

SMA

GUIDA PER FAMIGLIE
E PROFESSIONISTI

03

Gerincvelői izomsorvadás

Tudnivalók a gondozó számára:
a kritikus események otthon
történő azonosítása és kezelése

Approval date 14/11/2020
P3 Approval Number HU2011145473

famigliesma.org

Famiglie 
SMA

Genitori per la Ricerca
sull'Atrofia Muscolare Spinale

Őszinte köszönet illeti a dokumentum
átolvasásában közreműködő családokat.

SMA 1-es családok: Leotardi, Macorig, Serra;
SMA 2-es családok: Candi, Castagnetti, Colosio.

Külön köszönetet érdemelnek Aleksandrina szülei,
Maria és Ivan Ivanov (SMA 1),
amiért rendelkezésünkre bocsátották
a jelen tájékoztatóban szereplő fényképeket.

Jelen dokumentum a FAMIGLIE SMA ONLUS nevű egyesület
szervezési és anyagi támogatásával valósult meg.

MÓDSZERTANI MEGJEGYZÉS

Jelen dokumentum eredetileg „**A LÉGZÉSI VESZÉLYHELYZET KEZELÉSE SPINÁLIS IZOMATRÓFIÁBAN**” című,
a FAMIGLIE SMA ONLUS egyesület által szervezett és 2016. február 5-én megtartott szakmai kerekasztalon
került bemutatásra. A szerzők később egy orvosokból és egészségügyi szakemberekből álló csoport
közreműködésével aktualizálták és átdolgozták a dokumentumot.
Végül kiválasztottak hat SMA-ban szenvedő gyermeket gondozó családot, hogy átnézzék a dokumentumot
és visszajelzést adjanak annak alkalmazhatóságáról (könnyű olvashatóság és érthetőség) és hasznosságáról.
A Famiglie SMA támogatta és kezelte a szöveg különböző részeit, végül pedig gondozta a tájékoztató kiadását.

ELSŐ KIADÁS

2018. január

GRAFIKAI TERVEZÉS

DEVELOPING.IT

TARTALOMJEGYZÉK

1.	Mit nevezünk akut légzési elégtelenségnek?	8
2.	Melyek az akut légzési elégtelenség leggyakoribb okai?	9
3.	Melyek az akut légzési elégtelenség tünetei és figyelmeztető jelei?	10
4.	A már említetteken kívül lehetnek más okok, amelyek akut légzési elégtelenséget okozhatnak?	11
5.	A gyermek nem tudja megfelelően szabályozni az ételek és/vagy a nyál lenyelését. Mit jelent ez?	13
6.	Hogyan ismerhetem fel, hogy a gyermek ételt vagy nyálát lélegzett be, illetve mikor kell gyanakodnom?	14
7.	Hogyan tudhatok előre egy jövőbeni, otthon bekövetkező klinikai állapotromlás veszélyéről?	16
8.	Hogyan előzhető meg az akut légzési elégtelenség és annak előrehaladása?	18
9.	A pulzoximéternek folyamatosan csatlakoztatva és bekapcsolva kell lennie?	25
10.	Hogyan azonosítsuk és kezeljük a deszaturáció nélküli akut légzési elégtelenséget?	26
11.	Hogyan kezeljük az akut légzési elégtelenséget, ha alacsony az oxigénellátás?	29
12.	A vészhelyzet esetén nélkülözhetetlen önfelfújó ballon vagy AMBU ballon alkalmazható légzési fizioterápiaként is?	36

13.	Hogyan és mikor használjuk a köhögtetőgépet a betegség alatt?	38
14.	Hogyan kell az inhalációs terápiát végezni? (aeroszol maszkon át, ambu ballon távtartóval és puffal, ampulla a légzőkörben, mikor alkalmazzunk hörgőtágító gyógyszereket)	40
15.	Mikor fordulhat elő hirtelen klinikai állapotromlás nem a légutak miatt, hanem más okból?	41
16.	Hogyan álljunk a táplálkozás és hidratálás kérdéseihez?	44
17.	Mit tehetünk az alatt az idő alatt, amikor a klinikai állapot romlik, és mi otthonunkban várunk a tapasztaltabb orvosokra, hogy megváltoztassák a lélegeztetőgép és a köhögtetőgép beállításait?	46
18.	Mi a teendő, ha esetleg oxigén adására kerülne sor?	47
19.	Melyek a legfontosabb teendők a gégekanült viselő gyermekkel, ha nagyon rosszul van?	48
20.	Mit kell tudnom a légzésleállítás kezeléséről?	49
21.	Mikor kell elkezdeni a sürgősségi kórházi kezelésen gondolkodni?	51
22.	Melyek a legfontosabb teendők, amelyekkel akut légzéselégtelenség esetén biztonságosabbá tehetjük az utat amíg otthonról a kórházba érünk?	53

Gerincvelői izomsorvadás

Tudnivalók a gondozó számára: a kritikus események otthon történő azonosítása és kezelése

SZERZŐK:

Chiara Mastella¹, Giancarlo Ottonello², Antonella Lo Mauro³

¹Fizioterapeuta, SAPRE-UONPIA („Korai szülőképzés” program, Gyermek és Serdülő Neuropszichiátriai Szervezeti Egység), Fondazione IRCCS Ca’ Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milánó;

²Gyermekorvos, a Famiglie SMA tudományos bizottságának tagja, Milánó;

³Orvosbiológiai mérnök, Elektronika, Információs és Biotechnológia Tanszék, Milánói Műszaki Egyetem;

FELÜLVIZSGÁLTÁK:

**Caterina Agosto^a; Katia Alberti^b; Elisabetta Bignamini^c; Jacopo Luca Casiraghi^d;
Maria Beatrice Chiarini Testa^e; Giancarlo Garuti^f; Daniela Lizzi^g; Anna Mandelli^h;
Tiziana Monginiⁱ; Mirea Negri^j; Marina Pedemonte^m; Nicoletta Radiceⁿ; Myriam Rauso^o;
Elisabetta Roma^p; Antonella Ulliana^q; Annette Wenzel^r.**

^aGyermekorvos/aneszteziológus, Gyermekkorház, Padova; Gyermek neuropszichiáter;

^bFiatalkori neuro- és pszichomotricitás-terapeuta, SAPRE-UONPIA, Fondazione IRCCS Ca’ Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milánó; ^cGyermekorvos, Città della Salute e della Scienza, Torino; ^dPszichológus/pszichoterapeuta, Fondazione Serena Centro Clinico NeMO, Milánó és Famiglie SMA Onlus, Milánó; ^ePulmonológus, Bambin Gesù Gyermekkorház, Róma; ^fPulmonológus, Santa Maria Bianca Mirandola; ^gGyermekorvos, Udine;

^hAneszteziológus, Buzzi Kórház, Milánó; ⁱNeurológus, Molinette Kórház, Torino;

^jFoglalkozásterapeuta, SAPRE-UONPIA, Fondazione IRCCS Ca’ Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milánó; ^mGyermekorvos, G. Gaslini Intézet, Genova; ⁿGyermekorvos, Milánó;

^oFiatalkori neuro- és pszichomotricitás-terapeuta, SAPRE-UONPIA, Fondazione IRCCS Ca’ Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milánó; ^pPulmonológus, Fondazione Serena Centro Clinico NeMO, Milánó; ^qGyermekorvos, Udine; ^rGyermekorvos, Policlinico Vittorio Emanuele, Catania.

FIGYELMEZTETÉS Jelen dokumentum kizárólagos célja a szülők és a gondozók tájékoztatása. Kiegészíti, de nem helyettesíti a gyakorlati képzést és az egészségügyi dolgozók által átadott készségeket. A tájékoztatásban szereplő információk helyességéről azok felhasználása előtt meg kell győződni a megfelelő orvos és a kezelésért felelős egészségügyi dolgozók segítségével.

1

Mit nevezünk akut légzési elégtelenségnek?



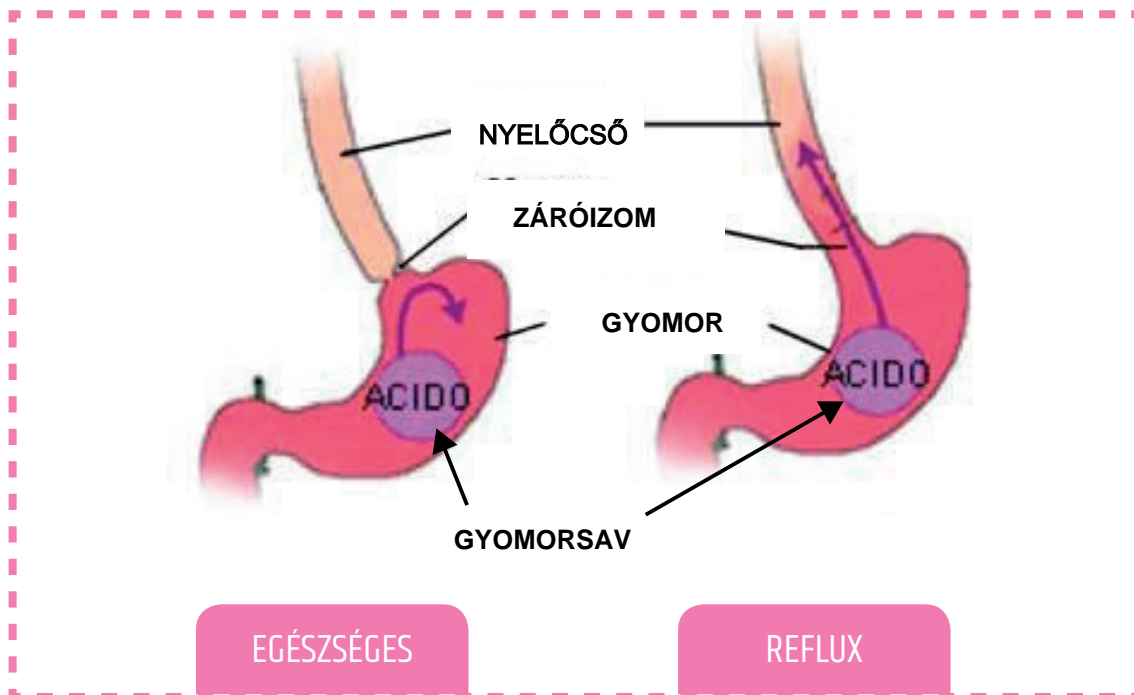
Az akut légzési elégtelenség olyan állapot, amelyben a gyermek légzése megváltozik, és nem képes a megfelelő oxigénellátás biztosítására. A gyermek kezdetben képes lehet a légzési hiba kompenzálására, ám különleges esetekben hirtelen légzési elégtelenség alakulhat ki. Légzési elégtelenségnél olyan zavar léphet fel, amely megfelelő kezelés hiányában akár súlyos, az egész szervezetet veszélyeztető következményekkel is járhat (különös tekintettel a szívre és az idegrendszerre).

2

Melyek az akut légzési elégtelenség leggyakoribb okai?

A fő okok a következők:

- **légúti fertőzések**, amelyeket okozhat vírus, baktérium vagy gomba;
- **nyál vagy élelmiszer belélegzése**, amely gyakran előfordul a gyenge garatizmokkal rendelkező személyek esetében, különös tekintettel az 1-es típusú SMA-ra;
- **gastrooesophagealis (gyomor nyelőcső) refluxbetegség (GERD)**, amikor a gyomortartalom a nyelőcső elégtelen záródása miatt visszaáramlik a gyomorból, és helytelenül a légutakba jut, ahol a hörgők és a tüdő szintjén problémákhoz vezet.



3

Melyek az akut légzési elégtelenség tünetei és figyelmeztető jelei?

