

Familier med SMA 1

Temadag om palliativ indsats til børn og unge
25. Oktober 2017

Fysioterapeut PhD, Ulla Werlauff, RehabiliteringsCenter for Muskelsvind



Indhold

- RehabiliteringsCenter for Muskelsvind
- Rehabilitering til børn med SMA1
- Projekt om undersøgelse af forældres opfattelse af plejen
- Fortællinger og materiale



RehabiliteringsCenter for Muskelsvind

- Oprettet af Muskelsvindfonden 1976
- Driftsoverenskomst med Danske Regioner
 - Ydelserne er gratis
- Landsdækkende med afdeling i Aarhus og Høje Taastrup
- Konsulentfunktion (læger, sygeplejersker, terapeuter, socialrådgivere, psykologer)
- Alle med neuromuskulære sygdomme kan henvises til centret



Funktion

- Komplementere det eksisterende system.
 - jvnf Sundhedslovens §79/Sundhedsstyrelsens specialplan
- vejlede om muskelsvind og livet med muskelsvind
- Samarbejde regionalt og kommunalt (sygehuse, sociale myndigheder, skoler.....)

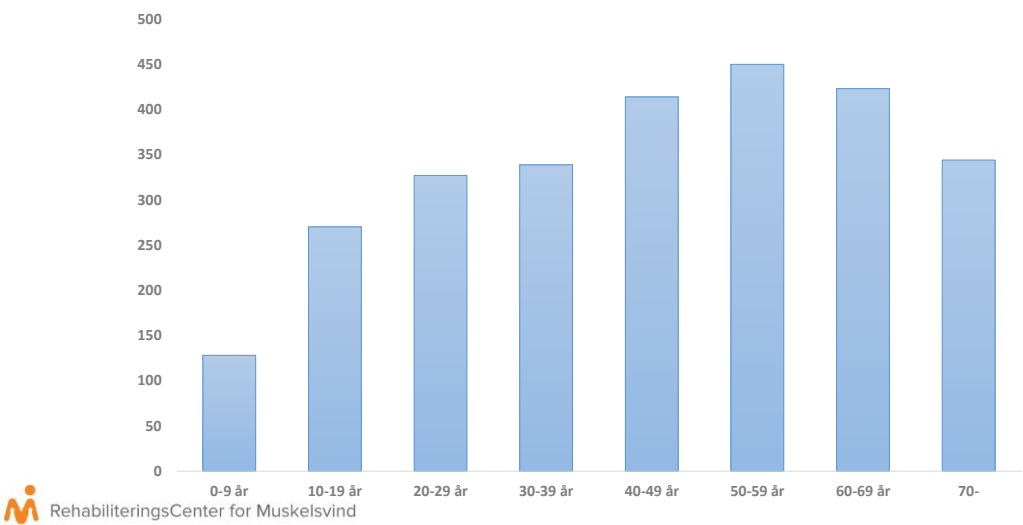
Ydelser

- Undersøgelser/fysisk status
- Hjemmebesøg
- Tværfaglige møder /Rapport
- Samtale med socialrådgiver, psykolog, læge
- Boligmøder
- Skolemøder
- Undervisning
- Kurser for brugere
- Kurser for fagpersoner

- 5.5 mill. indbyggere i Danmark
- Muskelsvindsygdomme-
< 4000 personer ~ 0.07 %
- Sjældne sygdomme
- RCFM – 3000 personer /børn og voksne

