

關愛的抉擇

獻給新確診為脊髓肌肉萎縮症第 1 型的嬰孩的家庭




Families of SMA
Research. Support. Hope.

內容

簡介：給父母、朋友、家人的信	3
面前需要作出的決定	4
有甚麼護理的選擇？	5
呼吸系統	6
餵食管 / 營養攝取	9
善終護理：甚麼是善終護理？ - 分辨是與非 - 專有名詞的定義	10
支援與指引	14
脊髓肌肉萎縮症慈善基金的介紹	15



親愛的父母、朋友及家人：

我們十分明白，當得知自己的孩子，或你關心的人有孩子患上脊髓肌肉萎縮症（SMA），便會經歷一段很難過、混亂和擔憂的時間。

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（FSMA）是一個非牟利組織，為病患者的家庭提供支援、撥款研究和提供該遺傳病的教育資訊。

今後，我們希望這本小冊子可以為你提供有用的資訊，幫助你作出適當的決定。

脊髓肌肉萎縮症慈善基金會時刻在你身邊支持你。



你可以透過以下方法和我們聯繫：

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（美國）

地址：925 Busse Road, Elk Grove Village, IL 60007

電話：1-800-886-1762

傳真：847-367-7623

電郵：info@fsma.org

互聯網：www.curesma.org

www.smacommunity.org

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（香港）

地址：香港北角英皇道 83 號聯合出版大廈 14 樓 1402 室

電話：2811 1767

傳真：2510 7199

電郵：info@fsma.org.hk

互聯網：www.fsma.org.hk

面前需要作出的決定

在未來數天、數週，以至數月，你需要思考及作出許多有關照顧你孩子的決定。當中有些決定可能是困難的；即使如此，你都應該基於內心的感覺，靠藉支援及支持，為你的孩子和家人作出最好的選擇。

脊髓肌肉萎縮症第 1 型的嬰兒會面對許多身體上的挑戰，而且他們的壽命通常較短。脊髓肌肉萎縮症的醫療問題是由肌肉無力引起的。肌肉無力會影響身體的正常功能，除了會導致坐立或步行困難，還可能導致以下幾方面的問題：

- ◆ 呼吸
- ◆ 咳嗽
- ◆ 吞嚥

所有這些都對健康極為重要

到目前為止，還沒有可扭轉或停止脊髓肌肉萎縮症第 1 型衰退情況的治療，亦沒有根治此病的方法。然而，一些護理措施可以幫助處理嬰兒肌肉無力、呼吸和進食的問題（尤其是在生病期間）。

這些措施可稱為「支援式護理」。這些治療隨進取程度而有所不同，且各自有其風險和優點。

在決定甚麼適合自己的孩子時，每個家庭將要作出各自的「關愛抉擇」。



有甚麼護理的選擇？

現有很多治療方法可以支援你的孩子。這些方法牽涉不同程度的人體侵入（從微創到更高侵入方式都有）。每個家庭都應該根據他們自身的信念和價值觀，為孩子和家庭作出最好的決定。請與照顧你孩子的醫療團隊坦誠傾談，詳細了解這些不同方案涉及的事宜，包括它們對你孩子的好處和壞處，以及它們對你、你的家人和孩子的照顧者所具有的意義。



你的醫療團隊會給你支持，引導你為你自己、你的孩子，和你的家人作出最合適的決定。隨著你孩子的需要有所改變，你現有的選擇亦可能需要變更。你的醫療團隊會一直支持你，讓你可以重新考慮哪些治療方法適合你和你的家人。請記住，你是可以隨時改變你對孩子的治療選擇的。在整個照顧 SMA 患者的過程中，若遇到任何問題，你應放心與你的醫療團隊討論各種療法及你的決定。

無論得出甚麼決定，SMA 兒童及其家庭也可以及應該從善終護理中受益。請根據你全家的信念和價值觀，跟你的醫療團隊商量如何才能令你的孩子活出最高質素的人生。這裡沒有所謂「正確」或「最好」的選擇，每一個有愛及關懷的家庭都可以作出不同的決定。這本小冊子將為你提供一個有關各種選擇的概述，並會指導你為你的孩子及家人作出最理想的抉擇。



