

JAK ASISTOVAT DĚTEM A DOSPĚLÝM PACIENTŮM S DMD



**END DUCHENNE
2019**

Tato příručka pro budoucí asistenty je společným dílem rodičů z patientské organizace END DUCHENNE : Dita Bartoňová, Edita Stuchlíková, Ing. Petra Rohelová, Štěpánka Fajtová, Martin Petrásek a Ing. Pavlína Holubcová
Kopírování a distribuce příručky je možné pouze se souhlasem END DUCHENNE©.

Příručka vznikla díky finanční podpoře Nadačního fondu AVAST.



Úvodní slovo

Impulesem k napsání této příručky byly rostoucí požadavky nás rodičů na dostupné asistenční, volnočasové a odlehčovací služby, které by zohledňovaly potřeby dětí a dospívajících s onemocněním DMD.

Potřebujeme Vaši pomoc, abychom mohli načerpat nové síly v mnohaleté psychicky i fyzicky náročné péči. Hledáme asistenty, kteří budou znát specifika onemocnění DMD a současně budou obdařeni velkou dávkou empatie a trpělivosti. Slovo, které se nejčastěji objevuje v požadavcích rodičů na budoucí asistenty, je DŮVĚRA. Musíme si být jisti, že naši práci zvládnete stejně dobře jako my a naše děti budou v bezpečí po dobu naší nepřítomnosti.

V našich rodinách poznáte, jak lze bojovat s nevyléčitelnou nemocí, uvidíte odhodlání dětí i rodičů nevzdávat se a překonávat překážky, které s sebou onemocnění DMD přináší. Vstoupíte do životů konkrétních pacientů a stanete se součástí našich rodin.

Věříme, že naše životní zkušenosti za více než dvacetileté období péče Vám pomohou získat potřebné znalosti a dovednosti pro asistenční práci v rodinách, školách, v nemocnicích nebo na prázdninových pobytech.

Tato příručka si neklade za cíl stát se odborným materiálem, ale doufáme, že Vás uvede do problematiky DMD/BMD a pomůže Vám získat tolik potřebnou důvěru dětských a dospívajících pacientů a jejich rodičů.

Pavλίna Holubcová

Obsah

Úvodní slovo	3
DMD	5
První návštěva v rodině	6
Zájmy a koníčky	8
Sportovní aktivity	9
Procházky	10
Mateřská škola	11
Základní škola	12
Období puberty	16
Jídlo a pití	18
Přenášení a polohování	19
Osobní hygiena	20
Akutní stavy	22
Ventilace dospělých pacientů	23

DMD

DMD - Duchennova muskulární dystrofie - Duchenne.

Mírnější forma tohoto onemocnění se označuje jako BMD – Beckerova muskulární dystrofie.

V dalším textu budeme používat označení **DMD nebo Duchenne, BMD nebo Becker**.

Naše děti se narodily s genetickým progresivním nervosvalovým onemocněním, které svojí příčinou i projevy zasahuje do mnoha oborů medicíny. Ovlivňuje jak fyzickou, tak psychickou stránku života a téměř vždy postihuje chlapce, ačkoli vzácně to můžou být i dívky.

V těle pacientů nedochází k tvorbě důležitého proteinu dystrofinu.

V důsledku toho dětem postupně ochabuje svalstvo. První příznaky onemocnění se u DMD objevují mezi 2. - 4. rokem věku dítěte. Ke ztrátě schopnosti chůze dochází mezi 8. až 13. rokem věku. Zásadní roli zde hraje volba rodičů zahájit steroidní léčbu a kvalita i intenzita vhodné rehabilitace. Přestože všichni pacienti s DMD mají společné projevy onemocnění, rychlost progresu se může značně lišit.

Jedním z projevů onemocnění DMD je postupný úbytek svalové hmoty, která je nahrazována vazivem a tukem. Jakmile dojde ke ztrátě schopnosti chůze a dítě usedne na vozík, pokračuje ochabování svalů horních končetin, dochází k řidnutí kostí, rozvoji skoliózy a ke vzniku kontraktur.

Současně se skrytě
rozvíjí progresivní
dechová
nedostatečnost a
kardiomyopatie.

