vzhůru a možná 24 hodin denně, dokud se nachlazení nezlepší. Téměř všem dětem typu SMA I se od raného věku ve spánku lépe dýchá s BiPAP nebo ventilátorem s nosní maskou.



Podpora dýchání u typu I

Žádná
podpora
dýchání

BiPAP
nebo ventilátor
s nosní maskou
během spánku.

Celodenní
podpora dýchání s
nebo bez
tracheostomální
trubice.

Možnosti respirační péče a obtížná rozhodování

Rodiče dětí typu SMA I čekají těžká rozhodnutí o způsobu respirační péče. Musejí se rozhodnout o 1) neinvazivní respirační péči, 2) invazivní respirační péči a 3) paliativní péči.

Požádejte svého lékaře, aby si s vámi otevřeně promluvil o tom, co představují tyto tři rozdílné přístupy, a současně o jejich výhodách a nevýhodách pro vaše dítě, a co znamenají pro vás jako ošetřovatele. Současně proberte se svým lékařem, čemu věříte a co je pro vás důležité. Co si myslíte, že by mohlo zlepšit kvalitu a smysl života vašeho dítěte?

Někteří rodiče vehementně bojují o to, aby lékařská péče zajistila jejich dítěti co nejdělsí život. Jiní chtějí střední úroveň lékařské péče, která by minimalizovala riziko nemoci a zvyšovala sílu a pohodlí. Jiní jsou pro minimální používání intervencí a pro přirozený průběh. A nakonec někteří rodiče využívají kombinace přístupů. Milující a starající se rodiče si mohou vybrat z různých možností, neexistuje jen jedna správná nebo nejlepší cesta.

Co je nejlepší pro jedno dítě, nemusí být nejlepší volba pro jiné. Určitě se svým lékařem prodiskutujte všechny možnosti. Sestavte plán postupu pro jednotlivá období a body pro budoucnost včetně doby, kdy se stav dýchání vašeho dítěte zhorší. Vždy je lepší mít nějaký plán a myslet dopředu, než nemít plán a být zaskočen krizí. Možná budete muset v případě nouze reagovat rychle a budete chtít být připraveni co nejrychleji. Nezapoměňte, že plány se mohou kdykoli změnit nebo upravit podle potřeb vašeho dítěte, a pokud vy změníte svůj názor.

Neinvazivní respirační péče

Budou se vás ptát na neinvazivní respirační péči pro vaše dítě s nosní maskou nebo maskou přes nos a ústa. Masky je připojena na přístroj BiPAP (2-úrovňová pozitivní tlaková ventilace) nebo mechanický ventilátor, obojí zajišťuje stálý přívod vzduchu do plic. Tyto metody a zařízení jsou obvykle účinné, ale rodičům je současně doporučována kontrola pulzním oximetrem. Mnoho rodičů zjistí, že je potřeba být velmi opatrný při péči o své dítě během nemoci. Prostudujte si v kapitole 7, **Péče během nachlazení**, speciální opatření v péči o své dítě.



Mnoho dětí snáší podporu dýchání s nosní maskou velmi dobře a mohou ji používat neustále. Z různých důvodů však maska nefunguje dobře u každého dítěte nebo rodiny. Obvyklými problémy jsou podráždění kůže, otlaky, slabá kondice nebo některé dítě masku prostě odmítá. Tým plicních lékařů a respiračních terapeutů ve spolupráci s vámi najde pro vaše dítě řešení. Jestliže vaše dítě špatně snáší BiPAP nebo potřebuje podporu dýchání 24 hodin denně, budete muset zvolit do respiračního plánu svého dítěte následující intenzivnější postupy.

Invazivní respirační péče s intubací

Budou se vás ptát na invazivní postupy včetně intubace v případě, že vaše dítě bude vážně nemocné, zvláště při nachlazení. Intubace pomůže vašemu dítěti dýchat pomocí trubice v ústech. Tato trubice může být používána po dobu několika týdnů až jednoho měsíce nebo může být provedena tracheostomie (trubice zavedena malou chirurgickou rankou do krku). Obě trubice jsou připojeny k ventilátoru, který neustále zásobuje plíce vzduchem. Není potřeba žádná obličejová maska.

Uvědomte si, že každý je nachlazením oslabován. Vaše dítě se může nebo nemusí z tohoto nachlazení nebo chřipky uzdravit. Zjistěte u svého lékaře, jestli jsou nemoc a dýchací problémy dočasné a reverzibilní nebo jsou znamením, že vaše dítě je postupně celkově oslabováno.

Jestliže je vaše dítě intubováno po operaci nebo protože je akutně nemocné, pro vaše dítě bude velmi důležité, abyste důkladně vyčistili dýchací cesty. Toto je obzvláště prospěšné při intubaci a okamžitě po extubaci (odstranění trubice), kdy dítě přechází zpět na neinvazivní podporu dýchání s nosní maskou. Cílem je dosáhnout normální rentgen hrudníku a obejít se bez dodatečného (extra) kyslíku před odstraněním trubice.