無論選擇了哪種療法，每一位 SMA 第 1 型孩子及其家庭也可以及應該從善終護理中受益。善終護理有助患有如 SMA 等重病的孩子盡可能提高生活質素。

呼吸系統

對於 SMA 第 1 型嬰孩來說，早期而且可能最難作出決定的是關於呼吸和營養問題。

由於 SMA 第 1 型導致肌肉無力，孩子們很早會遇到咳嗽困難，及後還會因控制呼吸的肌肉變弱而出現呼吸困難。



肺部問題會為 SMA 第 1 型孩童構成不少重大挑戰。你的嬰孩將會面對咳嗽問題，以致下氣道內的分泌物難以清除。隨著年齡增長，他們還會在睡眠時出現呼吸困難，甚至最終在清醒時也不能避免。由於胸壁和肺部發育不良，你的嬰孩可能連普通的感冒也難以應付。這些感染可以使本來已十分虛弱的呼吸肌肉變得更孱弱。SMA 第 1 型兒童不會比同齡的兒童患上更多呼吸系統疾病，但肌肉無力會令他們的病況較為危險。

請緊記，你的孩子、你，以及任何經常在你孩子身邊的人都應定期注射疫苗，以幫助預防患上傳染性疾病。這些傳染性疾病（如感冒、肺炎、百日咳等）對 SMA 患者可以是致命的。可幸的是，這些疾病都可經由適當的疫苗注射，加以預防。

呼吸護理可以對肺功能和呼吸有所助益。因為咳嗽不正當會令孩子難以清除分泌物，導致肺炎和呼吸衰竭。為改善你孩子呼吸系統的情況，肺部 / 呼吸系統專家將與你共同研究適合你孩子的呼吸護理方案。

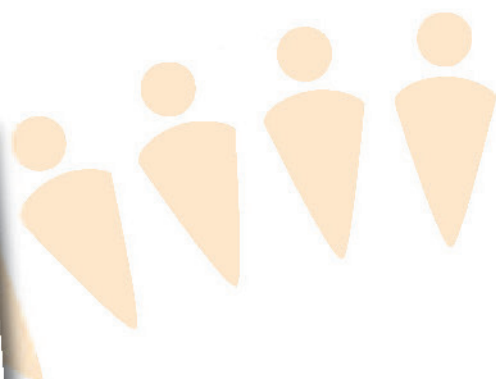
甚麼是非侵入性呼吸護理？

非侵入性護理是一種不需切開及進入身體的護理方法。支援呼吸的器材一般是放在身體或身體之外。

非侵入性呼吸護理會幫助你的孩子使用鼻罩呼吸。鼻罩會連接到「雙水平氣道正壓呼吸機（BiPAP）」或機械式呼吸機。

SMA 第 1 型兒童對呼吸支援的需要是各有差異的，很難預測。但幾乎所有 SMA 第 1 型兒童都需要呼吸支援，而且自小開始在睡覺時使用鼻罩連接 BiPAP 呼吸機或機械式呼吸機對他們有利。BiPAP 呼吸機可以讓空氣持續進入肺部。在感冒期間，所有的嬰孩都需要額外的呼吸支援。他們可能幾天都需要 24 小時使用 BiPAP 呼吸機或機械式呼吸機，直到感冒痊癒為止。這些非侵入性呼吸護理措施和設備可在生病期間保障性命。

由於各種原因，並不是每一個孩子和家庭都適合使用鼻罩，他們可能變得難以適應。若是如此，或者如果你的孩子需要每天 24 小時呼吸支援，你將需要在孩子呼吸護理計劃中作出下一個艱難的抉擇。





甚麼是侵入性呼吸護理？

侵入性護理的意思是在治療期間把一些東西放入身體內。這些東西可能是針、喉管、線，甚至需要進行手術。

侵入性呼吸護理會幫助你的孩子透過一條連接機械式呼吸機的喉管呼吸。這條喉管會經過口腔（稱為插喉），或通過脖子上的小孔（氣管造口）進入氣道。若病人需要侵入性呼吸機超過數星期，通常就需要氣管造口。

最初，侵入性呼吸護理使用的是一種稱為氣管內道管的呼吸道管，從口腔進入氣管和肺部。然而，長期使用氣管插管而數週內都不把它移除，就會對患者造成傷害，使他們感到口腔和喉嚨疼痛。當孩子需要呼吸機支援超過數星期，他可能需要以氣管造口取代。醫生會在病人的脖子上，以手術的方式開一個孔（氣管造口），並插入呼吸管（氣切管）。因此，這種呼吸喉管會繞過口腔和聲帶，直接進入氣管和肺部，避免長期的損害。

