



Légzési alapok

Légzőrendszeri ellátás gerincvelői izomsorvadásban szenvedő gyermekek részére

SMA ESETSOROZAT



**Legyen a mai
nap áttörés.**

Approval date 14/11/2020
P3 Approval Number HU2011145473

TARTALOM

BEVEZETÉS A LÉGZŐRENDSZERI ELLÁTÁSBA	4
Mi az a légzőrendszeri ellátás?	4
Miért olyan fontos a Légzőrendszeri ellátás?	4
Hogyan lélegzünk normális esetben?	4
Hogyan lélegeznek az SMA-betegek?	5
<ul style="list-style-type: none"> • Hasi légzés • Harang alakú mellkas • Besüppedt mellkas 	
Milyen gyakori légzési problémák fordulnak elő SMA-s gyermekekben?	6
<ul style="list-style-type: none"> • Tüdő fejletlensége • Gyenge köhögés • Fertőzések, tüdőgyulladás veszélye • Vírusfertőzések, RSV • Nyelési panaszok, aspiráció • Alvászavarok, nem megfelelő mértékű légzés (hipoventiláció) 	7
A LÉGZŐRENDSZERI ELLÁTÁS ELEMEI SMA-BAN	8
#1: Állapotfelmérés, értékelés és monitorozás	8
#2: Légzésgyakorlatok a tüdő fejlesztéséhez	9
<ul style="list-style-type: none"> • Újraélesztő ballon és maszk • Köhögtető gép 	
#3: Köhögési gyakorlatok a légutak megtisztításához	10
<ul style="list-style-type: none"> • Köhögtető gép • Manuális köhögéssegítés 	
#4: Váladék eltávolítása a légutakból és a tüdőkből (váladékmobilizálás)	11
<ul style="list-style-type: none"> • Mellkasi fizioterápia (manuális/mechanikus kopogtatás) • Postturális váladéklevezető • Intrapulmonális perkusszív ventiláció (IPV, tüdőn belüli váladék mobilizálása rezgéssel) • Nagyfrekvenciás mellkasfali oszcilláció vagy mellénykezelés 	12
#5: Az oxigénszint mérése	12
<ul style="list-style-type: none"> • Pulzoximetria 	



#6: A légzéstámogatás lehetőségei	13
• Non-invazív légzéstámogatás	
• Invazív légzéstámogatás	
• Az éjszakai légzéstámogatás lehetőségei	
• Kétfázisú pozitív légúti nyomás (BiPAP)	14
• Gépi lélegeztetés	15
• Negatív nyomású lélegeztetés (NPV)	
• Asszisztált légzéstámogatás	
#7: Megfázás alatti ellátás	16
• A váladékpangás megállapítása és a váladékürülés elősegítése	
• Köhöggető gép	
• Légzéstámogatás	
• Pulzoximéter és oxigénszaturáció	17
• Kiszáradás	
• Megfázás megelőzése, RSV	
#8: Perioperatív állapotfelmérés (műtét előtt és után)	18
SMA-S GYERMEKEK KÜLÖNLEGES SZÜKSÉGLETEI	19
I. típusú SMA	19
• Légzéstámogatás	
• A légzéstámogatási lehetőségei és nehéz döntések	
• Non-invazív légzéstámogatás	20
• Invazív légzéstámogatás intubálással	21
• Palliatív ellátás	22
II. típusú SMA	23
• Megfázás alatti ellátás	
III. típusú SMA	24
ÖSSZEGRÉS	25
• A légzés alapjainak összefoglalása	25
• A Cure SMA-ról	28
• További információk	29
• Otthoni légzéstámogató felszerelések	29
• A füzet beszerzése	30
• Jogi nyilatkozat	30



Szerző:

Dr. Mary K. Schroth

Gyermekpulmonológus, egyetemi docens

Igazgató, Grant Gyermekpulmonológiai Központ

*American Family Gyermekkorház
Wisconsini Egyetem, Orvostudományi és Népegészségügyi Kar*

Lektoráló szakértői bizottság:

- Dr. Richard S. Finkel
- Dr. Albert M. Freedman
- Dr. John T. Kissel
- Dr. Richard M. Kravitz
- Kristin J. Krosschell
- Dr. Kathryn J. Swoboda

Szerkesztők:

- Marilyn Weisberg
- Dr. Lindsey Harle

Támogatta:

- Az Angel Baby Foundation és a Cure SMA.

KINEK ÉRDEMES ELOLVASNIA EZT A FÜZETET?

Ezt a füzetet gerincvelői izomatrófiában (SMA) szenvedő gyermekek szülei és családja számára írták, de az SMA ellátásában résztvevő egészségügyi szakemberek, valamint a nagyközönség is nagyon hasznosnak találhatja ezeket az információkat.

BEVEZETÉS

MI AZ A LÉGZŐRENDSZERI GONDOZÁS?

A légzéstámogatás a tüdők működésében és egészségével foglalkozik ideértve a légzést is.

A *pulmonális* azt jelenti, hogy a tüdővel kapcsolatos. A tüdőgyógyászat és a *pulmonológia* olyan területek, melyek a tüdők és a légutak betegségeivel foglalkoznak. Egyes országokban ezeket a tudományágakat *mellkasi medicinának* és *légzésmedicinának* nevezik.

Pulmonológusok (tüdőgyógyászok) és légzésterapeuták segítenek a légzésproblémákkal küzdő betegeken. A gyermekpulmonológus egy olyan tüdőgyógyász, aki gyermekeket lát el.

MIÉRT OLYAN FONTOS A LÉGZŐRENDSZERI ELLÁTÁS?

SMA-s gyermekekben a légzőszervi (légzési) problémák a megbetegedések elsősorú okai. I. és II. típusú SMA-ban szenvedő gyermekekben vezető halálokoknak számítanak. A légzéstámogatási beavatkozások alapvető fontosságúak az SMA-s gyermekek túlélésének és kényelmének biztosításában.

Szülőként nagyon fontos az, hogy figyeljen gyermeke légzési problémáira. Konzultáljon orvosokkal, köztük gyermekpulmonológussal is és tüzzenek ki külön a gyermekre szabott légzéstámogatási célokat (*forrás: Konszenzus-nyilatkozat az SMA szabványos ellátásához*).

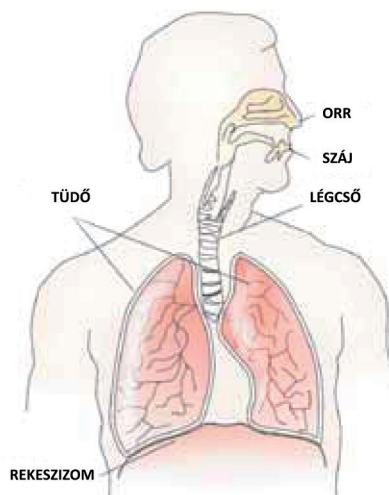
HOGYAN LÉLEGZÜNK NORMÁLIS ESETBEN?

Két fő izomcsoport segítségével lélegzünk: a bordaközi izmokkal és a rekeszizmokkal. A bordaközi izmok a bordák között elhelyezkedő izmok, melyek segíti a bordakosár tágulását, miközben a tüdő megtelik levegővel.

A rekeszizom egy kör alakú izom, ami a bordakosár alján található és segíti annak lefelé mozgását, lehetővé téve azt, hogy a tüdők megteljenek levegővel.

A bordaközi izmok és a rekeszizom normális légzésben együtt dolgoznak. A mellkas kitágulásával az izmok lehetővé teszik a tüdők számára, hogy belégzés során megteljenek levegővel (amikor levegőt veszünk).

Az ebben a levegőben lévő oxigén a véráramon át eljut a tüdőkből a test többi részébe. Kilégzés során (amikor kifújjuk a levegőt), kiengedjük a tüdőnkben lévő szén-dioxidot a levegőbe.



A rekeszizom helyzete a tüdőkhöz képest.

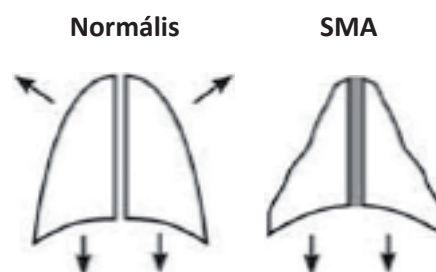
HOGYAN LÉLEGEZNEK AZ SMA-BETEGEK?

