

Mukowiscydoza

PIERWSZE KROKI

Poradnik dla rodziców
i chorych na mukowiscydozę

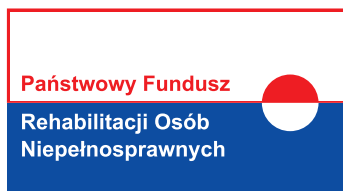


Polskie Towarzystwo
Walki z Mukowiscydozą
www.oddechaj.pl

CZĘŚĆ

1

Poradnik wydany przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą, przy dofinansowaniu Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych w ramach projektu „Prowadzenie poradnictwa dla chorych na mukowiscydozę”.



Jesteś osobą z mukowiscydozą? A może chorobę tę rozpoznano u Twojego dziecka? Mając świadomość zagubienia w gąszczu nowych informacji, przekazujemy w Twoje ręce niniejszy poradnik. Zawarliśmy w nim najczęstsze pytania wraz z odpowiedziami. Wszystko to po to, byś wiedział, że nie jesteś sam. Jesteśmy z Tobą, służymy informacją, pomocą i wsparciem.

Zarząd i pracownicy
Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą

I. PODSTAWOWE INFORMACJE O CHOROBIE

CZYM JEST MUKOWISCYDOZA?

Mukowiscydoza (zwłóknienie torbielowate, ang. *Cystic Fibrosis* – CF) jest wrodzoną, uwarunkowaną genetycznie chorobą wielonarządową, która występuje w Polsce z częstotnością około 1:5000 żywo urodzonych. Mukowiscydozę powoduje mutacja genu kodującego białko CFTR (ang. *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), które jest kanałem chlorkowym biorącym udział w transporcie jonowym w komórkach nabłonkowych. Wynikiem mutacji jest nieprawidłowa funkcja lub brak funkcji białka CFTR, w wyniku czego w całym organizmie chorego produkowany jest nadmiernie gęsty, lepki śluz, co prowadzi do zaburzeń we wszystkich narządach posiadających gruczoły śluzowe, przede wszystkim w układzie oddechowych i pokarmowym. Charakterystyczny dla mukowiscydozy jest również bardzo słony pot, gdyż gruczoły potowe chorych wydzielają pot o podwyższonym stężeniu chlorku sodu.

PAMIĘTAJ!

Chociaż mukowiscydoza wciąż jest chorobą nieuleczalną, to dzięki postępowi wiedzy medycznej wiemy, jak skutecznie wpływać na spowolnienie rozwoju choroby i łagodzenie objawów. Dzięki wczesnej diagnozie, profilaktyce, odpowiedniemu leczeniu i rehabilitacji czas przeżycia chorych znacznie się wydłuża.

JAK ROZPOZNAJE SIĘ MUKOWISCYDOZĘ?

Mukowiscydoza dotyka wielu układów i narządów, jednak u każdej osoby może mieć inny przebieg pod względem objawów klinicznych i ich intensywności.

Najczęstsze i najbardziej typowe objawy mukowiscydozy:

UKŁAD ODDECHOWY

- nawracający i napadowy kaszel,
- wykrztuszanie gęstej i lepkiej wydzieliny,
- częste infekcje płuc i oskrzeli,
- świszczący oddech i duszności,
- przewlekłe zapalenie zatok bocznych nosa,
- polipy nosa.

UKŁAD POKARMOWY

- u noworodków – przedłużająca się żółtaczka,
- niedrożność smótkowa,
- częste, tłuste, cuchnące i nieuformowane stolce,
- niska waga i mały przyrost wzrostu.

INNE

- bardzo słony pot,
- palce pałeczkowate,
- niepłodność mężczyzn.

Oprócz typowych objawów ze strony układu oddechowego i pokarmowego, u chorych na mukowiscydozę z czasem mogą wystąpić różnorodne powikłania, między innymi: cukrzyca, nawracające zapalenie trzustki, marskość wątroby, osteoporoza, krwioplucia, żylaki przełyku.

Cystis Fibrosis
MUKOWISCYDOZA

Ogólne

- Zaburzenia wzrostu
- Niedobory witamin (witaminy A, D, E, K)

Nos i zatoki

- Polipy nosa
- Zapalenie zatok

Wątroba

- Stłuszczenie wątroby
- Nadciśnienie wrotne

Woreczek żółciowy

- Marskość żółciowa
- Żółtaczka noworodków
- Kamica żółciowa

Kości

- Osteoartropatia przerosłowa
- Pęczkowatość palców
- Zapalenie stawów
- Osteoporoza

Jelita

- Niedrożność smółkowa
- Smółkowe zapalenie otrzewnej
- Wypadanie odbytnicy
- Wgłobienie jelita cienkiego
- Niedrożność jelita (skręt)
- Kolonopatia włóknijąca
- Atrezja jelita cienkiego
- Zespół zaburzeń drożności jelita biodrowego

Płuca

- Rozstrzenie oskrzeli
- Zapalenie oskrzeli
- Ostre zapalenie oskrzelików
- Zapalenie płuc
- Niedodma
- Krwioplucie
- Odma opłucnowa
- Nadreaktywność oskrzeli
- Zaleganie wydzieliny śluzowej
- Niewydolność oddechowa
- Alergiczna aspergiloza

Serce

- Serce płucne
- Przerost prawej komory
- Nadciśnienie płucne

Śledziona

- Hipersplenizm

Żołądek

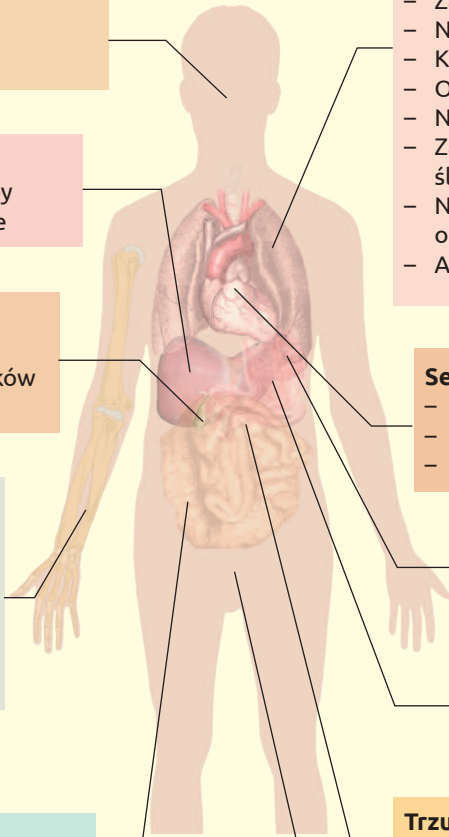
- Choroba refluksowa przełyku

Trzustka

- Zapalenie trzustki
- Niedobór insuliny
- Hiperglikemia
- Cukrzyca

Układ rozrodczy

- Niepłodność (aspermia, aplazja nasieniowodów)
- Brak miesiączki
- Opóźnione dojrzewanie