呼吸支援護理



若想得到更多有關呼吸系統護理的資料，請參閱「呼吸之本」小冊子。

餵食管 / 營養攝取

因應病情的嚴重性，SMA 第 1 型兒童通常會在不同的年紀失去安全咀嚼及吞嚥食物和水的功能。如果他們繼續用口進食和飲水，他們的肺部很容易會吸入食物和水，以致出現呼吸問題（吸入性肺炎）。為了預防這些問題發生，嬰兒通常需要使用餵食管，以確保獲得足夠的熱量成長及足夠的水份來保持濕潤。



餵食管可以有以下幾個途徑：

- ◆ 鼻胃管（一條由鼻插入胃的小軟管）
- ◆ 胃管（一條以手術方法直接插入胃的喉管）

對於有顯著胃酸倒流問題的兒童，便可能需要藥物治療。以下是一些幫助不能安全地以口進食和面對倒流問題的建議：

- ◆ 胃管和胃食道逆流手術（胃包圍）

由於以上的選擇都是侵入性護理，兩者各有各的優點和缺點。鼻胃管（或鼻十二指腸管或鼻空腸管）是很容易放置和移除的，但偶然會跌出來而需要重新置放。放置胃管是屬於永久性的，而且易於護理，但是卻需要進行手術和麻醉。在你為孩子作出這個決定時，最好與你的家人和 SMA 護理團隊討論。

吞嚥的支援護理



善終護理

很多家庭可能會覺得「善終護理」這個名詞很可怕，甚或無法接受，因為它很容易令人誤解只是關於善終或結束生命／死亡的服務。但事實上，這裡希望提供資訊讓你了解，善終護理雖然可能包括結束生命，卻並非完全與死亡有關，而是牽涉如何盡可能活出最高質素的生活。



「善終」的意思是，在不能根本地治療疾病的情況下，舒緩或減輕令病人感到痛苦的病徵。善終護理採用跨學科的方法（涉及不同範疇的臨床醫生），致力讓你和你的孩子無論在生理、心理、社交和精神層面都感到舒適，並盡可能在餘下時段維持高質素的生活。理論上，最理想的善終護理應該由確診時就開始，並且在整個患病過程中，一直因應病人所遇到的不同情況提供意見，以助作出決定。



在緊急情況發生之前，進行深入交談並得出大家共識的決定，將有助家庭準備得更好，以免在壓力下作出倉卒的決定。善終護理幫助家庭針對這些情況作好準備，並應能為你提供所有可以選擇的治療。善終護理團隊可以幫助你為著你的孩子和整個家庭的最大利益著想，訂立具體的目標。有些家庭可能會選擇前面所提及的侵入性或非侵入性的支援措施；有些可能只選擇帶來舒適的方法；有些家庭可能會選擇比別人較多或較少的選項，但所有的家庭都是基於愛而作出決定的。無論選擇甚麼，每一個 SMA 兒童和家庭都應該在整個患病的過程中接受善終護理，並可以從中獲益。

世界衛生組織把善終護理定義為：「幫助病人及其家庭面對威脅生命的疾病，透過盡早發現及治療痛楚和其他包括生理、心理、社交及精神上的問題，以作出預防和舒緩不適，從而改善生活質素。」

美國兒科學會對於兒童善終護理的政策宣言：

「善終護理是為了提高生活質素……及孩子享受生活的能力……即使面對生死關頭……」

「我們的目標是為孩子的生命增添姿彩，而不是純粹延長他們的生命……豐富孩子的體驗，而不是加速其死亡。」

摘取自照顧脊髓肌肉萎縮症標準的共同聲明：

「對於最嚴重的脊髓肌肉萎縮症患者來說，他們可能要面對極其困難的決定，因為這可能被視為延長痛苦多於從疾病中得到解脫。」

「善終護理的主要原則是，尊重病人和家庭的尊嚴，及他們在檢驗、監測和治療上所作的選擇。」

「在可能的情況下，你和你的家人應該坦誠地商討善終服務，好讓到時候的決定能夠反映你們的價值取向。雖然這樣的討論是很困難，但卻十分重要。」





善終護理是.....