Hasi légzés

Az SMA-s gyermekek máshogy lélegeznek. A bordaközi izmaik gyengébbek, míg a rekeszizomuk erősebb és ez válik a légzés során használt elsősorú izommá. A gyenge bordaközi izmok miatt a bordakosár nem tágul kifelé a légzés során.

A rekeszizom azonban erős marad és lefelé húzza a bordakosarat. Ez okozza az úgy nevezett „hasi légzést” – amikor a gyermek légzés során a mellkasa helyett a gyomrát dülleszt ki.

Mellkasfali változások



(Dr. M. Schroth ábrája)



Harang alakú mellkas

Harang alakú mellkas

Az SMA-s gyermekeknek harang alakú mellkasuk van: a mellkas alsó része szélesebb, mint a felső része. Ez azért alakul ki, mert a gyenge bordaközi izmok nem segítik a mellkas felső felének légzés alatti normális kitérülését (kibővülését), a rekeszizom pedig lefelé húzza a mellkast és a bordakosarat.



Hasi légzés

Besüppedt mellkas vagy tölcsérmellkas (pectus excavatum)

Az SMA-s gyerekeknél tölcsérmellkas is kialakul. Erről akkor beszélünk, amikor a mellkasi közepén lévő csont, a szegycsont úgy néz ki, mintha be lenne süllyedve. Amikor a rekeszizom lefelé húzza a bordakosarat, azzal a szegycsontot befelé húzza.



Besüppedt mellkas vagy tölcsérmell (pectus excavatum)

MILYEN GYAKORI LÉGZÉSI PROBLÉMÁK FORDULNAK ELŐ SMA-S GYERMEKEKBEN?

Normális esetben a bordakosár izmai erősek. Ezek teszik lehetővé a tüdő számára azt, hogy hatékonyan fogadja be az oxigént és távolítsa el a szén-dioxidot. SMA-s gyermekekben a mellkas felső részének gyenge izmai miatt a légzés sokkal nehezebb. Emiatt számos különböző légzőszervi problémájuk alakulhat ki, köztük a tüdők fejletlensége, erőtlen köhögés, fertőzések, köztük vírusfertőzések és tüdőgyulladás során fokozódó nehézlégzés; nyelési problémák és aspiráció, valamint alvászavarok nem megfelelő mértékű légzéssel (hipoventilációval).

Tüdő fejletlensége

Ahogy a gyermekek nőnek, a tüdejük is növekszik és fejlődik. SMA-s gyermekekben a gyenge bordaközi izmok nem segítik a tüdő megfelelő fejlődését. Ahogy telik az idő, a tüdő- nem érik el a normális méretét, a mellkasi izomzat pedig nem válik olyan erőssé, mint amilyenre szükség lenne.

Erőtlen köhögés

Amikor egy SMA-s gyerek megfázik, influenzás lesz vagy elkap egy vírusos légúti fertőzést, gyakran megnő a váladékok elválasztása az orrában és a tüdejében. Erőteljes köhögéssel meg lehet tisztítani a légutakat ezektől a váladékoktól és meg lehet előzni a váladék általi elzáródásukat.

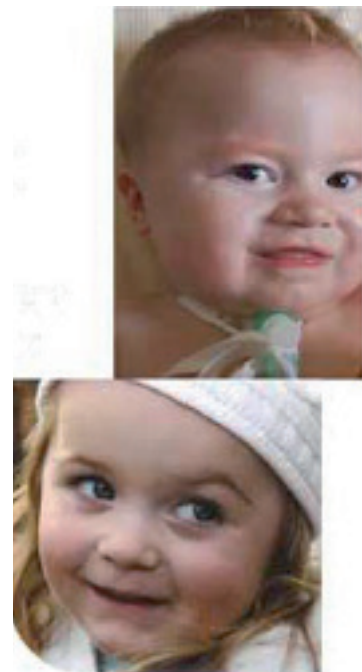
Az SMA-s gyermekeknek azonban nincs elegendő izomerejük ahhoz, hogy erősen tudjanak köhögni. Gyenge köhögés mellett a váladék a tüdőben marad és rontja (csökkenti) a légzést. Amikor a tubusok és a légutak eldugulnak, összeeshet a tüdő egy része, ami egy *atelektázia* nevű állapotot eredményez. Hirtelen lecsökkenhet az oxigénszaturáció értéke is (annak mérőszáma, hogy mennyi oxigén van a vérben). Az oxigénszaturációról a 7. szegmensben tudhat meg többet.

Fertőzések, tüdőgyulladás veszélye

Erőteljes köhögés nélkül egy megfázás, influenza vagy egyéb vírusfertőzés miatt termelődő váladék, valamint a levegőben található részecskék a tüdőben ragadhatnak, ami ideális környezetet teremt a baktériumok növekedéséhez és a tüdőgyulladás kialakulásához. A tüdőgyulladás (*pneumónia*) a tüdők baktériumok vagy vírusok okozta fertőzése és gyulladása.

SMA-s gyermekekben többféleképpen is kialakulhat tüdőgyulladás:

- Felső légúti fertőzés, például egy nátha révén, ami az alsó légutak fertőzésébe (tüdőgyulladásba) megy át.
- Ha a gyermek ételt vagy gyomortartalmat lélegzik be a tüdejébe.



Vírusos légúti fertőzések, RSV

A vírusos légúti fertőzések életet veszélyeztetőek lehetnek. Ilyen például az RSV, ami *légúti óriássejtes vírust* jelent. Ez a vírus akár közösséges megfázásnak is tűnhet. Bárki elkaphatja és a legtöbb RSV-fertőzött gyermek esetén csak egy csúnya megfázás alakul ki. SMA-s gyermekekben azonban az RSV-fertőzés nagyon súlyos is lehet és súlyos légzésproblémákhoz, akár kórházi kezeléshez is vezethet.

Ahogy a közösséges megfázás, úgy az RSV is nagyon fertőző és leggyakrabban a késő őszi és téli hónapokban jelentkezik. Könnyen terjed emberről emberre és a vírussal fertőzött tárgyak, például játékok érintésén keresztül. Létezik olyan injekciós gyógyszer, melynek felírásával orvos megpróbálhatja megelőzni az RSV-fertőzést. Ezt kizárólag nagyon kicsi, a kórházi kezelés szempontjából nagyon magas kockázatú gyermekek esetén használják.

Szülőként Ön is segíthet a megfázás, influenza, illetve RSV-fertőzés megelőzésében néhány észszerű szokás kialakításával. Ezek közé tartozik a háztartásban élők megfelelő kézmosása; a fertőzött testvérek távoltartása az SMA-s gyermektől és a gyermek távoltartása a hideg évszakban az olyan zsúfolt, nyilvános helyektől, mint a plázák és az óvodák.

Az immunizálással és védőoltásokkal kapcsolatos további információkat az „Állapotfelmérés, értékelés és monitorozás” című 1. szegmensben és a „Megfázás alatti ellátás” című 7. szegmensben talál. Beszéljen orvosával a megelőzéssel és kezeléssel kapcsolatos teendőkről.

Nyelési panaszok, aspiráció

Az SMA-s gyermekeknek gyakran vannak nyelési problémáik, melyek miatt evés közben ételt aspirálhatnak (lélegezhetnek be) a tüdejükbe. Továbbá az SMA-s gyermekek gyakran küzdenek savas vagy nyelőcső refluxszal, illetve gyomorégéssel. A savas reflux akkor alakul ki, amikor a savas tartalmú folyadék vagy étel visszajut a gyomorból a nyelőcsőbe és a szájba. A gyomorégés egy égő érzés, ami a gyomor vagy a mellkas alsó része felől terjed felfelé a nyak irányába. Az izomgyengeség miatti rossz nyelés miatt a beteg a gyomorból feljutó folyadékot vagy ételt belélegezheti a tüdejébe levegővétel közben.

A tüdőben lévő ételdarabok és más idegen részecskék tüdőgyulladásához vezethetnek. Amikor egy tüdőgyulladás étel vagy folyadékok félrenyelése miatt alakul ki, azt aspirációs pneumóniának nevezik.

Alvászavarok, nem megfelelő mértékű légzés (hipoventiláció)

Normális esetben testünk izmai, beleértve a légzéshez használt izmokat is, ellazulnak alvás közben. SMA-s gyermekekben a légzőizmoknak ez az elernyedése *hipoventilációhoz* vezethet. Ez azt jelenti, hogy a légzés túl felületes vagy túl lassú. A tüdők nem fogadnak be (belégzés) a szervezet működéséhez elég oxigént, vagy nem engednek ki (kilégzés) elég szén-dioxidot. Az alvás közben jelentkező hipoventiláció gyakran az SMA légzési nehezítettségének egyik első jele.