Az akut légzési elégtelenség tünetei és figyelmeztető jelei lehetnek:

- **a légzésszám növekedése a gyermek megszokott légzési ritmusához viszonyítva;**
- **nehézlégzés tág orrlyukakkal, hasi légzés, behúzódások stb. (dyspnoe);**
- **paradox légzés (a has és a mellkas aszinkron módon ellentétes irányban mozognak);**
- **deszaturáció (alacsony véroxigénszint) a bőrszín megváltozásával (sápadtság, cianózis stb.) vagy anélkül;**
- **a légutak szekréciós (váladékképzési) tulajdonságainak megváltozása;**
- **panaszos sírás;**
- **csökkent beszédképesség;**

MEGJEGYZÉS

az akut légzési elégtelenség diagnózisához a fent felsoroltak egy része is elegendő.

4

A már említetteken kívül lehetnek más okok, amelyek akut légzési elégtelenséget okozhatnak?

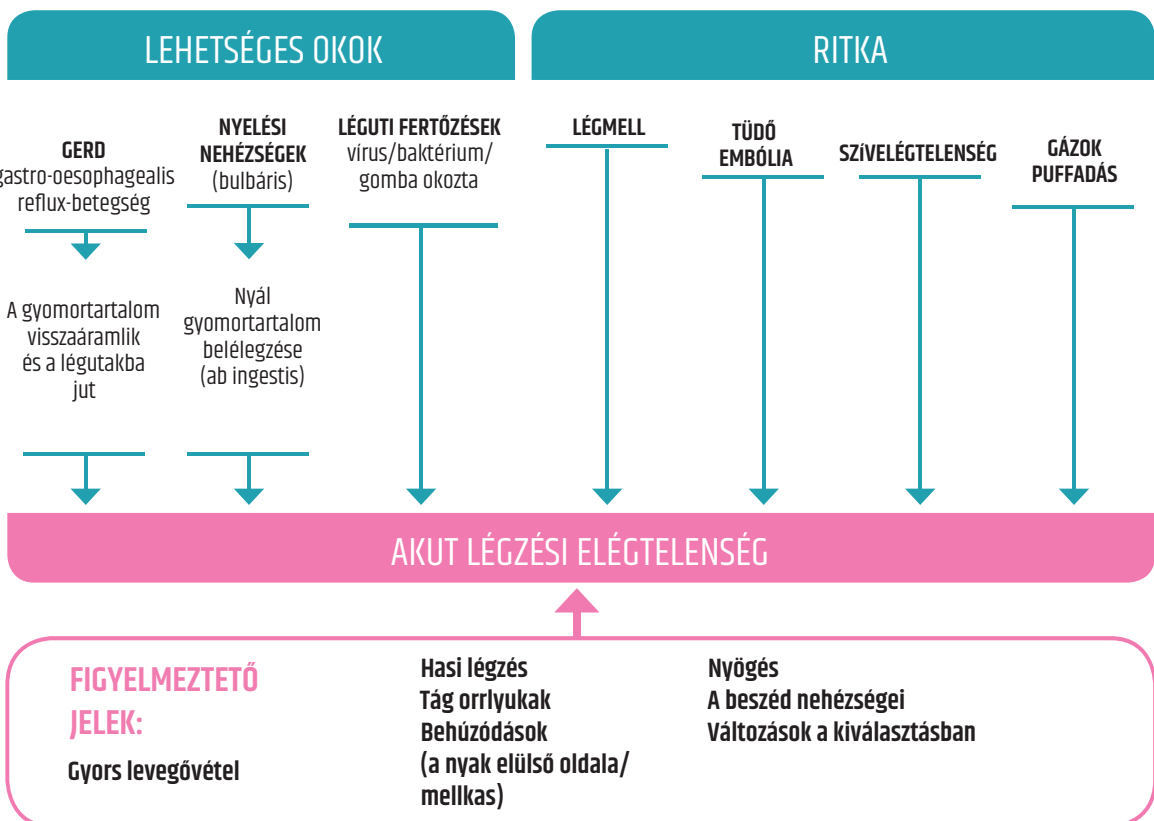
Igen. Az akut légzési elégtelenség ritkább okai lehetnek:

- **légmell**
 - **tüdőembólia**
 - **szívelégtelenség**
- } *A gondozóknak az alapszintű újraélesztési kompetenciákat (ABC/BLS) kell alkalmazniuk, miközben a szakszerű orvosi segítségre várnak*
- **megváltozott tudatállapot – nyugtalanság vagy levertség.**
 - **gázok miatti hasi puffadás:** maszkkal történő mechanikus lélegeztetés közben fordulhat elő. Ilyenkor a gondozó gyomorszonda* segítségével megpróbálhatja eltávolítani a levegőt a gyomorból (percutan endoszkópos gastrostomia vagy nasogastricus szonda behelyezése különösen 1-es típusú SMA-ban szenvedő betegek esetében). Jelentős bélpuffadás esetén végbélszonda vezethető be.
 - **Gyakori és/vagy tartós hányás.**



Egyszerűbben mondva

- ✘ **Az akut légzési elégtelenség olyan állapot,** amikor a légzés elmarad a megfelelőtől, és a betegnek erőlködni kell a lélegzetvételnél. Egyes esetekben ez odáig fajulhat, hogy a legnagyobb erőfeszítések ellenére nem sikerül fenntartani a légzést.
- ✘ **A gyermeket védeni kell a légúti fertőzésektől,** a vírusoktól és a baktériumoktól, mert a problémák rendszerint valamilyen fertőzéssel kezdődnek.
- ✘ **Ha a gyermeknél nyelési nehézség vagy reflux (GERD) esetén,** fennáll a veszélye annak, hogy az étel vagy a gyomortartalom a légutakba jut és a gyermek állapota hirtelen romlik.
- ✘ **Jelek, amelyek arra utalnak, hogy a gyermek rosszul van :** gyors és ziháló levegővétel, amelyet a has fokozott mozgása kísér; a gyermek kitágítja az orrlyukát, elmozdítja a fejét, de nem tud a megszokott módon beszélni, illetve ha sír, nehéz megvigasztalni, valamint az orrából vagy a szájából sárga vagy zöldes színű váladék jön.
- ✘ **Figyelembe kell venni, hogy ballonnal vagy maszkkal történő lélegeztetésnél** előfordul, hogy levegő jut a gyomorba. Ilyenkor gastrostomiát (PEG) vagy az orron keresztül a gyomorba vezetett szondát kell alkalmazni, hogy távozzon a levegő.



5

A gyermek nem tudja megfelelően szabályozni az ételek és/vagy a nyál lenyelését. Mit jelent ez?

A nyelési nehézségekkel küzdő betegekre (bulbáris/nyelő vagy garat izmok) általában elégtelen kalória- és folyadékbevitel jellemző. A bulbáris károsodás lehet a felelős a – még a jobb időszakban is jelentkező – hirtelen akut légzési elégtelenségért, amelyet a gyomortartalom vagy a nyál hirtelen belélegzése, vagy az étkezés közbeni fulladásos roham válthat ki. A szülőknek és az egészségügyi dolgozóknak tisztában kell lenniük azzal, hogy a bulbáris károsodás klinikai vagy oximetriás megfigyelést tesz szükségessé.



A gondozóknak és mindazon személyeknek, akik bulbáris zavartól szenvedő gyermeket vagy beteget ápolnak, rendelkezniük kell az alapszintű kardiopulmonális (szív-légzési) újraélesztéshez szükséges kompetenciákkal (PBLS/BLS), hogy kezelni tudják az esetleges akut légzési elégtelenséget vagy szív- és légzésleállást.

6

Hogyan ismerhetem fel, hogy a gyermek ételt vagy nyálat lélegzett be, illetve mikor kell gyanakodnom?

Az étel vagy a nyál étkezés közben vagy azt követően történő belélegzése, amelyet a gyomortartalom légutakba való visszaáramlása okoz, azonnali vagy észrevétlen tünetekkel is jelentkezhet. Utóbbi esetben nehézséget jelenthet a légzési rendellenesség eredetének megkülönböztetése. A gyermeknél jelentkezhet köhögés, láz, nehézlégzés, és – legalábbis kezdetben – gyanított fertőzés elleni kezelést fognak felírni számára. Egyedül a tünetek tartóssága, valamint adott esetben az alsó légutakat érintő, visszatérő fertőzésekre utaló jelek megléte irányíthatja majd a diagnózist a gastrooesophagealis refluxbetegség felé.

A garatizmok elégtelen működése hirtelen és nagyon súlyos légzőrendszeri tüneteket is okozhat. Különösen az 1-es típusú SMA-ban szenvedő gyermekeknél fordulhat elő az emésztőrendszerből a légutakba jutó anyag okozta „fulladás”. Ilyenkor a véroxigénszint hirtelen lezuhan, a gyermek arca elkékül, nehézlégzés lép fel, a pulzoximéter nagyon alacsony véroxigénszintet is jelezhet, akár légzésleállás is bekövetkezhet.

Ilyen esetekben meg kell próbálni felszabadítani a légutakat (orrszívóval és/vagy köhögte-tőgéppel)*, és haladéktalanul meg kell kezdeni az újjáélesztést. Az ehhez hasonló események kiszámíthatatlansága miatt fontos (amennyiben a garatizmok gyengesége áll fenn), hogy a gyermekre mindig csatlakoztatva legyen a pulzoximéter, illetve állandóan felügyelje őt olyan személy, aki járatos az újjáélesztési technikákban.



Orrszívó



Köhögtetőgép



7

Hogyan tudhatok előre egy jövőbeni, otthon bekövetkező klinikai állapotromlás veszélyéről?

A klinikai referenciaközpont el tud látni ezekkel az információkkal. El kell végezni a szükséges vizsgálatokat, hogy ki lehessen értékelni a súlyos klinikai állapotromlás esetleges veszélyét. Ez az előrejelzés a köhögési deficit műszeres klinikai kiértékelésén is alapszik:

- **A 12 év alatti gyermekek esetében** a veszély a klinikai állapot és az egy év alatt elkapott légúti fertőzések száma alapján becsülhető meg;
- **12 évesnél idősebb betegek esetében** a kockázatértékelés a köhögés alatt kiáramló levegő sebességének (PCF) méréséből származik. Amennyiben a PCF-érték 270 l/perc alatt van, az állapotromlás veszélye nagyobb. A légzésfunkciós vizsgálatok (FVC, FEV1 stb.) szintén előre jelzik a klinikai állapotromlást;
- **Együttműködő gyermek esetében** célszerű a lehető leghamarabb megmérni az FVC-t, hogy kiértékelhető legyen a köhögési deficit akut légzési elégtelenség veszélye. A PCF esetében referenciaértékek is használhatók, amelyek rendelkezésre állnak a 12 év alatti gyermekeknél is.

Ahogy a fenti bekezdésekben már ismertettük, a bulbáris/garat gyengeség és a GERD hozzájárulhatnak a klinikai állapotromláshoz.

Egyszerűbben mondva

- ✘ **Amikor a gyermeket kiengedik a kórházból, a szülőket minden esetben figyelmeztetni kell, hogy akut légzési elégtelenség léphet fel, illetve tájékoztatni kell őket, hogy mi a teendő ilyen esetben.**
- ✘ **A referenciaközpontnak mindig tájékoztatnia kell a szülőket, amennyiben a betegség lefolyása és az elvégzett vizsgálatok felvetik az otthoni gyors vagy hirtelen rosszabbodás lehetőségét.**
- ✘ **A háziorvosnak és a gyermekorvosnak nem szabad megfélemedeznie arról, hogy a hirtelen állapotromlásnak kevésbé gyakori oka is lehet.**
- ✘ **A gyermeket védeni kell a fertőzésektől – legyenek azok vírusos vagy bakteriális eredetűek –, mert a légzési problémák rendszerint valamilyen fertőzéssel kezdődnek.**
- ✘ **Ezeknél a gyermekeknél az elégtelen táplálék- és folyadékbevitel rosszullétet okozhat.**
- ✘ **Ha a gyermeknek nyelési nehézségei vannak, hirtelen légzési problémái adódhatnak. Ezért pulzoximéter segítségével mindig ellenőrizni kell a légzési paramétereit.**
- ✘ **A nyelési nehézségekkel küzdő gyermek közelében mindig ott kell tartózkodnia egy, az újjáélesztésben jártas személynek, mivel hirtelen szív- és légzésleállítás veszélye áll fenn.**
- ✘ **A gyermeket ápoló szülőnek vagy gondozónak tudnia kell, hogyan segítse a gyermeket a légzésben az AMBU ballon segítségével, maszkkal vagy légcsőmetszéses kanüllel, illetve hatékonyan kell alkalmaznia a köhögőtetőgépet.***



8

Hogyan előzhető meg az akut légzési elégtelenség és annak előrehaladása?