Pokud je vaše dítě schopno přejít zpět k masce jako podpoře dýchání a začne ji nesnášet (navzdory nejlepší snaze lékařů a respiračních terapeutů), budete postaveni před nelehká rozhodnutí...měli byste...



„Cílem paliativní péče je přidat život k rokům dítěte, ne jen jednoduše roky k životu dítěte...příspějete se dětským prožitkům spíše než urychlit smrt”.²

- pátrat po dalších názorech lékařů a terapeutů, kteří mají více zkušeností s neinvazivní podporou dýchání u SMA?
- pokračovat s podporou dýchání pomocí intubace?
- upustit od všech zásahů a nechat nemoci volný průběh?
- přejít k paliativní péči?

Neexistuje žádná jediná správná odpověď, a jako rodiče můžete pouze udělat to, co cítíte, že je pro vaše dítě a vaši rodinu nejlepší. Jsou to velmi osobní rozhodnutí a liší se u každé rodiny.

Paliativní péče

Slovo paliativní znamená uklidňující, tišící a protibolestivý. Vše je o pohodlí.

Není snadné určit základní složky paliativní péče u dětí se SMA. Liší se podle dítěte a rodiny. Možná se budete rozhodovat, že už déle nechcete prodlužovat život svého dítěte, když je spojen se spoustou nemocí a utrpení. Ale možná budete chtít svému dítěti pomoci, aby se mu lépe dýchalo pomocí některého ze způsobů podpory dýchání (jako je BiPAP) a aby se cítilo co možná nejpohodlněji, ať se děje cokoli.

„Ve většině těžkých případů SMA mohou být rodiče postaveni před bolestná rozhodnutí týkající se terapií, které podle nich spíše prodlužují utrpení než ulevují od nemoci. Vždycky je vhodné, když jsou možnosti ukončující život určeny a s rodiči a rodinnými příslušníky otevřeně diskutovány tak, aby jakákoli rozhodnutí odrážela jejich měřítko hodnot. Je důležité, aby tato jakkoli obtížná diskuze proběhla dříve, než dojde ke krizi”.³

2 Programové prohlášení o paliativní péči u dětí,
Americká akademie pediatrii.

3 Shodné prohlášení o standardech péče u SMA.

Jaké jsou zvláštní potřeby dětí typu SMA II?

Děti typu SMA II jen výjimečně potřebují tracheostomii. Tyto děti jsou obvykle silné a zvládají každodenně techniky neinvazivní respirační péče. To znamená, že pokud je dítě zdravé, může používat BiPAP nebo ventilátor s nosní maskou nebo ventilaci s negativním tlakem během spánku; a když je to nutné, zařízení usnadňující vykašlávání. Některé děti typu SMA II nepotřebují během spánku žádnou podporu dýchání.



Podpora dýchání u typu SMA II

Žádná
podpora
dýchání

BiPAP nebo
ventilátor s nosní
maskou během spánku,
pokud je zapotřebí
(jako při rýmě, chřipce
nebo jiných onemocněních).

BiPAP nebo
ventilátor s nosní
maskou během
spánku.

Péče během nachlazení

Pokud děti typu SMA II dostanou rýmu, mohou potřebovat podporu dýchání s maskou mnohem častěji a někdy i trvale. Během nachlazení mohou být slabší, než je u nich obvyklé, ale síla se jim po uzdravení vrátí.

Při nachlazení budou tyto děti potřebovat respirační péči každé 4 hodiny včetně mobilizace sekretů v dýchacích cestách, použití přístroje usnadňujícího vykašlávání a posturální drenáže. Možná budete používat přístroj usnadňující vykašlávání častěji, abyste odstranili hlen. Prostudujte si kapitolu 7, **Péče během nachlazení**.



Jaké jsou zvláštní potřeby dětí typu SMA III?



Děti typu SMA III jsou obvykle silné a mají dobré respirační funkce. Během onemocnění však mohou potřebovat neinvazivní podporu dýchání s manuální asistencí při vykašlávání. Zvažte, je-li potřeba odsávat z dýchacích cest, provádět hrudní fyzioterapii, oximetrii a posturální drenáž. Neinvazivní podpora dýchání kombinovaná s technikami čištění dýchacích cest snižuje nutnost intubace. Pro typ SMA III nejsou vhodné tracheostomie.

Někdy mohou děti i dospělí typu SMA III mít dýchací potíže neznámého původu včetně obstrukční spánkové apnoe a hypoventilace.

