

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

U mnoha dětí i dospělých s Pompeho nemocí se objevují první dýchací obtíže už na začátku onemocnění. Tyto problémy se mohou stupňovat zároveň s postupným oslabováním dýchacích svalů. Obtíže se mohou vyvíjet pomalu nebo náhle v závislosti na fázi nebo závažnosti onemocnění. V následující kapitole jsou popsány nejčastější příznaky dýchacích obtíží a ukážeme, jak je lze řešit. Najdete zde také rady, jak máte postupovat v případě náhlého dýchacího selhání, jak je možné obnovit funkci plic a na co byste měli dávat pozor, pokud budete někdy potřebovat operaci.



Otázka: Proč se u osob s Pompeho nemocí objevují dýchací potíže?

Odpověď: Pompeho nemoc je nervosvalové onemocnění, které oslabuje svaly. Bránice je kopulovitý sval, který odděluje hrudní koš od dutiny břišní. Zde se nacházejí čtyři skupiny svalů, které umožňují dýchací pohyby. Jsou to: bránice, mezižeberní svaly, břišní svaly a přidružené svaly. Tyto čtyři skupiny svalů hrají významnou roli při dýchání. Ve chvíli, kdy slábnou, se dýchání stává více povrchové, to znamená, že dotýčný nemá sílu se dostatečně hluboko nadechnout, není schopen naplnit plíce dostatečně vzduchem, vážně okysličení krve. Naopak nedostatečný výdech vede ke hromadění oxidu uhličitého v plicích a následně v krvi. To může způsobit únavu, nevolnost a ovlivnit celkový stav. Lékařský termín pro tento stav je **respirační insuficience**.

S progresí onemocnění dýchací svaly slábnou a plicní objem se snižuje, vznikají abnormality krevních plynů, poruchy spánku, poruchy dýchání a potíže při vykašlávání. Nemáte-li dostatek síly vykašlat hleny z dýchacích cest, může se rozvinout plicní infekce a následné zdravotní problémy.

Pompeho nemoc může způsobit progresivní ztrátu plicních funkcí. Přibližně 60% pacientů, kteří onemocní touto chorobou v pozdějším věku, mají mírné zhoršení

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

dýchání a nižší vitální kapacitu plic. Přestože neexistuje nějaký přesný vzorec, podle kterého svalstvo ochabuje, byla zjištěna určitá souvislost mezi kapacitou plic a svalovou progresí, a to zejména na dolních končetinách.

Postižení bránice může nastat u Pompeho nemoci velmi brzy a první projevy respiračního selhávání se mohou objevit ještě v období, kdy je postižený ještě stále schopen chůze. U některých pacientů může být respirační insuficience dokonce prvním příznakem nemoci. Oslabení bránice se může projevit, jak už jsme zmiňovali, poklesem vitální kapacity (VC) plic, což se projevuje hlavně v poloze vleže na zádech. Objektivní posouzení plicní funkce u dětí je technicky dost obtížné, takže komplexní posouzení plicních funkcí vyžaduje řadu jiných vyšetření a hodnocení klinických faktorů, jako je fyzický stav v průběhu dne, stupeň únavy, jak dítě dýchá při jídle atd.

Otázka: Co je respirační nedostatečnost (plicní nedostatečnost)?

Odpověď: Respirační nedostatečnost je stav, ve kterém plíce nemohou přijmout dostatečné množství kyslíku nebo vyloučit dostatek CO₂ a uspokojit tak potřeby buněk v těle. Tento stav se nazývá plicní nedostatečnost. Pokud se správně neléčí, může vést až k selhání dýchání. Respirační selhání je vlastně nedostatečná výměna plynů v dýchacích cestách s tím, že nelze udržovat normální hodnoty kyslíku v tepnách, klesá hladina kyslíku s naopak stoupá hladina oxidu uhličitého v krvi. Pokud se neléčí, může vést ke smrti.

Otázka: Jaké jsou příznaky dýchacích obtíží u osob s Pompeho nemocí?