**DMD je progresivní
onemocnění, a proto
věk dítěte či
dospělého bude
určující pro způsob i
rozsah asistence.**

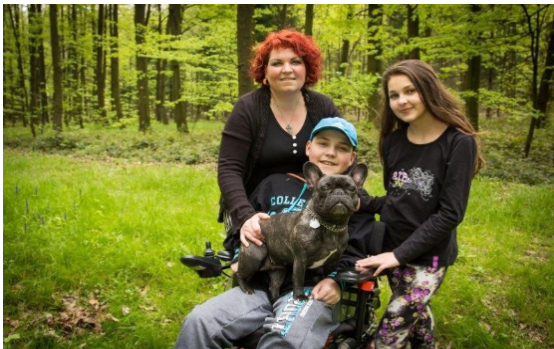


První návštěva v rodině

„Zapomeňte na lítost, ale vstupte do rodiny s empatií, porozuměním a pozitivním přístupem.“

Pro dítě i rodiče bude lepší, když jako první proběhne schůzka asistenta pouze s rodiči. Rodiče vám vysvětlí, jakým způsobem pomáhají chlapci s hygienou nebo při jídle. Upozorní vás na případné problematické chování.

Ještě před první návštěvou v rodině je třeba se



seznámit s pravidly, která budete muset respektovat a dodržovat. Pro navázání důvěrného vztahu s dítětem je vždy lepší, pokud se již rodiče s novým asistentem znají a můžou dítě připravit na to, že je asistent bude občas zastupovat v jejich péči. Chlapci s DMD obecně potřebují více času na to, aby se vyrovnali s náhlými změnami v jejich životech a tím příchod neznámého člověka do rodiny bez pochyby je. Je dobré dopředu určit den, kdy asistent do rodiny poprvé přijde a chlapec bude mít čas se na tuto novou situaci připravit.

Dítě se potřebuje ujistit, že bude postaráno o jeho fyzické potřeby i intimní hygienu. U chlapců v pubertě toto může být zpočátku problém, ale čím více času bude dítě s asistentem nebo asistentkou trávit, tím se bude ostych snižovat až zmizí úplně.

Při první návštěvě v rodině se snažte především pozorovat, jakým způsobem pomáhají dítěti rodiče, popřípadě starší sourozenci. Tak získáte ten nejlepší vzor. Uvidíte, jak rodiče chlapce přenáší z vozíku, jak jej polohují, zjistíte, jak je samostatný při jídle a pití apod.

Někdy nemusí stačit pouze jedna návštěva, ale pro získání důvěry dítěte i rodičů je dobré první asistenci provádět za přítomnosti některého člena rodiny.

Rodiče budou s největší pravděpodobností upřednostňovat asistenty muže, a to především z důvodu zajištění asistence při osobní hygieně.

Nabízí se také možnost využití pomůcek pro řešení inkontinence, a tím je použití urinálního kondomu a sběrného močového sáčku (obě tyto pomůcky může předepsat lékař).

Z našich zkušeností však nebyl nikdy problém, když asistenci zajišťovala například studentka nebo dospělá žena. Chlapci jsou zvyklí, že převážná část péče je na jejich matkách. V případě intimní hygieny je dobré nebrat situaci příliš vážně ale odlehčovat ji s tím, že je to naprosto přirozené.

Pokud bude fungovat vztah mezi asistentem a rodiči, bude fungovat i vztah mezi chlapcem a asistentem nebo asistentkou. V případě, že mají rodiče připomínky k práci asistenta, měli by je řešit bez přítomnosti dítěte.

Pozorujte, jak péče v rodině probíhá. Tím se nejlépe naučíte odhadnout, jak velký prostor nechat dítěti a kdy již nabídnout pomoc. Dítě si většinou o pomoc vždy řekne samo. Nesnažte se pomáhat proti jeho vůli.



Zájmy a koníčky

I přesto, že chlapci s DMD trpí nadměrnou únavou, je více než přínosné, pokud alespoň jednou týdně mohou trávit čas při vhodné zájmové aktivitě mimo domov. **Pokuste se snížit sociální izolaci dítěte na minimum a rozvíjejte i vztahy mimo širší rodinu a školu.**

Nabízí se spolupráce s dětskými zájmovými organizacemi, které jsou v dostupné vzdálenosti bydliště. Snažte se pomocí mimoškolních aktivit rozvíjet chlapcovy zájmy a dovednosti.

Někteří chlapci chodí na modelářský kroužek,

kde zvládají lepit své vlastní papírové nebo plastické modely. Je to výborná aktivita pro procvičování jemné motoriky. Jiné chlapce budou zajímat počítače, šachy, radioamatérství, deskové hry, malování, teraristika, ovládání dronů nebo leteckých modelů.

Obecně jsou chlapci v období puberty především pozorovatelé a posluchači. Ke zpracování svých zážitků a prožitků potřebují více času. Do hovoru v kolektivu se příliš nezapojují.



Má-li má chlapec kladný vztah ke zvířatům a z jakýchkoliv důvodů nemůže mít doma asistenčního psa, lze pro zpestření procházek využívat návštěvy útulků, kde je možné si psa po předchozí domluvě vypůjčit. Asistenční pes je obrovským pomocníkem pro dítě na vozíku a také usnadňuje navazování nových kontaktů, čímž snižuje sociální izolaci.

