Použití vhodných kompenzačních pomůcek **při diagnóze SMA u dětských pacientů**

Spinální svalové atrofie (spinal muscular atrophy – SMA) zahrnují skupinu geneticky podmíněných onemocnění, jejichž podkladem je degenerace motorických buněk předních rohů míšních, případně motorických bulbárních jader. Postižení periferního motorického neuronu se projevuje areflexií, svalovými hypotrofiemi, hypotonií, fascikulacemi, fibrilacemi a u chronického postižení i denervačními projevy.

Podle věku vzniku, rychlosti progrese, lokalizace maxima postižení a způsobu dědičnosti se rozlišují proximální svalové atrofie a distální spinální atrofie.
Lze rozlišit následující čtyři stupně postižení.

Akutní infantilní forma

Spinální svalová atrofie Typ I (Werdnigův-Hoffmannův syndrom) tvoří asi 1/4 všech případů. Snížení spontánních pohybů se u některých dětí objevuje již intrauterinně a u 2/3 je přítomný hypotonický syndrom hned po narození. K progresi dochází v prvních měsících života. Spontánní hybnost se omezuje na minimum, postiženy jsou i bulbární funkce. Přítomny mohou být deformity skeletu a flekční kontraktury končetin.

Přechodná pozdně infantilní forma

Spinální svalová atrofie Typ II (chronický typ Werdnigovy-Hoffmannovy choroby) je ze spinálních svalových onemocnění nejrozšířenější. Tvoří téměř ½ všech diagnostikovaných případů. Ke klinické manifestaci dochází často již v kojeneckém věku, u většiny dětí se první příznaky objeví do věku 5 let. U batolat a dětí předškolního věku periferní léze postihuje nejprve kořenové svalstvo dolních končetin, manifestuje se poruchou chůze. Vznikají výrazné svalové hypotrofie dolních končetin a nápadná je i jejich růstová retardace. Paretické projevy se postupně generalizují, při chronickém průběhu vznikají deformity hrudníku s těžkou skoliózou a kontraktury končetin. Léčba onemocnění je pouze symptomatická, nutná je soustavná rehabilitace, metodou volby je ortopedická korekce deformit páteře, v pokročilých fázích nemoci podpůrná ventilace.

Juvenilní či časně adultní forma

Spinální svalová atrofie Typ III (Kugelbergův-Welanderové syndrom) tvoří pouze necelých 10 % spinálních svalových atrofií. Onemocnění má chronický průběh, manifestuje se v dětském či adolescentním věku, příp. v časné dospělosti postižením kořenového svalstva dolních končetin, které může být asymetrické. U většiny nemocných se v průběhu let přidružuje postižení proximálního svalstva horních končetin, mimického svalstva a jazyka.

Vlastní adultní forma

Spinální svalová atrofie Typ IV (Aranův-Duchenneův syndrom) bývá někdy považována za variantu předchozí formy. Na rozdíl od ní má však distální převahu s počátečním postižením drobných svalů ruky, jindy naopak nohy. Má benigní průběh, nemocné výrazněji neinvalidizuje ani nezkracuje jejich věk. Charakteristickým klinickým symptomem je minipolymyoklonus, který jednoznačně vyloučí myogenní původ nemoci.
Z uvedených informací plyne, že se jedná o onemocnění závažné a progresivní. Cílem tohoto pojednání je však věnovat se nikoliv medicínským aspektům choroby, ale nabídnout přehled vhodných kompenzačních pomůcek v dětském věku, které jednak velmi přispívají k duševnímu rozvoji takto postižených dětí, a zároveň se díky nim děti velmi úzce přibližují svým zdravým vrstevníkům. A mají tak možnost – integrace – inkluze do majoritní společnosti. Je však nutné uvést, že jejich konkrétní použití u daného jedince záleží na průběhu onemocnění, zachovaných schopnostech a vždy individuální konzultaci s odborníkem – fyzioterapeutem, rehabilitačním lékařem, ortopedem.
Popis následujících kompenzačních pomůcek je nejčastěji vhodný u diagnostikovaných pacientů spinální svalové atrofie II. typu – chronického.