1 ÁLLAPOTFELMÉRÉS, ÉRTÉKELÉS ÉS MONITOROZÁS

Az SMA-s gyermekek esetén általában rendszeres, három- vagy hathavi orvosi állapotfelmérés szükséges ahhoz, hogy megvizsgálják a légzésüket és azt, hogy van-e valamilyen problémájuk. III. típusú SMA esetén ritkább kontrollvizsgálatok is elegendőek. Az SMA három funkcionális szintjéhez (nem-ülő, ülő, járóképesek) az alábbi javaslatokat fogalmazták meg:

A **nem-ülő** esetén rendszeresen vizsgálni kell:

- a köhögés hatékonyságát
- a gázcserét, ideértve az oxigén szintjét a vérben
- a mellkasfal deformitásait (elváltozásait)
- poliszomnográfal az alvás közbeni légzést (alvászvizsgálat)
- mellkasröntgent
- a nyelési képességet
- új vagy ismeretlen eredetű légzési nehézséget

Az **ülő** esetén rendszeresen követni kell:

- a köhögés hatékonyságát
- a mellkasfal deformitásait (elváltozásait)
- poliszomnográfal az alvás közbeni légzést (alvászvizsgálat)
- a gerincferdülésüket

A **járóképesek** esetén időszakosan ellenőrizni kell:

- a köhögés hatékonyságát
- a légzésfunkciót spirometriás vizsgálattal (a légzőkapacitás tesztje)
- egyéb vizsgálatok a klinikai tünetektől és észrevételektől függően.

Azt javasoljuk, hogy minden SMA-s gyermek szülei beszéljenek a kezelőorvosukkal gyermekük légzéstámogatási ellátásról. Minden gyermek különböző légzéstámogatásra szorul kitűzött célokkal és a betegségek esetére kialakított tervekkel. Ezeknek a céloknak a gyermek igényeit kell tükrözniük és azt, hogy Ön mit gondol a legjobbnak, de fi gyelembe kell venniük azt is, mi az, ami elfogadható Önnek, mint szülőnek és gondozónak, valamint a családnak.

Minden SMA-s gyermeknek meg kell kapnia a rendszeres védőoltásokat, valamint megfelelő táplálék-kiegészítésre, folyadékbevitelre, illetve a nyelőcső reflux (GERD) ellenőrzésére van szüksége.

Az immunizálással és védőoltásokkal kapcsolatos további információkért tekintse meg az irányelveket az Amerikai Gyermekegyógyászati Akadémia honlapján a www.aap.org címen. Egyeztessen orvosával a gyógyszerekről és a megelőzés módszereiről, melyekkel csökkenthető a megfázások, influenza és légúti fertőzések, köztük az RSV kockázata. Ezen felül tekintse meg a „Megfázás alatti ellátás” című 7. szegmenst.

2 LÉGZŐGYAKORLATOK A TÜDŐ FEJLESZTÉSÉHEZ

Az általában otthon végzett légzőtorna segíteni tudja az SMA-s gyermekek tüdejének fejlődését. Ezen beavatkozások és gyakorlatok révén a gyermekek jobban tele tudják szívni a tüdejüket levegővel.

ÚJRAÉLESZTŐ BALLON ÉS MASZK

Az újraélesztő ballon és maszk segíthetik a légzést. Ha a maszkot a gyermek orra és szája fölé helyezi, a ballon segítségével levegőt juttathat a gyermek tüdejébe a gyermek belégzése közben. Ez többször is megismételhető akár több percen keresztül is.



Újraélesztő ballon és maszk



Köhögtető gép, csővezeték
és arcmaszk

KÖHÖGTETŐ GÉP

A köhögtető géppel segíteni lehet a gyermek be- és kilégzését. A gép előre megadott nyomással levegőt juttat a tüdőbe, majd szintén megadott nyomással levegőt szív ki onnan. A tüdők fejlesztéséhez állítsa a gépet „csak belégzés” módba azzal, hogy a kilégzési időt 0-ra állítja. Helyezze a maszkot a gyermek orr és szája felé vagy használjon egy szájba illeszthető végződést. A készülék ezt követően a megadott nyomással fogja támogatni a gyermek tüdejének „felfújását”.

3 KÖHÖGÉS ÉS A LÉGUTAK MEGTISZTÍTÁSA

Köhögesre (vagy a légutak megtisztítására) szükség van ahhoz, hogy eltávolítsuk az orrváladékot és a belélegzett részecskéket. Ha elősegítjük azt, hogy az SMA-s gyermekek erőteljesebben köhögjenek, azzal megelőzhetjük a tüdő fertőzéseit és más, a váladékok pangása okozta légzőszervi szövődményeket. A köhögést köhögtető géppel vagy manuális köhögéssegítéssel lehet fejleszteni.



Köhögtető gép



KÖHÖGTETŐ GÉP

Egy köhögtesítő gép szintén nagyon hasznos lehet a köhögés és a légutak megtisztításának elősegítéséhez.

Ahogy fentebb olvasható, a gép megadott nyomással levegőt nyom a tüdőbe, majd kiszívja azt onnan. Ez a művelet elősegítheti, hogy gyermeke köhögése hatékonyabbá váljon és jobban hasonlítson egy egészséges gyermek köhögésére. A gép használatának egy általános technikája az, ha 1-2 percig pihen 4-5 légvétel között.

Köhögtesítő gépet orvostól kapott recept segítségével tud beszerezni egy megbízható gyógyászati kellek beszállítótól



Köhögéssegítés intubálással

MANUÁLIS KÖHÖGÉSSEGÍTÉS

A *manuális* azt jelenti, hogy kézzel történő. Manuális légzéssegítés során a szülő vagy más gondozó a kezeivel óvatosan felfelé nyomja a gyermek hasát és rekesztét, miközben a gyermek köhög. Ez segíti a gyermeket a rekesz felfelé mozgásában és erősebb kilégzéshez vezet. Manuális vagy mechanikus köhögéssegítést követően ki kell szívni a váladékot a gyermek szájából, hogy ne nyelje azt le. Kérjen meg egy pulmonológust vagy légzésterapeutát, hogy mutassa meg Önnek a manuális köhögéssegítést, mielőtt elvégezné azt a gyermekén.

4 VÁLADÉK ELTÁVOLÍTÁSA A LÉGUTAKBÓL ÉS A TÜDŐKBŐL (VÁLADÉKMOBILIZÁLÁS)

Köhögsre (vagy a légutak megtisztítására) szükség van ahhoz, hogy eltávolítsuk az orrváladékot és a belélegzett részecskéket. Ha elősegítjük azt, hogy az SMA-s gyermekek erőteljesebben köhögjenek, azzal megelőzhetjük a tüdő fertőzéseit és más, a váladékok pangása okozta légzőszervi szövődményeket. A köhögést köhögtető géppel vagy manuális köhögésegítéssel lehet fejleszteni.

MELLKASI FIZIOTERÁPIA (MÁS NÉVEN MANUÁLIS VAGY MECHANIKUS PERKUSSZIÓ)

A mellkasi fizioterápia a váladékmobilizálás arany standardja. Célja a váladék fellazítása, hogy könnyebb legyen azt felköhögni. A manuális perkussziós technikával (vibráció, ütögetés) a gondozó a saját kezei és a gravitáció segítségével lazítja fel a váladékot. Arcmaszk vagy tenyérköpöly segítségével finoman ütögesse a gyermek mellkasát.



Csészét formáló tenyér a fizioterápiához

Érdeklődjön egészségügyi ellátójánál, hogy javasolja-e ezt a gyermek számára, illetve hogy mutassa meg a mellkasi fizioterápia megfelelő technikáját.

Mechanikus rezegtetés során a gondozó egy vibrációs eszközt helyez a gyermek mellkasára, hogy annak segítségével lazítsa fel a váladékot.

Súlyos SMA-s gyermekeknek akár naponta is szükségük lehet mellkasi fizioterápiával történő köhögésegítésre.

Másoknál előfordulhat, hogy csak betegség esetén van ilyenre szükségük.