BADANIE PRZESIEWOWE W KIERUNKU MUKOWISCYDOZY

Wszystkie dzieci urodzone w Polsce po lipcu 2009 roku są objęte programem badań przesiewowych w kierunku mukowiscydozy. Na oddziałach neonatologicznych, po uzyskaniu zgody rodziców, od nowo narodzonego dziecka pobieranych jest kilka kropli krwi na bibułę filtracyjną, która następnie, po oznaczeniu specjalnym kodem, przesyłana jest do laboratorium specjalizującego się w wykonywaniu badań przesiewowych. W pracowni badań przesiewowych bada się stężenie immunoreaktywnej trypsyny (tzw. IRT) w dostarczonej próbce krwi. W przypadku nieprawidłowego wyniku ta sama próbka krwi poddawana jest badaniu genetycznemu, którego celem jest stwierdzenie, czy u dziecka występują zmiany w DNA związane z mukowiscydozą. Analizie poddawany jest gen CFTR. Gen ten zawsze występuje w dwóch kopiach (tzw. allelach). Jedną dziedziczy się po matce, a drugą po ojcu. Mukowiscydoza dotyka osób, które mają nieprawidłowości (tzw. mutacje) w obu kopiach. Obecnie znanych jest blisko 2000 mutacji genu CFTR, dlatego analiza jest procesem skomplikowanym i wymagającym czasu. Pomimo że badanych jest wiele mutacji, to nie u każdego pacjenta udaje się określić mutacje w obu allelach.

W przypadku gdy u noworodka z podwyższonym IRT stwierdza się obecność mutacji w przynajmniej jednej kopii genu CFTR, następuje wezwanie do ośrodka specjalistycznego celem weryfikacji podejrzenia choroby.

Podczas pierwszej wizyty w ośrodku przeprowadzanych jest szereg badań, a wśród nich bardzo istotne oznaczenie stężenia elektrolitów w pocie, tzw. testy potowe. Stężenia chlorków w pocie powyżej 60 mmol/l są charakterystyczne dla chorych na mukowiscydozę (norma wynosi 20–40 mmol/l dla niemowląt i 20–60 mmol/l dla dzieci starszych). Wynik poniżej 30 mmol/l oznacza w zdecydowanej większości przypadków, że badana osoba jest zdrowa, natomiast wyniki pomiędzy 30 a 60 mmol/l są uznawane za niejednoznaczne. Badanie to winno być przynajmniej raz powtórzone.

Specjalista przeprowadza wywiad dotyczący stanu zdrowia, a także badanie lekarskie. Rozpoznanie choroby u dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania przesiewowego jest stawiane w przypadku obecności dwóch patogennych mutacji lub (oraz) typowo wysokich wartości testów potowych.

UWAGA!

Badania przesiewowe nie gwarantują w 100% wykrycia mukowiscydozy! Bywa, że początkowo wyniki badań przesiewowych są prawidłowe, a pierwsze objawy mukowiscydozy pojawiają się dopiero po kilku latach życia. Są też sytuacje (szczególnie dotyczy to osób urodzonych

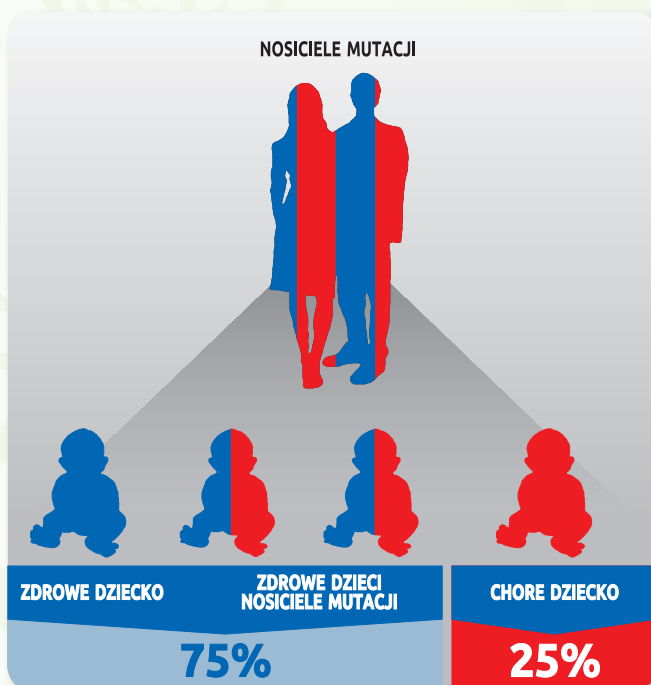
przed 2009 rokiem, które nie zostały objęte badaniami przesiewowymi), kiedy w oparciu o występujące na wczesnym etapie życia objawy, dziecku stawiana jest błędna diagnoza, np. astma wczesnodziecięca, celiakia, które często mylone są z mukowiscydozą.

PAMIĘTAJ!

Wczesna diagnoza to szansa na powstrzymanie rozwoju choroby od samego początku, nawet zanim pojawią się jej pierwsze objawy.

DLACZEGO MOJE DZIECKO MA MUKOWISCYDOZĘ?

Mukowiscydoza to choroba genetyczna. Szacuje się, że w Polsce co 35 osoba jest nosicielem uszkodzonego genu odpowiedzialnego za wystąpienie mukowiscydozy, jednakże choroba ujawnia się wyłącznie u osób, które odziedziczyły nieprawidłowe geny od obojga rodziców. Para rodziców będących nosicielami może mieć z 25% prawdopodobieństwem dziecko chorujące na CF. Prawdopodobieństwo to jest stałe i niezmiennie przy każdych kolejnych ciążach. Należy również pamiętać, że istnieje 50% szansa, iż dziecko takiej pary będzie również nosicielem genu z defektem genetycznym, a tym samym będzie miało w przyszłości podwyższone ryzyko posiadania dziecka chorego na CF. Dziedziczenie mukowiscydozy jest wyłącznie sprawą losową – jest niezależne od wieku rodziców czy jakichkolwiek innych czynników. Pamiętaj więc, że nikt nie jest odpowiedzialny za jej powstanie. Nie czuj się winny. Postaraj się skupić na tym, co jest w zasięgu Twoich możliwości – zacznij działać!



CZYM MUKOWISCOZYDOZA NIE JEST?