Odpověď: Dechová nedostatečnost může mít mnoho příznaků. Mezi ně patří:

Dopad na každodenní aktivity:

- Potíže se soustředěním nebo snížená pozornost
- Výrazný pokles výkonu (například při tělocviku nebo při plnění úkolů v práci)
- Pocit dechové nedostatečnosti v klidu nebo po fyzické námaze či cvičení
- Ztráta chuti k jídlu a snížený pocit hladu

Problémy se spánkem:

- Pocit únavy a ospalosti během dne
- Problémy s usínáním nebo přerušovaný spánek
- Časté noční můry

Jiné potíže:

- Úzkost
- Deprese
- Ranní bolest hlavy
- Slabé kýchání a kašláni

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

- Zapojení pomocných dýchacích svalů při dýchání

Na výskyt jednoho nebo více z těchto příznaků nemusí hned znamenat, že máte dýchací potíže. Budete-li mít pocit, že máte tyto příznaky častěji během dne a následkem toho jste unaveni a vyčerpáni, nebo že v noci chrápete, měli byste navštívit odborného lékaře.

Otázka: Jak často byste měli chodit na vyšetření dýchacích funkcí?

Odpověď: Vyšetření dýchacích funkcí by mělo být provedeno při každé návštěvě odborného lékaře, který by se měl zaměřit na intenzitu kašle, přítomnost sípání nebo dušnosti, toleranci zátěže, úroveň energie, stupeň únavy a u dětí schopnost jíst. Vyšetření by se mělo zaměřit také na frekvenci dýchání, jaké svaly jsou přitom používány, přiměřenost výměny vzduchu a kvalitu kašle.

Spirometrie (měření dechu) je nejčastější funkční vyšetření plic (PFT), kde se měří funkce plic, množství (objem) a / nebo rychlost toku vzduchu při nádechu a výdechu.

U dospělých pacientů by vyšetření funkce plic mělo zahrnovat měření vitální kapacity (VC) plic a objem vydechnutého vzduchu za 1 sekundu (FEV1), maximální tlak při nádechu (MIP) a maximální výdechový tlak (MEP). Toto měření může pomoci při hodnocení respirační svalové slabosti. Oslabená bránice může být také hodnocena pomocí měření vitální kapacity vleže na zádech (vleže s obličejem nahoru).

Pro dětské pacienty není vhodná spirometrie. Je-li to možné, doporučuje se změřit vitální kapacitu dítěte podle intenzity pláče (CVC).

Nebezpečí respiračního selhání je možné zjistit také pomocí testu zvaného pulzní oxymetrie, což je neinvazivní vyšetření, při kterém se měří obsah kyslíku v hemoglobinu (okysličení krve). Hemoglobin přenáší kyslík z plic do celého těla včetně svalové tkáně, kde se kyslík uvolňuje pro potřebu buněk.

Kapnografie je další vyšetření, při kterém se monitoruje koncentrace nebo parciální tlak oxidu uhličitého (CO₂) v dýchacích plynech. Tento test se používá hlavně během anestezie a intenzivní péče.

Otázka: Mohou slabé břišní svaly a bránice ovlivnit kašel?

Odpověď: Porucha kašle spočívá v neschopnosti pacienta vykašlávat sekreci z plic a dýchacích cest při akutních infekcích, což u osob s diagnózou Pompeho nemoci může vést k atelektáze (úplný nebo částečný kolaps plic) a následně k zápalu plic.

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

Otázka: Jaký druh léčby pomáhá posílit plíce a dýchací svaly, aby se usnadnil kašel?

Odpověď: Následující cviky mohou pomoci při posílení plic a dýchacích svalů k usnadnění kašle:

- **Zadržování dechu:** Zadržování dechu se provádí po hlubokém nádechu a následném zadržování dechu po co nejdelší dobu. Nádech by měl být na dvě doby, aby se do plic dostalo co nejvíce vzduchu. Podpůrný dýchací přístroj zvaný Ambu vak (vak je naplněn vzduchem a přes masku, která se nasadí na nos a ústa, se mačkáním pružného vaku vhání vzduch do plic) pomáhá při nádechu osobám s nižší vitální kapacitou, jejichž nádech není dostatečně hluboký.
- **Mechanická asistence při kašli:** Druhá osoba vdechne vzduch do plic postižené osobě a následně mu stiskne břicho nebo stlačí hrudník. Hluboký vdech (foukání vzduchu do plic) rozšíří plíce a hrudní koš a pacient se tak může lépe nadechnout, zatímco stisk břicha a hrudníku pomáhá při stlačování a výdechu. Účinnost této metody je závislá na schopnosti pacienta udržet zavřenou štěrbinu mezi hlasivkami.
- **Mechanická odsávačka:** Tato metoda pomáhá odsávat hleny z dýchacích cest pacienta, když není schopen sám vykašlávat. Vytváří umělý silný výdech, a tak nahrazuje přirozený kašel.