Mellkasi fizioterápia tenyérköpöly segítségével

POSZTURÁLIS DRENÁZS (VÁLEDÉKLEVEZETÉS)

Poszturális drenázs során a gyermeket úgy fektetik (párnák és ékek segítségével), hogy a feje és mellkasa alacsonyabban legyen, mint a fenéke. A gravitáció ilyenkor a váladékot az alsóbb légutakból a felsőbb légutak felé tereli, ahonnan szívás vagy köhögés segítségével eltávolíthatóak.



Poszturális drenázs

INTRAPULMONÁLIS PERKUSSZÍV VENTILÁCIÓ (IPV)

Az IPV egy olyan gép, ami megadott frekvenciával pozitív légnyomást nyom a tüdőbe és olyan hangja van, mint egy gőzmozdonynak. Gyógyszert vagy sóoldatot nebulizálnak (alakítanak át finom párává, ami a levegővel együtt mozog) a gyermek tüdejébe. A nyomás és a frekvencia előre be van állítva egy, a gyermek számára kényelmes szintre. Ez a terápia felrázza és fellazítja a váladékot a tüdőben, így azt könnyebb felköhögni. Az IPV drága és a váladék tüdőkből történő eltávolításában nem hatásosabb, mint más, kevésbé költséges módszerek, például a mellkasi fizioterápia



NAGYFREKVENCIÁS MELLKASFALI OSZCILLÁCIÓ VAGY MELLÉNYKEZELÉS

Ezt az eszközt egy mellényhez hasonlóan viseli a gyermek. Finomon remegtetni a mellkast és fellazítja a tüdőben lévő váladékot. A mellény drága és lehet, hogy a tüdő váladékának eltávolításában nem hatásosabb, mint más, kevésbé költséges módszerek, például a mellkasi fizioterápia.



Mellényterápia

5 AZ OXIGÉN MÉRÉSE

PULZOXIMETRIA

Pulzoximetriás méréseket (a vérben lévő oxigénmennyiség meghatározása) egy egyszerű, könnyű csipesszel vagy ragtapaszhoz hasonló eszközzel, melyre a gyermek ujjára vagy lábujjára helyezhető. Ez a mérés megállapítja, hogy gyermeke megfelelően meg tud-e szabadulni a váladékoktól. Ha gyermeke légzése általánosságban véve nagyon gyenge, hasznosnak találhatja, ha akkor meg tudja mérni az oxigénszaturációt (a vérben lévő oxigén szintjét) egy pulzoximéterrel, amikor a gyermek jól van, hogy legyen egy kiindulási értéke. Ebből az egészségesebb hasonlítás alpból tud majd később kiindulni, ha a gyermeke megbetegedne. 95%-os vagy magasabb értéket tekintenek normális oxigénszaturációnak.



Több információt a pulzoximetriáról és az oxigénszaturációról a „Megfázás alatti ellátás” című 7. szegmensben talál.

6 A LÉGZÉSTÁMOGATÁS LEHETŐSÉGEI



Non-invazív légzéstámogatás
arcmaszkkal

NON-INVÁZÍV LÉGZÉSTÁMOGATÁS

A non-invazív azt jelenti, hogy a lélegeztetés során egyetlen olyan eszközt sem használ, ami a gyermek testében lenne vagy behatolna abba. Minden a gyermek testén vagy azon kívül helyezkedik el.

A non-invazív légzéstámogatás, a gyermek orrára vagy orrára és szájára légmentesen záródó maszkon keresztül segíti a légzését.

A maszk egy géphez van kötve, ami a légzést segíti.

INVÁZÍV LÉGZÉSTÁMOGATÁS

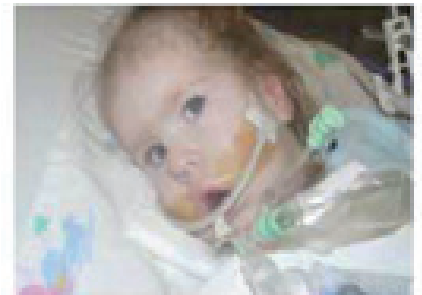
Az *invazív* azt jelenti, hogy a légzés segítése során olyan eszközöket is alkalmaznak, ami a gyermek testében van vagy behatol abba. Tűk, csövek, vezetékek és műtéti beavatkozások is alkalmazhatóak ehhez.



Invazív légzéstámogatás
tracheosztómán keresztül

Az invazív légzéstámogatás során a gyermeket egy lélegeztető tubuson keresztül egy lélegeztetőgép segíti a légzésben. A tubus a szájon, vagy egy, a nyakon lévő apró lyukon át jut be a testbe és

a tüdőbe. Elsőként az invazív légzéstámogatás során egy szájon keresztüli, *endotracheális tubus* nevű lélegeztetőcsövet használnak. Az endotracheális tubus, ha néhány napnál vagy hétnél tovább marad a légútban, károsíthatja és irritálhatja a száját és a torkot. A tubus behelyezését a testbe *intubálásnak* hívják.



Intubáció endotracheális tubussal

Amikor elhúzódó ideig van szükség lélegeztetőgép segítségére, előfordulhat, hogy az orvosnak tracheosztómias tubust kell behelyeznie. A tracheosztómiahoz az orvos műtéti úton egy kisméretű lyukat alakít ki a gyermek nyakán. Ezen a lyukon át egy tracheosztómias tubus nevű eszközt vezetnek be, ami így elkerüli a száját és a hangszalagokat és közvetlenül egy nagy légútba, a légcsőbe kerül.

AZ ÉJSZAKAI LÉGZÉSTÁMOGATÁS LEHETŐSÉGEI

Az I. típusú SMA-s gyermekeknek, valamint a II. típusú SMA-s gyermekek egy részének nagyon gyenge a légzésük alvás közben, légvételeik rövidek és felületesek, rossz az oxigén és a szén-dioxid csere (hipoven-tiláció). Amikor ez történik, a gyermek szervezetében túl kevés lesz az oxigén és túl sok a szén-dioxid.



BiPAP orrvillákkal

Amikor az oxigén szintje túl alacsony és a szén-dioxid szintje túl magas, a szervezet nem tud normálisan működni.

A hipoventiláció megelőzéséhez néhány gyermeknek gépi légzéstámogatásra van szüksége alvás közben, hogy pihenhessenek a légzőizmaik. Ha megfáznak vagy influenzások lesznek, erre a támogatásra akár ébren is szükségük lehet.

Az oxigéncsere javulása és a jobb alvás révén a hipoventiláló gyermekeknél csökkenhet az éjszakai izzadás, enyhülhetnek a fejfájások, javulhat az étvágy, nőhet a súlyuk és jobb lehet a koncentrációképességük is.

Három módszerrel lehet segíteni az SMA-s gyerekek légzését alvás közben. Ezek a következők: BiPAP, gépi lélegeztetés és negatív nyomású lélegeztetés (NPV).

Kétfázisú pozitív légúti nyomás (BiPAP, kiejtése: „bájpap”)

A BiPAP gép egy orra, vagy orra és szájra helyezett maszk, vagy egy orr alatti, az orrlyukakban elhelyezkedő cső segítségével biztosítja a kétfázisú, pozitív légúti nyomást. A készülék magasabb nyomást és levegőtérfigatott biztosít, amikor a gyermek levegőt vesz. Amikor kifújja a levegőt, a gép automatikusan csökkenti a nyomást, hogy kialakulhasson egy normálshoz közeli légzésmintázat.

A BiPAP gép képes érzékelni a gyermek normális légzési ciklusát és szinkronizálja működését ezzel a ciklussal (ugyanabban az időben vagy frekvenciával működik). A gép emellett biztosítja a gyermek légzését akkor, amikor az mélyen alszik és saját magától nem vesz megfelelően levegőt.

Az alábbiak az SMA-ellátás során gyakran használt BiPAP beállítások, melyek segítik a gyermek légzőizmainak pihenését:

- 14–20 vízcm belézési pozitív légúti nyomás (IPAP)
- 3–6 vízcm kilézési pozitív légúti nyomás (EPAP)
- 14–30/perces légzésszám az életkortól és a nyugalmi légzésszámtól függően
- 0,5–1,5 másodperces belézési idő az életkortól és a légzésszámtól függően
-

A folyamatos pozitív légúti nyomás (CPAP) egy másik típusú beállítás, ami állandó mennyiségű vagy szintű nyomást biztosít. Ez nem feltétlenül tudja megfelelően pihentetni a légzőizmokat, így nem javasolt SMA-s gyermekeknek.