- **Mukowiscydozą nie można się zarazić.** Kaszel towarzyszący chorobie najczęściej nie stanowi zagrożenia dla innych osób.
- **Mukowiscydoza nie jest wyrokiem!** Jeżeli już od momentu diagnozy wdrożysz systematyczne leczenie i profilaktykę, obowiązki wynikające z choroby staną się rutyną, a dziecko będzie miało szansę na długie życie.
- Pamiętaj, że **mukowiscydoza nie wiąże się z niepełnosprawnością intelektualną.** Mimo choroby Twoje dziecko intelektualnie będzie rozwijało się tak jak jego rówieśnicy. Ty zaś, jako rodzic, będziesz mógł przeżywać chwile wzruszenia i dumy w takim samym stopniu, jak każdy inny rodzic.

OD CZEGO ZALEŻY PRZEBIEG MUKOWISCOZYDOZY, A TYM SAMYM STAN ZDROWIA CHOREGO?

Przebieg mukowiscydozy jest zróżnicowany – zależy nie tylko od rodzaju mutacji genetycznej, ale również od czynników środowiskowych (w tym odpowiedniej profilaktyki, żywienia, systematyczności i dokładności w leczeniu i rehabilitacji oraz stosowania się do zaleceń całego zespołu leczącego mukowiscydozę, tj.: lekarzy, dietetyków, fizjoterapeutów, psychologów)!

Należy pamiętać, że w przebiegu mukowiscydozy najbardziej podatny na uszkodzenia kluczowe dla życia chorego jest układ oddechowy. Zalegający w oskrzelach gęsty, trudny do usunięcia śluz służy za pożywkę dla bakterii, przede wszystkim dla *Pseudomonas aeruginosa* (pałeczka ropy błękitnej). Zakażenie tym patogenem dotyczy około 60% populacji chorych, w tym ponad 80% chorych dorosłych. W wyniku przewlekłego zakażenia bakteryjnego dochodzi do postępującego uszkodzenia płuc, nawracających zaostrzeń choroby i niewydolności oddechowej, a w efekcie do przedwczesnej śmierci lub konieczności przeszczepu płuc. Dlatego od samego początku należy wdrożyć w codziennym życiu odpowiednią profilaktykę zakażeń płuc. Zasady zapobiegania zakażeniom płuc w mukowiscydozie opisane są w rozdziale V.

PAMIĘTAJ!

Masz wpływ na przebieg choroby swojego dziecka.

Aby skutecznie walczyć z mukowiscydozą, powinienes:

- aktywnie współpracować ze specjalistami z ośrodka leczenia mukowiscydozy: lekarzami, fizjoterapeutami, dietetykami, psychologami, pielęgniarkami,

- systematycznie i z zaangażowaniem stosować zalecone przez specjalistów leczenie, rehabilitację, profilaktykę zakażeń płuc,
- stale poszerzać swoją wiedzę na temat mukowiscydozy, korzystając z rzetelnych i sprawdzonych źródeł – pamiętaj, że fora internetowe i opinie innych rodziców lub chorych nie zawsze do nich należą,
- zadbać o siebie i dobre relacje w rodzinie,
- poprosić o wsparcie w walce z chorobą organizacje powołane do pomocy chorym na mukowiscydozę.

II. LECZENIE MUKOWISCYDOZY

Leczenie chorych na mukowiscydozę powinno być prowadzone przez wielodyscyplinarny zespół specjalistów w ośrodku posiadającym doświadczenie w prowadzeniu chorych. Ich lista znajduje się na końcu tego poradnika. Dotychczas mukowiscydozę leczono wyłącznie objawowo, jednak w 2012 roku zarejestrowano pierwszy lek, który ma na celu leczenie przyczynowe – korektę defektu genetycznego leżącego u podstaw choroby. Lek ten jak i inne podobne leki dedykowane są chorym z wybranymi mutacjami genetycznymi i nie są jeszcze refundowane w Polsce.

Ze względu na wielonarządową ekspresję choroby leczenie objawowe mukowiscydozy obejmuje:

- profilaktykę i leczenie choroby oskrzelowo-płucnej,
- leczenie żywieniowe i terapię niewydolności wewnętrzwydzielniczej trzustki,
- leczenie chorób towarzyszących i powikłań mukowiscydozy,
- leczenie transplantacyjne.

LECZENIE CHOROBY OSKRZELOWO-PŁUCNEJ

Leczenie choroby oskrzelowo-płucnej w mukowiscydozie wymaga stosowania leków mukolitycznych, które zmniejszają lepkość wydzieliny oskrzelowej, połączonego z prowadzoną przez całe życie chorego fizjoterapią układu oddechowego. U osób z przewlekłymi zakażeniami płuc niezbędne jest stosowanie antybiotyków, w tym antybiotyków wziewnych, które ograniczają gęstość kolonizacji dróg oddechowych przez bakterie. Ponadto stosuje się leki rozszerzające oskrzela i leki przeciwzapalne.

Leki mukolityczne – jaki jest ich cel?

Organizm osoby chorej na mukowiscydozę wydziela nadmierną ilość gęstej wydzieliny drzewa oskrzelowego. Leki mukolityczne upłynniają tę wydzielinę i ułatwiają jej wykrztuszenie. Leki te najczęściej są podawane w formie inhalacji bądź doustnie. Przeważnie zaleca się ich przyjmowanie na około 30–60 minut przed drenażem oskrzeli.

Obecnie najczęściej stosowanym preparatem mukolitycznym jest dornaza alfa (Pulmozyme®). Oprócz tego chorym na mukowiscydozę często zalecana jest sól hipertoniczna do nebulizacji. Musisz pamiętać, że leki mukolityczne należy inhalować systematycznie, zgodnie z zaleceniami lekarskimi, używając wysokiej jakości sprzętu do nebulizacji, najlepiej poleconego przez lekarza lub fizjoterapeutę. Pamiętaj, że po inhalacji leków mukolitycznych konieczne jest przeprowadzenie drenażu oskrzeli, którego celem jest usunięcie wydzieliny z układu oddechowego.

Antybiotyki – kiedy stosować?

W przypadku mukowiscydozy antybiotyki to bardzo ważne leki. Są powszechnie stosowane w leczeniu zakażeń układu oddechowego, a przede wszystkim w zaostrzeniach choroby oskrzelowo-płucnej (o których świadczą m.in.: nasilony kaszel, zwiększenie ilości wydzielanej wydzieliny, świszczący oddech, duszności, zmiany osłuchowe w płucach, pogorszenie spirometrii, utrata tknienia, spadek masy ciała, gorączka, osłabienie). Antybiotyki niszczące drobnoustroje rozwijające się w płucach i oskrzelach, pomagają przedłużyć życie chorym na mukowiscydozę.

Dobór antybiotyku zależy od rodzaju bakterii występujących u osoby chorej, dlatego przed dobraniem właściwego antybiotyku niezbędne jest wykonanie posiewu płwociny bądź wymazu z gardła.