A szülőket és az egészségügyi dolgozókat a referenciaközpontnak tájékoztatnia kell az akut klinikai állapotromlás veszélyéről, illetve képzésben kell részesülniük annak kezeléséről.

A szülők, gyámok vagy egészségügyi dolgozók képzésének tartalmaznia kell a következőket:

- A. Készségelsajátítás** az életveszély jeleinek és tüneteinek kiértékelésével kapcsolatban, valamint az ezek megoldására irányuló képzés;
- B. Rooming-időszak** (mindennapi élet védett szobában) az otthoni betegápolás berendezéseivel (eszközök, lélegeztető, pulzoximéter, orrszívó stb.), amelyet a kórházban kell eltölteni még a hazaengedés előtt;
- C. Hozzájutás az alapvető lélegeztetőkészülékekhez a kórházból való elbocsátás pillanatában:**
 - hordozható orrszívó póttakkumulátorral és tartalék alkatrészekkel [1. ábra];
 - hordozható gyermek pulzoximéter [2. ábra];
 - önfelfújó ballon (AMBU) és maszk, a beteg testméreteihez igazodóan [3. ábra];
 - hordozható köhögőtetőgép önálló akkumulátorral és a fogyóeszközökkel [4. ábra];
 - hordozható mechanikus lélegeztetőkészülék párasítóval[5. ábra];

1. ábra



2. ábra



3. ábra



4. ábra



5. ábra



D. A szülők, gondozók és otthoni betegápolással foglalkozó egészségügyi dolgozók képzése, amelynek tartalmaznia kell az alább felsorolt készségek elsajátítását:

- az AMBU használata mellkastágításhoz és vészhelyzetben [6. ábra];
- a köhögtetőgép használata;
- szájon és orron át történő lélegeztetés sürgősségi jelleggel is [7. ábra];
- a légutak párásítása;

6. ábra



7. ábra



- a mechanikus lélegeztetőkészülék kezelőfelületének használata: megfelelő pozicionálás a bőr/arc sebesedésének elkerülése érdekében;
- tracheostomás kanül cseréje, amennyiben szükséges (a kanül cseréjét a légcsőműtét utáni kórházból való elbocsátást megelőzően kellene megtanítani, hogy az illető biztonságosan tudja kezelni a kanül esetleges szivárgását vagy akadályoztatását);
- Basic Life Support (BLS): a kardiopulmonális újraélesztési technikákkal (CRP) kapcsolatos képzettség;
- a lélegeztetőkészülék jelzéseinek felismerése és nyomon követése;

- a gyermek biztonsági testhelyezeteinek ismerete és használata [8. ábra], különös tekintettel a vészhelyzetekre[9. ábra]: az oldalán fekvő és a hason fekvő póz segít megóvni a gyermeket a nyál vagy a gyomortartalom belélegzése ellen, amennyiben bulbáris gyengeségben szenved.

8. ábra



9. ábra



A kórházból történő elbocsátás előtt MEGVIZSGÁLANDÓ:

- A. a beteg jól alkalmazkodik-e az új felszerelésekhez és eljárásokhoz;
- B. a szülők/gonozók/egészségügyi dolgozók képzettsége, tapasztalata és hozzáértése megfelelő a berendezések használatához és az SMA-ban szenvedő gyermekkel való bánásra.

Az elbocsátás előtt a referenciaközpontnak meg kell bizonyosodnia arról, hogy az alapvető légzéstámogató eszközöket értékesítő vállalat gondoskodott az alábbiakról:

- A. akkumulátoros tápegységgel, beleértve az autós akkumulátortöltőket látta el az alábbi eszközöket:
 - Párásítós légzőkészülék;
 - Pulzoximéter;
 - Orrszívó;
 - Önálló akkumulátorral rendelkező köhöggetőgép.
- B. technikai segítségnyújtás, amely napi 24 órában működik Olaszország bármely pontján;
- C. második tartalék lélegeztetőkészülék biztosítása, ha a gyermeknek napi több mint 16 óras mechanikus lélegeztetésre lenne szüksége;
- D. technikai segítségnyújtás elérhetősége utazás esetén is.

Az utazási vészfelszerelésnek a kórházból történő elbocsátás pillanatától kezdve – és általában mindig – a gyermek közelében kell lennie, és konkrétan az alábbiakat kell tartalmaznia:

- A. AMBU ballon a kézi újraélesztéshez, megfelelő méretben, megfelelő méretű maszkkal:
 - 0,5 literes AMBU + 1-es méretű maszk legfeljebb 10 kg testtömegű csecsemő részére;
 - 1 literes AMBU + 2-es méretű maszk legfeljebb 20 kg testtömegű gyermek részére;
 - 1,5 literes AMBU + 3-as méretű maszk legfeljebb 20 kg testtömegű gyermek részére;
- B. tracheostomás kanül a jelenlegi méretben és egy kisebb méretű (ha a beteg légcsőmetészen esett át);
- C. síkosító zselé vagy -oldat;
- D. segélyhívó számok;
- E. ollók;
- F. néhány ampulla fiziológiás sóoldat a belső váladékok esetleges szárazsága ellen, illetve azok felszívódásának megkönnyítésére.

Fontos a gyermek alábbiak szerinti beoltása:

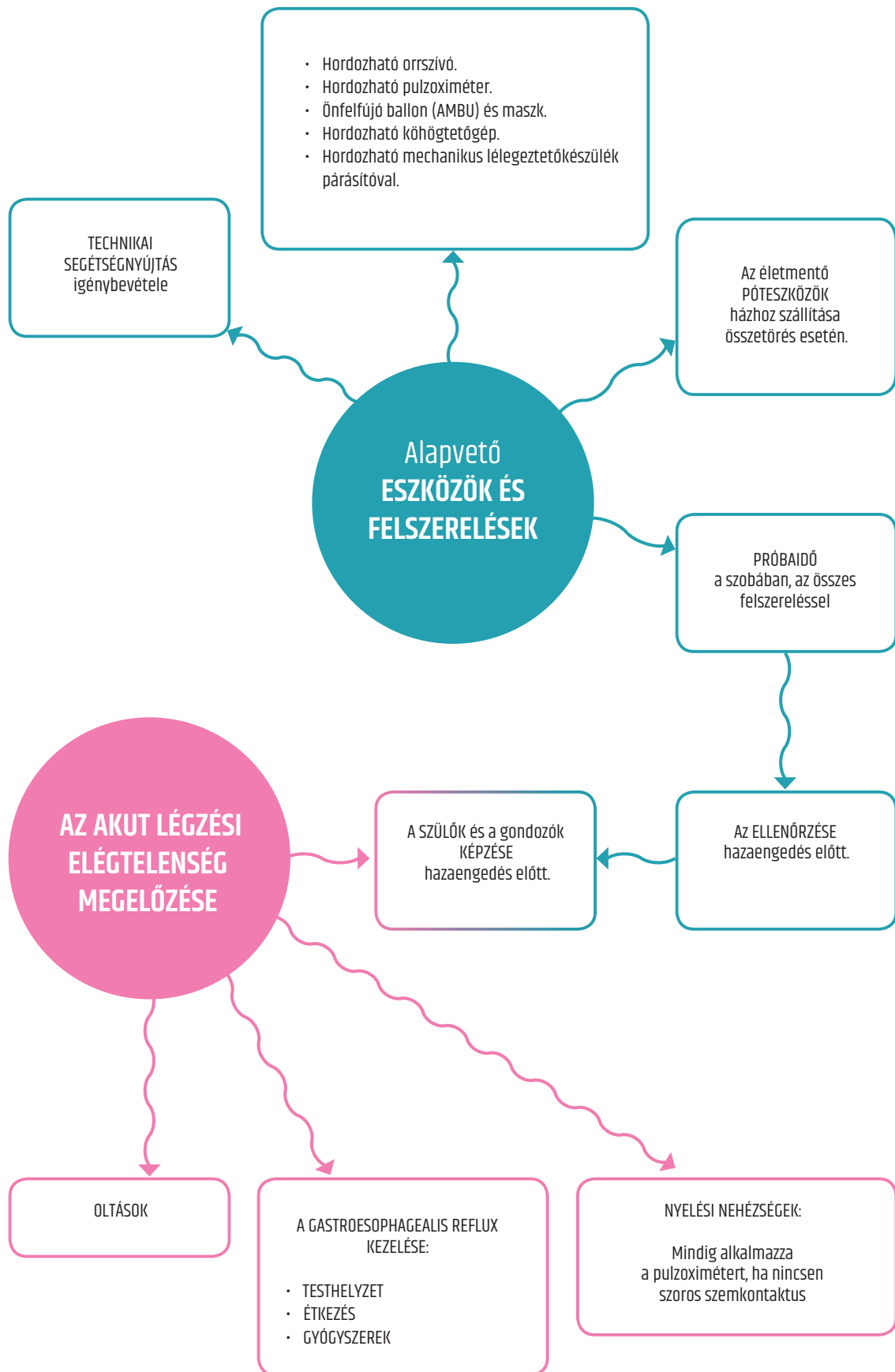
- Átfogó oltási program;
- Influenza elleni oltások beadása;
- Monoklonális ellenanyagok a legkisebb betegek számára az óriássejtes tüdőmegbetegedést okozó vírus ellen (palivizumab), az országos egészségpolitikának megfelelően.

A referenciaközpont orvosa a klinikai szükségesség alapján mérlegelheti a támogató kezelések vagy a kiegészítők lehetőségét.

Egyszerűbben mondva

- ✘ A szülőknek, a gondozóknak és az otthonápolási dolgozóknak a kórházból történő elbocsátást megelőzően képzést kell kapniuk.
- ✘ A szülőknek és a gondozóknak időt kell tölteniük a beteggel az elbocsátást megelőzően, hogy megtanulják az otthonápolás alapjait.
- ✘ Az elbocsátást megelőzően a szülőknek és a gondozóknak képzésük sikerességének bizonyítására felmérést kellene kitölteniük.
- ✘ Mindig szükség van tartalékra az eszközökből, illetve arra, hogy a légzőkészülékekért felelős vállalat 6–12 órán belül gondoskodjon a lakóhely szerinti technikai segítségnyújtásról;
- ✘ Ha a családtag utazásra indul vagy házon kívül tartózkodik, a családtagoknak mindig magukkal kell vinniük egy táskát mindazon tárgyakkal, amelyek a gyermek biztonságát szolgálják.
- ✘ A lakóhelyre küldött eszközök között kell lennie az önfelfújó ballonnak (AMBU), amely hasznos a légzőtornához, valamint adott esetben a légzésleállítás által sújtott gyermek újraélesztéséhez.
- ✘ Az összes oltást be kell adatni (külön emlékeztetünk az influenza elleni oltásra).
- ✘ Hasznos lehet, ha az orvos mérlegeli monoklonális ellenanyagok felírásának lehetőségét az óriássejtes tüdőmegbetegedést okozó vírus (palivizumab) ellen, valamint a klinikai szükségesség szerint fontolóra veszi a támogató kezelések vagy a kiegészítők alkalmazásának lehetőségét.





9

A pulzoximéternek folyamatosan csatlakoztatva és bekapcsolva kell lennie?

A pulzoximéternek folyamatosan aktívnak kell lennie, amikor a gyermek maszkos mechanikus lélegeztetésben vagy légcsőmetszésben részesül, vagy ha bulbáris gyengeségben szenved, amelyet a gondozók nem láthatnak közvetlenül. Továbbá a pulzoximéternek a szaturáció rendszeres értékelésének céljából mindig rendelkezésre kell állnia, illetve mindig, amikor szokatlan tünetet veszünk észre a gyermekén.