BiPAP orrmaszkkal



Oxigénterápiában részesülő gyermek NG (nazogasztrikus) szondával



Lélegeztetőgép

LÉLEGEZTETŐGÉP

A lélegeztetőgépek több lehetőséggel és beállítással rendelkeznek, mint a BiPAP gépek és jobban irányítható velük a légzés.

A gépi lélegeztetés biztosítható orrmaszkon, orr- és szájmaszkon, vagy tracheosztómiás tubuson keresztül is. Ez a típusú légzéstámogatás ébren lévő és/vagy alvó gyermekben is alkalmazható.

A lélegeztetőgépeknek különböző típusai vannak, köztük olyanok, melyek vállra akasztva vagy kerekesszékre helyezve mozgathatóak. Hordozható külső akkumulátorok is elérhetőek.

NEGATÍV NYOMÁSÚ LÉLEGEZTETŐGÉP (NPV)

A lélegeztetőgépeknek ez a típusa egy nagy, külső kamrával körbeveszi a mellkast, hasonlóan a régi időkben használt „vastüdőkhöz”. A kamra egy vákuumhoz van csatlakoztatva, ami kiszívja a levegőt a kamrából. Ahogy a levegő távozik, a kamrában negatív nyomás alakul ki, ami segíti a mellkas kitágulását és a levegő bejutását a tüdőbe. A lélegeztetőgépen különböző vákuumnyomásokat és légzésszámokat lehet beállítani. Ilyen negatív nyomású lélegeztetőgép például a Porta-Lung. Habár néhány gyermek továbbra is NPV-t használ, de a BiPAP készülékek és a lélegeztetőgépek technológiai fejlesztéseinek köszönhetően manapság már ritkán írják elő az orvosok ilyen NPV lélegeztetést.



Szippantásos légzéssegítő

SZIPPANTÁSOS LÉGZÉSSEGÍTŐ

Ezzel az eszközzel a gyermek vagy felnőtt levegőt tud venni egy kerekesszékekben ülve egy apró szájrészen (csutorán) át, ami mikrofonszerűen az arca elé helyeznek.

A szájrész egy lélegeztetőgéphez csatlakoztatják, ami levegőrásegítést ad, amikor a beteg egyszerre akar beszélgetni és lélegezni.

7 MEGFÁZÁS (FELSŐ LÉGÚTI BETEGSÉG) ALATTI ELLÁTÁS

A VÁLADÉKPANGÁS MEGÁLLAPÍTÁSA ÉS A VÁLADÉKÜRÜLÉS ELŐSEGÍTÉSE

Ha megfáznak, az SMA-s gyerekeknek problémát okozhat a váladék kiürítése a tüdejükből. Ennek a problémának a csökkentésére megfázás esetén 4 óránként, illetve szükség szerint, javasolt az alábbi lépések elvégzése:

- *Légúti váladékmobilizáció:* 10-20 percen keresztül kell csinálni. Olyan technikát alkalmazzon, ami fellazítja a váladékot, ideértve a mellkasi fizioterápiát a kezei vagy tenyérköpölők segítségével; elektronikus perkusszorral (mechanikus perkusszió) vagy nagy frekvenciájú mellkasfali oszcillációval (mellényterápia); vagy intrapulmonális perkusszív ventilációval (IPV).
- *Köhögtető gép:* A fellazított váladék eltávolításához végezzen 4, egyenként 5 levegővételből álló sorozatot. Ezt követően szívja ki a váladékot a gyermek szájából.
- *Poszturális drenázs:* 15-30 percen keresztül kell csinálni. Fektesse a gyermeket olyan helyzetbe (párnák és ékek segítségével), hogy a feje és mellkasa alacsonyabban legyen, mint a fenéke.
- *Köhögtető gép (ismételten):* Ismételten végezzen 4, egyenként 5 levegővételből álló sorozatot a fellazított váladék eltávolításához. Majd ismét szívja ki a váladékot a gyermek szájából.

KÖHÖGTETŐ GÉP

A köhögtesítő gép egy hasznos eszköz, amit nem lehet túl sokszor használni. Használja a gépet minden alkalommal, amikor gyermeke légzési hangjai zihálóvá válnak, vagy ha problémát okoz a váladék felköhögése. Ha gyermeke nehezen köhög fel a torka mélyén lévő váladékot, akkor kiszívhatja azt a szájából.

LÉGZÉSTÁMOGATÁS

A megfázás legyengíti az SMA-s gyerekeket. Megfázás során a már eleve BiPAP-ot vagy más légzéstámogatást használni gyermek alvása során végig használja a BiPAP gépet, még a napközbeni alvás idején is. Légzéstámogatásra akkor is szüksége lehet a megfázással küzdő gyermeknek, amikor ébren van. Használja a következő fejezetben leírtaknak megfelelően a pulzoximétert, hogy megtudja, gyermekének szüksége van-e a BiPAP-ra.



Köhögtető gépet használó gyermek



PULZOXIMÉTER ÉS OXIGÉNSZATURÁCIÓ

Amikor gyermeke jól van, egy pulzoximéter segítségével mérje meg vére oxigénszintjét, hogy legyen egy kiindulási értéke. Ha a gyermeknek légzési problémája van, vagy megbetegedett, végezzen gyakrabban méréseket. Nem mindig egyszerű ránézéssel eldönteni, hogy a gyermeknek van-e légzési problémája. A pulzoximéter megmondja, hogy van-e probléma és hogy a gyermeknek szüksége van-e köhögéscsökkentésre.

Az oxigénszaturáció annak a mérőszáma, hogy mennyi oxigén van a vérben. Az SMA-s gyermekeknek extra légzéstámogatásra van szükség, amikor az oxigénszaturációjuk túlságosan lecsökken.

Az oxigénszaturáció általános irányelvei

HA...	AKKOR...
Ha az oxigénszaturáció nem éri el a 94%-ot...	Használja a köhögtető gépet a váladékok eltávolítására, miközben folyamatosan ellenőrizni kell a pulzoximétert.
Ha az oxigénszaturáció 92% vagy annál kevesebb és a köhögtető gép nem képes azt növelni...	Először kezdje meg a gyermek BiPAP vagy egyéb légzéstámogató kezelését, alkalmazzon légúttisztító kezelést és vegye fel a kapcsolatot az orvosukkal.
Ha nem tudja az oxigénszaturációt BiPAP készülékkel 90% felett tartani...	Hívja a mentőszolgálatot, mert lehet, hogy gyermekének intenzívebb, kórházi ellátásra van szüksége

KISZÁRADÁS

Ha a gyermeke hányással, hasmenéssel vagy étvágytalansággal küzd és nem visz be elég folyadékot, akkor kiszáradhat. SMA-s gyermekekben ez súlyos szövődménynek számít. Hívja fel orvosukat, ha ezeket a tüneteket észleli és kiszáradásra gyanakszik.

MEGFÁZÁS MEGELŐZÉSE, IDEÉRTVE AZ RSV-FERTŐZÉST IS

Megtehet néhány fontos lépést annak érdekében, hogy csökkentse a megfázásnak, RSV-nek és más vírusoknak való kitettséget, különösen a gyermek életének első pár hónapjában.

- Gondoskodjon róla, hogy mindenki mosson kezet, mielőtt hozzáérnének a gyermekéhez.
- Tartsa távol a gyermekét mindenkitől, aki megfázott, lázas, vagy folyik az orra.
- Tartsa távol a gyermekét az olyan zsúfolt helyektől, mint a bevásárlóközpontok.
- Tartsa távol a gyermekét a dohányfüsttől, mivel az növeli a súlyos vírusfertőzések és azok szövődményeinek kockázatát.
- A hideg évszakban próbálja meg minimalizálni gyermeke más gyermekek csoportjával történő érintkezését, különösen az óvodában.
- SMA-s gyermeke és testvérei kapják meg az influenza elleni védőoltást.¹

¹ Mi az az RSV és hogy tudom megvédeni a gyermekemet attól, hogy elkapja? Szülői sarok, Amerikai Gyermekek gyógyászati Akadémia, honlap:www.aap.org.

8 PERIOPERATÍV VIZSGÁLATOK (MŰTÉTEK ELŐTT ÉS UTÁN)

Az SMA-s betegek esetén fokozottabb bizonyos műtét utáni komplikációk, köztük a légúti fertőzések és a légzési problémák kialakulásának esélye.

