

Kvalita života dětí s onemocněním spinální muskulární atrofie (SMA Quality of life)



Helena Kočová
ZSF JU České Budějovice

Motto

„Kéž bychom mohli vědět, že šťastný život je možný i v hodinách temnoty“

bratr Roger z Taizé

Agenda

- 1 Vymezení, dimenze a měření kvality života
- 2 Nervosvalové onemocnění - spinální muskulární atrofie SMA
- 3 Zdravotní postižení a možnost integrace - inkluze
- 4 Teoretická východiska sociální práce s rodinou SMA
- 5 Výzkumný záměr disertační práce

1 Vymezení, dimenze a měření kvality života

- nárůst zájmu o kategorii - Kvalita života osob s postižením, závislých, seniorů, chronicky nemocných i běžné populace
- Hartl, Hartlová (2000) – pojem kvalita života – „vyjádření pocitu životního štěstí“
- Křivohlavý (2002) vnímá, že „kvalita života je sama hodnotou, je zážitkovým vztahem, reflexí na vlastní existenci“

Nejobecnější znaky:

- **soběstačnost při obsluze vlastní osoby**
- **pohyblivost**

1 Vymezení, dimenze a měření kvality života

Měření kvality života

Objektivní a subjektivní přístupy

- nejpodstatnější je subjektivní hodnocení jak sám pacient či rodina vnímá vlastní zdravotní a sociální situaci

Použití dotazníků

- Pediatrická kvalita života - PedsQI



1 Vymezení, dimenze a měření kvality života

Vliv postižení na vývoj a formování osobnosti dítěte

- **Psychologická hlediska v péči o děti se zdravotním postižením (ZP)**
- **Vliv postižení na vývoj a formování osobnosti dítěte se SMA**
- **Proces vyrovnávání se celé rodiny s ZP dítěte**
 - techniky aktivního řešení
 - únikové techniky
- **Zdraví sourozenci – jejich vliv a postavení v rodině s postiženým dítětem**

Agenda

- 1 Vymezení, dimenze a měření kvality života
- 2 **Nervosvalové onemocnění - spinální muskulární atrofie SMA**
- 3 Zdravotní postižení a možnost integrace - inkluze
- 4 Teoretická východiska sociální práce s rodinou SMA
- 5 Výzkumný záměr disertační práce

2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA

Geneticky podmíněné, vrozené, hereditární nervosvalové onemocnění

Spinální svalové atrofie 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.

SMA nepostihuje intelekt a jedinci jsou neobvykle bystří a společenští.

2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA

Typy postižení SMA

- **Typ I – akutní infantilní forma**
(Werdnig-Hoffmannův syndrom)
- **Typ II – přechodná pozdně infantilní forma**
(chronický typ Werdnig-Hoffmannovy choroby)
- **Typ III – Juvenilní či časně adultní forma**
(Kugelbergův-Welanderové syndrom)
- **Typ IV – vlastní adultní forma**
(Aranův-Duchenneův syndrom)

2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA

Typy postižení SMA

- **Typ I – akutní infantilní forma**
(Werdnigův-Hoffmannův syndrom)



2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA

Typy postižení SMA

- **Typ II – přechodná pozdně infantilní forma**
(chronický typ Werdnig-Hoffmannovy choroby)



2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA

Typy postižení SMA

- **Typ III – Juvenilní či časně adultní forma**
(Kugelbergův-Welanderové syndrom)



2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA

Medicínská problematika

- léčba SMA a ucelený systém rehabilitace u dětí
- ortopedická a protetická péče a neuromuskulární deformity páteře
- operační terapie



2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA

Etické aspekty práce s rodinou

- Etické aspekty práce s rodinou
- Etika a alternativní medicína
- Etika a preimplantační a prenatalní diagnostika
- Etické aspekty závažného rozhodnutí života s tracheostomií /problematika umělé plicní ventilace UPV/

Agenda

- 1 Vymezení, dimenze a měření kvality života
- 2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA
- 3 Zdravotní postižení a možnosti integrace - inkluze
- 4 Teoretická východiska sociální práce s rodinou SMA
- 5 Výzkumný záměr disertační práce

3 Zdravotní postižení a možnosti integrace - inkluze

•Integrace-inkluze

-snaha o zapojení handicapovaného jedince, splynutí, začlenění a zapojení do majoritní společnosti

• Integrativní vzdělávání

•Integrované vzdělávání
-úplné zapojení jedince do běžného edukačního procesu



3 Zdravotní postižení a možnosti integrace - inkluze

Výchova a vzdělávání dětí s postižením SMA

- Specifika posuzování speciálně vzdělávacích potřeb (hybnost, dýchání, sociálně - emoční aspekty)
- Výchovné postoje rodičů a jejich aktivní přístup k integraci/inkluzi



Agenda

- 1 Vymezení, dimenze a měření kvality života
- 2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie SMA
- 3 Zdravotní postižení a možnost integrace - inkluze
- 4 Teoretická východiska sociální práce s rodinou SMA
- 5 Výzkumný záměr disertační práce

4 Teoretická východiska sociální práce s rodinou SMA

Přístup orientovaný na klienta (C.R. Rogers)

- bezpodmínečná pozitivní zpětná vazba
- bezvýhradné přijetí dítěte a rodiny s diagnózou SMA
- empatie
- nedirektivní a nehodnotící přístup
- aktivní naslouchání a autentické přátelství

Sociálně ekologický model (U. Bronfenbrenner, 1979)

- holistický přístup
- interakce mezi jedincem a okolím
- propojenost bio-psycho-sociální složky osobnosti
zahrnuje: - makroúroveň sociální práce
- střední úroveň sociální práce
- mikroúroveň sociální práce

4 Teoretická východiska sociální práce s rodinou SMA

Projekt – Podpora rodin s onemocněním SMA v ČR

- Family of SMA USA
- 2007 založení projektu Podpora rodin s onemocněním SMA pod o.s. Kolpingova rodina Smečno
- www.dumrodin.cz
- Raná péče
- Psychorehabilitační pobyty
- Konference k problematice SMA - ZSF JCU září 2011

Agenda

- 1 Vymezení, dimenze a měření kvality života
- 2 Nervosvalové onemocnění - Spinální muskulární atrofie
- 3 Zdravotní postižení a možnost integrace - inkluze
- 4 Teoretická východiska sociální práce s rodinou SMA
- 5 Výzkumný záměr disertační práce

5 Výzkumný záměr disertační práce

- cíleně kontaktovat rodiny s onemocněním SMA v ČR
- monitorovat kvalitu života dětí s tímto závažným nevyléčitelným a progresivním onemocněním
- monitorovat kvalitu života pečujících osob
- přispět ke zvyšování informovanosti odborné i laické veřejnosti v této problematice

Research

- **pilotní studie kvantitativní analýzy**
 - **PedsQL™ - Pediatric quality of life inventory –Neuromuscular Module**
 - účast ve výzkumném projektu **Kvalita života osob pečujících o člena rodiny se vzácným onemocněním**
- Počet rodin a dětí: cca 30

Závěrem...

Přijetí faktu trvalého postižení dítěte je **celoživotním úkolem** pro rodiče dětí s postižením.

Společné doprovázení na životní cestě může mít mnoho podob.

Je obdivuhodné, když se podaří prožít život v radosti a jeho smysl tak naplnit.