Oda kell figyelni azokra az égési sérülésekre, amelyeket a szaturációt érzékelő, piros fényű szenzor keltette állandó hő okoz.

Egyszerűbben mondva

- ✘ A pulzoximétert MINDIG alkalmazni kell, amikor a gyermek mechanikus lélegeztető-készülékre van kötve és nem felügyeli senki; amikor légzési nehézséggel küzd, és nem figyelik közelről; illetve amikor légúti fertőzése van.



10

Hogyan azonosítsuk és kezeljük a deszaturáció nélküli akut légzési elégtelenséget?

A szülőket, egészségügyi dolgozókat, az általános orvost és a sürgősségi segélyszolgálatot (104 vagy 112) előre figyelmeztetni kell arra, hogy olyan beteg van jelen, aki fokozottan ki van téve az állapotromlás és az akut légzési elégtelenség kockázatának.

- Az akut légzési elégtelenség legalább egy vagy több tünetének kell fennállnia.
- Emlékeztetünk arra, hogy a nyál vagy a gyomortartalom belélegzésével (GERD) összefüggő események esetében a tünetek gyorsabban alakulhatnak ki, hirtelen deszaturációval, illetve nehézlégzéssel vagy légzésleállással együtt.

Az akut légzési elégtelenség állapotában lévő gyermek vagy beteg számára jótékony hatású:

- a légzési fizioterápia alkalmazása (pl. AMBU segítségével);
- a hason vagy az oldalt fekvés;
- az orron/garaton keresztül történő lélegzés;
- a sóoldatporlasztók (fiziológiás sóoldattal történő inhalációs terápia).

Ha GERD-et diagnosztizáltak, a kezelésnek a következőből kell állnia:

- alvás során az anti-Trendelenburg testhelyzetet kell elősegíteni (váll/fej megemelve).



Megjegyzés: figyeljünk oda az 1-es típusú SMA-ban szenvedő gyermekekre, akiknél a megemelt fej/váll befolyásolhatja a diafragmatikus légzést. Náluk a hason fekvő helyzetet javasoljuk, a fej oldalra fordításával (biztonsági testhelyzet) [10. ábra];

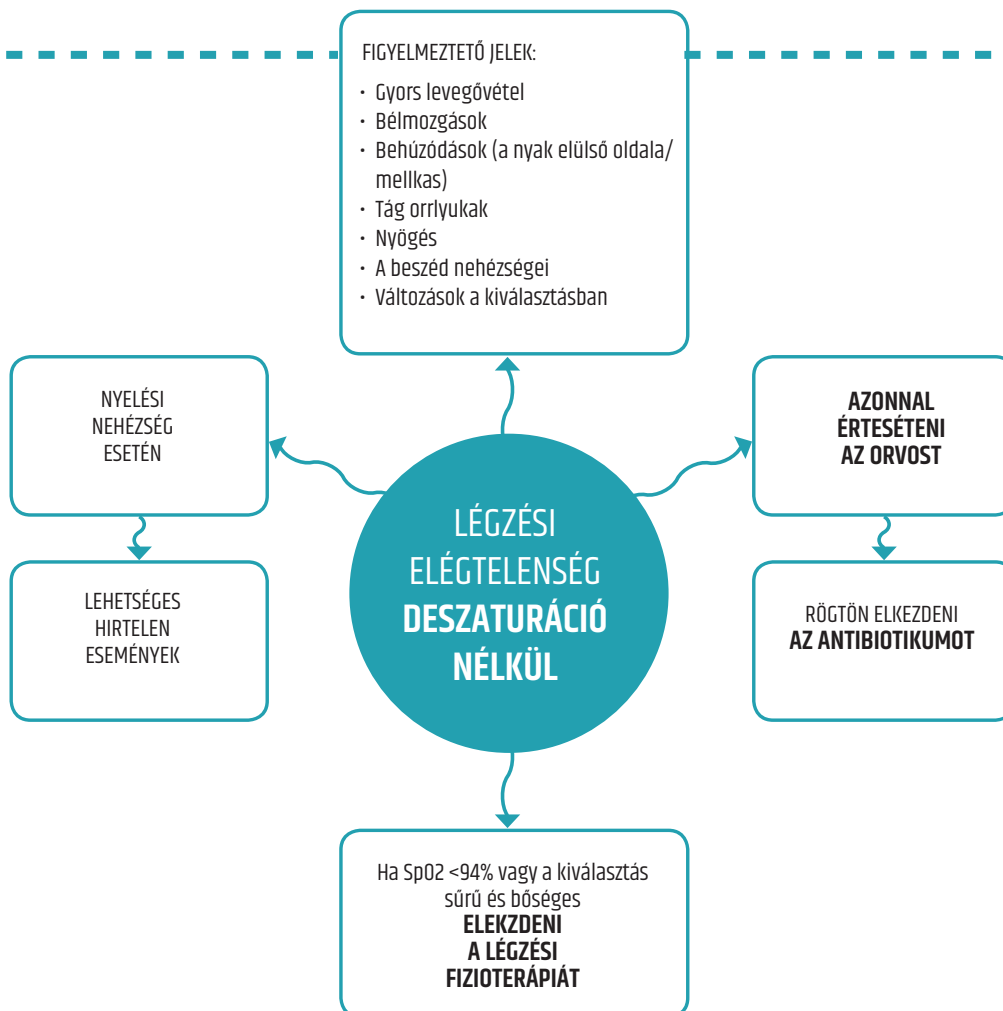
10. ábra



- b.** étkezések beosztása;
 - c.** az étkezések sűrűségének növelése;
 - d.** speciális gyógyszerek alkalmazása.
-
- Amennyiben fertőzés gyanúja merül fel, az antibiotikumos kezelést korán el kell kezdeni. Választásunknak először egy széles hatásspektrumú készítményre kell esnie. Ezzel egyidőben meg kell kezdeni a légutak váladékának kórkozó vizsgálatát. Az első kezelési mód kudarca esetén az antibiotikumot egy, a Pseudomonas és a Staphylococcus ellen specifikusabban ható készítményre kell cserélni.
 - Mérlegelni kell továbbá a Candida-fertőzés lehetőségét (gyakori, „szájpenészt” okozó gombáról beszélünk, amely az emésztőrendszerből vagy a gastrostomából érkezhets), különösen, ha a beteget savlekötővel vagy protonpumpagátlóval kezelik, és így gombaelenes szert alkalmazhatunk.

Egyszerűbben mondva

- ✘ Ha a gyermek refluxtól szenved, érdemes lehet sűrűbben adni neki kevésbé kiadós ételt, a felsőtestét pedig kissé megemelni alvás közben (Megjegyzés: az 1-es típusú SMA-ban szenvedő gyermek esetében a megemelt fej/váll azonban akadályozhatja a megfelelő diafragmatikus légzést).
- ✘ Az orvos próbálkozhat reflux elleni gyógyszerek felírásával.
- ✘ Különösen akkor kell azonnal elkezdni az antibiotikus kezelést, ha a gyermek rosszul kezdi érezni magát, ha pedig a széles spektrumú antibiotikum nem használ, rövid időn belül le kell cserélni egy hatásosabbra.



11

Hogyan kezeljük az akut légzési elégtelenséget, ha alacsony az oxigénellátás?

Légúti fertőzésnél az oxigénszaturáció 94% alá csökkenése gyakran előfordul.

A kezelés célja, hogy normalizálja a gázanyagcserét azáltal, hogy felszámolja azokat a helyeket, ahol a levegő nem jut el a hörgőkig, illetve optimalizálja a fizioterápiát. A súlyosabb betegségekben szenvedő páciensek esetében a fejlett és invazív kezeléseket korlátozó döntéseket előre kell meghozni.

Ha a szaturáció kisebb mint 94%:

- **Klinikai állapotromlás esetén előzetesen figyelmeztetni kell az általános orvost.**
- **Mihamarabb el kell kezdeni a légzési fizioterápiát**, amely a pulzoximéter által mért eredménytől függ majd. A 94% alatti értékek atelektáziára is utalhatnak (ez azt jelenti, hogy a tüdő bizonyos területeibe nem jut el a levegő), amelyet váladékfelhalmozódás okoz. A fizioterápia AMBU ballonnal és maszkkal való lélegeztetésből áll (amely rögtön alkalmazható elsősegélyként, amennyiben súlyos oxigénhiányos állapot jelentkezik) [11. ábra].
- **El kell kezdeni a köhögéstámogatást** (befúvások AMBU ballonnal és maszkkal, air stacking technikával, hasfelnomás, köhögőgépet) [12. ábra], amikor a szaturáció 94% alá csökken, vagy amikor zavaró és elmozdíthatatlan váladékot tapasztalunk, hogy megszüntessük az atelektáziát és helyreállítsuk a kívánt oximetriás értékeket, vagyis 94% fölé vigyük a véroxigénszintet. Köhögéstámogatásra a légúti váladékozás miatt is szükség lehet, amennyiben azt a beteg rosszul viseli, illetve nehézlégzés esetén.

11. ábra



12. ábra



- **Amennyiben a fizioterápia és a köhögéstámogatás hatástalannak bizonyul a megfelelő szaturáció visszaállításában, nem invazív mechanikus lélegeztetést (NIV) kell alkalmazni.** Akut légzési elégtelenség fennállásakor a NIV hosszabb időn keresztül is alkalmazható, ébrenléti állapotban, vagy akár napi 24 órában is.
- **Ha a beteg még nem részesült nem invazív lélegeztetéssel (NIV) kapcsolatos képzésben, hipoxiás akut légzési elégtelenség esetén** (oxigén <92%, nem lehet viszszafordítani köhögéstámogatási módszerekkel és fizioterápiával) a gyermeket sürgősen kórházba kell szállítani. A szülőnek vagy a gyámnak a mentő megérkezéséig ballonos és maszkos lélegeztetést kell alkalmaznia a tüdőkapacitás javítása és a hipoxia leküzdése érdekében.

- **Hangsúlyozni kell, hogy a CPAP készülék NEM hatásos SMA-ban szenvedő betegek esetében,** különös tekintettel a súlyos 1-es típusú SMA-val küzdő gyermekekre.
- **Akut légzési elégtelenség fennálltakor az 1-es és 2-es típusú SMA-ban szenvedő betegeken segíthet, ha lefektetik vagy Trendelenburg-pozícióba helyezik őket** (utóbbi jelentése: enyhén fejjel lefelé), mivel így jobb diafragmatikus funkció érhető el [13. ábra].
- **Akut légzési elégtelenség fennálltakor, illetve nyelési nehézség esetén** a nyál belélegzés veszélyének csökkentése érdekében megfontolandó az antikolinerg gyógyszerek alkalmazása, amelyek mérséklik a nyáltermelést. Ezt az útmutatást azonban esetről esetre kell mérlegelni, mivel az antikolinerg készítmények hatására a hörgőváladék sűrűsége fokozódhat, illetve mellékhatások jelentkezhetnek (vizelet-visszatartás, székrekedés, szemszárazság stb.).
- **Amennyiben a szaturációs érték stabilan 92% alatt van, vagy ha tartósan súlyos nehézlégzés áll fenn,** a betegnek légszomja van, illetve fizikailag kimerült, azonnal tárcsázni kell a 112-es sürgősségi segélyszolgálatot.
- **Tartós nem invazív lélegeztetésnél a száj-orrmaszk használata kerülendő** a belélegzésveszély miatt a bulbáris gyengeségtől szenvedő betegek esetében.
- **A tartós, maszkban történő lélegeztetés során** nyitva kell hagyni a gastrostomiás bemetszést, hogy elkerüljük a hasi puffadást.

13. ábra



- **Hányásnál a gyermeket az oldalára kell fektetni** (stabil oldalfekvés) vagy a hasára, és elszívókészüléket kell alkalmazni [14. ábra] a belélegzésveszély elkerülése érdekében.
- **Akut légzési elégtelenség fennállásakor biztosítani kell a megfelelő és emelt folyadékpótlást** (erre a láz, a megnövekedett légzés és az alkalmazott technikák miatt van szükség).
- **A súlyosabb betegségekben szenvedő betegek esetében** a fejlett és invazív kezelések korlátozásáról szóló döntést előre kell meghozni.