W mukowiscydozie stosowane są antybiotyki doustne, wziewne, a także dożylnie. W zaostrzeniach czas trwania kuracji antybiotykowej (najczęściej w formie dożylniej) wynosi około 10–14 dni. W przypadku leczenia przewlekłego zakażenia dróg oddechowych przez *Pseudomonas aeruginosa* zaleca się stosowanie antybiotyku wziewnego. Najczęściej stosowanymi antybiotykami wziewnymi są: kolistyna, tobramycyna oraz gentamycyna. Przed inhalacją antybiotyku należy zastosować lek rozszerzający oskrzela oraz wykonać fizjoterapię.

PAMIĘTAJ!

Dawki antybiotyków w mukowiscydozie są zwykle większe niż te zalecane w innych chorobach, ponadto antybiotyki stosowane są częściej i dłużej niż w przypadku innych chorób.

III. LECZENIE ŻYWIENIOWE

JAK POWINNO WYGLĄDAĆ PRAWIDŁOWE ŻYWIENIE W MUKOWISCYDOZIE?

U chorych na mukowiscydozę istnieje zwiększone ryzyko niedożywienia. Związane jest ono z wysokim zapotrzebowaniem energetycznym organizmu wynoszącym 110–200% zapotrzebowania zdrowych rówieśników, a jednocześnie ze zmniejszoną podażą energii. Zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki prowadzi do zaburzeń trawienia białek i tłuszczów i ich wchłaniania, co powoduje słabsze wykorzystanie składników odżywczych. Często występują zaburzenia łaknienia, zmniejszające ilość spożywanych posiłków.

Tab. 1. Przeciętne zapotrzebowanie żywieniowe u chorych na mukowiscydozę

SKŁADNIKI	ZALECANA PODAŻ
Energia	110–200% zapotrzebowania zdrowych rówieśników
Białka	około 20% energii
Tłuszcze	około 35–40% energii
Węglowodany	około 40–50% energii

Leczenie żywieniowe w mukowiscydozie opiera się na:

- indywidualnie dopasowanej, wysokokalorycznej diecie,
- suplementacji enzymów trzustkowych,
- podaży witamin i soli.

Dieta powinna być dostosowana indywidualnie do zapotrzebowania każdego chorego. U większości pacjentów wprowadza się dietę wysokoenergetyczną, wysokotłuszczową i wysokobiałkową.

Sposoby na zwiększanie kaloryczności posiłków

- Dodawaj starty ser żółty do zup, sosów, zapiekanek, gotowanych warzyw, ziemniaków purée, ryżu, makaronu.
- Przy przygotowaniu kakao, płatków z mlekiem dodaj 4–5 łyżek słodkiej śmietany 30%.

- Przy panierowaniu kotletów dosyp trochę startych orzechów włoskich, można także wykorzystać płatki migdałów.
- Zupy zawsze wzbogacaj o łyżkę oleju, oliwy, masła.
- Sałatki i surówki posypuj pestkami słonecznika, dyni.
- Do omletów, naleśników, gofrów wbij dodatkowe jajko i dodaj łyżeczkę oleju.
- Zupy możesz podawać w postaci kremów; wzbogacaj je o żółtko, tłuszcz, ser żółty.
- Wybieraj kabanosy, szynkę wieprzową tradycyjną, salami, pasztet zamiast polędwicy lub wędlin drobiowych.
- Wprowadź awokado do swojego jadłospisu jako dodatek do sałatek, past, deserów.
- Przygotuj sos ketchupowo-majonezowy do frytek, parówek, pizzy.

Witaminy

U chorych na mukowiscydozę konieczna jest stała suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K), szczególnie dotyczy to osób z objawami zewnętrznydzielniczej niewydolności trzustki. Dawkowanie witamin powinno być dopasowane indywidualnie do każdego chorego, ich stężenie musi być kontrolowane przynajmniej raz w roku. W praktyce dobrze jest korzystać z preparatów wielowitaminowych dedykowanych dla chorych na mukowiscydozę.

Suplementacja soli

Bardzo ważne jest uzupełnianie diety w sól, szczególnie podczas upałów, gorączki, wymiotów, biegunki, zwiększonej aktywności fizycznej. Do tego celu można wykorzystać sól kuchenną, jednak dla niemowląt i dzieci lepiej wybrać 10% roztwór NaCl (1 ml 10% NaCl = 100 mg NaCl).

Według Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy zapotrzebowanie na sól to:

- 50–100 mg/kg masy ciała/dobę u niemowląt (zapotrzebowanie jest większe w pierwszych miesiącach życia),
- 25–50 mg/kg m.c./dobę u dzieci w wieku 1–10 lat,
- 1200–1800 mg/dobę > 11 roku życia.

Starsze osoby w okresie zwiększonego zapotrzebowania na sól powinny sięgnąć po napoje izotoniczne.

Suplementacja enzymatyczna

Niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki stanowi główną przyczynę niedożywienia u chorych na CF. U 85% chorych daje ona objawy kliniczne w postaci biegunek tłuszczowych, konieczne jest u nich stosowanie preparatów enzymów trzustkowych. Dawkę enzymów należy dopasować indywidualnie do chorego. O prawidłowo dobranej suplementacji enzymatycznej świadczy normalizacja wypróżnień (bez widocznego tłuszczu, uformowane, bez charakterystycznego zapachu), ustąpienie bólów brzucha i wzdęć oraz stały przyrost masy ciała.

Zgodnie z zaleceniami Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy dawki początkowe wynoszą:

- Niemowlęta – 2000–4000 j. FIP lipazy/120 ml mieszanki mlecznej lub jedno karmienie piersią,
- Dzieci 1–4 r.ż. – 2000–4000 j. FIP lipazy/1 g tłuszczu, z dawką maksymalną 10 000 j. FIP lipazy/kg m.c.
- Osoby powyżej 4 r.ż. – 1000–2500 j. FIP lipazy/kg m.c./posiłek, *lub* – 10 000 j. FIP lipazy/kg m.c. (maksymalna dawka dobową), *lub* – 2000-4000 j. FIP lipazy/1 g tłuszczu zawarty w pożywieniu.

Dawki zaczynamy od najmniejszej i zwiększamy stopniowo, obserwując objawy kliniczne i nie przekraczając dawek maksymalnych.

Dawki maksymalne to:

- maks. 10 000 j. FIP lipazy/kg masy ciała na dobę (jeżeli chory waży np. 30 kg, maksymalnie w ciągu doby może przyjąć 12 kapsułek Kreonu 25 000),
- maks. 2500 j. FIP lipazy/kg m.c. na posiłek (jeżeli chory waży np. 30 kg, maksymalnie do jednego posiłku może przyjąć 3 kapsułki Kreonu 25 000).