Sportovní aktivity

I s onemocněním DMD/BMD lze aktivně nebo pasivně sportovat. Plavání je důležitou součástí fyzioterapie pacientů s DMD/BMD. Plavecká akademie bez bariér působí v několika městech ČR. (www.kontaktbb.cz)

Jízda na monoski nebo biski v zimě nebo v létě na cyklo vozíku umožní dítěti společně sportovat s rodinou a přáteli. Mnoho chlapců s DMD/BMD se také věnuje profesionálně hře Boccia. Poznávání nových lidí a prostředí posiluje sebevědomí chlapců a snižuje jejich sociální izolaci.



Procházky



Pokud chlapec používá mechanický vozík, nedoporučuje se, aby jej ovládal sám. Mechanický vozík by měl mít sed i zádivou a hlavovou opěrku upravenou potřebám správného sezení a **bezpečnostní pásy**. Opěrka hlavy i pásy zajistí pocit bezpečí a zabraňují prudkému záklonu hlavy nebo pádu z vozíku. Chlapcům budete muset pomoci s oblékáním i svlékáním oblečení. Oblékání je snadnější na lůžku než na vozíku.

Výhodou jsou například kalhoty opatřené na stranách zipy.

Při vycházkách za chladného počasí je dobré používat termo prádlo a vícevrstvé oblečení, fusaky, el. deky nebo nánožníky. **Jakékoliv prochladnutí je obrovskou komplikací u dětí s DMD kvůli oslabené schopnosti vykašlávat.**

Dítě nebo dospělý člověk, který se nedokáže hýbat, prochladne mnohem rychleji.

Někteří pacienti potřebují k udržení tělesné teploty za chladného počasí vložit do fusaků elektrické deky, popřípadě izotermické fólie. Pro rychlé prohřátí končetin v případě prochladnutí se nám osvědčilo používání infra-lampy.



Mateřská škola

DMD ovlivňuje vedle svalů také vývoj mozku, což způsobuje zhoršení poznávacích schopností. Poznávací funkce zahrnují kromě paměti i koncentraci, pozornost, rychlost myšlení, schopnost slovně se vyjadřovat, chápat a zpracovávat informace.

V mateřské škole se dítě může cítit zmateně právě proto, že nerozumí slovním pokynům. Malé děti s DMD velice těžko komunikují se svým okolím a jen těžko se začleňují do kolektivu. Často dochází k tomu, že chlapci rozvinou řeč v pozdějším věku, než je obvyklé. Těžko vyjadřují svá přání a potřeby.

V předškolním věku dítě ještě ovládá chůzi, ale pro delší procházky je vhodné zvážit použití kočárku, odrážedla nebo vozíku. Nadměrná únava zvyšuje riziko pádů a zranění.



Základní škola

Na běžné základní škole je většinou přítomnost asistenta nutná. Pokud má rodina možnost, aby dítě s dyslexií navštěvovalo speciální školu nebo třídu s menším počtem žáků, je to pro dítě lepší volba.

Každá škola by měla být podrobně informována o povaze onemocnění dítěte písemnou formou. Někteří chlapci s DMD bývají v psychickém vývoji opožděni a výskyt poruch učení a chování je v jejich skupině vyšší než ve zdravé populaci. Proto by mělo být dítě vždy vyšetřeno v SPC(Specializované pedagogické centrum).

Chlapci na prvním stupni základní školy mohou mít problémy se zvládnutím učiva. Hlavní příčinou jsou poruchy vnímání a učení.

Konkrétně je to **omezená schopnost porozumět mluvenému slovu a špatná krátkodobá paměť**. Chlapci často trpí **dyslexií, dysgrafií, dysortografií a dyskalkulií**. **V tomto případě je důležitá spolupráce s SPC**. Dětský psycholog dokáže dítě diagnostikovat a navrhnout individuální vzdělávací plán ve spolupráci se školou, kterou dítě navštěvuje. SPC také doporučí vhodné didaktické pomůcky pro vzdělávání.

Problémy s učením u chlapců s DMD brání jejich schopnostem přijímat slovní informace, pamatovat si je a zpracovávat je.