14. ábra



Egyszerűbben mondva

- ✘ A gyermek rosszulléte esetén tanácsos azonnal értesíteni az orvost.
- ✘ Nem szabad megvárni, hogy elteljen az egyébként meghatározott 48-72 óra, amely az SMA-ban nem szenvedő gyermekekre vonatkozik.
- ✘ Ha a szaturáció 95% alá csökken, a levegő nem jut el megfelelően a tüdő minden részébe, ezért a légzési fizioterápia fokozására van szükség, mindaddig, amíg 94%-osnál nagyobb értéket nem érünk el. Nagyobb levegőmennyiség tüdőbe való jutását kell ösztönözni a következők segítségével:
 - légzési fizioterápia;
 - testhelyzet megváltoztatása: megfontolandó a hason fekvés, valamint az oldalon fekvés;
 - el kell szívni a váladékot (hurut) a szájüreg mélyéből és az orrból egyaránt;
 - fiziológiás sóoldatból aeroszolt kell készíteni az enyhülés érdekében.
- ✘ Valahányszor a szaturáció 95% alá csökken, a köhögést meg kell támogatni az alábbi eszközökkel:
 - alhasra kifejtett nyomás a megfelelő módon;
 - köhögtetőgép;
 - egyéb, testtartással kapcsolatos technikák a váladék elmozdítása érdekében, amelyeket addig kell ismételni, amíg az fel nem szakadozik, illetve amelyek akkor alkalmazandók, ha a gyermek fáradtnak bizonyul.
- ✘ Ha a köhögéstámogatás ellenére is alacsony a szaturáció, szükségessé válik a maszkban való lélegeztetés, függetlenül attól, hogy a gyermek ébren van.
- ✘ Olykor a mechanikus lélegeztetést napokon keresztül, megszakítás nélkül kell végezni, mindaddig, amíg a gyermek nem kezd felépülni a fertőzésből.
- ✘ Ha a szaturáció nem javul, és ha a gyermek nagyon el van fáradva, tárcsázni kell a 104-es vagy 112-es telefonszámot a kórházi kezelés érdekében.
- ✘ Mindig kórházi kezelésre szorul a lélegeztetőkészülék nélküli gyermek, illetve az a gyermek, akinek a köhögéstámogató technikák ellenére 92% alatt van a szaturációja. A mentők kiérkezése előtt a már ismert technikákat kell folytatni: AMBU, köhögtetőgép, alhasi nyomás a váladék elmozdítása és felszívása céljából.

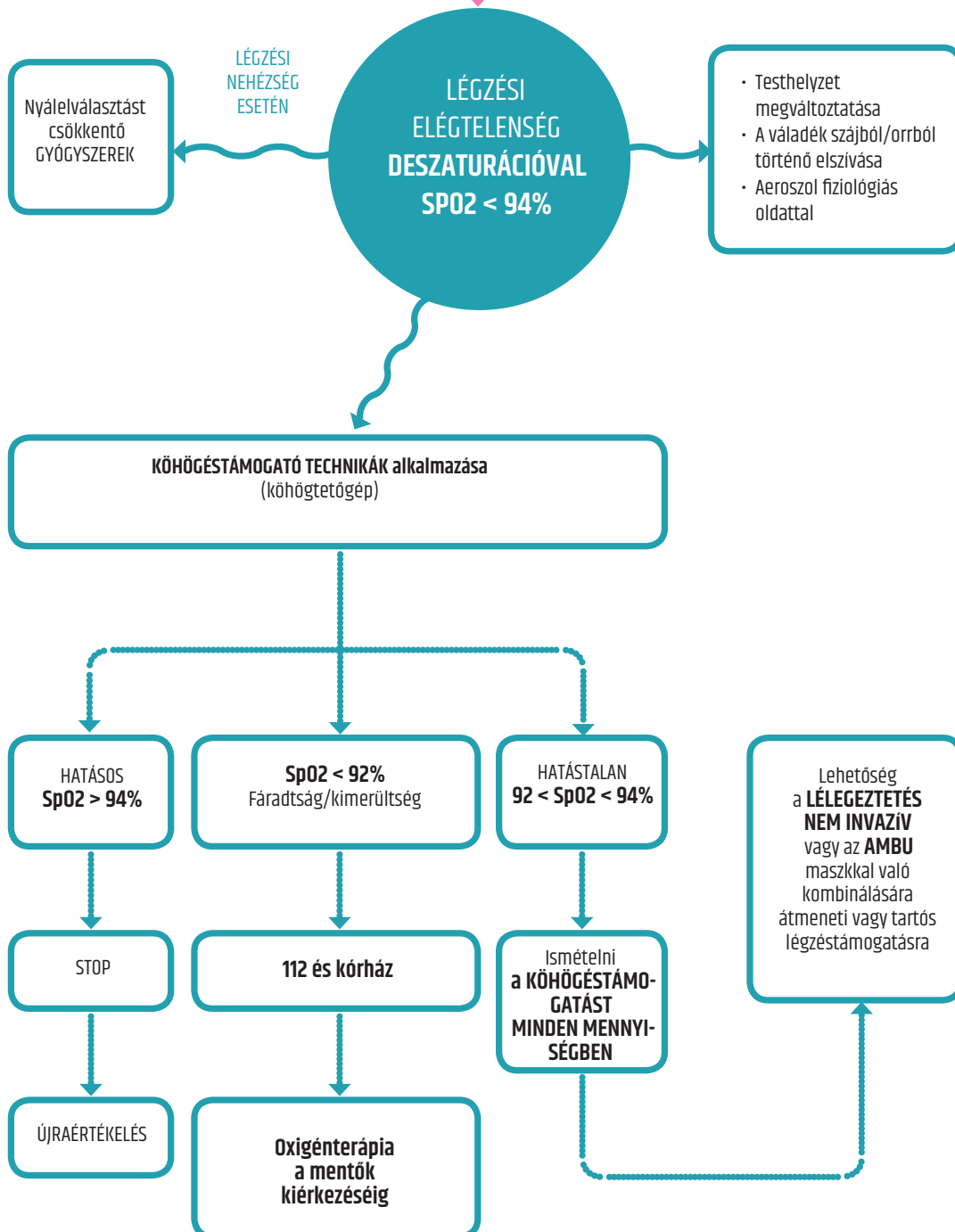


- ✘ Ha az SMA-s gyermek légszomjat produkál, a CPAP nem segít, ugyanis túlságosan alacsony nyomást hoz létre. Az AMBU alkalmazásának folytatását javasoljuk.
- ✘ Ha a gyermek szervezetében nagy mennyiségű zavaró váladék gyűlt fel (hurut), aki légszomjat produkál, folytassuk az alhasra gyakorolt nyomással, hogy megtámogassuk a köhögést, köhögőtőgéppel kombinálva.
- ✘ Kerüljük az ülő testhelyzetet (antigravitációs hatása miatt tovább fokozza a légzési nehézségeket).
- ✘ Fertőzés miatt kialakuló nehézlégzés esetén, amelyen a nyál lenyelésének nehézsége is hozzáadódik, célszerű megfontolni nyáltermelést csökkentő gyógyszerek alkalmazását. Ezen készítmények alábbi hatásai miatt fontos azonban az óvatosság:
 - akadályozhatják vagy csökkenthetik a vizeletkiválasztást;
 - a hörgőváladék fokozott sűrűsödését idézhetik elő;
 - lelassíthatják a bélmozgást, és ezáltal székrekedést okozhatnak;
 - csökkenthetik a könnytermelést, aminek következtében szemvörösség alakulhat ki. Ebben az esetben gondolnunk kell a szem nedvesítésére.
- ✘ Nem alkalmazható olyan maszk, amely a száját is fedi, mert így fennáll a veszélye annak, hogy a nyál, ahelyett, hogy távozna, a légutakba jut.
- ✘ Ha a gyermek hosszú ideje maszkos lélegeztetésben részesül, ki kell nyitni a gastrostomiás bemetszést, hogy távozhasson a levegő. Ha nem esett át gastrostomián, akkor is ellenőrizni kell, hogy nem jutott-e túl sok levegő a gyomrába, szükség esetén pedig szondával el kell távolítani.
- ✘ Akut légzési elégtelenség fennállásakor gondoskodni kell a megfelelő vízpótlásról: a gyermek szervezete ilyenkor akár a szokásosnál is több folyadékot igényel.
- ✘ Ha a gyermek hány, az oldalára vagy a hasára kell fektetni, hogy a hányadék ne juthasson a légutakba. Szükséges továbbá a gyors elszívás egy nagy szonda segítségével.
- ✘ Fontos, hogy a szülők AZ AKUT ROHAM ELŐTT eldöntsék, az őket pontos információkkal ellátni tudó személyek segítségével, hogy akarják-e, hogy gyermekük kezelése átlépjen egy bizonyos korlátot. Amennyiben az akut roham alatt elvégzett kezelések hatására nem normalizálódik a helyzet, és a gyermek vélhetően túlságosan hosszú ideje szenved, a szülőknek joguk van ahhoz, hogy azt kérjék: **NE VÉGEZZÉK TOVÁBB A KEZELÉSEKET.** Ilyen esetben a kezeléseket ugyan nem szakítják félbe, de arra **KORLÁTOZZÁK**, ami feltétlenül szükséges ahhoz, hogy jól érezze magát a gyermek, anélkül, hogy fájdalmat okoznának neki. Később lehetőség nyílik majd arra, hogy a szülők megvitassák vagy átgondolják korábbi döntésüket, illetve esetleg meggondolják magukat.

FIGYELMEZTETŐ JELEK:

- Gyors levegővétel
- Bélmozgások
- Behúzóadások (a nyak elülső oldala/mellkas)

- Tág orlyukak
- Nyögés
- Váladékokkal kapcsolatos változások
- Beszéddel kapcsolatos problémák



12

A vészhelyzet esetén nélkülözhetetlen önfelfújó ballon vagy AMBU ballon alkalmazható légzési fizioterápiaként is?

Igen: az AMBU [15. ábra] a már ismertetett technikákkal együtt alkalmazva nélkülözhetetlen eszköz az akut légzési elégtelenség kezeléséhez.

Ezenkívül jól használható a légzési fizioterápiához, mivel arra szoktatja a mellkast, hogy nagy mozdulatokat tegyen, amit a neuromuszkuláris betegség akadályozna.

Ezek a gyakorlatok segítenek javítani a mellkasfal rugalmasságát, és megoldani az esetleges atelektáziát (a tüdőszövet olyan részei, amelyekbe a légzés folyamán nem jut el a levegő) [16. ábra].

15. ábra



16. ábra



13

Hogyan és mikor használjuk a köhögtetőgépet a betegség alatt?

A köhögtetőgép [17. ábra], amennyiben a referenciaközpont felírja, a váladék légutakból való eltávolítására és az oxigénellátás javítására használható. [18. ábra]. Az alkalmazás gyakorisága a probléma tartósságától függ. A használat módját és az értékeket, amelyeket időközben is lehet módosítani, egyeztetni kell a referenciaközponttal. Amennyiben a hipoxia tartós, gyakrabban kell használni. Teli gyomorral történő használata nem javasolt. A köhögtetőgép tracheostomás gyermeknél/betegnél is alkalmazandó. A nyomással összefüggő paramétereket a referenciaközpontnak kell feltüntetnie

17. ábra



18. ábra



14

Hogyan kell az inhalációs terápiát végezni?

(aeroszol maszkon át, ambu ballon távtartóval és puffal, ampulla a légzőkörben, mikor alkalmazunk hörgőtágító gyógyszereket)



Az inhalációs terápia tényleges terápia, előírását orvosnak kell ellenőriznie. Nem a család és a gondozók felelőssége.