Podstawowe zasady przyjmowania enzymów:

- Enzymy podajemy do posiłków i przekąsek zawierających tłuszcz.
- Preparaty enzymatyczne przyjmuje się zawsze przed posiłkiem, dodatkową dawkę w połowie większego posiłku, a jeżeli jedzenie trwa dłużej niż 30 min, to także pod koniec.
- Enzymów nie podajemy do owoców, warzyw, soków, napojów, słodczy, w których nie ma tłuszczu i białka (želki, gumy, chrupki kukurydziane, ciastka ryżowe, lody wodne).
- Kapsułek nie wolno gryźć, rozgniatać, przetrzymywać w ustach.

- Nie wolno wsypywać granulek bezpośrednio do buzi dziecka, do mleka (pH zasadowe) lub do posiłku.
- Jeżeli chory ma problem z połykaniem kapsułek, można je otworzyć. Jednak po otwarciu „granulki” należy podawać na kwaśnym produkcie (sok jabłkowy, pomarańczowy, mus jabłkowy, kropla Cebionu).

Najbardziej optymalnym sposobem jest podawanie enzymów w przeliczeniu na spożyty tłuszcz. Zakres dawki jest bardzo duży i ustalenie jednego przelicznika dla wszystkich chorych nie jest możliwe. Dlatego dawkowanie enzymów powinno być dostosowane indywidualnie dla każdego pacjenta.

Przeliczanie enzymów na 1 g tłuszczu zawartego w posiłku:

- niemowlęta do 1. roku życia ok. 2000 j. FIP lipazy/1 g tłuszczu,
- dzieci powyżej 1. roku życia, młodzież, dorośli 2000–4000 j. FIP lipazy/1g tłuszczu.

- Łyżeczka masła 82% to ok. 37 kcal / 4,5 g tłuszczu.
- Łyżeczka oleju/oliwy to ok. 45 kcal / 5 g tłuszczu.
- Łyżeczka śmietanki 30% to ok. 29 kcal / 3 g tłuszczu.

Prawidłowe nawyki żywieniowe

Rodzice i opiekunowie chorych na mukowiscydozę wskazują spożywanie posiłków jako jedno z największych źródeł stresu. Rodzice są świadomi tego, że prawidłowy stan odżywienia chorego jest ważnym czynnikiem prognostycznym przebiegu choroby i dążą do tego, aby dziecko otrzymywało odpowiednią ilość kalorii. Jest to szczególnie trudne, kiedy chorzy mają obniżone łaknienie, czyli po prostu nie mają apetytu. Dodatkowym źródłem stresu jest konieczność podawania enzymów trzustkowych. Stres rodzica wiąże się ze zmuszaniem dziecka do jedzenia, co paradoksalnie często prowadzi do mniejszego spożycia pokarmu, a to z kolei wpływa na zwiększenie niepokoju u rodziców – powstaje błędne koło.

Błędy najczęściej popełniane przez rodziców

- Karmienie w nocy, „bo w dzień, gdy dziecko nie śpi, odmawia jedzenia lub zjada mniejsze porcje”. Jeżeli dziecko 3–4-krotnie w ciągu nocy karmione jest przez butelkę, w ciągu dnia nie będzie głodne.
- „Prześladowcze” karmienie. Ciągłe oferowanie jedzenia w ciągu dnia, bieganie za dzieckiem i karmienie „po łyżeczce” lub po „łyżeczku mleka”,

karmienie strzykawką, wielokrotne próby karmienia, odgrzewanie obiadu po kilka razy.

- Karmienie schematyczne. Niezwracanie uwagi na objawy głodu ze strony dziecka, podawanie posiłków z zegarkiem w rękę.
- Odwracanie uwagi, np. telewizja, zabawki, gry, teatrzyki itp. Dziecko skupia się na zabawie, a czynność jedzenia staje się nieświadoma.
- Zbyt długie posiłki. Posiłek trwający dłużej niż 30 min najczęściej kończy się płaczem dziecka i zdenerwowaniem rodzica.

Ze względu na istotę żywienia w mukowiscydozie jako niezbędnego czynnika terapii bardzo ważne jest, aby od początku wyrabiać u dziecka prawidłowe nawyki żywieniowe.

WAŻNE RADY

- Staraj się, aby chory spożywał zawsze 5 posiłków dziennie.
- Nie przedłużaj posiłków. Posiłek nie powinien trwać dłużej niż 20–30 min, chociaż są dzieci, które potrzebują aż 45 min.
- Nie zmuszaj dziecka do jedzenia. Posiłek powinien odbywać się w miłej atmosferze. Groźby, kary i przekupstwo nie rozwiązują problemu. Należy unikać sytuacji, kiedy każdy posiłek staje się stresujący zarówno dla rodzica, jak i dziecka.
- Nie odwracaj uwagi dziecka od jedzenia. Podczas posiłku nie oglądaj z dzieckiem telewizji, bajek. Dziecko nie powinno podczas jedzenia wędrować po mieszkaniu, a my za nim z zupą. Posiłek powinien odbywać się przy stole, dla mniejszych dzieci warto zainwestować w odpowiednie krzeselko.
- Zachęcaj dziecko do samodzielnego jedzenia odpowiednią łyżeczką, a w przypadku maluchów – rękami. Pozwól dziecku się pobrudzić. Wycieraj buzię i rozrzucone jedzenie po skończeniu posiłku.
- Dawaj przykład. Spożywaj posiłki razem z dzieckiem. Dzieci chętnie jedzą w obecności innych osób. Ważne jest też to, co jedzą rodzice.
- Posiłki stałe podawaj na początku, napoje na końcu. Uważaj na temperaturę. Posiłki nie powinny być ani za zimne, ani za ciepłe.
- Włącz starsze dziecko w przygotowanie posiłku.

- Unikaj podjadania między posiłkami słodczy i picia słodkich soków, staraj się dawać je dziecku bezpośrednio po posiłku (dziecko jedząc je wcześniej, odczuje sytość i mniej zje).
- Do popijania między posiłkami wybieraj wodę; słodkie soki i napoje mogą zaburzać łąknienie.
- Wybieraj zdrowe i wysokokaloryczne przekąski: orzeszki ziemne, pestki dyni, pestki słonecznika.
- Każdy posiłek powinien być ekstra wzbogacony, np. jogurt z bananem, łyżeczką oleju sezamowego i suszonymi owocami.
- Kluczowa jest odpowiednio dobrana suplementacja enzymatyczna, w innym przypadku to, co dziecko zje, nie będzie wchłaniało się prawidłowo.
- Przy braku efektywności wysokokalorycznej diety i właściwej podaży enzymów sięgnij po doustne suplementy pokarmowe (np. Fortimel Max, Nutridrink, Resource 2.0).
- W przypadku wystąpienia niedożywienia pomimo stosowania prawidłowej diety, odżywek, suplementacji enzymatycznej odpowiednio wcześniej zdecyduj się na założenie dziecku PEG-a (przezskórna endoskopowa gastrostomia) i żywienie dojelitowe.