Konkrétní projevy:

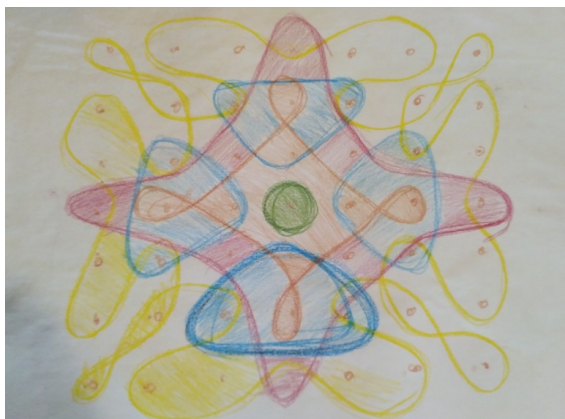
- chlapec má problém s dokončováním úkolů
- obtížně komunikuje s okolím
- obtížně navazuje kontakty s okolím
- problematicky se orientuje v čase, (těžkosti jsou při chápání časové osy například s pojmy pozdě, brzy, už, ještě)
- má problém s krátkodobou pamětí (těžko bude zvládat učení nazpaměť, násobilku, poučky)
- má problémy s pravo- levou orientací
- má slabý nebo těkavý oční kontakt
- zaostává ve čtení za svými vrstevníky
- těžko se vyrovnává s náhlými změnami denního programu
- má časté výbuchy hněvu nebo je lítostivý
- z důvodu velké únavy chybí chlapcům vlastní iniciativa
- má problém s udržením pozornosti a potíže se soustředěním
- těžko se přizpůsobuje novinkám
- můžou se projevat mírné formy autismu

Všechny výše uvedené potíže se nemusí nutně týkat každého chlapce. Každý z nich má své individuální povahové rysy, možnosti a schopnosti. Jmenované potíže se mohou u jednotlivců objevovat v menší či větší míře. Ze zkušenosti uvádíme ty nejčastější.



Problematika vzdělávání chlapců s DMD je příliš obsáhlá a má svoje specifika. Pro přiblížení přikládáme několik užitečných rad a postřehů rodičů:

- mluvejte v krátkých a srozumitelných větách a ujistěte se, že vám dítě porozumělo
- svoje pokyny nebo instrukce sděľujte v časové posloupnosti, ne najednou. Jednoduchý příklad: Pokud řeknete chlapci: „Až si uděláš úkoly, můžeme si zahrát nějakou hru“, s velkou pravděpodobností bude dítě zmatené. Ale chlapci pomůže, když sdělení rozdělíte na dvě věty „Udělej si úkoly.“ Pak si můžeme zahrát nějakou hru“.
- vyvarujte se náhlých změn programu
- dodržujte pravidelný řád a na případné změny dítě připravujte postupně
- respektujte nadměrnou únavu dítěte
- dělejte časté přestávky
- využívejte co nejvíce vizuálních podnětů (obrázky, fotky, komiksy, časopisy, popřípadě kartičky)
- důležité informace a činnosti několikrát zopakujte
- poskytněte chlapci více času na plnění úkolů
- velké úkoly rozděľujte do menších úseků
- pro pochopení časové osy spojte časový úsek s konkrétní situací či prožitkem
- chlapci lépe porozumí čtenému textu, pokud jej vidí před sebou (samotný odposlech je pro ně náročnější)
- **využijte silných stránek dítěte**



V čem budou chlapci s DMD pravděpodobně vynikat?

Chlapci mají vynikající **smysl pro vizuální detail a zpracování vizuálních podnětů**. Velmi dobře si vedou při skládání puzzle, hraní pexesa nebo u paměťových obrázkových her. Dobře se orientují v mapách. Jsou kreativní, vymýšlí originální slova, pojmy a souvislosti. Mají dobrou dlouhodobou paměť. Dobře řeší problémy a mají dobré abstraktní myšlení.

Výborné vizuální schopnosti je třeba využít jako kompenzaci problémů s chápáním mluveného slova.

Čtení

Ke zvládnutí plynulého čtení potřebují chlapci daleko více času než jejich vrstevníci. Prvním krokem k úspěchu je čtení textů, které chlapce nějakým způsobem zajímají, jsou jednoduché a mají dostatek obrázků. Výborné jsou například komiksy, kde dítě sleduje příběh i pomocí obrázků, lépe tak porozumí psanému textu. Správný nácvik čtení a vhodné metody k jeho výuce doporučí odborníci v SPC nebo speciální pedagog na základní škole.

Problémy spojené s chápáním a vnímáním nejsou progresivního charakteru, ale naopak se s věkem upozaďují.



Období puberty

Vžijte se do situace, že dítě, které dříve chodilo, usedne na vozík a je odkázáno na pomoc svého okolí. Dítě se začíná vzdalovat svým vrstevníkům. A to všechno v náročném období puberty. Jeho sociální izolace se zvyšuje, což vyvolává pocity frustrace, hněvu a negativismu. V tomto období mají chlapci často problémy se sebekontrolou a emocemi. Jsou umanutí, což se projevuje stále se opakující fyzickou činností nebo opakováním slov a vět. Svoji frustraci často ventilují nevhodným chováním (například odmítají pozdravit, skáčou do řeči dospělým, vyžadují neustálou pozornost, trpí sebelítostí). Velký vliv na chování a chápání má zvýšená únava, vedlejší účinky steroidní léčby, stres, popřípadě i počínající dechová nedostatečnost.