A légutak kiszáradását gátló párasítást azonban önállóan is elvégezhetjük. A párasítás aeroszolos eszközökkel vagy a légzőkörbe csatlakoztatható párasítóval történhet. A lélegeztetőgép párasítójának kezelése összetett feladat, amellyel a hazabocsátás előtt, vagy legalább a gépi lélegeztetés előírásával egyidejűleg kell foglalkozni. Az aeroszolterápiás gépi párasítást viszont szabadon alkalmazhatjuk. Célja a légúti váladékok nedvességtartalmának növelése. A kibocsátott aeroszolcseppek mérete alapján a pneumatikus eszközök előnyösebbek az ultrahangosoknál.

15

Mikor fordulhat elő hirtelen klinikai állapotromlás nem a légutak miatt, hanem más okból?

A szakirodalomban szereplő okok, amelyek miatt az SMA-ban érintett személy megbetegedhet, a légúti okokon kívül a következők:

- **kardiovaszkuláris eredetű és vegetatív idegrendszeri okok** („szimpatikus” idegrendszer): az SMA-s betegeknél időnként jelentkezhet bradycardia (alacsony pulzus), amely akár eszméletvesztéseket is okozhat. A bradycardia súlyos is lehet, 40 szívverés/percnél alacsonyabb pulzussal. Ez a vegetatív idegrendszer működési zavarára utal.
- **az endokarditisz** (Szívbelhártya-gyulladás): a gasztrosztómás betegeknél előfordulhat, hogy a gasztrosztómán kolonizáció alakul ki, (vagyis mikroorganizmusok telepsznek meg rajta,) amely candida-fertőzést okoz. A candida a szívbillentyűk működését károsító endokarditist is okozhat.
- **A fájdalom az SMA-s betegek körében nagyon gyakori, de alábecsült probléma.** A fájdalmat mindig ki kell vizsgálni, és mindig kezelni kell. A fájdalom akut következményekért is felelős, mivel befolyásolja az alvást, az evést és a pihenést. Fontos, hogy észben tartssuk: a mozdulatlanság és csonttritkulás következtében csonttörések is előfordulhatnak, amelyeknek esetleg nem tulajdonítunk nagy jelentőséget, de amelyek fájdalmat okoznak.
- **A székrekedés zavarhatja a légzést, különösen az 1. és 2. típusú SMA esetében** emiatt mindig ügyelni kell rá és megfelelően kezelni kell.

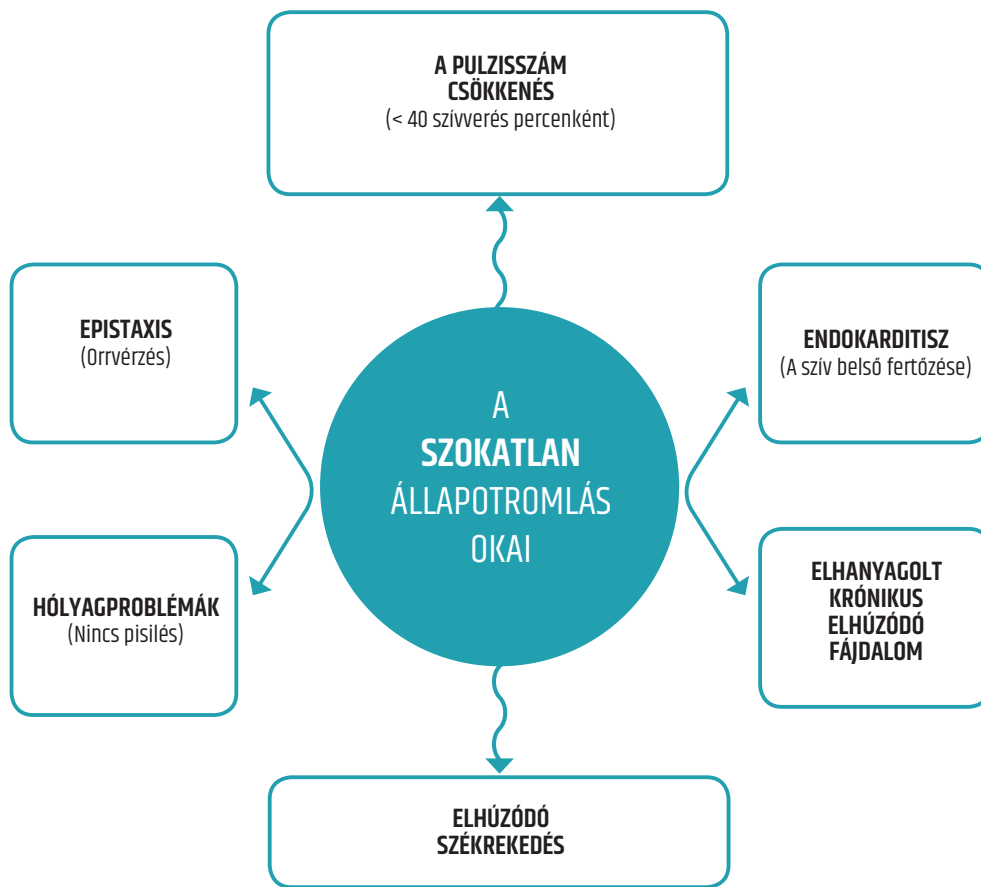
- **A vizelet visszatartása is erős fájdalomforrás, és komoly szenvedést okozhat.** A szakirodalom főleg SMARD, vagyis légzési distressz szindrómával is érintett SMA-betegek esetében említi, de jelentkezhet SMA-betegeknél is
- **Különösen az 1. típusú SMA-val érintett és a non-invazív lélegeztetéshez orrmaszkot használó gyermekeknél** ritkán ugyan, de előfordulhat epistaxis, vagyis orrvérzés. Néhány betegnél az orrvérzés nagyon erős formában jelentkezhet, annyira, hogy a beteg kórházi kezelésre szorul és endotracheális intubációt, azaz légcsőmetszést kell végezni nála, mivel az orrvérzés még a maszkos lélegeztetést is meggátolja.

Egyszerűbben mondva

- ✘ A gyermekek egészségi állapotában a szívritmus zavarai is okozhatnak rosszabbodást. Előfordulhat, hogy a pulzus nagyon lelassul, akár percenként 40 szívverés alá is csökkenhet.
- ✘ Ha a gyermeknél furcsa, nehezen azonosítható fertőzés jelentkezik, akkor egy olyan fertőzésre kell gondolnunk, amely a szív belsejében zajlik, és amelyet egy candida nevű, az emésztőrendszerből származó mikroorganizmus okoz. Ez a fertőzés gyakran a gasztrosztómából ered.
- ✘ Mindig meg kell kérdezni a gyermeket, hogy érez-e fájdalmat. Amikor a gyermek még kicsi, az értékelési skálák segítségével meg kell próbálni felmérni, megérteni, hogy fáj-e valamije, nincs-e szüksége fájdalomcsillapítóra. A tartós fájdalom lerontja az általános jó közérzetet, és légzési kríziseket is okozhat.
- ✘ Mindig ellenőrizni kell, hogy a gyermek normális módon üríti-e székletét (rendesen kakil-e). Ha nem, be kell avatkozni a megszokott ritmus helyreállításához, a székrekedés elkerülése érdekében.
- ✘ Ritkán az is előfordulhat, hogy az izomgyengeség vizeleti képtelenséget okoz. Ha a pocakban (a húgyhólyagban) összegyűlik a pisí, az fájdalmas kríziseket, akár légzési kríziseket is okozhat. Emiatt nem szabad elfeledkezni a gyermek rendszeres pszilésének ellenőrzéséről sem.



- ✘ A gépi lélegeztetéshez maszkot használó gyermekeknél előfordulhatnak súlyos orrvérzések. Ez a jelenség a gyermekhez érkező gáz páratartalmának javításával kerülhető el, és azzal, ha a váladékszívást óvatosan végezzük. Az orrvérzés miatt esetenként akár a kórház felkeresése is szükségessé válhat.



16

Hogyan álljunk a táplálkozás és hidratálás kérdéseihez?

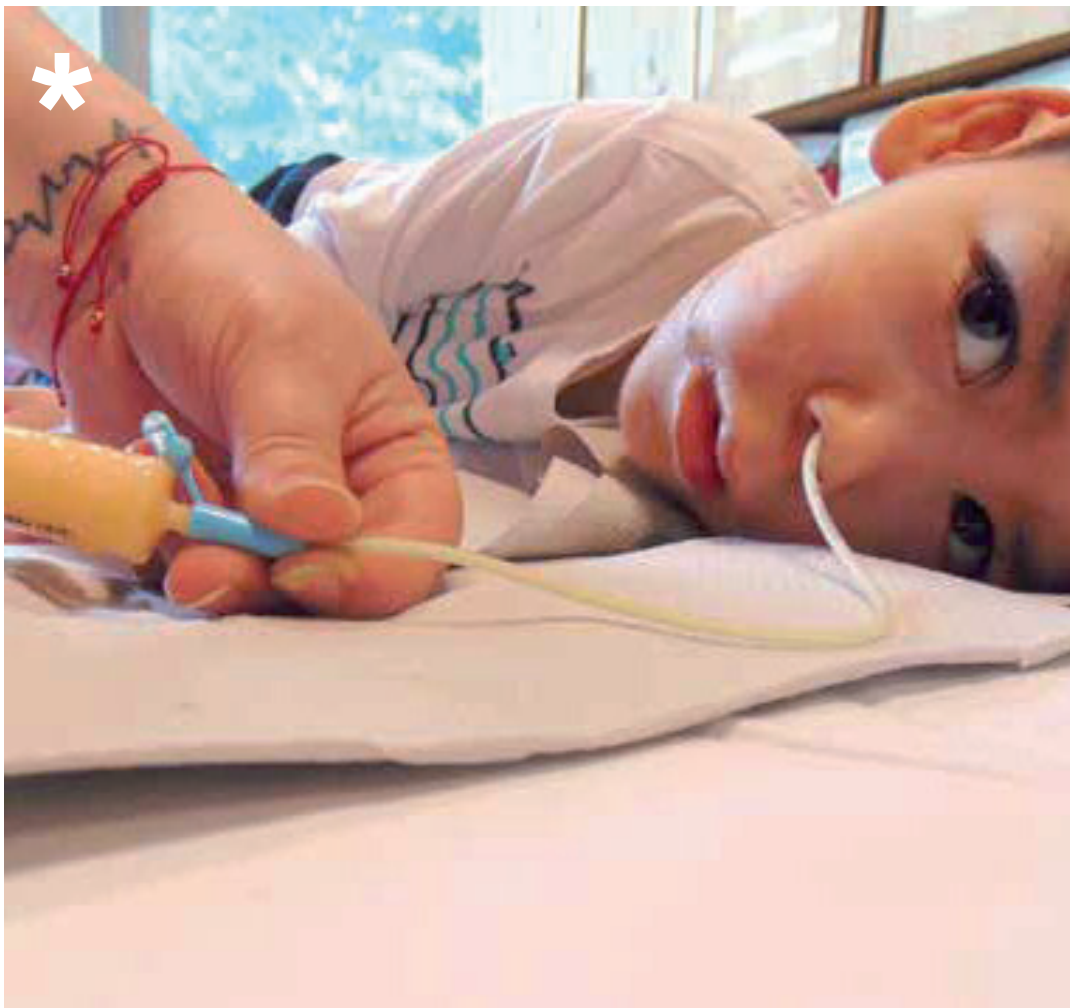
Akut légzési elégtelenség esetén feltétlenül biztosítani kell a megfelelő folyadék- és tápanyagbevittelt.

- El kell kerülni a hosszabb koplalási időszakokat, ez nagyobb gyermekeknél 6, egy év alatti gyermekeknél 4 órát jelent. Ennek érdekében az egészségügyi dolgozóknak és a szülőknek nagyjából ismerniük kell a beteg kalória- és folyadékszükségletét, és tudniuk kell, hogyan biztosíthatják ezek bevitelét.
- Hasznos lehet, különösen az 1. típusú SMA-val érintett gyermekek esetében, ha az egészségügyi dolgozók, a szülők és a gondozók képzést kapnak a nazogasztrikus szonda behelyezéséről, az elégtelen folyadék- és energiabevitel (kalóriabevitel) elhúzódó időszakai esetére.
- Ha otthon nem lehet biztosítani a megfelelő táplálkozási támogatást, kórházi kezelésre lehet szükség.