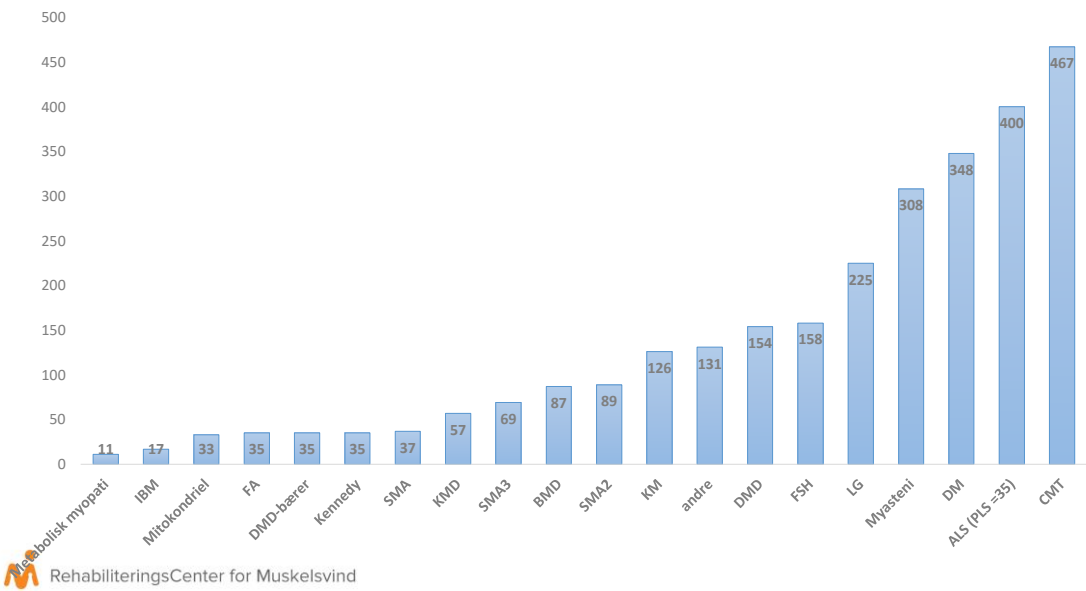


Aldersfordeling i RCFM



7

RCFM bruger ifht diagnoser



8

RCFMs rolle hos familier med SMA 1

Hjemmebesøg

- Rådgive om håndtering af barnet
- Hjælpemidler/små tiltag, der kan lette
- Bandagist
- Informere kommunen
 - Sagsgang – afkortede sagsbehandlingstider
 - Tabt arbejdsfortjeneste
 - Ergoterapeut – bevilling, hjælp
- Rådgive/sparre med fysioterapeuten ifh til behandling/håndtering
- Møde med sundhedsplejerske/Palliative team

RCFMs rolle hos familier med SMA 1

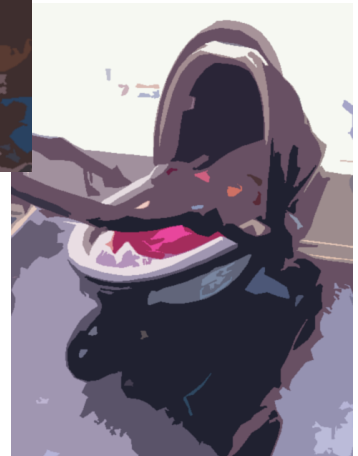
Hjemmebesøg

- Rådgive om håndtering af barnet
- Hjælpemidler/små tiltag, der kan lette
- Bandagist
- Informere kommunen
 - Sagsgang – afkortede sagsbehandlingstider
 - Tabt arbejdsfortjeneste
 - Ergoterapeut – bevilling, hjælp
- Rådgive/sparre med fysioterapeuten ifh
- Møde med sundhedsplejerske/Palliative team



Hjemmebesøg

- Rådgive om håndtering af barnet
- Hjælpemidler/små tiltag, der kan lette
- Bandagist
- Informere kommunen
 - Sagsgang – afkortede sagsbehandlingstider
 - Tabt arbejdsfortjeneste
 - Ergoterapeut – bevilling, hjælp
- Rådgive/sparre med fysioterapeuten ifh ti
- Møde med sundhedsplejerske/Palliative t



Hjemmebesøg

- Rådgive om håndtering af barnet
- Hjælpemidler/små tiltag, der kan lette
- Bandagist
- Informere kommunen
 - Sagsgang – afkortede sagsbehandlingstider
 - Tabt arbejdsfortjeneste
 - Ergoterapeut – bevilling, hjælpemidler
- Rådgive/sparre med fysioterapeuten ifh til behandling/håndtering
- Kontakt til sundhedsplejerske/Palliative team ?

Mestring



- At gøre det begribeligt,
- At kunne handle
- At gøre det meningsløse meningsfuldt
- ikke at løse problemer, men at leve med dem
- At se det raske

Forældres oplevelse af sundhedssystemet

Forældres oplevelse af sundhedssystemet

Til dig som har mistet et barn med
spinal muskelatrofi



- THE JOURNAL OF PEDIATRICS • www.jpeds.com ORIGINAL
ARTICLES 3
- Parents' Experiences and Wishes at End of Life in Children with Spinal Muscular Atrophy Types I and II
Malin Lövgren, RN, PhD^{1,2}, Thomas Sejersen, MD, PhD¹, and Ulrika Kreicbergs, RN, PhD^{1,2}
- Spørgeskemaet har to dele:
 - 1. del: Information, diagnose behandling og Care (omsorg)
 - 2. del: Hvordan involveres og deltager forældre i rehabiliteringen

15

Eksempler på spørgsmål

DEL 1 - information, diagnose, omsorg, behandling – 59 spørgsmål

- Synes du, du fik tilstrækkelig information om dit barns sygdom?
- Fik du tilbudt samtale med socialrådgiver eller psykolog?