Obvyklá vyšetření by měla zahrnovat:

- testy funkce plic (spirometrie, plicní objemy, testy funkce dýchacích svalů)
- lékařskou pohledku
- měření účinnosti vykašlávání



Závěr

Souhrn základních dat o dýchání

- Problémy s dýcháním a respirační péčí jsou hlavní příčinou nemoci dětí se SMA. Představují nejčastější příčinu úmrtí dětí typu SMA I a II.
- Intervence respirační péče (opatření podpory dýchání) jsou nezbytné pro přežití a pohodlí dětí se SMA.
- Děti typu SMA I a II mají velmi ochablé dýchací svaly. Díky této ochablosti mají potíže s vykašláváním a čištěním plicních sekretů a špatným dýcháním během spánku. Ochablost dýchacích svalů způsobuje těžší průběh nachlazení, chřipky a jiných nemocí.
- Děti se SMA dýchají různě kvůli ochablým dýchacím svalům. Tah jejich silnější bránice způsobuje břišní dýchání, díky kterému dochází k vytvoření zvonovitého hrudníku a vpadlé prsní kosti.
- Jako rodiče dítěte se SMA budete chtít hned zpočátku mluvit s lékařem včetně dětského plicního specialisty. Vaše dítě bude potřebovat individuální respirační plán s cíly, včetně cílů pro jednotlivé fáze nemoci.
- Děti typu SMA I čelí řadě zdravotních problémů. Jejich nároky na podporu dýchání se mění a těžko se dají předvídat. Podpora dýchání se stupňuje od žádné podpory k dýchacím přístrojům během noci s nosní maskou až k celodenní podpoře dýchání s tracheostomální trubicí nebo bez ní.
- Většina dětí typu I potřebuje během nachlazení dodatečnou podporu dýchání včetně dýchacího přístroje 24 hodin denně až do úplného uzdravení.
 - Rodiče dětí typu SMA I čekají složitá rozhodování o způsobu respirační péče. Tato rozhodování se týkají 3 klíčových přístupů k péči: neinvazivní respirační péče, invazivní respirační péče a paliativní péče. Rodiče by si měli otevřeně promluvit s lékařem o těchto rozdílných přístupech včetně jejich výhod a nevýhod pro dítě a rodinu. Milující a starající se rodiče mají různé možnosti a žádná správná nebo nejlepší cesta neexistuje.



- Děti typu SMA II vzácně potřebují tracheostomie. Obvykle jsou tyto děti silné a každodenně zvládají techniky neinvazivní respirační péče. V době nachlazení nebo nemoci potřebují během spánku nosit masku a pomoc při vykašlávání.
- Děti a dospělí typu SMA III jsou obvykle silné a zvládají techniky neinvazivní respirační péče v době nemoci. Mohou mít dýchací potíže nejasného původu včetně obstrukční spánkové apnoe a hypoventilace. Pravidelné zdravotní prohlídky jsou důležité.

Základní body programu respirační péče:

1: Posuzování, hodnocení a monitorování

Děti se SMA se musejí podrobovat pravidelným lékařským kontrolám obvykle každých 3-6 měsíců, aby se posoudilo dýchání a odhalily problémy. Děti typu SMA III mohou být sledovány méně často.

2: Dýchací cvičení pro rozvoj plic

Dýchací cvičení, obvykle prováděná doma, mohou dětem se SMA pomáhat posilovat plice.



3: Vykašlávání a čištění dýchacích cest

Vykašlávání a čištění dýchacích cest jsou nezbytné k odstranění nosních sekretů a vdechnutých částic. Tím, že dětem se SMA pomáháme energicky vykašlávat, zabráňujeme plicním infekcím a dalším respiračním komplikacím. Neinvasivní zásahy zahrnují použití přístroje usnadňujícího vykašlávání a manuální asistenci při kašli.

4: Odstraňování hlenu z dýchacích cest

Děti se SMA nedokáží dostatečně silně kašlat, aby se zbavily sekretů z horních cest dýchacích, zvláště při nachlazeních. Neinvasivní techniky pro odstraňování sekretů včetně hrudní fyzioterapie (manuální nebo mechanické poklepávání), posturální drenáže, intrapulmonální perkusní ventilace (IPV) a vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny nebo terapie pomocí vesty.

5: Měření hladiny kyslíku

Děti se SMA potřebují dodatečnou podporu dýchání, pokud jejich saturace kyslíkem klesne příliš nízko. Pulzní oximetr je snadný neinvasivní prostředek, kterým měříme hladinu kyslíku.

6: Podpora dýchání

Dětem se SMA usnadňují dýchání invazivní a neinvazivní intervence. Neinvazivní respirační péče vyžaduje použití neprodyšné masky kryjící nos nebo nos a ústa. Invazivní respirační péče používá dýchací trubici zavedenou do úst nebo do krku malou chirurgickou rankou (tracheostomie). Jak při neinvazivní tak invazivní podpoře dýchání jsou trubice spojeny s dýchacím přístrojem, který pumpuje vzduch do dýchacích cest a plic.