Egyszerűbben mondva

- ✘ El kell kerülni a hosszú ideig tartó koplalást: A nagyobb gyermekekénél 6, az egy év alattiaknál 4 óránál hosszabb időszakokat. Előfordulhat, hogy amikor a gyermek rosszul van és gép segítségével lélegzik, nem merjük megetetni, mert félünk, hogy visszaöklendezi. Muszáj azonban valamilyen módot találni az étel bejuttatására, másképp a gyermek állapotának rosszabbodását kockáztatjuk, akár meg is betegedhet.
- ✘ Ahhoz, hogy az etetés sikeres legyen az 1. típusú SMA-s gyermek szüleinek és gondozóinak meg kell tanulniuk a táplálószonda (nazogasztrikus szonda) behelyezését.*
- ✘ Ha az etetés az előre eltervezett időpontokban egyáltalán nem jár sikerrel, kórházi kezelésre is sor kerülhet, ahol intravénás úton juttatják be a tápanyagokat.



17

Mit tehetünk az alatt az idő alatt, amikor a klinikai állapot romlik, és mi otthonunkban várunk a tapasztaltabb orvosokra, hogy megváltoztassák a lélegeztetőgép és a köhögőtetőgép beállításait?

Egyes lélegeztetőgépeken kétféle beállítás is elérhető.

Ezekre az esetekre előre meg lehet adni a lélegeztetőgépen vagy a köhögőtetőgépen egy olyan, a beteggondozási centrumban előre jelzett értékek alapján elvégzett beállítást, amelyre az akut légzési elégtelenség fellépése esetén a szülők és/vagy a gondozók átválthatnak.

Sajnos azonban nem minden lélegeztetőgép enged egyszerre két beállítást. Ebben az esetben tanácsos a beteggondozási centrumhoz fordulni, hogy az aktuális klinikai állapot alapján értékeljék a lélegeztetőgép paramétereinek újbóli beállításának lehetőségét.

18

Mi a teendő, ha esetleg oxigén adására kerülne sor?

Az oxigén adását el kell kerülni, mert megakadályozza a légzési elégtelenség gyors felismerését.

Az oxigén otthon kizárólag AMBU-ballonnal, köhögtetőgéppel és lélegeztetőgéppel együtt adható, spontán lélegző betegeknél folyamatos áramlású oxigént soha nem szabad adni! Kizárólag olyankor adjuk így, ha a deszaturáció minden kezelés ellenére fennáll, és a beteg a mentők vagy a betegszállítók kiérkezésére vár, hogy kórházi kezeléshez jusson. Az oxigén áramlását azon a lehető legalacsonyabb szinten kell tartani, amely biztosítja a szaturáció 94/95 fölé és 100 alatti értékét. A gépi köhögtetés alatt használhatunk oxigént a hipoxia elkerülése céljából



19

Melyek a legfontosabb teendők a gégekanült viselő gyermekkel, ha nagyon rosszul van?

A gégekanül okozhat néhány előre látható, mégis váratlan vészhelyzetet: a kanül eltömődhet vagy elmozdulhat, vérzés léphet fel.

A szülőknek és az egészségügyi dolgozóknak ismerniük kell ezeket a veszélyeket, és meg kell tanulniuk, hogy bekövetkezésük esetén hogyan tudnak közbeavatkozni. Nem lehet a szülőket úgy hazabocsátani, hogy nincsenek felkészítve ezeknek a vészhelyzeteknek kezelésére:

- a. a probléma felismerése;
- b. a kanül sürgős cseréje;
- c. beavatkozás abban az esetben, ha nem sikerül újra behelyezni a kanült.

A szülőknek ismerniük kell, és el is kell tudják végezni az alapszintű újraélesztési eljárás (BLS) légcsőkanült viselő gyermekre specializált lépéseit.

20

Mit kell tudnom a légzésleállítás kezeléséről?

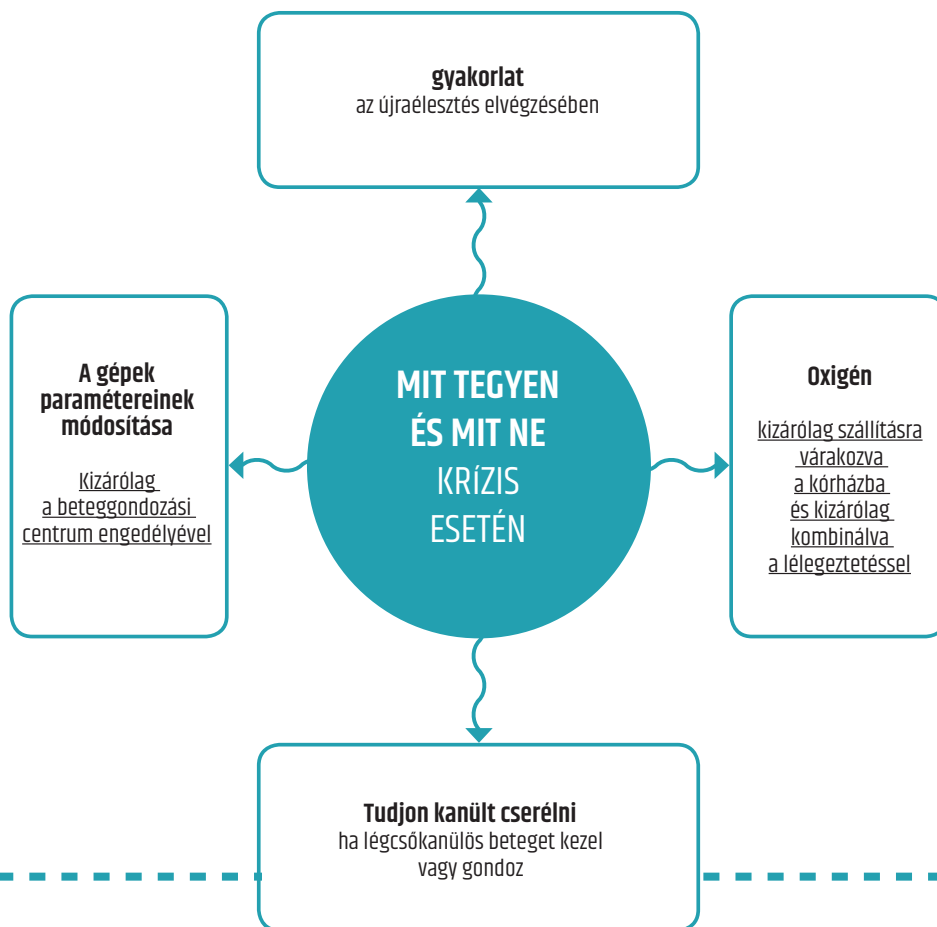
A szülőknek és az egészségügyi dolgozóknak képesnek kell lenniük az alapszintű újraélesztési eljárás elvégzésére. Ezt a hazabocsátást megelőzően felajánlott képzéssel kell biztosítani számukra, és az utánkövetési vizsgálatokon át kell ismételni.

Ennek a képességnek birtokában azonnal és hatékonyan nyújthatnak segítséget légzésleállítás vagy szívmegállás esetén.

Egyszerűbben mondva

- ✘ Lehet, hogy a lélegeztetőgép beállított értékei nem felelnek meg arra az esetre, amikor a gyermek rosszul van. Vannak olyan lélegeztetőgépek, amelyek képesek 2 lélegeztetési program memorizálására, így ha a gyermek légzése romlik, a szülők egy gomb megnyomásával átválthatnak az ilyen esetekre előre beállított második programra.
- ✘ Az oxigént szinte soha nem szabad használni. Oxigén adásának következtében ugyanis a szaturáció megemelkedik, és nem lehet felismerni, ha a tüdő rosszul működik vagy elzáródik. Ez meggátolja azt, hogy a megfelelő mellkasi fizioterápiát végezzék el amikor szükség lenne rá. Adhatunk viszont oxigént akkor, ha úgy döntünk, hogy kórházba visszük a gyermeket. Ebben az esetben lélegeztetés közben, a lélegeztetőgép segítségével adjuk az oxigént.

- ✘ A gépi lélegeztetéshez maszkot használó gyermekeknél előfordulhatnak súlyos orrvérzések. Ez a jelenség a gyermekhez érkező gáz páratartalmának javításával kerülhető el, és azzal, ha a váladékszívást óvatosan végezzük. Az orrvérzés miatt esetenként akár a kórház felkeresése is szükségessé válhat.

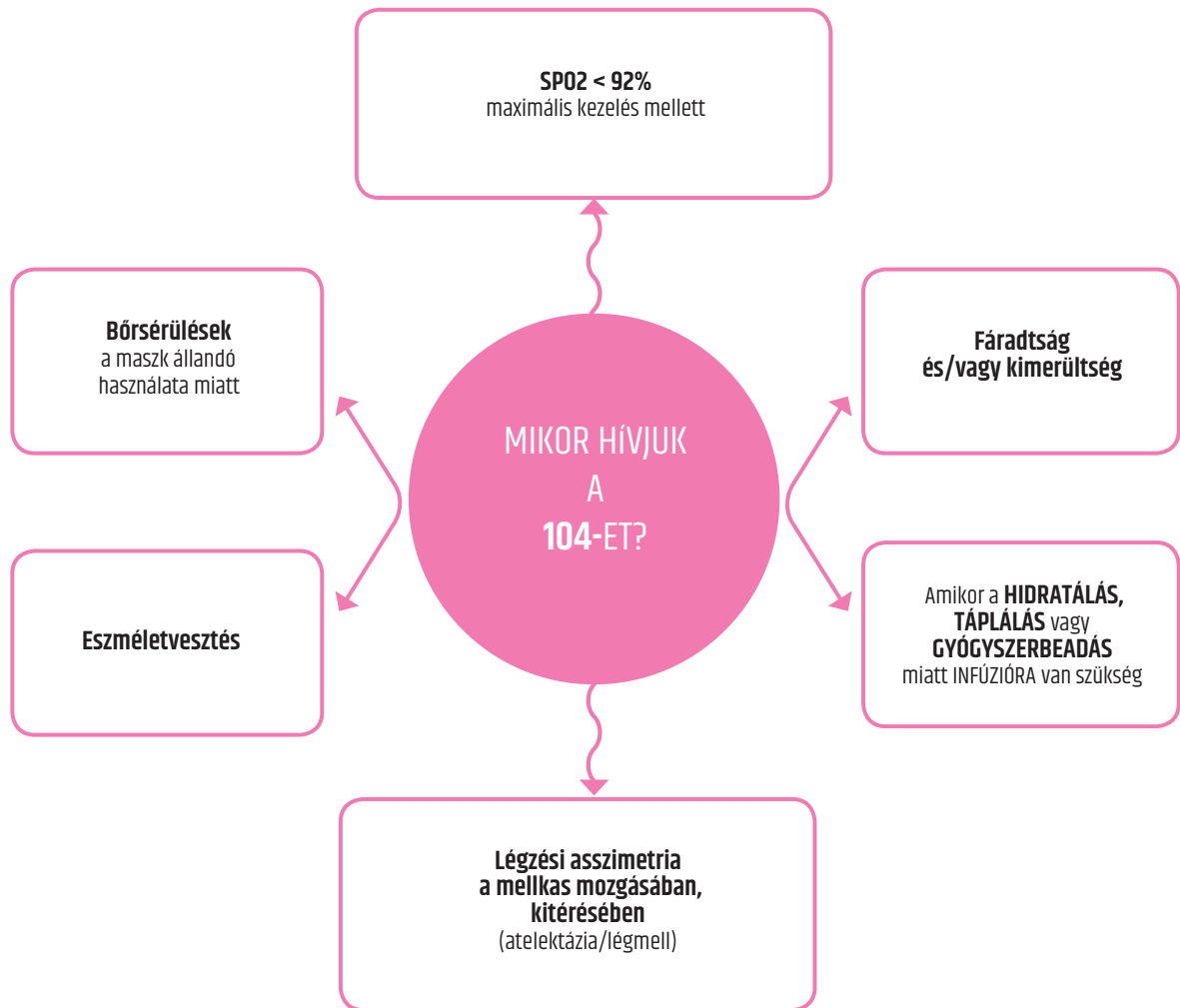


21

Mikor kell elkezdni a sürgősségi kórházi kezeléssel gondolkodni?