Riziko infekce:

Když jste nachlazení nebo máte zánět průdušek, slabý kašel zvyšuje riziko zápalu plic. Zápal plic způsobuje zánět plic v důsledku virové nebo bakteriální infekce a následné hromadění tekutiny v plicích. Mezi příznaky této nemoci patří horečka, zimnice, kašel a dýchací potíže. Plicní infekci je třeba léčit razantně, aby nedošlo ke komplikacím.

V případě akutních respiračních potíží nebo infekce dýchacích cest, které je obtížné léčit, může být nutný chirurgický zákrok nazývaný **tracheostomie**. Ta spočívá v malém řezu v hrdle, kudy se vloží dýchací trubice do průdušnice k udržení plicní ventilace. U většiny lidí s Pompeho nemocí se obtíže s dýcháním dají vyřešit neinvazivními metodami. V některých případech je nutná tracheostomie, ale i ta může být dočasná a po zlepšení zdravotního stavu ji lze odstranit. Osoby, u kterých se projevují dýchací potíže, by měli být v péči pneumologa a respiračního terapeuta, aby se mohlo včas uvážit, kdy je nutno zahájit podpůrné dýchání, a tak předejít nebezpečným situacím.

Otázka: Jak často by měly být vyšetřené dýchací funkce během spánku?

Odpověď: Všechny osoby s Pompeho nemocí by měly mít podrobnou studii spánku v okamžiku stanovení diagnózy. Ve Spojených státech existuje Akademie spánkové medicíny, kde se provádí komplexní vyšetření spánku (polysomnografie). Alternativní testy jako pulsní oxymetrie a / nebo kapnografie nejsou dostatečné pro poruchy dýchání

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

ve spánku, ačkoli je také lze použít k posouzení noční hypoventilace nebo hypoxie. Oxymetrie sama o sobě není dostatečným způsobem posouzení poruch dýchání ve spánku.

Hypoxie je patologický stav, kdy lidský organismus jako celek (generalizovaná hypoxie) nebo jenom určitá část (tkáňová hypoxie) není správně zásobena kyslíkem.

Hypoventilace je příliš povrchové nebo příliš pomalé dýchání, které nespĺňuje požadavky těla. Pokud má pacient hypoventilaci, v jeho těle se zvyšuje hladina oxidu uhličitého a současně snižuje hladina kyslíku v krvi. Hyperventilace je stav, kdy člověk dýchá rychleji a / nebo hlouběji, než je obvyklé.

Mezi prvními příznaky poruchy dýchání ve spánku patří chrápání, apnoe, lapavé dýchání, neklidný spánek, podrážděnost nebo nadměrná únava během dne. Pacienti by měli být objektivně posouzeni, jestli netrpí spánkovou apnoí nebo hypoventilací vyšetřením, které se nazývá polysomnografie, bez ohledu na příznaky v minulosti. Léčba respirační nedostatečnosti a obstrukční spánkové apnoe předpokládá pravidelné monitorování ve spánkové laboratoři na speciálních pracovištích.

Otázka: Co jsou poruchy dýchání ve spánku a jak se projevují?

Odpověď: Poruchy dýchání ve spánku se často projevují u lidí s diagnózou Pompeho nemoci a respirační nedostatečnosti. Oslabení horních cest dýchacích zejména ve fázi spánku REM (Rapid Eye Movement) může dále ohrozit ventilaci. Hypoventilaci, která se projevuje v noci, často předchází respirační selhání v průběhu dne.

U dospělých osob s diagnózou Pompeho nemoci se poruchy dýchání ve spánku mohou projevit už ve chvíli, kdy vitální kapacita plic klesne jen mírně následkem oslabení bránice. Jejich schopnost kompenzovat případnou obstrukční spánkovou apnoí je snižena, což může vést až k hyperkapnii (příliš mnoho CO₂ v krvi) a hypoxémii (snížení parciálního tlaku kyslíku v krvi). U dětí s Pompeho nemocí mohou poruchy dýchání ve spánku nastat dříve, než si toho rodiče všimnou.

Otázka: Jak poznáte, že máte spánkové apnoe?