DEL 2 - Inddragelse og medbestemmelse – 16 spørgsmål

- Hvordan blev du inddraget i dit barns pleje under indlæggelse?
- Hvilke råd vil du give fagpersoner?

16

De gode ting

Overordnet

- Tilfredshed med måden at blive mødt på i sundhedssystemet
- Tryghed ved de beslutninger, der blev taget
- Tryghed ved den omsorg barnet fik
- At ønsker om barnets død blev respekteret
- God omsorg og støtte i forbindelse med barnets død

De mindre gode ting

- Problemer i organisering af behandlingssystemet og den kommunale rehabilitering
- Mangelfuld faglig ekspertise i SMA
- Mistillid til forældrene som en viden- og erfaringsressource i behandling og pleje
- Svigtende empati
- Stol på dig selv og dit barn-mestring

Problemer i organisering af behandlingssystemet og den kommunale rehabilitering

- Behov for hurtig henvisning til specialafdeling/-sygehus med ekspertise i SMA
- Forældre måtte selv være opsøgende
- U hensigtsmæssige flytninger og dårlig kommunikation mellem afdelinger
- Kommuner vidste for lidt /Ingenting om SMA og behov for hurtig sagsbehandlingstid
 - Hjælp og hjælpemidler bevilget for sent

Mangelfuld ekspertise

- Fagpersonerne skal være klædt på, og have sat sig ind i sygdommen
- Klar besked om, hvad man kan forvente

Da vi kom ind på afdelingen i går, blev han først tilset af en læge, der ikke kendte til denne sjældne sygdom. Han blev så forskrækket, at vi måtte berolige ham med, at det 'bare' var spinal muskelatrofi type 1.

Forældre som viden- og erfaringsressource

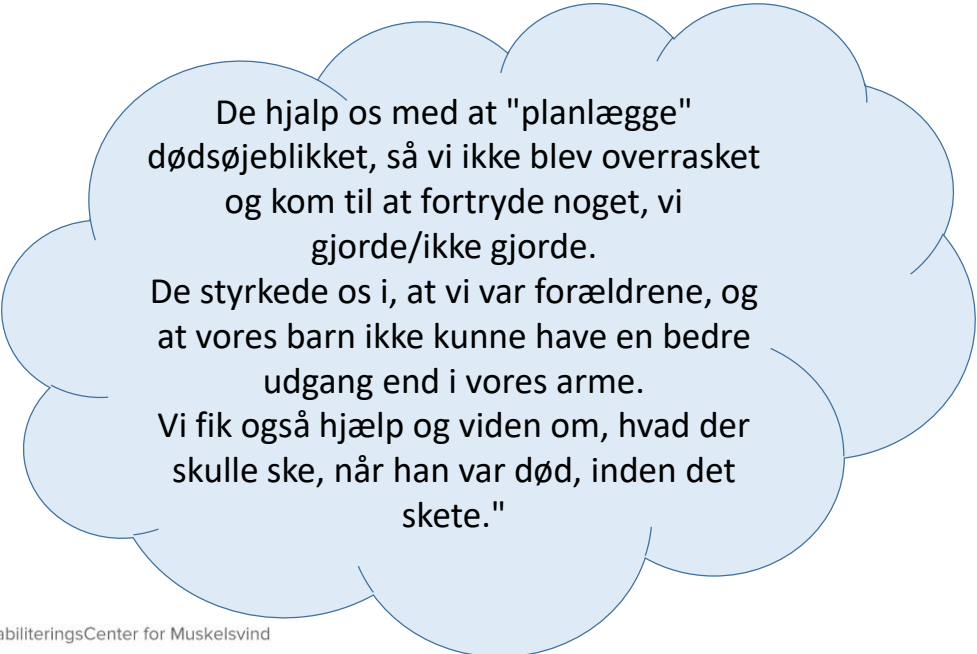
- Læger og sundhedspersonale skal lytte mere til forældrene
- Forældrene bliver eksperter på sygdommen og kan "læse" deres barn