Dodržování PRAVIDEL a vymezení hranic jsou nutností. Dítě se musí naučit, co je vhodné a co je již za hranou. PRAVIDLA, která nastaví rodiče v rodině dítěte s DMD je třeba RESPEKTOVAT. Nepromíjejte dítěti nevhodné chování jen proto, že je nemocné! Pokud se dítě nenaučí dodržovat pravidla, která nastaví rodiče, nebude dodržovat pravidla ani mimo rodinu. Takové dítě nikdy nebude v kolektivu oblíbené a jeho izolace se jen prohloubí. A přesně to je nutné vysvětlovat a připomínat i dětem.

Chování chlapců i jejich reakce na okolí vám bude s největší pravděpodobností připadat zvláštní. Chlapci jsou často uzavření, nekomunikují a své okolí hlavně pozorují, jsou lítostiví, můžou i brečet a být depresivní nebo si svoji frustraci vybíjí na svém okolí. V období nastupující puberty se musí vyrovnat se ztrátou chůze a často i s neúspěchy ve škole. S věkem se však tyto obtíže zmírňují, často zcela vymizí.

Chlapcům v pubertě postupně ochabují svaly horních končetin, přesto zvládají sami ovládat el. vozík i obsluhovat počítač nebo play station, popřípadě i hrát stolní hry nebo stavět z lega.

Hraní her je výbornou příležitostí, jak s dítětem navázat kamarádský vztah a začít budovat důvěru.

Dospívající mladíci s DMD již nedokáží sami zvednout ruce nad hlavu. Budete jim muset pomáhat s podáváním a zvedáním předmětů, podrbáním a pošimráním nad úroveň ramen.

Jak mluvit s dítětem o jeho onemocnění?

Neřešte s dítětem vzdálenou budoucnost. Žijte přítomností a snažte se jej pozitivně motivovat. Pozornost zaměřujte **na všechno, co lze i přes vážné onemocnění dělat**, nikoliv na to, co možné není. I na vozíku může dítě cestovat, sportovat, učit se. Motivační materiály, jako jsou knížky, videa nebo cestopisné přednášky, mohou dítěti udat životní směr (<https://www.jirkamara.cz>).



V dospělosti mnoho mladých mužů s DMD/BMD pracuje v patientských organizacích (DMD Pathfinders, End Duchenne).

Vysvětlete chlapci, že není na svoji nemoc sám, ale všichni se mu snaží pomoci žít lepší život. Ve škole, na kroužku, přes sociální sítě, na letních táborech nebo v lázních si chlapci můžou najít kamarády, se kterými můžou sdílet své prožitky.

Ujišťujte dítě, že vědci po celém světě hledají lék na jeho onemocnění a první léky se již testují v klinických studiích.

Jídlo a pití



Chlapci v pubertě a obzvláště ti, kteří užívají kortikosteroidy, trpí velice často nadváhou, která jim ztěžuje dýchání a zhoršuje hybnost.

S přibývajícím věkem chlapcům postupně ochabují svaly horních končetin a potřebují větší pomoc s pitím a krmením. Jídlo by mělo být nakrájené na menší kousky, popřípadě namixované.

Někteří chlapci mohou trpět tzv. dysfagií – poruchou polykání. Příjem potravy jim tak usnadňuje sonda zavedená do žaludku – tzv. PEG.

Oslabené žvýkací a polykací svaly obecně komplikují rozmělnění i polykání potravy.

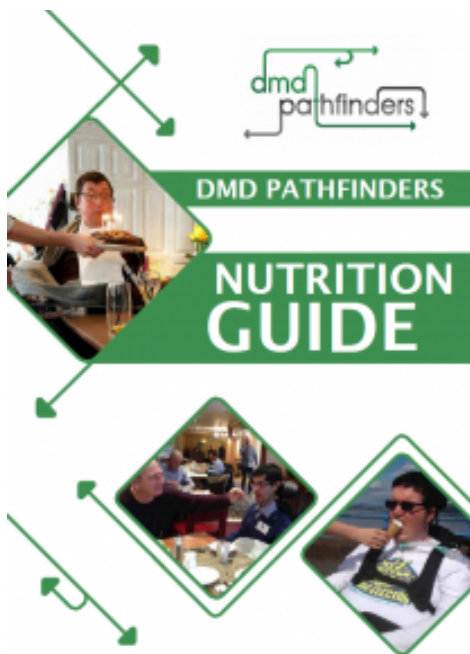
Ventilovaní pacienti budou potřebovat oddych během jídla. Je vhodné udělat větší přestávku mezi polévkou a hlavním jídlem.