Děti typu SMA I a SMA II často potřebují dodatečnou podporu dýchání během spánku a v době nachlazení, chřipky a nemoci.

7: Péče během nachlazení

Při nachlazení mohou mít děti se SMA problémy s odstraněním hlenu ze svých plic. Intervence včetně mobilizace sekretu v dýchacích cestách využívají přístroje usnadňujícího vykašlávání, posturální drenáž a k měření hladin saturace kyslíkem pulzní oximetrii.



8: Perioperativní hodnocení

Jedinci se SMA jsou náchylní k určitým komplikacím po operaci, včetně respirační infekce a dýchacích problémů. Nejlepší cestou, jak se vyhnout těmto komplikacím, je provést hodnocení respiračního zdraví před a po operaci a přijmout potřebná opatření.



Co to jsou Rodiny SMA?

Výzkum. Podpora. Naděje.

Rodiny SMA (FSMA) je nezisková organizace a největší spojení rodin, klinických lékařů a výzkumných pracovníků, které spolupracuje s cílem podporovat výzkum SMA, pomáhat rodinám a vzdělávat laickou a odbornou veřejnost o SMA. Prostřednictvím čtených poboček v USA a více než 55 000 příznivců FSMA ročně přispívá miliony dolarů na výzkum SMA. Toto financování podporuje základní i klinický výzkum, výzkumné programy léčiv a klinické experimenty na velkých klinikách. Hlavním cílem FSMA je urychlit výzkum účinné léčby a vyléčení SMA.

Vždy v červnu FSMA pořádá Konferenci SMA rodin a profesionálů. Tam se setkávají rodiny, kliničtí lékaři a výzkumní pracovníci z celého světa, aby diskutovali o nejnovejších zásadních objevech ve výzkumu SMA a způsobu péče. Rodiče a děti tuto konferenci považují za úžasnou událost spojující a povzbuzující vzdělávací zkušenost.



Projekt

Podpora rodin s onemocněním SMA v České republice

Projekt Podpora rodin s onemocněním SMA vznikl v červnu 2007 na základě dlouhodobé poptávky lékařů a rodičů nemocných dětí.

Koordinátorkou projektu je matka dítěte s postižením SMA II typu, jejímž úkolem je poskytovat první všeobecné informace o pomoci rodinám po sdělení diagnózy lékařem. Odborným garantem je As. MUDr. Dana Šišková FTN Praha 4 - Krč - dětská neurologie. Odborný garant zajišťuje konzultace po stránce odborné – léčebných postupů, medikamentózní léčby.

Projekt zahrnuje:

- aktivní internetové Fórum s mnoha užitečnými radami
Jak žít s SMA <http://forum.dumrodin.cz/>
- pořádání psychorehabilitačních pobytů pro rodiny s dětmi v rámci celé ČR
- ranou péči
- vydávání odborných publikací k problematice SMA
- multidisciplinární tým odborníků za účelem terapeutické intervence (neurolog, ortoped, pneumolog, anesteziolog, ortotik, protetik, nutriční terapeut, fyzioterapeut, ergoterapeut, konzultant rané péče nebo sociální pracovník, speciální pedagog, psycholog)
- vytváření Národního registru pacientů s SMA v ČR v kooperaci s Doc. MUDr. P. Vondráčkem, Ph.D z Dětské neurologie FN Brno, včetně zapojení do výzkumu účinné léčby SMA.
- uspořádání odborné Konference multidisciplinárního týmu SMA a rodin s dětmi se SMA

Partnerem projektu Podpora rodin s onemocněním SMA je Zdravotně sociální fakulta Jihočeské Univerzity v Českých Budějovicích.

Kontakty

Mgr. Helena Kočová
Koordinařorka projektu Podpora rodin s onemocněním SMA
Tel: 777 222 425
E-mail: helena.kocova@dumrodin.cz

Mgr. Pavel Duřánek
Koordinař E-learningového vzdělávání „Učíme se zvládat SMA“ Rodinné centrum Slaný
Tomanova 1671 274 01 Slaný
Tel: 3 12 522 430, 773 588 774
E-mail: pavel.dusanek@dumrodin.cz

Mgr. Dagmar Světlíková
Koordinařorka Rané pēče
Středisko rané pēče
Tomanova 1671
274 01 Slaný
Tel: 3 12 522 430, 775558252

Rodinná poradna Slaný
Tomanova 1671
274 01 Slaný
E-mail: rodinna.poradna@dumrodin.cz
Tel: 3 12 52 67 67

Odkazy:
www.dumrodin.cz
www.forum.dumrodin.cz
<http://www.dumrodin.cz/spinalni-muskularni-atrofie.html>
www.fsma.org
www.treat-nmd.com