"Jeg kan hurtigere høre, hvis han har noget slim i halsen, end en anden person kan"

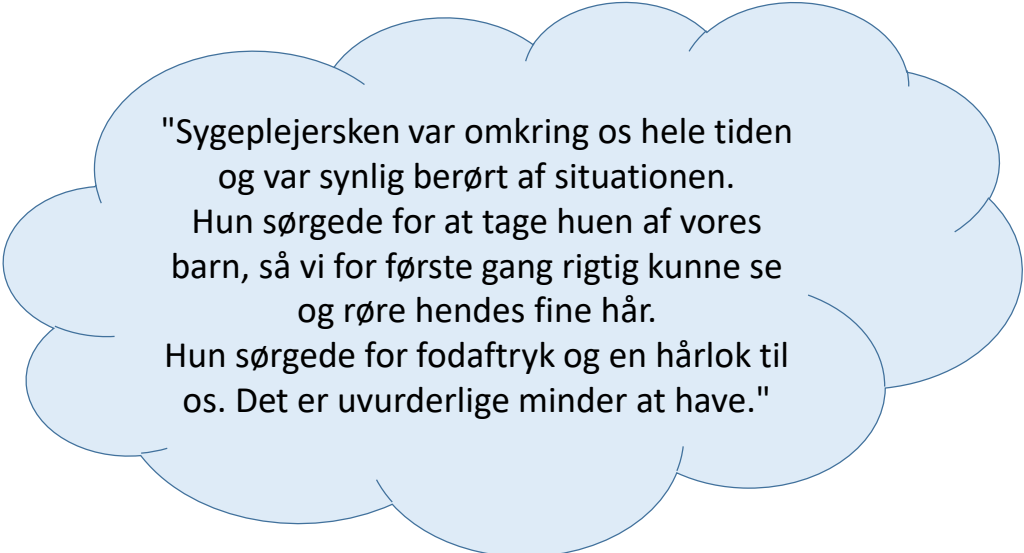
Indføling og empati

- Ikke alle har oplevet, at diagnosen blev gik på et godt tidspunkt og den rigtige måde
 - Ikke en fredag
 - Information om valgmuligheder
 - Være nærværende
- Indføling, tilstedeværelse og nærvær omkring barnets død brænder sig fast

Nogle citater fra forældre:



De hjalp os med at "planlægge"
dødsøjeblikket, så vi ikke blev overrasket
og kom til at fortryde noget, vi
gjorde/ikke gjorde.
De styrkede os i, at vi var forældrene, og
at vores barn ikke kunne have en bedre
udgang end i vores arme.
Vi fik også hjælp og viden om, hvad der
skulle ske, når han var død, inden det
skete."



"Sygeplejersken var omkring os hele tiden
og var synlig berørt af situationen.
Hun sørgede for at tage huen af vores
barn, så vi for første gang rigtig kunne se
og røre hendes fine hår.
Hun sørgede for fodaftryk og en hårløk til
os. Det er uvurderlige minder at have."

"To sygeplejersker har hentet blomster for min datter.

En læge kommer og står ved siden af min datter og siger, at hun var lige som en soldat, som kæmper for at være levende."



Stol på dig selv og dit barn mestring

- Se barnet mere end sygdommen
"Hjælp os med at hende, som vores baby". Fokuser også på det raske.
- Lev også det normale liv – to spor.
- Vigtigt at andre ikke bare "kigger" og ikke tør røre



Opfølgning på spørgeskemaet

- To aftenmøder/informationsmøder – (Øst –Vest) – a 3 timer
- Alle deltagere (SMA 1) var inviteret
- Godt halvdelen tog imod
- Resultatet formidlet, kommentarer – opfølgning - møde

Kan andres erfaringer hjælpe

- To holdninger
 - Ja, vil gerne have kontakt med andre, der har eller har mistet et barn
 - Nej, vi har ikke lyst til at læse om – eller møde andre
 - Vi har et barn, de andre har mistet et barn
- Fire fortællinger om familier med SMA1 - J. Jeppsen, Phd, "Narrativer i Rehabiliteringen"

Der er mest et liv



Vi gjorde hvad vi kunne



Hvad det kom til at betyde for os



Der er et liv i det her



Fire temaer

- Stol på dig selv
- Hvor lang tid har vi?
- Hvad vi hører
- Det normale i det unormale

Stol på dig selv

- *"Måske har han ligget for lidt på maven"*
- *"Jeg er jo Moren"*
- *"For mig var det vigtigste, at de lyttede til, hvad jeg sagde."*

Hvor lang tid har vi ?