- ...以你的頭腦和你的心作出符合你的信仰和價值觀的選擇。
- ...選擇對你的孩子和家人最好的選擇，而有時可能需要你改變主意。
- ...在你需要作出艱難決定時會為你提供支持的護理哲學。
- ...一個跨學科的方法來為你的孩子和家人因應你的目標而提供最好護理的服務。
- ...與生活質素有關，但需要你和你的孩子從生理、心理、社交和精神角度加以定義。
- ...治療之外的護理，而不是取代它。
- ...為你提供你所需要或你覺得對你和你的孩子最好的支持、資訊和指引。

善終護理並非.....

- ...甚麼也不做

善終護理是.....

- ...玩樂
- ...舒適
- ...愛
- ...作出關愛的選擇

「無論你有沒有詢問，你將會收到很多來自醫護人員、家人、朋友或其他有接觸 SMA 家庭的意見。你可能會覺得有些是有用的，有些則帶有冒犯。請記得，你的選擇是屬於你自己的。SMA 社區中包含了不同的文化、宗教信仰、政治取向和社會經濟狀態。每個人都只是分享其面對此病的挑戰，而你和你孩子的經驗始終是獨一無二的。」

善終護理：專有名詞的定義

預先準備的醫療指示

這是一套包含種種指示的文件，藉以對指定的醫療措施表示同意或拒絕接受，以及對於預測可能發生的狀況或情景清楚表示選擇那種護理和生活方式的意願，當中可能還包括選擇「放棄急救」。這些指示會於當事人不再有能力作出決定，或孩子本身因太年幼而不能下決定時生效。預先準備的醫療指示有時候亦被稱為「生前遺囑」。



預先準備的臨終照顧計劃

這是一個為病人接近生命盡頭而準備的過程，一般包括評估和討論該病人及其家庭對病人病況和日後病情發展的了解、價值觀、喜好及個人和家庭資源。預先準備的臨終照顧計劃為病人和家屬提供支援，讓他們得以彼此溝通臨終的意願。

寧養服務

寧養服務是一個為正受著最致命症狀困擾的病人而設的綜合性服務。這可能包括住院護理，暫居照顧和為不能在家中去世的病人提供臨終護理服務。寧養服務亦可能提供日間護理設施和社區家訪隊。

跨專業團隊

跨專業團隊是一個合力制定和實施護理計劃的團隊。團隊成員會因應病人、照顧者和家庭的需要和期望得到的服務而有所不同。一個跨專業團隊通常包括至少一名醫生、護士、社工、精神顧問、藥劑師和個人照顧者。如果資源許可，其他專業人員也可能會成為團隊的一份子。

Palliative Care - Glossary of Terms –Edition 1 2008

ISBN: 978-0-9758254-8-8. First edition, printed 2008. Palliative Care Australia

© Palliative Care Australia. This work is copyright. In addition to any use as permitted under the Copyright Act 1968, parts of this publication may be reproduced by any process only when full recognition of the copyright is recorded in all instances.

你可以在哪裏獲得支援與指引？



你的主診醫生或兒科醫生

先與你的主診或兒科醫生傾談。即使你的主診醫生沒有照顧 SMA 患者的經驗，他／她也可在你為你的孩子作出照顧上的決定時，作為一個重要的資源。

你的主診醫生可以向脊髓肌肉萎縮症慈善基金尋求幫助，為你提供適當的護理。請他們把你轉介至專科醫生，包括小兒肺科醫生、小兒神經科醫生、小兒物理治療師及小兒骨科醫生。若你住在一家有神經肌肉門診或專為 SMA 病人而設的診所的醫院附近，醫院通常都會有這些專科醫生。

最接近的兒童醫院和兒科部

你可能想聯絡就近的兒童醫院或你附近最大型的醫療中心，並與那裡的小兒神經科或部門傾談。

你的教會、猶太教堂、回教教寺、治療師、朋友

我們亦鼓勵你與你禮拜地方的精神領袖、心理治療師、社工、輔導員，或朋友等可以讓你舒緩你的心情或在精神上可以依賴的人傾談。大多數醫院都有醫務社工，你可以聯絡他們以和他們作較深入的談話。