IV. FIZJOTERAPIA W MUKOWISCYDOZIE

JAK POWINNA PRZEBIEGAĆ PRAWIDŁOWA FIZJOTERAPIA?

Fizjoterapia jest podstawą profilaktyki i niezbędnym elementem leczenia choroby oskrzelowo-płucnej w mukowiscydozie. Cel fizjoterapii to usuwanie wydzieliny zalegającej w drogach oddechowych. Dzięki temu choremu nie tylko „lepiej się oddycha” – zalegający w oskrzelach śluz jest bowiem doskonałą pożywką dla bakterii i jego obecność sprzyja zakażeniom, a co za tym idzie przyczynia się do stopniowej, nieodwracalnej destrukcji tkanki płucnej. Dlatego zabiegi fizjoterapeutyczne od momentu rozpoznania stale powinni stosować wszyscy chorzy na mukowiscydozę, bez względu na wiek, przebieg choroby lub objawy. Fizjoterapia powinna być kontynuowana przez całe życie pacjenta i traktowana jako obowiązkowy zabieg higieniczny. Tylko systematyczne i prawidłowo wykonane zabiegi pozwolą na utrzymanie jak najdłużej dobrej formy.

Indywidualnie dobrany program zabiegów fizjoterapeutycznych u chorych na mukowiscydozę powinien obejmować terapię inhalacyjną, oczysz-

czanie nosa i zatok, drenaże oskrzeli, ćwiczenia fizyczne i ogólnorozwojowe oraz edukację pacjentów w kierunku ich usamodzielnienia oraz zwiększenia motywacji do systematycznego leczenia.

Zasady prowadzenia fizjoterapii w mukowiscydozie oraz techniki drenażowe są szczegółowo opisane w poradniku dr Teresy Orlik pt. *Fizjoterapia chorych na mukowiscydozę*.

V. PREWENCJA ZAKAŻEŃ UKŁADU ODDECHOWEGO

Zapobieganie zakażeniom układu oddechowego ma kluczowe znaczenie w mukowiscydozie – udowodniono, że przewlekła kolonizacja dróg oddechowych związana jest z szybszym pogorszeniem funkcji płuc, pogorszeniem jakości życia i, niestety, skróceniem czasu przeżycia chorych na mukowiscydozę.

Drogi przenoszenia	Przykładowe patogeny	Źródło
Droga kontaktowa	MRSA <i>Pseudomonas aeruginosa</i> <i>Burkholderia spp.</i> Wirus RS	Dłonie personelu medycznego Wspólne przedmioty Zanieczyszczone urządzenia medyczne i powierzchnie
Droga powietrzno-kropelkowa	MRSA <i>P. aeruginosa</i> <i>Burkholderia spp.</i> Grypa Rinowirusy Adenowirusy <i>Mycoplasma</i> <i>Bordetella pertussis</i>	Przenoszone na odległość nie większą niż 1–2 metra w kropelkach o średnicy ponad 5 µm tzw. duże jądra skroplenia powstające w wyniku kichnięcia, kaszlu lub mówienia
Droga powietrzno-pyłowa	<i>Mycobacterium tuberculosis</i> Wirus ospy wietrznej i półpaśca Wirus odry SARS-CoV	Przenoszone na większe odległości patogeny w postaci drobnych kropel (1–5 mikrometrów wielkości), unoszące się w powietrzu nawet przez kilka godzin

JAK DOCHODZI DO ZAKAŻENIA?

Zakażeniom układu oddechowego sprzyja obecność gęstego, lepkiego śluzu zalegającego w oskrzelach chorych na mukowiscydozę, który jest znakomitą pożywką dla bakterii, grzybów i innych patogenów. Dlatego w procesie leczenia choroby oskrzelowo-płucnej w przebiegu mukowiscydozy kładzie się nacisk na codzienne oczyszczanie płuc z wydzieliny poprzez stosowanie leków mukolitycznych połączonych (zawsze!) z zabiegami fizjoterapeutycznymi.

Stosując profilaktykę zakażeń płuc, dąży się do tego, aby jak najdłużej uniknąć kolonizacji. Międzynarodowe wytyczne dotyczące zapobiegania zakażeniom układu oddechowego w mukowiscydozie szczegółowo odnoszą się do organizacji ośrodków leczenia mukowiscydozy, zasad postępowania ze sprzętem do inhalacji i fizjoterapii oraz unikania zagrożeń w środowisku naturalnym.

ZASADY IZOLACJI CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ

Podstawową zasadą zapobiegania zakażeniom układu oddechowego w mukowiscydozie jest założenie, że każda osoba chora na mukowiscydozę może być potencjalnie źródłem zakażenia dla innych chorych. Dlatego zaleca się, aby wszystkie osoby chore na mukowiscydozę, bez względu na ich wyniki badań mikrobiologicznych, były odseparowane od innych chorych na mukowiscydozę w odległości co najmniej 2–4 metrów. Zasada nie dotyczy osób zamieszkujących w tym samym gospodarstwie domowym.

ZASADY IZOLACJI PODCZAS POBYTU W SZPITALU LUB PORADNI

Zaleca się, by osoby chore na mukowiscydozę podczas pobytu w ośrodku medycznym nosiły maseczki chirurgiczne. Maski powinny być noszone w całym budynku, włączając toalety, i powinny być wymieniane, gdy są wilgotne.

Podczas pobytów w szpitalu zaleca się umieszczanie osób chorych na mukowiscydozę w pokojach jednoosobowych (lub z osobami z inną niż mukowiscydoza jednostką chorobową, które nie stanowią zagrożenia infekcyjnymi). Tylko osoby chore na mukowiscydozę zamieszkujące w jednym gospodarstwie domowym mogą dzielić ten sam pokój.

Sprzęt do inhalacji i fizjoterapii wykorzystywany w szpitalu powinien być czyszczony i dezynfekowany po każdym użyciu.

Wszystkie osoby chore na mukowiscydozę oraz członkowie ich rodzin czy przyjaciele powinni wykonywać higienę rąk (za pomocą płynów do de-

zynfekcji rąk na bazie alkoholu lub mydła i wody), jeżeli istnieje ryzyko skażenia rąk patogenami, a w szczególności:

- przy wchodzeniu i wychodzeniu z poradni, pokoju zabiegowego lub sali szpitalnej;
- gdy ręce zostaną zanieczyszczone wydzieliną z dróg oddechowych (np. po kaszlu, badaniach czynnościowych płuc, fizjoterapii).

ZASADY BEZPIECZEŃSTWA W CODZIENNYM ŻYCIU

Unikaj kontaktu z innymi chorymi na mukowiscydozę oraz z osobami z widocznymi objawami infekcji.