Fontolóra kell venni a sürgősségi kórházi kezelést, ha az alábbi felsorolás tételei közül egy vagy több bekövetkezik:

- a.** Az oxigénszaturáció tartósan 92% alatt marad 24 órán át tartó maszkos lélegeztetés, a lélegeztetőgép paramétereinek maximális beállítása és a köhögőtetőgép ismétlődő alkalmazása ellenére is;
- b.** Nehézlégzés fáradtsággal és kimerültséggel társulva;
- c.** Otthon nem tudjuk a lehető legjobb ellátást nyújtani, vagy nem biztosítható a megfelelő táplálás és hidratálás (akár akut gasztroenteritisz miatt is), tartós láz és gyógyszerrel nem kezelt fertőzés mellett, vagy ezek hiányában is;
- d.** A NIV maszk miatt bőrsérülések alakulnak ki és az állapot romlása nélkül más módon nem biztosítható a légzés;
- e.** Eszméletvesztés;
- f.** Légzési asszimetria (légmentes tüdőrészek), amelyet a háziorvos állapít meg (refrakter atelektázia vagy légmell).



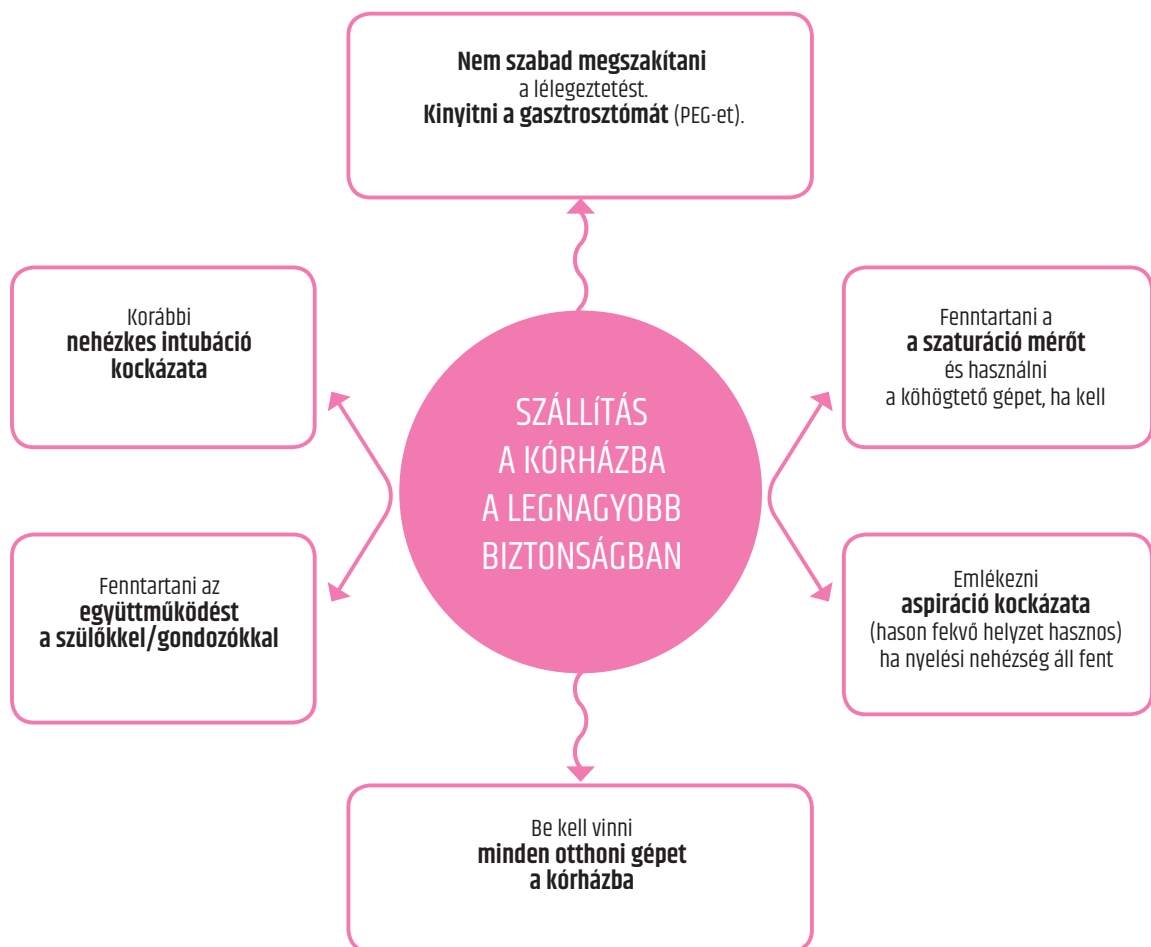
22

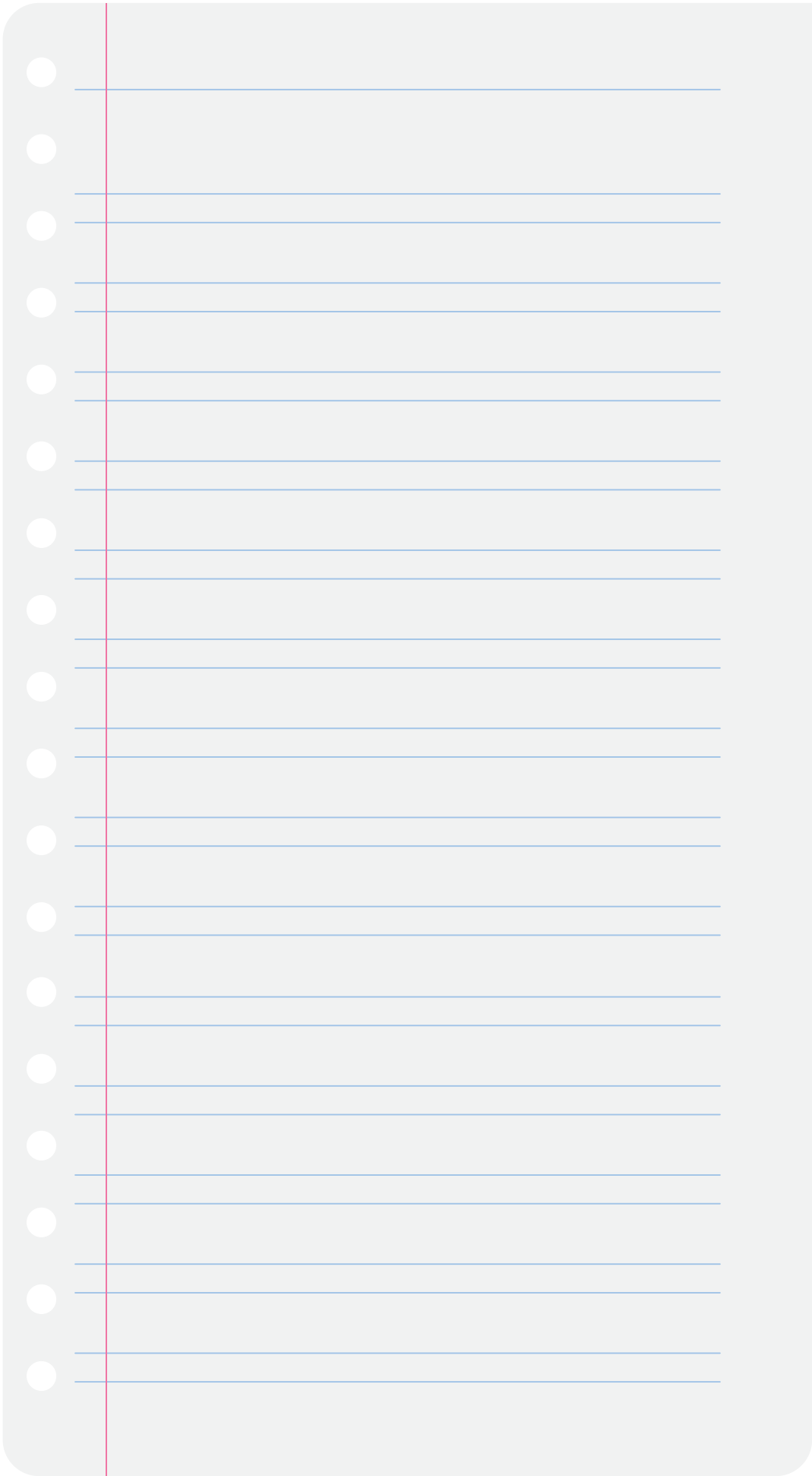
Melyek a legfontosabb teendők, amelyekkel akut légzéselégtelenség esetén biztonságosabbá tehetjük az utat amíg otthonról a kórházba érünk?

- Ha már alkalmazzák a pozitív nyomású lélegeztetést, akkor a szállítás alatt AMBU ballonnal és lélegeztető maszkkal vagy lélegeztetőgéppel kell biztosítani a légzést. Ha a betegnek gasztrosztómája van, a kinyitásával megkönnyítheti a gyomorban felgyűlt gázok kiáramlását, így javíthat a légzésen.
- A szaturáció mérőt folyamatosan ellenőrizni kell, hogy szükség esetén alkalmazhassuk a köhögőtetőgépet. Ha oxigént is adunk, folyamatosan tartsuk fenn a pozitív nyomású lélegeztetést, és soha ne adjunk folyamatos áramlású oxigént spontán légzés mellett.
- Tartsa szem előtt a nyál vagy gyomortartalom aspirálásának veszélyét a kiesett bulbáris funkciójú betegek esetében. Ha a gyermek és a család már elsajátította azt, részesítse előnyben a hason fekvő helyzetet, vagy az oldalt fekvést.



- Tartsa szem előtt, hogy az intubációs manőver az állkapocs ízületének (a temporomandibularis ízületnek) merevsége miatt nehézkes lehet, ezért részesítse előnyben a ballonos és maszkos lélegeztetést. Minden rendelkezésre álló információt meg kell adni a szülőknek, és lehetővé kell tenni számukra, hogy a megkezdett kezeléseket otthonukban folytassák, amennyiben ez lehetséges. Fontos megjegyezni, hogy a gyermek minden felszerelését be kell vinni a kórházba!
- Emlékezzen arra, hogy még ha intubálják is a gyermeket, ha az állapota stabilizálódik, később extubálhatják. Engedje az elsősegélynyújtóknak, hogy a lehető legjobb segítséget nyújtsák.





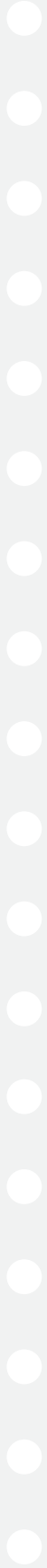
SMAPPUNTI





SMAppunti

A series of horizontal blue lines for writing, spanning the width of the page. The lines are evenly spaced and extend from the left margin to the right margin, just before the hole punches.





A large, light gray rectangular area containing a series of horizontal blue lines for writing. On the left side of this area, there are 20 white circular punch holes, evenly spaced vertically. A thin vertical red line runs parallel to the left edge of the writing area, positioned to the right of the punch holes.



SMA Családok
Nonprofit Közhasznú Társaság

TELEPHELY

Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

SZÉKHELY

c/o Consorzio Cooperho – via Lamarmora 7 – 20020 Lainate (MI)

Tel. 02 56568312; Tel. 345 2599975; Fax 178 2712609

segreteria@famigliesma.org
www.famigliesma.org



famigliesma.org 