Ha ilyen szövődmények jelentkeznek, gyermekének intubálásra és egy ideig gépi lélegeztetésre, sőt, akár tracheosztómia kialakítására is szüksége lehet. Ahogy az a korábbi szegmensekben részletezték, a tracheosztómia során műtéti úton egy apró lyukat alakítanak ki a beteg nyakán, ahová egy lélegeztető tubust helyeznek be. Ez a tubus elkerüli a szájüreget és a hangszalagokat, közvetlenül egy nagy légútba, a légcsőbe vezet. A legjobb módja a szövődmények elkerülésének az, ha a beteg légzőszervi státuszát a műtét előtt és után is felméri és megteszi a szükséges óvintézkedéseket.

A választott időpontban végzett (elektív) műtétek előtti (preoperatív) vizsgálatsorozatnak az alábbiakat kell magában foglalnia:

- Pulmonológus által végzett fizikális vizsgálat
- A légzésfunkció és a köhögés erősségének vizsgálata
- A nyelési funkció felmérése, ha indokolt
- Mellkasröntgen
- Alvásvizsgálat, ha indokolt

A műtét utáni (posztoperatív) ellátási terv a preoperatív kivizsgálás eredményétől és a műtét típusától függ.

Ha a műtét után a légzés vagy a köhögés fájdalmat okoz, minél hamarabb beszéljen az orvossal arról, hogy milyen fájdalomcsillapításra van lehetőség. A fájdalommal járó felületes légzés és gyenge köhögés tüdőgyulladásához vezethet.

Ha a műtét után a gyermeknek súlyos, a légzéssel (pl. alvási apnoé), a váladék felköhögésével vagy az izomműködés gyengeségével kapcsolatos problémái jelentkeznek, akkor intenzív osztályos kezelésre is szükség lehet.



MELYEK AZ I. TÍPUSÚ SMA-S GYERMEKEK KÜLÖNLEGES SZÜKSÉGLETEI?



Az I. típusú SMA-s gyermekek esetén számos testi kihívás merül fel. A dokumentum lezárása óta elérhető új kezelésekről kérdezze meg kezelőorvosát! Vannak azonban olyan lépések, melyek segíthetnek a légzéssel és táplálással, izomgyengeséggel, betegségekkel és diszkomforttal kapcsolatos problémákon.

LÉGZÉSTÁMOGATÁS

Minden I. típusú SMA-s gyermek egyedi, és különböző problémáik vannak a mellkasi izmaik gyengeségével és erejével kapcsolatban. Emiatt gyermekenként különböző az, hogy mit tudnak tenni az orvosok, a terapeuták és a szülők.

Nehéz megjósolni azt, hogy a gyermekeknek milyen szükségleteik lesznek.

Az I. típusú SMA-s gyermekek légzéstartámogatása kapcsán beavatkozások széles köre áll rendelkezésre akkor, amikor a gyermekek jól vannak. Amikor megfáznak, a legtöbb gyermek extra légzéstartámogatásra szorul. Ez lehet BiPAP vagy lélegeztetőgép és történhet alvás közben, vagy akár napi 24 órában is, amíg a gyermek fel nem gyógyul a megfázásból. Majdnem minden I. típusú SMA-s gyermek légzése javul, ha már fiatal korától kezdve alvás közben BiPAP készüléket, vagy orrmaszkos lélegeztetőgépet használ.

I. típusú SMA légzéstartámogatása



LÉGZÉSTÁMOGATÁSI LEHETŐSÉGEK ÉS NEHÉZ DÖNTÉSEK

Az 1. típusú SMA-s gyermekek szüleinek nehéz döntésekkel kell szembenézniük a gyermekük légzéssegítésével kapcsolatban. Ezek a döntések az alábbiakkal kapcsolatosak:

- 1) non-invazív légzéstartogatás
- 2) invazív légzéstartogatás és
- 3) palliatív ellátás.

Kérje meg orvosukat arra, hogy nyíltan beszélje meg Önnel, hogy ennek a három stratégiának mik képezik a részét, beleértve az előnyöket és hátrányokat a gyermek szempontjából, és hogy Önnek, mint gondozónak ezek mit jelentenek. Amikor erről beszélnek, mondja el az orvosnak azt, hogy Ön erről mit gondol és mit tart fontosnak. Hogy érzi, mi az, ami gyermeke életminőségét javítja és értelmet ad életének?



Néhány szülő nagyon agresszív a gyermek orvosi ellátásával kapcsolatban és olyan hosszúra próbálja nyújtani a gyermek életét, amilyen hosszúra csak lehet. Mások közepes szintű orvosi ellátást akarnak, ami a megbetegedések minimalizálására és az erőnlét, valamint a kényelem elősegítésére koncentrálnak. Megint mások nagyon kevés beavatkozást akarnak és azt szeretnék, ha engednék a betegség természetes lefolyását. Végezetül vannak olyan szülők, akik ezeket a stratégiákat kombinálják. A szerető, odaadó szülők is különböző döntéseket hoznak. Nincs helyes vagy legjobbnak számító döntés.



Az, ami a legjobb az egyik gyermeknek, lehet, hogy nem a legjobb választás egy másik gyermeknél. Beszélje meg az orvosukkal az összes lehetőséget. Alakítsanak ki egy cselekvési tervet a betegség jövőbeli stádiumaira, beleértve azt az időszakot is, amikor megváltozik a gyermek légzésének állapota.

Mindig jobb az, ha az embernek van egy terve és előre tud gondolkodni, mint az, ha nem tervezett előre és felkészületlenül éri egy krízis. Lehet, hogy egy vészhelyzet miatt gyorsan kell cselekedni – ilyenkor jobb minél felkészültebbnek lenni. Tartsa észben, hogy a tervet mindig meg lehet változtatni és a gyermek igényeihez lehet igazítani, ha meggondolná magát.



NON-INVAZÍV LÉGZÉSTÁMOGATÁS

Meg fogják kérdezni Önt, hogy mit gondol az orrmaszkon, vagy orr- és szájmászkon keresztüli non-invazív légzéstartogatóról. A maszk egy BiPAP (kétfázisú pozitív légúti nyomás) készülékhez vagy egy lélegeztetőgéphez csatlakoztatják, mindkettő folyamatosan levegőt áramoltat a gyermek tüdejébe. Ezek a módszerek és készülékek általában hatékonyak, de a szülőket tájékoztatni kell arról, hogy szoros pulzoximéteres megfigyelésre van szükség.

Sok szülő úgy látja, hogy még éberebbnek kell lennie a gyermek ellátásával kapcsolatban akkor, amikor a gyermek beteg. A gyermekkel kapcsolatos speciális lépésekről a „Megfázás alatti ellátás” című 7. szegmensben olvashat.

Sok gyerek jól tolerálja az orrmaszkos légzéstámogatást és esetükben ez folyamatosan alkalmazható. Különböző okokból azonban a maszk nem minden gyermek/család számára felel meg.

A gyakori okok közé tartozik a bőr irritációja, a maszk által okozott felfekvés, a maszk rossz illeszkedése, vagy az, ha a gyermek egyszerűen visszautasítja a maszk viselését. A pulmonológusból és légzésterapeutából álló csapat az Ön segítségével megpróbálhatja megtalálni a megfelelő megoldást a gyermek számára. Ha a gyermek nehezen alkalmazkodik a BiPAP-hoz, vagy ha napi 24 órában légzéstámogatásra szorul, akkor szükség lesz néhány nehéz döntés meghozására a gyermek légzéstámogatási tervének következő lépéseit illetően.

INVAZÍV LÉGZÉSTÁMOGATÁS INTUBÁLÁSSAL

Meg fogják kérdezni Önt az invazív stratégiákról is, beleértve az intubálást, ha gyermeke nagyon megbetegszik, különösen például egy megfázás esetén. Az intubálás egy, a szájba helyezett tubuson át tudja segíteni gyermeke légzését. Ez a tubus pár héten vagy egy hónapon át alkalmazható, ellenkező esetben tracheosztómiára (egy tubus behelyezése egy, a nyakon ejtett metszésen át) lehet szükség. Mindkét tubus egy lélegeztetőgéphez csatlakozik, ami folyamatosan levegőt áramoltat a tüdőbe. Nem szükséges hozzá arcmaszk.

Tartsa észben, hogy egy megfázás mindenkit legyengít. Előfordulhat, hogy gyermeke nem tud kigyógyulni egy megfázásból vagy influenzából. Tudja meg orvosától, hogy a betegség és a légzésproblémák átmenetiek és visszafordíthatóak-e, vagy vannak-e arra utaló jelek, hogy a gyermek fokozatosan egyre gyengül.