Někteří pacienti mohou používat i u jídla ventilaci. Mají nosní masku nebo náustek (mouthpiece). Jíst hodinu až dvě před spaním nebo polohováním není vhodné především u ventilovaných pacientů.

Při podávání nápojů vždy používejte slánku.

Další důležité informace týkající se výživy a příjmu potravy najdete v publikaci Výživa a DMD.

Přeloženou příručku najdete na stránkách End Duchenne v sekci specializovaná péče – Gastroenterologie.



Přenášení a polohování

Pokud budete muset chlapce přenášet, vždy ho zdvihejte oběma rukama „jako nevěstu“. Nikdy chlapce nevytahujte pouze za ramena a nesnažte se ho postavit na nohy!

Při přenášení se ujistěte, že máte dostatek prostoru a odstraňte všechny překážky. Mějte na paměti, že kosti chlapců jsou velice křehké a je zde vysoké riziko zlomenin.

Riziko zlomenin je vyšší u dětí, které užívají steroidy.

Chlapci na vozíku mívají skoliózu, jejich sed je třeba stabilizovat vhodnými podsedáky i opěrkami zad a hlavy. Někteří chlapci podstupují operaci – stabilizace páteře.

Rodiče by vám měli poskytnout informaci, zda dítě prodělalo operaci skoliózy. V

tom případě mají chlapci zpravidla dvě polohy pro ležení, a to na zádech nebo na boku.

Leh na břicho není vhodný kvůli dýchání a napětí v bederní oblasti zad. Rodiče své děti nejčastěji přemísťují ručně nebo pomocí zvedacího zařízení.

Pro pacienty s nadváhou, kterou trpí většina chlapců v období puberty, má většina rodin instalované závěsné zvedací zařízení nebo používají zvedák na kolečkách.

Pro usnadnění otáčení na lůžku lze využít otočných nebo posuvných podložek. Vždy mějte na paměti, že **poloha „v sedu“ pacientů s DMD, není stabilní!**

U imobilních pacientů je vysoké riziko vzniku dekubitů. Důležité jsou časté změny polohy a funkční, bezešvé spodní prádlo z merina (alespoň 80 %). Podložky z ovčí kůže dokáží výrazně zlepšit komfort spánku nebo delšího sezení.



Osobní hygiena

U chlapců s DMD je vysoké riziko výskytu ledvinových kamenů. Může dojít k omezení močení po dobu více než 12 hodin nebo může být moč tmavě zakalená (barvou připomínající coca-colu). Tento jev se může častěji vyskytovat u mladších chlapců užívajících steroidy nebo chlapců se zvýšenou fyzickou aktivitou. Jedná se o důsledek rozkladu svalových proteinů. Lze tomu předcházet dostatečným přísunem tekutin, úpravou jídelníčku a omezením nadměrné únavy.

Oslabené svaly močového měchýře mohou způsobovat také nekontrolovatelný únik moči.

Při vyměšování je důležitá správná poloha, komfort dítěte a zajištění soukromí.

Při močení není třeba pacienta přenášet na WC. Chlapci používají tzv. „bažanty“. Pokud je nutné chlapce přesunout na WC, lze také využívat zvedací zařízení, popřípadě sprchovací vozík s otvorem, což usnadní péči a chlapcům současně zajistí pocit intimity.



Mezi časté komplikace DMD patří i dlouhodobá zácpa. To se týká hlavně starších chlapců na vozíku. Vysoký příjem vlákniny, pravidelná strava, dostatek tekutin, vertikalizace a masáže dokáží velkou měrou zácpě předcházet.

Při mytí rukou budete pravděpodobně muset chlapci pomoci. Vždy nejdříve nastavte požadovanou teplotu vody, vyhrňte rukávy a pak teprve přesuňte ruce nad umyvadlo.

Ke koupání i sprchování lze využít nejrůznějších pomůcek v kombinaci se závěsným systémem.

Při koupání ve vaně je vhodné podložit hlavu například mírně nafouklým dětským kruhem, který vložíte do povlaku od polštáře.

K umístění ventilátoru lze využít malý stolek na kolečkách.

Ve sprše používejte speciální sprchovací křeslo, které má opěrku hlavy i rukou a polohovací záda.