Mechanický odlehčený vozík

U dětí, které se narodí tělesně postižené, je bohužel časté, že je rodiče mají ve zdravotním kočárku co nejdéle. Obvykle tak dlouho, dokud je okolnosti, většinou počátek školní docházky, nedonutí umožnit jim přemístění na invalidní vozík.
Důvody, proč drží rodiče dítě v kočárku co nejdéle, jsou různé, většinou je to podvědomá snaha rodičů udržet dítě, o jehož samostatných schopnostech nejsou příliš přesvědčeni, co nejdéle pod kontrolou. Důvodem může být i podvědomá neochota rodičů akceptovat fakt, že jejich dítě bude v životě potřebovat k pohybu invalidní vozík, což tím, že jej přemístí z kočárku, před svým okolím „přiznají".
Jakkoliv je však takovéto zjištění bolestné, je nutné se s ním vyrovnat, protože opačným přístupem svému dítěti spíše rodiče ubližují a brzdí jej v jeho duševním vývoji. Je prokázáno, že nejrychlejšího duševního rozvoje dosahuje dítě v době, kdy se začíná batolit a postupně chodit. Důvodem, který vede dítě k tomu, že se snaží samo pohybovat, je jeho touha poznávat. Zvědavost je tedy hnacím motorem duševního rozvoje dítěte.

Micro

Velmi dobrý a kvalitní mechanický vozíček Micro nabízí firma Ortoservis (www.ortoservis.cz) , která jej dováží od firmy Pantera ze Švédska.

Vozík je ergonomicky uzpůsoben tak, aby v něm dítě mohlo do jisté míry růst, a přesto jej bylo schopno stále ovládat. Vozík musí být lehký, aby i velmi malá síla dítěte, které nemusí mít postiženy pouze dolní končetiny, ale částečně i ruce, byla schopná vozík pohánět a ovládat. Hmotnosti u takovéhoto vozíku je proto podřízeno téměř vše. V neposlední řadě však musí být takovýto vozík pro svého uživatele také bezpečný. Vozík musí být stabilní, aby nemohlo dojít k jeho převrácení, dítě musí být ve vozíku fixováno a poháněcí kola musí být konstruována tak, aby nemohlo dojít k poranění prstů dítěte. Tento vozík

má rám z chrom-molybdenové oceli, osy s vysokým stupněm odklonu kol a rolničku proti převrácení. Tyto prvky zajišťují vysokou stabilitu vozíku a jsou vyrobeny z titanu. Jako poháněcí kola jsou použita kola z maratonských vozíků, která mají nejen velmi nízkou hmotnost, ale především výplet sestávající z malého počtu drátů, které se nekříží a jsou v takových rozestupech, že zde nehrozí skřípnutí malých dětských prstů. Celková hmotnost vozíku je díky použitým materiálům pouze neuvěřitelných 3,52 kg. Polohu zadní osy kol je možno plynule měnit a tím upravovat polohu těžiště vozíku tak, jak bude dítě růst. Pomocí bezpečnostního pásu lze dítě ve vozíku zajistit a garantovat tak jeho bezpečnost. Vozík MICRO je vhodný pro děti již od 10 měsíců věku.

Bambino

Pro vyšší věk je pak určen další z řady odlehčených mechanických vozíků Pantera – Bambino, v případě, že dětský pacient jej zvládá díky ještě zachované svalové síle.

Vozík vhodný pro děti od 3 do cca 12 let. Nosnost vozíku je 50 kg. Vozík má rám z chrom-molybdenové oceli a titanové poháněcí obruče. V základním provedení je dodáván s 20", 22" nebo 24" rychloupínacími zadními koly s vysokotlakým pláštěm a 5" polotvrdými předními koly. Stupačka je desková, výškově i úhlově stavitelná. Zádová opěrka je polstrovaná s možností nastavit tuhost i tvar. Sklon zádové opěrky je možno nastavit plynule. Spolu s možností plynule nastavit polohu osy zadních kol tak lze uzpůsobit vozík zcela na míru uživateli včetně optimalizace těžiště vozíku.
Nastavit je možno také tuhost (prověšení) sedačky vozíku a lýtkového pásu. Osy zadních kol mají odklon 2.2°, při objednání vozíku je však možno zvolit osy zadních kol s vyšším odklonem.

S2S dětský

Vozík určený pro děti ve věku od 10 do 18 let. Svou koncepcí vychází z ultralehkého vozíku pro dospělé S2.
Vozík má rám z chrom-molybdenové oceli o tloušťce stěny 0,6 mm, titanovou, výškově stavitelnou stupačku a poháněcí obruče.
V základním provedení je dodáván s 22" nebo 24" rychloupínacími zadními koly s vysokotlakým pláštěm a 5" polotvrdými předními koly. Zádová opěrka je polstrovaná s možností na-

stavit tuhost i tvar. Sklon zádové opěrky je možno nastavit plynule. Spolu s možností plynule nastavit polohu osy zadních kol tak lze uzpůsobit vozík zcela na míru uživateli včetně optimalizace těžiště vozíku.
Nastavit je možno také tuhost (prověšení) sedačky vozíku a lýtkového pásu. Osy zadních kol mají odklon 2.2°, při objednání vozíku je však možno zvolit osy zadních kol s vyšším odklonem.