Zachowuj zawsze bezpieczny, co najmniej 2–4-metrowy odstęp od innych chorych na mukowiscydozę. Nie podawaj ręki, nie całuj się, nie przytulaj, nie podróżuj w tym samym samochodzie. Jeżeli mieszkasz na stałe z inną osobą chorą na mukowiscydozę, nie dziel się z nią posiłkami czy napojami, sprzętem do inhalacji czy przedmiotami osobistego użytku (np. nebulizatorem, szczoteczką do zębów).

Zgodnie z międzynarodowymi wytycznymi tylko jedna osoba chora na mukowiscydozę może uczestniczyć w spotkaniach, szkoleniach, obozach i innych imprezach organizowanych w pomieszczeniach zamkniętych, dopuszcza się uczestnictwo chorych w spotkaniach na wolnym powietrzu (np. marsze, biegi, rajdy rowerowe) pod warunkiem utrzymywania co najmniej 2–4-metrowych odległości pomiędzy chorymi.

CZĘSTO MYJ I DEZYNFEKUJ RĘCE

Zarówno chory, jak i osoby z jego otoczenia powinny myć i dezynfekować ręce, szczególnie przed:

- przygotowaniem posiłków,
- jedzeniem lub piciem,
- inhalacją i innymi zabiegami,

oraz po:

- kaszlu lub kichaniu,
- wyjściu z łazienki,
- kontakcie z często dotykanymi przedmiotami (np. długopisy, klamki do drzwi),
- kontakcie ze zwierzętami,
- zakończeniu zabiegów rehabilitacyjnych, inhalacji itp.

ZAKRYWAJ USTA PODCZAS KASZLU I KICHANIA

Kaszląc lub kichając sprawiamy, że drobnoustroje rozprzestrzeniają się w naszym otoczeniu, unosząc się w powietrzu jako drobne kropelki, mogą również pozostawać na powierzchniach, stanowiąc zagrożenie zakażeniem dla chorych. Dlatego zaleca się, aby osoby chore na mukowiscydozę i osoby z ich otoczenia zastrzeliły usta podczas kaszlu lub kichania. Można kichać lub kaszleć w chusteczkę, którą należy wyrzucić po każdorazowym użyciu, a następnie umyć lub zdezynfekować ręce. Można również kaszleć w łokcie lub przedramię.

UWAGA!

Nigdy nie kaszlej w dłonie (również w grzbiet dłoni) – w ten sposób możesz roznosić drobnoustroje.

BEZPIECZNIE W ŚRODOWISKU NATURALNYM

W celu zmniejszenia ekspozycji na patogeny pochodzące ze środowiska (np. *Burkholderia spp.* lub *Aspergillus spp.*), osoby chore na mukowiscydozę powinny ograniczać czynności, które generują pył pochodzący z gleby lub odpadów organicznych (np. ogrodnictwo), unikać prac budowlanych i remontowych związanych z obecnością pyłu oraz unikać wchodzenia do stajni, czyszczenia stajni, kopców, zagród.

Chorzy powinni unikać kontaktu z wodą brudną lub długo stojącą (np. woda z wazonów z kwiatami, akwariów). Należy zachować szczególną ostrożność podczas korzystania przez osoby chore na mukowiscydozę z basenów lub parków wodnych – jest to dopuszczalne pod warunkiem, że jest w nich przeprowadzana należyta dezynfekcja (np. chlorowanie). Nie jest zalecane, aby osoby chore korzystały z jacuzzi, basenów termalnych, zbiorników z wodą stojącą.

BEZPIECZNIE W DOMU

W warunkach domowych należy zwrócić szczególną uwagę na higienę pomieszczeń, w których jest wilgoć (np. łazienki, kuchnie). Wilgoć sprzyja rozwojowi bakterii i grzybów, dlatego pomieszczenia te powinny być regularnie czyszczone środkami typu „domestos”, zaleca się także częste czyszczenie odpływów środkami typu „kret”. Do sprzątanía używaj ścierek i mopów paskowych, które można prać w wysokich temperaturach. Zwróć uwagę na to, czy w pomieszczeniach, z których korzysta chory na mukowiscydozę, występuje zagrzybienie – grzyby i pleśnie stanowią zagrożenie dla chorych i należy je usunąć.

W kuchni należy unikać używania gąbek, ściereczek wielorazowego użytku – zamiast nich można stosować ręczniki papierowe. Pamiętaj o regularnym czyszczeniu zlewu, powierzchni wokół niego oraz zmywarki.

CZYSZCZENIE I DEZYNFEKCJA SPRZĘTU MEDYCZNEGO

Różnego typu urządzenia stosowane do leczenia zmian w układzie oddechowym mogą stać się rezerwuarem *patogennych* bakterii. Nebulizatory, ustniki, maski, spejsery (komory inhalacyjne ułatwiające podawanie leków wziewnych), urządzenia do fizjoterapii (Flutter, RC Cornet, Acapella, TheraPEP, Pari-PEP System itd.) wymagają regularnego czyszczenia i dezynfekcji lub sterylizacji. Dotyczy to nie tylko warunków szpitalnych, ale również urządzeń wykorzystywanych w domu.

Bezpośrednio po każdym użyciu, zanim resztki organiczne (ślina, plwocina itd.) zanieczyszczające sprzęt zdążą wyschnąć, sprzęt trzeba dokładnie umyć. Jeżeli mycie zostanie odłożone „na później”, wyschnięty materiał organiczny może być bardzo trudny do usunięcia, a dezynfekcja staje się nieskuteczna. Przed myciem należy sprzęt rozmontować na poszczególne części składowe. Każdą z nich myje się osobno. Do mycia najlepiej stosować ciepłą wodę (ok. 40°C) z dodatkiem detergentu, np. płynu do mycia naczyń. Mycie wielu urządzeń można również przeprowadzić w zmywarce do naczyń, jednak wówczas nie można jednocześnie myć brudnych naczyń.

Po umyciu sprzęt należy bardzo dokładnie wyptukać. Jeżeli nie będzie w kolejnym etapie dezynfekowany, wówczas do ptukania najlepiej użyć wody czystej mikrobiologicznie. W domu najprościej uzyskać wodę czystą mikrobiologicznie, gotując ją przez 5 minut (od momentu rozpoczęcia wrzenia). Resztki wody powinny zostać wytrząśnięte z zakamarków ptukanego urządzenia, a jego powierzchnię można osuszyć np. papierowym ręcznikiem. Następnie można pozostawić go do wyschnięcia, które trwa około 4 godzin. Jednak zdecydowanie lepszym rozwiązaniem jest szybkie suszenie strumieniem gorącego powietrza z suszarki do włosów.