Akutní stavy

Stejně jako u běžné populace, i u pacientů s DMD se mohou vyskytovat různá onemocnění, úrazy nebo zranění. Často se jedná o respirační a kardiologická onemocnění, ledvinové kameny a zlomeniny. Ke zlomeninám dochází z důvodu snížené hustoty minerálů v kostní tkáni. **V případě zlomenin hrozí riziko tukové embolie.**

Doporučujeme nosit při sobě „**kartičku první pomoci**“ a to zejména pro případné krizové situace, při kterých by bylo třeba vyhledat lékařskou pomoc nebo přivolat záchrannou službu. Na kartičce jsou všechny důležité informace o vhodné anestezii a také kontakty na ošetřující lékaře a základní instrukce při řešení akutních stavů. **Kartičku první pomoci vždy předejte lékařské službě a v případě, že pacient užívá kortikosteroidy, upozorněte ji na to.**

Kartičku první pomoci by měli mít k dispozici rodiče i škola, popřípadě školka. Pokud tomu tak není, vyžádejte si ji u patientské organizace End Duchenne: **info@endduchenne.cz**

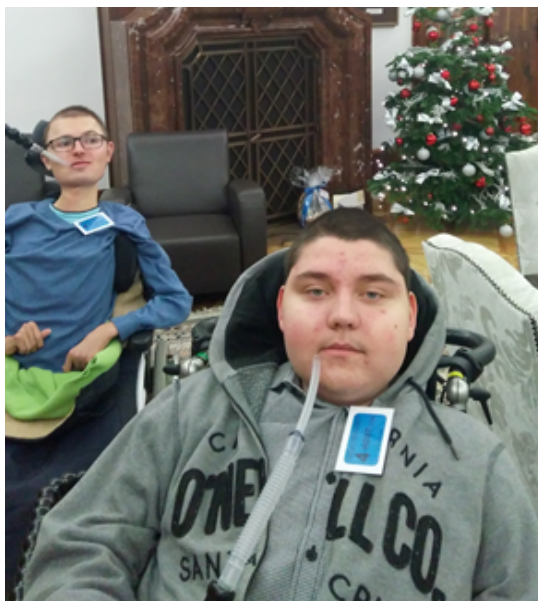
Pacient užívající steroidy

Vzhledem k závažným nežádoucím vedlejším účinkům kortikosteroidů je pro asistenty vždy nutné vědět, zda je pacient užívá.

V případě akutního onemocnění je třeba v tomto případě informovat lékaře na pohotovosti o riziku adrenální suprese. Pro řešení těchto akutních stavů byl vypracován „**Protokol PJ Nicholoffa pro podávání steroidů**“ - www.endduchenne.cz/steroidni-lecba

Ventilace dospělých pacientů

U chlapců s DMD, kteří ztratí schopnost chůze, se funkční kapacita plic snižuje v průměru o 8-12 % za rok. K tomuto procesu dochází velice pozvolně a nenápadně. Prvními příznaky dechové nedostatečnosti u chlapců s DMD může být přerušovaný spánek, zvýšená únava a podrážděnost, komplikovaný průběh infekcí horních a dolních cest dýchacích, úbytek váhy, slabý hlas při mluvení, nádechy uprostřed delších slov, povrchní pokašlávání během dne, ztráta chuti k jídlu, ranní



bolesti hlavy, závratě, zvýšená tepová frekvence, bušení srdce, nadměrné pocení rukou, zvýšená dušnost, modré rty a konečky prstů, bílý až šedý obličej, ztráta koncentrace, apatie.

U pacientů s DMD se nedostatečné dýchání jako první projev v horizontální poloze a ve spánku. Rodiče nemusí tyto příznaky zaznamenat, protože jsou s dítětem neustále a první příznaky si nemusí dát do souvislosti s nedostatečným dýcháním. **Asistent, který přijde do rodiny jednou za čas, si může lépe povšimnout změn, ke kterým u pacienta došlo a upozornit na ně rodiče.**

Ujistěte se, že rodina má k dispozici **ambuvak** a naučte se jej používat. **V případě akutního dechového selhání je dýchání s ambuvakem nejrychlejší pomocí do příjezdu RZS.**

Vše důležité o problematice ventilace starších pacientů s DMD najdete v příručce **Ventilace a Duchenne**, kterou vytvořili dospělí pacienti s DMD ve Velké Británii (DMD Pathfinders). Příručka je dostupná v online verzi na stránkách www.endduchenne.cz v rubrice **Ventilační péče**.

Většina dospělých pacientů s DMD je závislá na neinvazivní nebo invazivní ventilaci.



Asistent by měl získat praktické zkušenosti s manipulací s přístrojem při přesunu pacienta. Pro větší stabilitu přístroje na vozíku doporučujeme využít závěsné háčky. (například z Ikea)

Naučte se obsluhovat dýchací přístroj v případě náhlých alarmů.

Kontakty na **servisní linku** v případě poruchy dýchacího přístroje by měly být umístěné na štítku u dýchacího přístroje.