Elektrický vozík

V případě, že dítě již nezvládá pohybovat se samo na vozíku, je nutné již dítěti pořídit elektrický vozík. Dle zkušeností rodin, sdružovaných v Projektu Podpora rodin s onemocněním SMA, Kolpingovy rodiny Smečno, lze uvést tyto vhodné typy dětských elektrických vozíků.

Skippi

Dětský elektrický vozík firmy Otto Bock umožňuje překonávat hranice, rozvíjet samostatnost, dobývat prostory. S vozíkem Skippi je zábavné každý den objevovat a poznávat něco nového. Elektrický vozík je především úzký, rychlý a dobře manévruje. Tímto způsobem podporuje Skippi touhu dítěte po pohybu a radost z objevování.

Permobil K300

Vozík firmy Ortoservis je vhodný pro děti od 4 let věku a je určený pro jízdu nejen v interiéru, ale i například po nerovném terénu na louce nebo zahradě. Díky celkové maximální šířce vozíku 61 cm je možno s ním velmi

snadno manévrovat i v místnosti. O pohodlnou jízdu v nepříznivých terénních podmínkách se postará odpružená zadní náprava. Samočinné elektromagnetické brzdy zajišťují bezpečnost uživatele vozíku v každé situaci.

Stander – vertikalizační zařízení

Tak jak je pro duševní rozvoj dítěte důležitý vozík, určený k přesunu a samostatnému pohybu, je pro fyzický rozvoj důležitá vertikalizace. Vzhledem k zachovaným schopnostem u mnoha dětí v raném věku lze po konzultaci tuto vertikalizaci provádět. Jsou k dispozici vhodné tzv. standery – ať už statické či dynamické – s dětským motivy velmi dobře využitelnými při hře velmi spontánně a nenásilně.

Standery anglické firmy Jenx

Cat Penguin & Rex

Urban

Humphrey

Transtander Rifton

Standery německé firmy Otto Bock

Standing Dani

Unikátní kompenzační pomůckou, se kterou jsem se seznámila při pracovní cestě v USA – Professional and Family Konference v letošním roce, je Standing Dani – elektrický stander.

Pojízdný stander Dani dává uživateli stejnou pohyblivost jako vozíček, přičemž drží tělo ve vzpřímené poloze. Zvyšuje tím samostatnost a zlepšuje aktivaci svalstva trupu a horních končetin. Pozice trupu a stabilita, které lze ve standeru dosáhnout, umožňuje plně využít volnost v pohybu horních končetin a zlepšuje drobnou motoriku. Stander je velmi stabilní, lze s ním zároveň i dobře manévrovat. Stander Dani je navržen tak, aby počítal s růstem postavy.
Postranní opěrky trupu podporují pozicování na střed a umožňují přizpůsobení na trupovou ortézu. Popruh na zádech s deskou (nebo i bez ní) brání hyperextenzi.
Zadní stabilizátor pánve (sedlo) pozicuje pánev s neutrální rotací a mírným náklonem vpřed. Je navržen tak, aby usnadňoval nasedání do standeru a vysedání z něj.
Na pevném pultíku může dítě rozvíjet drobnou motoriku a zlepšovat si držení hlavy, protože při hře zaměřené na drobnou motoriku se potřebuje řídit pokyny a zároveň sledovat své okolí.
Madlo standeru umožňuje dospělým i vrstevníkům pomoci dítěti při zapojení do činností, které vyžadují sílu, rychlost nebo vytrvalost. Mezi takové činnosti může patřit jízda na dlouhé vzdálenosti, do kopce nebo po nerovném povrchu.
Dr. E. Fritz, MD, a Ann Ungs, MS, PT Z Klubu pro pediatrickou terapii při Blankově dětské nemocnici USA uvádí: „Tento systém si dává za cíl poskytnout dítěti další příležitosti pro stání, vytvořit pohodlné podmínky a zvýšit samostatnost pohybu vestoje, zpomalit vývoj deformace páteře a končetin, napomáhat udržení integrity kostí, zlepšovat krevní oběh a zvyšovat sílu horních končetin. Dítě se může zapojit do různých aktivit – jezdit ve standeru, jíst nebo si hrou rozvíjet drobnou motoriku. Pojízdný stander dává dítěti možnost svobodně zkoumat své okolí a zapojit se do aktivit svých vrstevníků."
Dr. John R. Bach, MD, profesor fyzioterapie a rehabilitace, ředitel Kliniky Asociace Jerry Lewise pro svalové dystrofie při UMDNJ-N-JMS USA, taktéž k používání standeru uvádí: „Pojízdný stander DavisMade umožňuje dítěti s SMA nést svou vlastní váhu v poloze, která značně napomáhá rehabilitaci. Oproti tomu stander Rifton má mnoho terapeutických omezení:

- Pozice, ve které je hlava dítěte tlačena dopředu, způsobuje nahrbení ramen a pokles hlavy. Tomu je třeba se vyhnout obzvlášť u dětí s diagnózou SMA, jejichž zhoršené ovládání hlavy vyžaduje pozici, v níž je hlava v co možná nejvíc vertikální poloze nad tělem.
- Tříselný popruh zvedá váhu dítěte z nohou. Dítě tak vlastně spíš sedí na popruhu, místo aby stálo ve standeru.
- Stupátko je z jednoho kusu a nedá se přizpůsobit, neporoste s dítětem tak dobře jako oddělená stupátka pro každou nohu."

Stander Dani navíc počítá s růstem do 50 cm v rámci jednoho modelu. Nemusí se tedy kupovat nový pokaždé, když dítě vyroste. Stander Dani je dostatečně robustní i pro venkovní použití. Je vybaven zapečetěnými ložisky, odolným výpletem kol a samostavnými vozíkovými kolečky. Nezapečetěná ložiska jiných standerů nejsou chráněna před pronikáním prachu, špíny a vody, levný výplet kol se snadno ohýbá a venkovním použitím se nadměrně opotřebovává, nábytková kolečka venkovní použití zcela znemožňují.
Stander Dani usnadňuje samostatný pohyb tím, že dítě stojí před obloukem řídicích kol. Pro děti s diagnózou SMA je tedy pohyb ve standeru jednodušší. U podobných standerů musí dítě nejdřív vytáhnout zadní čtvrtinu kola nahoru a pak teprve tlačit kolo shora dolů. Ve standeru Dani stojí dítě v poloze, ve které má okraje kol pohodlně po bocích, a stačí mu tlačit přední čtvrtinu kola dolů. Námaha, kterou je třeba vyvinout pro pohyb se standerem, je tedy poloviční. I děti, které už nemají dost sil pro samostatný pohyb v mechanickém vozíku, mohou ještě manuálně pohánět stander Dani.

Stander Dani se dá snadno přizpůsobovat měnícím se potřebám dítěte a v případě potřeby jej lze vybavit elektrickým pohonným systémem. To je jeden z významných důvodů, proč si zvolit právě stander Dani. Jiné podobné standery motorizaci zcela vylučují a je potřeba zakoupit nový model standeru. Děti s diagnózou SMA postupně slábnou a motorizovaný stander jim umožní zachovat si nezávislost.

Děti se potřebují pohybovat

Nezapomínejme, že děti, ať už zdravé nebo s postižením, se učí zkoumáním. Aby dítě mohlo těžit z výhod stání, musí být dobře motivováno ve standeru zůstávat. Může se mu sice stále opakovat, jak je pro něj stání dobré, ale pokud stander není pohyblivý nebo se obtížně přemisťuje, bude se dítě stání bránit. Děti touží po takových pomůckách, které jim umožní zůstat v kontaktu se svou rodinou a přáteli. Pokud je záměrem dítě udržet ve standeru tak dlouho, aby mu stání pomohlo fyzicky i psychicky, dá jednoznačně přednost pojízdnému standeru. V pojízdném standeru chtějí děti trávit výrazně delší dobu. To se odráží v nižších nákladech na léčbu, protože takové děti nepotřebují tolik chirurgických zákroků. Děti se potřebují pohybovat, aby mohly zkoumat své okolí. Pro jejich správný vývoj je důležité, aby se učily samostatnosti a vyhýbaly se bezmoci. Umístit postižené dítě do stacionárního standeru nebo takového standeru, s nímž se nemůže samo pohybovat (například na nábytkových kolečkách), je jako připoutat zdravé dítě ke stěně a očekávat, že bude šťastně sledovat své přátele, jak si hrají v místnosti.

Chodítko

V případě, že dítě má dostatek sil a schopností, lze používat také chodítko.

Dětské chodítko firmy DMA Praha

Chodítko firmy Otto Bock

Text: Mgr. Helena Kočová
Zdravotně sociální fakulta
JU České Budějovice
Foto: zdroj internet