Ha gyermekét műtét után vagy hirtelen kialakuló megbetegedés miatt intubálják, fontos lesz számára a légutak agresszív megtisztítása. Ez igen nagymértékben segít a gyermeket intubált állapotban és közvetlenül az extubálás (a tubus eltávolítása) után is, amikor a gyermek visszatér az orrmaszkos, non-invazív légzéstámogatáshoz. A cél az, hogy az extubálást megelőzően a gyermek mellkasi röntgenvizsgálati eredménye normális legyen és ne legyen szüksége (extra) oxigénterápiára.

Ha gyermeke vissza tud térni a maszkhoz és a légzéstámogatáshoz, de nem tolerálja azokat (az orvosok és a légzésterapeuták legnagyobb igyekezte ellenére sem), akkor az alábbi, nehéz döntésekkel szembesül:

- Másodvéleményt kér olyan orvosoktól és terapeutáktól, akik tapasztaltabbak a non-invazív légzéstámogatás és az SMA területén?
- Folytassa az intubált légzéstámogatást?
- Szüntessen meg minden beavatkozást és hagyja, hogy a betegség természetesen lefolyjon?
- Palliatív ellátásra váltsanak?

Nincs helyes válasz, és szülőként csak azt tudja tenni, ami a legjobb a gyermeke és a családja számára. Ezek nagyon személyes döntések és minden család esetén különbözőek.



PALLIATÍV ELLÁTÁS

A palliatív szó jelentése az, hogy lecsendesítő, megnyugtató, fájdalomenyhítő. Lényege a kényelem, a jólét.

Nem lehet egyszerűen meghatározni a palliatív ellátás elemeit SMA-s gyermekek esetében. Ezek minden gyermek és család esetén különbözőek. Dönthet úgy, hogy többé nem akarja tovább nyújtani a gyermek életét, ha az csak még több betegséggel és szenvedéssel jár. De lehet, hogy szeretné, ha a gyermek könnyebben tudna levegőhöz jutni bizonyos szintű légzéstámogatás révén (például BiPAP) és hogy a lehető legjobban érezzék magukat, bármi is történjen.

Számos olyan óvatos, non-invazív beavatkozás létezik, ami segíthet abban, hogy gyermeke minél jobban érezze magát. Beszéljen ezekről orvosokkal.



„A palliatív ellátás célja az, hogy életet adjon a gyermek éveikhez és nem egyszerűen csak éveket a gyermek életéhez... hogy javítsa azt, amit a gyermek átél ahelyett, hogy elodázná a halálát”.²



„Az SMA legsúlyosabb eseteiben a szülők fájdalmas döntésekkel szembesülnek a kezeléseket illetően, melyekről inkább azt gondolják, hogy a szenvedést hosszabbítják meg ahelyett, hogy a betegséget enyhítenék. Ha lehetséges, meg kell határozni az életvégi lehetőségeket és ezeket nyíltan meg kell beszélni a szülőkkel és a családtagokkal, hogy a meghozott döntés tükrözhesse az értékeiket. Ha nehéz is, fontos, hogy ez a beszélgetés megtörténjen, még mielőtt kritikus állapotba kerülne a gyermek”.³

² Az Amerikai Gyermekegyógyászati Akadémia Gyermekek palliatív ellátásáról szóló irányelveiből.

³ Forrás: Konszenzus-nyilatkozat az SMA szabványos ellátásához.

MELYEK A II. TÍPUSÚ SMA-S GYERMEKEK KÜLÖNLEGES SZÜKSÉGLETEI?



A II. típusú SMA-s gyermekek ritkán szorulnak tracheosztómiára. Ezek a gyermekek általában erősek és non-invazív lélegztámogatási technikákkal is elláthatóak a mindennapokban. Ez azt jelenti, hogy amikor a gyermek egészséges, akkor csak alvás közben használja az orrmaszkos BiPAP készüléket vagy lélegeztetőgépet, illetve a negatív nyomású lélegeztetőgépet, a köhöggető gépet pedig csak akkor, amikor szükséges.

Néhány II. típusú SMA-s gyermeknek még alvás közben sincs szüksége lélegztámogatásra.

II. típusú SMA lélegztámogatása



MEGFÁZÁS ALATTI ELLÁTÁS

Amikor a II. típusú SMA-s gyermekek megfáznak, előfordulhat, hogy gyakrabban, néha akár folyamatosan is maszkos lélegztámogatásra szorulnak. A megszokottnál gyengébbek a megfázás idején, de amint kigyógyulnak belőle, erejük visszatér.

A megfázás alatt minden 4. órában lélegztámogatási kezelésre van szükségük: a légúti váladék mobilizálására, köhöggető gép használatára és poszturális drenázsra. A köhöggető gépre akár gyakrabban is szükség lehet a váladék eltávolításához.

Lásd a „Megfázás alatti ellátás” című 7. szegmenst.

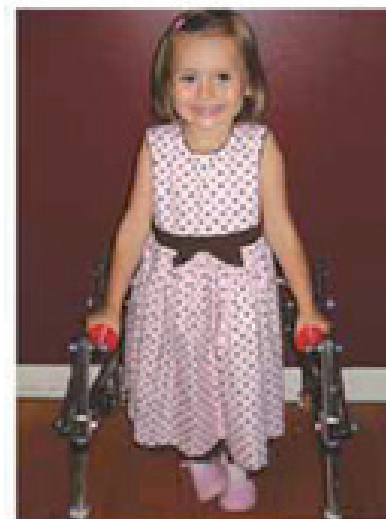
MELYEK A III. TÍPUSÚ SMA-S GYERMEKEK KÜLÖNLEGES SZÜKSÉGLETEI?

A III. típusú SMA-s gyermekek általában erősek és légzésük megfelelően működik. Azonban, ha megbetegsznek (megfázás, influenza, fertőzés), szükség lehet manuális köhögésegítéssel történő non-invazív légzéstámogatásra. A légutak leszívása, mellkasi fizioterápia, oximetria és poszturális drenázs alkalmazása is megfontolandó, illetve szükség szerint alkalmazandó. A légúttisztítási technikákkal kombinált non-invazív légzéstámogatás csökkenti az intubációt igénylő esetek előfordulását. A tracheosztómia nem megfelelő kezelés III. típusú SMA-ban.

Előfordulhat, hogy a III. típusú SMA-s gyermekekben és felnőttekben olyan légzési zavarok alakulnak ki, melyeket sokáig nem észlelnek, például obstruktív alvási apnoé vagy hipoventiláció.

A rutin kivizsgálásnak tartalmaznia kell az alábbiakat:

- Légzésfunkció-vizsgálatok (spirometria, tüdőterfogot, légzőizmok funkcionális vizsgálatai)
- Fizikális vizsgálat
- A köhögés hatékonyságának vizsgálata



A LÉGZÉS ALAPJAINAK ÖSSZEFOGLALÁSA

- SMA-s gyermekekben a légzéssel kapcsolatos, illetve légzéstámogatási problémák a megbetegedések elsősorú okai. I. és II. típusú SMA-s gyermekekben ezek számítanak az elsősorú halálokoknak is.
- A légzéstámogatási beavatkozások (légzéstámogatási módszerek) alapvető fontosságúak az SMA-s gyermekek túléléséhez és kényelméhez.
- Az I. és II. típusú SMA-s gyermekek légzőizmai nagyon gyengék. Emiatt a gyengeség miatt nagyon nehezen tudnak köhögni és megszabadulni a tüdejükben lévő váladéktól, illetve emiatt rosszabb lehet az alvás közbeni légzésük. A légzőizmok gyengesége miatt nehezebb megküzdniük a megfázásokkal, az influenzával és egyéb megbetegedésekkel.
- Az SMA-s gyermekek máshogy lélegeznek a gyenge légzőizmaik miatt. Az erősebb rekeszizom húzó hatása miatt hasi légzés alakul ki, ami harang alakú mellkashoz és besüppedt szegycsonthoz vezet.
- SMA-s gyermek szülőjeként jobb, ha minél hamarabb konzultál több orvossal, köztük gyermekpulmonológussal is. Gyermekének egyénileg kialakított légzéstámogatási tervre van szüksége kitűzött célokkal, melyek a megbetegedések idejére is vonatkoznak.
- Az I. típusú SMA-s gyermekeknek számos testi problémájuk van. Légzéstámogatási igényük igen különböző és nehezen megjósolható a nincs szükség légzéstámogatásra kategóriától az orrmaszkos légzőkészülék éjszakánként csoporton át a folyamatos légzéstámogatás tracheosztómiával vagy anélkül igényű gyermekig.
- Megfázás idején az I. típusú gyermekeknek extra légzéstámogatásra van szükség, ideértve a napi 24 órán át használt légzőkészüléket addig, amíg a megfázás el nem múlik.
- Az I. típusú SMA-s gyermekek szüleinek nehéz döntésekkel kell szembenéznük a gyermekük légzéstámogatásával kapcsolatban. Ezek a döntések három stratégiával kapcsolatosak: non-invazív légzéstámogatás, invazív légzéstámogatás és palliatív ellátás. Jobb, ha a szülők nyíltan megbeszélik ezt a három stratégiát az orvosokkal, beleértve a különböző megközelítések előnyeit és hátrányait a gyermekre és a családra nézve. A szerető, odaadó szülők is különböző döntéseket hoznak, nincs helyes vagy legjobbnak számító döntés.
- A II. és III. típusú SMA-s gyermekek ritkán szorulnak tracheosztómiára. Általában ezek a gyermekek erősek és a mindennapokban non-invazív légzéstámogatási módszerekkel is elláthatóak. Megfázások és megbetegedések idején orrmaszkos légzésszámítógépre és köhögésszámítógépre szorulhatnak alvás közben.