- *"Man vil gerne vide, hvordan det bliver"*
- *"Hendes fortælling bliver en anden end den, vi troede, hun skulle have"*
- *"Der er ikke nogen mening med det her"*

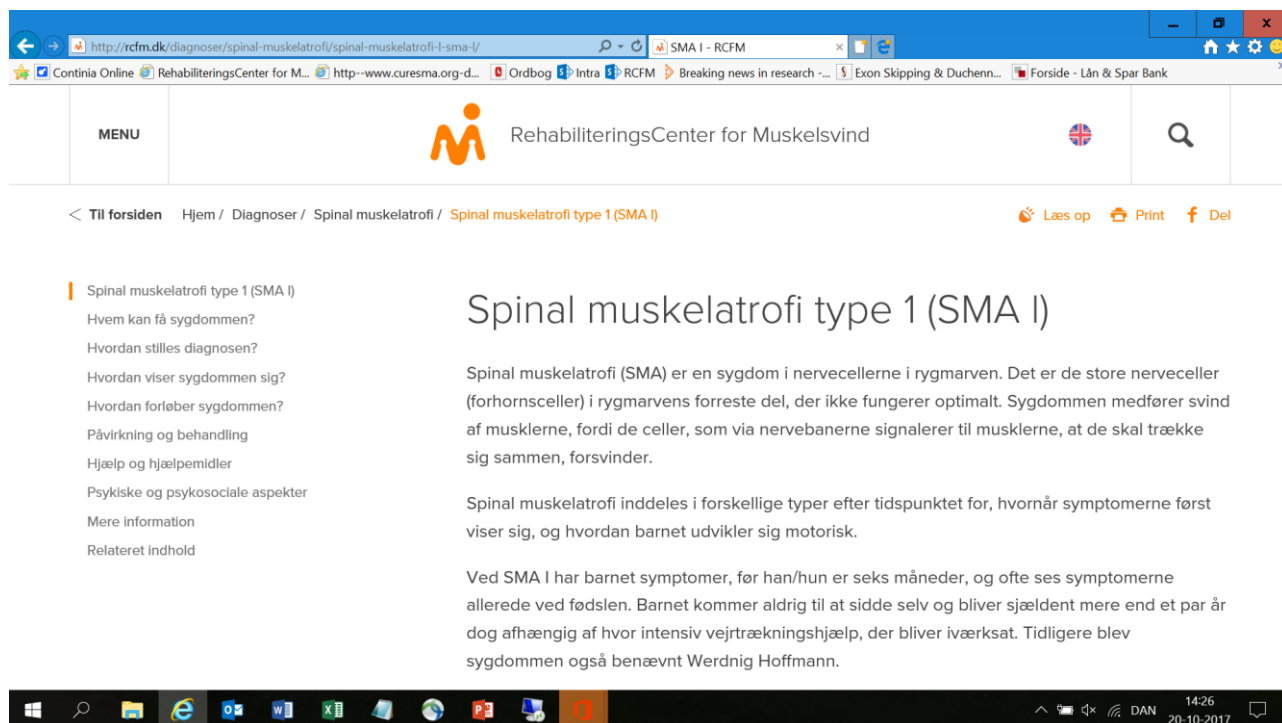
Hvad vi hører

- *"Vi var konstant i undtagelsestilstand"*
- *"Nu retter han sådan her på brillerne, hvad betyder det?"*
- *"Jeg ville aldrig fortælle nogen andre, hvad de skal, og hvad de ikke skal".*

Det normale i det unormale

- *"Det er det normale, man bliver ved med at søge, selv om man godt ved, at det ikke er normalt længere"*
- *"Vi havde mere brug for de menneskelige historier"*
- *"Vi skulle skabe nogle minder"*
- *"Min dreng var ikke i live for at være i live, han var her for at skulle leve."*

For når man siger, at han havde muskelsvind og alt det, han ikke kunne, så siger folk, at så var det jo også godt, at han fik fred ... og det synes jeg lidt er at negligere hans liv, ikke?" "Til noget, som ikke var et værdigt liv. Men det var et værdigt og rigt liv. Anderledes, men et godt liv."



http://rcfm.dk/diagnoser/spinal-muskelatrofi/spinal-muskelatrofi-i-sma-i/ SMA I - RCFM