V případě, že tomu tak není, požádejte rodiče, aby kontakt na servisní linku na přístroj připevnili.

Kdykoliv odcházíte s pacientem závislým na ventilaci z domu:

- zkontrolujte baterii přístroje a ujistěte se, že je zcela dobítá
- mějte na vozíku v příruční tašce ambuvak a případně i záložní baterii
- mějte kartičku první pomoci
- mějte pláštěnku pro vozičkáře, která dokáže chránit nejen pacienta ale i dýchací přístroj před promoknutím
- mějte při sobě vždy mobilní telefon



Mladí muži s DMD nutně potřebují snížit sociální izolaci a žít nezávislý život, hledat kamarády, životní partnery, studovat nebo pracovat. Touží po životě, který bude naplněný. Chtějí se začlenit do společnosti a mají velkou odvahu bojovat s dopady svého onemocnění. Okolím těchto pacientů by se mělo především snažit zlepšovat jejich sebevědomí a posilovat jejich duševní i emoční stránku života, rozvíjet komunikační a vztahové dovednosti a pomoci jim vytvářet takový život, který jim jejich schopnosti a zájmy umožňují.

I chlapci a mladí muži s DMD si hledají životní partnery, domlouvají si osobní schůzky, rande. Tam všude budou potřebovat vaši fyzickou i morální podporu.



Informace a doporučení uvedené v této příručce nenahrazují specializovanou lékařskou péči. Příručka pouze upozorňuje na možná rizika, která DMD představuje z pohledu asistujících osob. Otázky, týkající se zdravotního stavu pacienta s DMD musí být vždy konzultovány s odborným lékařem.

Vedle níže uvedených zdrojů jsme čerpali převážně z dlouhodobých zkušeností rodin pacientů z patientské organizace END DUCHENNE.

The psychology of Duchenne Muscular Dystrophy © 2011 J. Hendriksen & Parent Project Production

Malignant Hyperthermia - Safe and Unsafe Anesthetics vydaného Parent Project Muscular Dystrophy (www.parentprojectmd.org).

British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness

Kinnett K, Noritz G. The PJ Nicholoff Steroid Protocol for Duchenne and Becker Muscular Dystrophy and Adrenal Suppression.

DMD Pathfinders Nutrition Guide



END DUCHENNE z.s. „Naději dětem, které ztrácí sílu“

Pro pacienty s DMD/BMD pracujeme v ČR od roku 1998. Zlepšujeme specializovanou péči o děti a dospělé pacienty, vzděláváme lékaře i pečující osoby. Věnujeme se oblasti výzkumu a klinických testů, překládáme odborné materiály zaměřené na specializovanou péči, pořádáme odborné workshopy a konference, zvyšujeme povědomí o DMD/BMD v ČR.

Projekt Kruh pomoci rodinám s DMD/BMD a SMA realizujeme ve spolupráci s patientskou organizací SMÁČi.

Projekt byl podpořen z Nadačního fondu AVAST.

Cílem projektu je zvýšit kvalitu a dostupnost asistenčních, volnočasových a vzdělávacích služeb pro pacienty s DMD/BMD a SMA. Součástí projektu je vybudování sítě **mentorských rodin**, které budou předávat získané zkušenosti rodinám nově diagnostikovaných dětí a provázet rodiny v náročných obdobích života se závažným vzácným onemocněním.

www.endduchenne.cz



DEJTE NADĚJI DĚTEM, KTERÉ ZTRÁCÍ SÍLU

Naše děti postupně ztrácí sílu v důsledku nervosvalového onemocnění, které se jmenuje Duchennova svalová dystrofie nebo-li DMD. Nemoc postihuje převážně chlapce a ti postupně ztrácí schopnost chůze, pohybu a dýchání. Jediné, co dokáže zlepšit a prodloužit životy našich synů je kvalitní specializovaná péče.

Pomozte nám zlepšit kvalitu i délku života našich dětí a podpořte některý z dlouhodobých projektů patientské organizace
END DUCHENNE:



 **END
DUCHENNE**

NADECHNI SE DO NOVÉHO ŽIVOTA

- Projekt neinvazivní ventilace pacientů s pomocí mouthpiece (MPV). MPV dává našim dětem možnost neinvazivní dechové podpory v domácím prostředí a současně dokáže prodloužit život o 10 až 15 let.

KRUH POMOCI - Zlepšujeme kvalitu a dostupnost asistenčních a volnočasových služeb pro děti s DMD v celé ČR.

MOJE CESTA - Podporujeme rozvoj vzdělávacích a zájmových aktivit konkrétních pacientů s DMD/BMD.

9992227777/5500

Vstupte do životů našich dětí a staňte se součástí rodin, které potřebují Vaši pomoc. Více na: www.endduchenne.cz