- A III. típusú SMA-s gyermekek és felnőttek általában erősek és megbetegedések idején is elláthatóak non-invazív légzés-támogató módszerekkel. Kialakulhatnak olyan légzészavaraik, melyeket sokáig nem diagnosztizálnak, például obstruktív alvási apnoé vagy hipoventiláció. Fontosak a rendszeres kontrollvizsgálatok.
- A légzéstámogatási program alapvető elemei:

1: Állapotfelmérés, értékelés és monitorozás

Az SMA-s gyermekeknek általában rendszeres orvosi felülvizsgálatokra van szükségük 3-6 havonta ahhoz, hogy megítéeljék a légzésüket és megvizsgálják, hogy van-e valamilyen probléma. A III. típusú SMA-sok esetén ritkábbak is lehetnek a vizsgálatok.

2: Légzőgyakorlatok a tüdő fejlesztéséhez

Az általában otthon végzett légzőgyakorlatok segíthetik az SMA-s gyermekeket a tüdejük fejlesztésében.

3: Köhögés és a légutak megtisztítása

Az orrváladékok és belélegzett részecskék eltávolításához köhögésre és a légutak megtisztítására van szükség. Azzal, hogy segítjük az SMA-s gyermekek erőteljesen köhögését, megelőzhetjük a tüdő fertőzést és más légzőszervi szövődmények kialakulását. A non-invazív módszerek közé tartozik a köhögésgépjel való alkalmazása, valamint a manuális köhögésegítés.

4: Váladék eltávolítása a légutakból

Az SMA-s gyermekek nem tudnak elég erősen köhögni ahhoz, hogy eltávolítsák a váladékot a felső légutakból – ez különösen igaz akkor, ha megfáznak. A váladékeltávolítás non-invazív technikái közé az alábbiak tartoznak: mellkasi fizioterápia (manuális vagy mechanikus perkusszió), poszturális drenázs, intrapulmonális perkuszív ventiláció (IPV) és nagy frekvenciájú mellkasi oszcilláció vagy mellényterápia.

5: Oxigénszint mérése

Az SMA-s gyermekeknek extra légzéstámogatásra van szükségük, amikor oxigénszaturációjuk túl alacsony szintre csökken. A pulzoximéter egy egyszerű, non-invazív eszköz az oxigénszint mérésére.

6: Légzéstámogatás

Léteznek invazív és non-invazív beavatkozások is, melyekkel megkönnyíthető az SMA-s gyermekek légzése. A non-invazív légzéstámogatáshoz egy légmentesen záródó maszkra van szüksége, melyet az orr, vagy az orr és a száj fölé helyeznek, míg az invazív módszerhez egy szájon vagy egy, a nyakon ejtett sebészi lyukon (tracheosztómián) át bevezetett lélegeztető tubusra van szükség. Mind a non-invazív, mind az invazív módszer esetén a csövek egy lélegeztetőgéphez vannak csatlakoztatva, ami levegőt pumpál a légutakba és a tüdőbe.





Az I. és II. típusú SMA-s gyermekek gyakran szorulnak kiegészítő légzéstámogatásra alvás közben, illetve akkor, ha megfáznak, influenzások lesznek, vagy megbetegszenek.

7: Megfázás alatti ellátás

Ha megfáznak, az SMA-s gyermekeknek még nehezebbé válik a váladék eltávolítása a tüdejükből. Ezen lehet segíteni a légúti váladék mobilizálásával, köhögtető gép alkalmazásával, poszturális drenázssal és oxigénszaturáció szintjét mérő pulzoximetriával.

8: Perioperatív vizsgálatok

Az SMA-betegekben gyakoribban bizonyos műtét utáni szövődmények, például légúti fertőzések és légzési problémák. A legjobb módszer ezek elkerülésére a betegek légzési státuszának műtét előtti és utáni felmérése és a szükséges óvintézkedések meghozatala.

A CURE SMA-RÓL

A Cure SMA elkötelezett a betegeket a járás, az étkezés és a légzés képességétől is megfosztó betegség, a gerincvelői izomatrófia (SMA) kezelése és gyógyítása mellett. Az SMA a csecsemők halálzásának elsősorú genetikai oka.

1984 óta irányítunk és támogatunk befektetésekkel olyan átfogó kutatásokat, amelyek átfogták a tudományos közösség SMA-val kapcsolatos gondolkodását.

Jelenleg olyan áttörések küszöbén állunk, amelyek megerősítik gyermekeinket, meghosszabbítják az életüket és gyógyuláshoz vezetnek.

Jelentős szakértelemmel rendelkezünk az SMA minden területén – a mindennapok valóságától az ellátási lehetőségek apróságaiig -, és amíg meg nem találjuk a gyógymódot, mindent megteszünk a betegség által sújtott gyermekek és családok megsegítéséért.

Tudjon meg többet arról, hogy hogyan tud minket a kezelés és a gyógymód elérésében támogatni a www.cureMSA.org weboldalon.



Cure SMA

925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 60007



Telefonszám: 1-800-886-1762
Fax: 847-367-7623



Email: info@curesma.org



Megtalál minket az interneten is!
www.cureSMA.org



Adományok az SMA-kutatásokra:
www.cureSMA.org



Jelen füzetrel kapcsolatos megjegyzések:
info@curesma.org

TOVÁBBI INFORMÁCIÓKAT ITT TALÁL:

Cure SMA honlap: www.cureSMA.org

Milyen légzéstámogató eszközökre lesz szüksége az otthonában?

Egyeztessen orvosaikkal és légzésterapeutájukkal arról, hogy milyen eszközökre lesz szükségük otthon. Az alábbiakra lehet szükség:

- köhögtető gép
- A légúti váladék mobilizációjának (manuális vagy elektromos mellkasi fizioterápia) biztosítása
- Poszturális drenázs elvégzéséhez szükséges eszközök
- Pulzoximéter az oxigénszaturáció szintjének monitorozásához
- BiPAP készülék vagy lélegeztetőgép
- Hordozható szívó készülék

Kérjük, vegye figyelembe, hogy oxigénpalackokra általában nincs szükség, néhány I. típusú SMA-s gyermek azonban vészhelyzetek esetén kiegészítő oxigénterápiára szorulhat.

A füzet eredeti kiadását részben az Angel Baby Foundation támogatta

Elektronikus példányokért:

Töltse le ezt a füzetet a Cure SMA honlapjáról a www.cureMSA.org címen. A honlapunkon keresse meg a támogatással és ellátással kapcsolatos kiadványokról szóló részt.

Nyomtatott példányokért:

Kérjük, lépjen kapcsolatba a Cure SMA országos irodájával az info@curesma.org e-mail címen.

Jogi nyilatkozat:

Mint szervezet, a Cure SMA nem támogat és nem részesít előnyben egy kimondott kezelést vagy terápiát. Az ebben a füzetben található információk csak tájékoztató és oktatási célokat szolgálnak. Az itt bemutatott összes orvosi információt meg kell vitatnia egy képzett orvossal.



Legyen a mai
nap áttörés.

925 Busse Road, Elk Grove Village, IL 60007

1-800-886-1762 • Fax: 847-367-7623

www.cureSMA.org • info@curesma.org