Continia Online RehabiliteringsCenter for M... http://www.curesma.org-d... Ordbog Intra RCFM Breaking news in research -... Exon Skipping & Duchenn... Forside - Lån & Spar Bank

MENU RehabiliteringsCenter for Muskelsvind

< Til forsiden Hjem / Diagnoser / Spinal muskelatrofi / Spinal muskelatrofi type 1 (SMA I) Læs op Print Del

Spinal muskelatrofi type 1 (SMA I)

Spinal muskelatrofi (SMA) er en sygdom i nervecellerne i rygmærven. Det er de store nerveceller (forhornsceller) i rygmærvens forreste del, der ikke fungerer optimalt. Sygdommen medfører svind af musklerne, fordi de celler, som via nervebanerne signalerer til musklerne, at de skal trække sig sammen, forsvinder.

Spinal muskelatrofi inddeles i forskellige typer efter tidspunktet for, hvornår symptomerne først viser sig, og hvordan barnet udvikler sig motorisk.

Ved SMA I har barnet symptomer, før han/hun er seks måneder, og ofte ses symptomerne allerede ved fødslen. Barnet kommer aldrig til at sidde selv og bliver sjældent mere end et par år dog afhængig af hvor intensiv vejtrækningshjælp, der bliver iværksat. Tidligere blev sygdommen også benævnt Werdnig Hoffmann.

SMA Type	Sygdomsdebut	Højest opnåede funktion	Forventet levetid	Kendetegnet ved
Type I (svær) Werdnig-Hoffman	0-6 måneder	Opnår aldrig siddefunktion	< 2 år	Meget svag og hypoton, nedsat hovedkontrol, svag gråd og hoste, besvær med at synke og komme af med slim i munden, sygdom tidligt i livet pga. påvirket vejtrækning og aspirationslungebetændelse
Type II (intermediær)	7-18 måneder	Opnår aldrig standfunktion	> 2 år - voksen	Forsinket motorisk udvikling, ringe vægtøgning, svag hoste, svag skælven af hånden, ledkontrakturer og rygsækævhed (skoliose)
Type III (mild) Kugelberg-Welander	> 18 måneder	Står og går	Voksen	Varierende muskelsvag og kramper, overbelastning af led, tab af gangfunktion på et senere tidspunkt i livet.

Behandling af personer med SMA bør i højere grad tilpasses den aktuelle fysiske status end følge den

Vejtrækning og behandling af lungeinfektioner hos små børn (0-2 år)

Det lille barn med lungeproblemer skal helst passes i hjemmet eller i en dagpleje med kun få andre børn, så det ikke så nemt bliver udsat for smitte som i en institution.

Man skal desuden forsøge at undgå, at barnet udsættes for træk og kulde, når han f.eks. anbringes på gulvet. Det er bedre, at barnet kommer op fra gulvhøjde, og tages med til de rum, man selv befinder sig i. På den måde kan man lukke dørene efter sig og undgå træk.

Børn under et år med muskelsvind kan kun bevæge sig meget lidt. De er for slappe til at sidde op selv og vil ofte blive liggende tungt uden at flytte sig fra den stilling, de bliver lagt i. Da deres lungefunktion og hostekraft er meget ringe, får de meget nemt lungeinfektioner, og dele af lungerne kan nemt klappe sammen.

Det bedste udgangspunkt for vejtrækningen

Hvis man prøver at sætte et lille barn op, som synker sammen og har besvær med at holde hovedet, vil det få trykket brystkassen sammen og have endnu mere besvær med at trække vejret. En traditionel babystol,

Links

Hjemmeside www.rcfm.dk

Sygdomsbeskrivelse – med flere links

<http://rcfm.dk/diagnoser/spinal-muskelatrofi/spinal-muskelatrofi-l-sma-l/>

Fortællinger af Journalist PhD Jørgen Jeppesen, RCFM:

http://rcfm.dk/fortaellinger/hvad-det-kom-til-betyde-os/	- Forældre
http://rcfm.dk/fortaellinger/mest-liv/	- Forældre
http://rcfm.dk/fortaellinger/der-er-et-liv-det/	- Forældre
http://rcfm.dk/fortaellinger/vi-gjorde-hvad-vi-kunne/	- Forældre
http://rcfm.dk/fortaellinger/2558/	-Børnelæger
http://rcfm.dk/fortaellinger/det-bliver-aldrig-rutine/	-Børnelæge

 RehabiliteringsCenter for Muskelsvind