Po umyciu, wyptukaniu i wysuszeniu sprzętu poddajemy go procesowi dezynfekcji, który zabija bakterie. Powinno się go wykonywać przynajmniej raz dziennie. Dezynfekcję w warunkach domowych w zależności od zaleceń producenta można przeprowadzić kilkoma sposobami:

- zanurzenie w płynnym środku dezynfekcyjnym typu Aldesan E, Aldewir, Aniosyme DD, Cidex, Lysoformin 3000, Median 2000, Sekusept Forte, Sekusept Pulver, Seku Extra i innych stosowanych w zakładach opieki zdrowotnej;

- dezynfekcja w kuchenke mikrofalowej (pięciominutowe działanie mikrofal 2,45 GHz zabija bakterie);
- gotowanie (gotowanie w garnku z wodą przez min. 5 minut od momentu wrzenia);
- sterylizacja parą wodną o wysokiej temperaturze, czyli za pomocą wyparacza do butelek dla niemowląt, najlepiej modelu z funkcją suszenia.

Zdezynfekowanego i wysuszonego sprzętu nie powinno się przechowywać w wilgotnych pomieszczeniach, np. w łazience. Najlepiej do przechowywania wykorzystywać zamykane pudełka z tworzyw sztucznych. Warto pamiętać o okresowym umyciu i dezynfekcji również takiego pojemnika.

PAMIĘTAJ!

Pomimo zwiększonych środków ostrożności w otoczeniu chorego staraj się nie popaść w obsesję na temat higieny – zachowaj umiar i zdrowy rozsądek, a w razie wątpliwości porozmawiaj ze swoim lekarzem lub pielęgniarką epidemiologiczną w swoim ośrodku leczenia mukowiscydozy.

ADRESY PLACÓWEK PROWADZĄCYCH LECZENIE CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ

- **Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im. L. Zamenhofa w Białymstoku**
ul. Waszyngtona 17, 15-269 Białystok
www.udsk.pl
- **Uniwersytet Medyczny w Białymstoku, Klinika Chorób Płuc i Gruźlicy**
ul. Żurawia 14, 15-540 Białystok
www.umb.edu.pl/wl/klinika-chorob-pluc-i-gruzlicy
- **Wojewódzki Szpital Dziecięcy im. J. Brudzińskiego w Bydgoszczy**
ul. Chodkiewicza 44, 85-667 Bydgoszcz
www.wsd.org.pl
- **Szpital Dziecięcy Polanki im. Macieja Płazyńskiego sp. z o.o.**
ul. Polanki 119, 80-308 Gdańsk
www.szpitalpolanki.pl
- **Centrum Medyczne Karpacz S.A. NZOZ**
ul. Myśliwska 13, 58-540 Karpacz
www.cmkarpacz.pl
- **Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka im. Jana Pawła II**
ul. Medyków 16, 40-752 Katowice
www.gczd.katowice.pl
- **Świętokrzyskie Centrum Pediatrii im. Władysława Buszkowskiego Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach**
ul. Grunwaldzka 45, 25-736 Kielce
www.wszczkielce.pl
- **Wojewódzki Specjalistyczny Szpital Dziecięcy im. św. Ludwika w Krakowie**
ul. Strzelecka 2, 31-503 Kraków
www.dziecieczszpital.pl

- **Klinika Pneumonologii, Onkologii i Alergologii UM w Lublinie**
ul. K. Jaczewskiego 8, 20-090 Lublin
www.spsk4.lublin.pl
- **Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Lublinie**
ul. prof. Antoniego Gębali 6, 20-093 Lublin
www.dsk.lublin.pl
- **Ośrodek Pediatryczny im. dr J. Korczaka
Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. M. Kopernika w Łodzi**
al. marsz. Józefa Piłsudskiego 71, 90-329 Łódź
www.kopernik.lodz.pl
- **Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. N. Barlickiego w Łodzi**
ul. dr. Stefana Kopcińskiego 22, 90-153 Łódź
www.barlicki.pl
- **Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego
Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu**
ul. Szamarzewskiego 84, 60-569 Poznań
www.skpp.edu.pl
- **Szpital Kliniczny im. Karola Jonschera w Poznaniu
Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu**
ul. Szpitalna 27/33, 60-572 Poznań
www.skp.ump.edu.pl
- **Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc
Oddział Terenowy im. Jana i Ireny Rudników w Rabce-Zdroju**
ul. prof. Jana Rudnika 3B, 34-700 Rabka-Zdrój
www.igrabka.edu.pl
- **Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 2
im. św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie**
ul. Lwowska 60, 35-301 Rzeszów
www.szpital2.rzeszow.pl

- **Pododdział Mukowiscydozy
Wojewódzki Szpital Specjalistyczny nr 5
im. św. Barbary w Sosnowcu**
pl. Medyków 1, 41-221 Sosnowiec
www.wss5.pl
- **SPS ZOZ ZDROJE, Szczecin**
ul. Mączna 4, 71-899 Szczecin
www.szpital-zdroje.szczecin.pl
- **Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie**
al. Dzieci Polskich 20, 04-730 Warszawa
www.czd.pl
- **Instytut Matki i Dziecka**
ul. Kasprzaka 17a, 01-211 Warszawa
www.imid.med.pl
- **Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie**
ul. Płocka 26, 01-138 Warszawa
www.igichp.edu.pl
- **Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1
im. Prof. Stanisława Szyszko
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach**
ul. 3 Maja 13-15, 41-800 Zabrze
www.szpital.zabrze.pl

Konsultacja:

- dr n. med. Andrzej Pogorzelski, IGiCHP Oddział Terenowy w Rabce-Zdroju,
- dr Sławomira Drzymała-Czyż, Klinika Gastroenterologii Dziecięcej i Chorób Metabolicznych UM w Poznaniu.

Przy opracowaniu niniejszego poradnika wykorzystano artykuły:

- Katarzyna Zybert, *Rozpoznanie mukowiscydozy w toku badania przesiewowego*, „Mukowiscydoza” nr 39,
- Małgorzata Ozimek, Dorota Sands, *Czynniki wpływające na czas przeżycia chorych na mukowiscydozę*, „Mukowiscydoza” nr 37,
- Monika Mastalska, *Podstawy prawidłowego żywienia w mukowiscydozie*, „Mukowiscydoza” nr 34,
- Monika Mastalska, *Prawidłowe nawyki żywieniowe u dzieci z mukowiscydozą*, „Mukowiscydoza” nr 40,
- Andrzej Pogorzelski, Bożena Pustułka, *Czyszczenie i dezynfekcja sprzętu medycznego*, „Mukowiscydoza” nr 20,
- *Poradnik dla chorych na mukowiscydozę i ich rodzin*, wyd. PTWM o. Gdańsk.



Polskie Towarzystwo
Walki z **Mukowiscydozą**
www.oddechaj.pl

**Polskie Towarzystwo
Walki z Mukowiscydożą**

ul. Prof. Jana Rudnika 3B
34-700 Rabka-Zdrój
tel. 18 267 60 60 wew. 331
poczta@ptwm.org.pl
www.ptwm.org.pl