Odpověď: Spánková apnoe je porucha spánku charakterizovaná přestávkami v dýchání během spánku. Každá pauza trvá dost dlouho na to, aby se vynechalo jeden nebo více dechů, a tyto přestávky se vyskytují opakovaně. Standardní délka apnoe je minimálně 10 vteřinový interval mezi dechy, buď s neurologickým nálezem (3 vteřinový výpadek v EEG frekvenci) a poklesem hladiny kyslíku v krvi (desaturace) o 3 – 4% nebo více, nebo s neurologickým nálezem i desaturací. Spánková apnoe se diagnostikuje ve

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

spánkové laboratoři během nočního spánku. Toto vyšetření se také nazývá polysomnogram neboli „spánková studie“.

Spánková apnoe je klinicky významná, když je zaznamenáno pět a více přestávek v dýchání za hodinu.

Existují tři různé formy spánkové apnoe: centrální, obstrukční, a komplexní:

Centrální spánková apnoe: je porucha dýchání, ve které se opakovaně zastavuje a obnovuje dýchání během spánku následkem oslabení dýchacích svalů. Na rozdíl od obstrukční spánkové apnoe, při které nemůžete dýchat, protože existují nějaké překážky v horních cestách dýchacích, centrální spánková apnoe nastává, když váš mozek nevysílá správné signály do svalů, které ovládají dýchací soustavu. Centrální spánková apnoe není tak běžná, představuje méně než 5 procent ze spánkové apnoe.

Obstrukční spánková apnoe: je potenciálně vážnou poruchou spánku, při které se opakovaně zastaví a obnoví dýchání. Existuje několik druhů spánkové apnoe, ale nejběžnějším typem je obstrukční spánková apnoe, která nastane, když se uvolní vnitřní krční svaly a zablokují dýchací cesty během spánku. Nejvýraznější známkou obstrukční spánkové apnoe je chrápání, i když ne každý, kdo chrápe, musí trpět obstrukční spánkovou apnoí.

Komplexní spánková apnoe: je kombinací centrální a obstrukční spánkové apnoe. Komplexní spánková apnoe je formou spánkové apnoe, při které centrální apnoe přetrvává nebo se objeví při pokusu o léčbu obstrukčních jevů stálým pozitivním přetlakem v dýchacích cestách (CPAP) nebo zařízením bi-level.

Bez ohledu na typ spánkové apnoe si je postižený jen zřídka vědom, že něčím takovým trpí. Spánkovou apnoe mohou upozorovat jiné osoby, které jsou svědky různých symptomů ve spánku postižené osoby. Příznaky mohou přetrvávat po celá léta, aniž by si jich někdo všiml, a celkový stav postiženého se tak může podstatně zhoršit. Nastává denní ospalost a únava spojená s významnou poruchou spánku.

Otázka: Existuje nějaký seznam doporučení v oblasti dýchání, podle kterých by se osoba s diagnózou Pompeho nemocí měla řídit?

Odpověď: Ano, a zde jsou uvedena hlavní z nich:

- Při každé návštěvě odborníka by mělo proběhnout i klinické vyšetření dýchání.
- Je-li to možné, doporučuje se provést vyšetření dýchacích funkcí a vyhodnocení plicních funkcí hned při stanovení diagnózy, následně každoročně nebo při jakékoliv změně ve zdravotním stavu postiženého.

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

- Při stanovení diagnózy by se měl provést i RTG hrudníku.
- Mělo by se dbát na průchodnost dýchacích cest.
- Kdykoliv si postižený stěžuje na ospalost během dne a nevysvětlitelnou únavu nebo si všimne jakýchkoli symptomů spánkové apnoe, měl by se podrobit testům ve spánkové laboratoři.
- Doplnková dodávka kyslíku a neinvazivní ventilace pozitivním tlakem mohou být předepsány lékařem na základě zjištění ventilační poruchy, jako je hypoxie, obstrukční spánková apnoe a hypoventilace. Způsob léčby by měl být založen na dobře stanovené diagnóze respiračních poruch během spánku.
- Při jakékoli virové infekci průdušek nebo plic by se měla okamžitě nasadit agresivní léčba.

Otázka: Jaký druh léčby může pomoci lidem s dýchacími obtížemi?

Odpověď: Jedna z možností podpory dýchání u osob s Pompeho nemocí je mechanická ventilace, pomocí které se pumpuje vzduch do plic. Používání podpurných dýchacích ventilátorů může výrazně zlepšit kvalitu života jak dětem, tak dospělým s respirační nedostatečností.