脊髓肌肉萎縮症慈善基金職員、分會和其他家長

和我們聯絡，讓我們為你介紹脊髓肌肉萎縮症慈善基金內其他 SMA 病人的家長，他們曾經同樣面對這些決定，並很樂意向其他家長提供援助。我們可以幫助你聯繫全國各地和你那一區的家庭。我們也會盡可能去支持你和你的家人。

脊髓肌肉萎縮症慈善基金網站

我們的網站為家長提供很多重要的資訊和資源。你可以於此張貼你的問題，和搜尋包含很多答案的資料庫。瀏覽 FSMA 網站：www.fsma.org.hk

SMA 社區連繫

這個社區網站容許所有來自世界各地的家庭互相連繫，他們可以聊天、組織起來，和彼此分享故事、照片、新消息和資訊。登入並開始分享吧！加入後你更可以有機會參加周年 SMA 研討會的簡報會，以及一些錄影的工作坊。得知還有其他人好像你般在奮鬥，你就會感到有力量，他人的意見和個人軼事可以使你和你的家人有真正的改變。進入 www.SMACommunity.org 網站，加入我們的社區連繫。

甚麼是脊髓肌肉萎縮症 慈善基金（美國）？

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（美國）是家長、醫生和研究專家組成最大型的連繫網絡，目的是共同努力進行有關脊髓肌肉萎縮症的醫學研究，為有關家庭提供支援，及教育大眾和專業團隊以增加對脊髓肌肉萎縮症的了解。透過美國國內眾多分會，以及超過五萬五千名支持人士，脊髓肌肉萎縮症慈善基金（美國）每年都會籌得數百萬美元善款作為研究之用。這些基金分別用作臨床研究、新藥物研發和多中心臨床試驗之上。

基金的最終目的，是藉著推動脊髓肌肉萎縮症的研究，找出有效治療，以至治癒脊髓肌肉萎縮症的方法。



每年六月，脊髓肌肉萎縮症慈善基金都會舉行脊髓肌肉萎縮症家庭及專家會議，讓全球的有關家庭、醫生和研究專家可以了解關於脊髓肌肉萎縮症最新的研究突破。家長和兒童均表示，這是一個充滿啟發性和教育意義的聚會。

請加入成為我們的一份子吧！

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（香港）

脊髓肌肉萎縮症慈善基金是由不同界別人士所創辦，他們其中包括脊髓肌肉萎縮症患者及其家長。本會成立的最大目的，是希望幫助脊髓肌肉萎縮症患者及其家人堅強地對抗病魔，並讓他們能盡早得到醫治。

本會希望能喚起公眾對脊髓肌肉萎縮症的關注和了解，鼓勵社會人士伸出援手幫助這群無助的病患者。本會致力籌募經費，向脊髓肌肉萎縮症患者及其家人提供經濟援助，讓他們繼續尋求適當的醫療援助、醫療儀器及其他專業協助。另外，本會還會撥款資助有關脊髓肌肉萎縮症的醫學研究及資料搜集，協助尋找脊髓肌肉萎縮症的治療方法。為了輔助醫學研究及通訊，本會更建立病歷資料庫，儲存所有香港的脊髓肌肉萎縮症病人資料。最後，本會還不時為脊髓肌肉萎縮症患者及家人舉辦自助式節目及戶外活動，鼓勵家人對病人諒解和支持。

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（美國）

地址：925 Busse Road, Elk Grove Village, IL 60007

電話：1-800-886-1762

傳真：847-367-7623

電郵：info@fsma.org

互聯網：www.curesma.org
www.smacommunity.org

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（香港）

地址：香港北角英皇道 83 號聯合出版大廈 14 樓 1402 室

電話：2811 1767

傳真：2510 7199

電郵：info@fsma.org.hk

互聯網：www.fsma.org.hk

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（美國）

地址：925 Busse Road, Elk Grove Village, IL 60007

電話：1-800-886-1762

傳真：847-367-7623

電郵：info@fsma.org

網址：www.curesma.org

脊髓肌肉萎縮症慈善基金（香港）

地址：香港北角英皇道 83 號聯合出版大廈 14 樓 1402 室

電話：2811 1767

傳真：2510 7199

電郵：info@fsma.org.hk

網址：www.fsma.org.hk

此教育小冊子的出版（英文版）有賴
The Angel Baby Foundation 的慷慨支持；
中文版則由香港脊髓肌肉萎縮症慈善基金贊助。