Zpočátku může být léčba nutná pouze v noci k udržení normálního dýchání ve spánku. Přenosný respirátor podporuje dýchání u osob, které nemusí být stále napojené na dýchací přístroj, ale občas potřebují pomoc při dýchání. Vzduch se dostává do plic přes masku, kterou má postižený nasazenou na ústa a nos.

Existuje víc typů ventilátorů:

- **BiPAP Ventilátory:** BiPAP (dvouúrovňový pozitivní přetlak v dýchacích cestách) pomáhá při okysličování a ventilaci v případech spánkové apnoe nebo ventilační svalové únavě. Je-li tento ventilátor nasazen pacientovi včas, lze předejít dalším invazivním postupům jako intubace a tracheostomie. BiPAP ventilátor vhání do plic vzduch za stálého tlaku a následně tlak klesá, aby umožnil výdech.
- **Objemové ventilátory:** Objemová ventilace reguluje souběžně s každým nádechem objem vzduchu v plicích, ne tlak. Objemově cyklický ventilátor může zásobovat plíce větším množstvím kyslíku a má vyšší tlak vzduchu než maximální výkon ventilátoru BiPAP.
- **CPAP Ventilátor:** CPAP (nepřetržitý přetlak v dýchacích cestách) je ventilátor, který vytvořením setrvalého pozitivního tlaku v dýchacích cestách brání kolapsu během spánku. Tento typ ventilátoru není indikován pro lidi s oslabenými dýchacími svaly. Mohou ho používat ve vzácných případech osoby s Pompeho nemocí pro léčbu spánkové apnoe. Obecně však není pro tuto diagnózu doporučován.

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

Otázka: Někteří lidé nemohou používat ventilátory se zvlhčovačem, jelikož dýchací trubice se může naplnit kondenzovanou vodou. Proč se to stává?

Odpověď: Takto kondenzovaná voda se nazývá "rainout." Pokud je váš pokoj chladný, ohřátý a zvlhčený vzduch se v nižší teplotě ochladí. Když se vzduch ochladí, sníží se i jeho vlhkost (vodní pára), a to způsobuje kondenzaci vody. Množství vody ve vzduchu se liší podle teploty: teplejší vzduch obsahuje více vody, zatímco studený vzduch méně. Při ochlazení teplého vzduchu (např. přes noc) se snižuje jeho obsah vody, takže voda kondenzuje a tvoří kapičky.

Několik způsobů, jak lze tento problém řešit:

- Zkuste snížit vlhkost vzduchu
- Zvyšte teplotu v ložnici, aby se vyrovnal rozdíl mezi teplotou v místnosti a zvlhčovačem. Zavírejte přes noc okno.
- Schovejte trubici se vzduchem pod příkrývkou, abyste ji udrželi v teple.
- Zakryjte trubici hliníkovou fólií nebo jiným druhem tepelné izolace, jako jsou speciální obaly na hadice. Cílem je udržet hadici v teple.

Otázka: Co je vyhřívání zvlhčovač?

Odpověď: Vyhřívání zvlhčovač ohřívá vzduch v okruhu dýchacího ventilátoru a udržuje dostatečnou vlhkost, aby se zabránilo vysychání sliznice dýchacích cest.

Otázka: Mám naplánovaný chirurgický zákrok v celkové anestezii. Jaké kroky mám podniknout, abych předešel dýchacím komplikacím nebo plicním zánětům?

Odpověď: Pokud operace vyžaduje celkovou anestézii, měli byste lékaře upozornit předem, že po chirurgickém zákroku můžete potřebovat podporu při dýchání či kašli. Ujasněte si, co přesně potřebujete. Někteří lidé s Pompeho nemocí upřednostňují neinvazivní ventilaci (např. BiPAP) nebo přístroj, který podporuje kašláním. Jiní se domnívají, že invazivní ventilace (např. hadička zavedená do průdušnice) je účinnější. Rodinní příslušníci, kteří vám budou pomáhat s rekonvalescencí, se budou muset naučit, jak toto zařízení používat. Respirační terapeut může poskytnout potřebné školení. V případě, že už používáte nějaký typ ventilátoru, měli byste o tom informovat operační tým, aby se předem připravili na jakoukoli možnost a anestezie proběhla hladce. Dobrou alternativou je přinést do nemocnice vlastní ventilátor, ale to byste měli konzultovat se svým lékařem a anesteziologem zároveň.

Otázka: Co bych měl říct poskytovatelům zdravotní péče o použití kyslíku?

Odpověď: Mnoho zdravotníků si neuvědomuje, že není vhodné aplikovat kyslík lidem s Pompeho nemocí, kteří mají potíže s dýcháním. Ve skutečnosti to může být

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

nebezpečné a měl by se použít pouze v případě dobrých odborných znalostí lékaře a jenom pod odborným dohledem. Nezapomeňte, že dýchací problémy u Pompeho nemoci jsou způsobeny slabými svaly, ne poškozením plic. Ve skutečnosti má většina pacientů s Pompeho nemocí zdravé plíce. V tomto případě místo toho, aby vám kyslík pomohl dobře dýchat, může vám v tom zabránit. Náhlým zvýšením hladiny kyslíku v krvi je utlumeno dýchací centrum a dýchání je méně intenzivní. Tím pádem stoupá hladina CO₂ v krvi a vzniká riziko respiračního selhání. Tomu lze zabránit jedině pomocí ventilátoru, který obnoví hluboké dýchání. Chcete-li se ujistit, že v případě nehody nebo jiné nenadálé události o vás bude správně postaráno, noste u sebe nějaký náramek nebo průkazku, kde budou napsané všechny potřebné informace a instrukce od specializovaného pneumologa. Kyslík lze použít pouze v nemocnici, v případě těžce probíhající virózy či zánětu plic, nebo může poskytnout určitý komfort v pozdních stadiích Pompeho nemoci.

Kde se dozvědět víc:

Informace zde obsažené byly čerpány z následujících zdrojů:

- American College of Medical Genetics (ACMG) Praktický průvodce:
- The Genzyme Corporation's Pompe Community, www.pompe.com, nabízí pomoc a podporu pacientům s touto chorobou
- Centrum pro lyzozomální a metabolické onemocnění v Erasmus MC University Medical Center www.erasmusmc.nl/.
- Tests of Respiratory Muscle Function
- <http://www.merck.com/mmpe/sec05/ch046/ch046d.html>
- Spirometry in the Supine Position Improves the Detection of Diaphragmatic Weakness, <http://chestjournal.chestpubs.org/content/121/2/436.full>
- Rainout:, <http://www.apneasupport.org/about5684.html>
- www.doctorbach.com

Informace, rady a podpora:

- The **International Pompe Association (IPA)** (**Mezinárodní asociace pro Pompeho nemoc**) zde najdete informace o všech patientských organizacích sdružujících osoby s Pompeho nemocí po celém světě. Webové stránky obsahují také novinky z výzkumu a jiné odborné články: www.worldpompe.org.
- Informace o Pompeho nemoci je příručka zdarma, která obsahuje základní informace o této chorobě. Je k dispozici na: www.pompe.com.
- Průvodce pro lékaře zabývajících se Pompeho nemocí je možné objednat od

9

DÝCHACÍ PROBLÉMY U POMPEHO NEMOCI

Národní organizace pro vzácná onemocnění:

www.rarediseases.org/programs/pompe_brochure.html

- Specializovaná centra pro nervosvalová onemocnění



- Pro víc informací kontaktujte organizaci nervosvalových onemocnění ve vaší zemi.
- Ve Spojených státech kontaktujte: the Muscular Dystrophy Association (MDA) na www.mdausa.org/clinics
- V Evropě kontaktuje (EAMDA) na: www.eamda.net
- V ostatních zemích kontaktujte: the World Alliance of Neuromuscular Disorder Associations (WANDA) na: www.wandaweb.org a klikněte na vaší zem

Tato publikace je určena k poskytování obecných informací a je distribuována v rámci veřejné služby Mezinárodní Pompeho asociace s tím, že tato organizace není zapojena do poskytování lékařské nebo jiné odborné služby. Medicína je věda, která se neustále mění, proto není vyloučeno, že zde nebudou chyby nebo určité nepřesnosti, obzvláště, jedná-li se o takto složitý materiál. Proto doporučujeme porovnat zde uvedené informace s informacemi z jiných zdrojů a vše konzultovat s ošetřujícím lékařem.

Český překlad byl proveden Dona Jandová Žalmanová z Asociace muskulárních dystofiků v. Er a text byl revidován lékař Alena Mrázová