

PORADNIK
DLA CHORYCH NA
MUKOWISCYDOŻĘ
I ICH RODZICÓW



SPIS TREŚCI

Przedmowa

Co to jest mukowiscydoza?

Co dzieje się w układzie oddechowym chorego na CF?

Co dzieje się z trzustką?

Kiedy podejrzewać mukowiscydozę?

W jaki sposób mukowiscydoza dziedziczona jest od rodziców?

Mieć dziecko chore na mukowiscydozę... i zaakceptować dziecko chore na mukowiscydozę

Leczenie mukowiscydozy

Szpital

Krewni i przyjaciele

Nie jesteście sami



Przedmowa

Ten poradnik napisano, aby pomóc chorym na mukowiscydozę i ich rodzinom zrozumieć tę chorobę i problemy z nią związane. Broszura ta jest częścią ogólnoeuropejskiego przedsięwzięcia podjętego przez European Concerted Action for Cystic Fibrosis i została przetłumaczona na wiele języków i rozpowszechniona w wielu krajach. Została ona przygotowana wspólnie przez Światową Organizację Zdrowia (WHO) oraz Międzynarodowe Towarzystwo Mukowiscydozy [ICF(M)A].

Jeżeli po lekturze tej broszury nasuwają się Państwu jakiegokolwiek pytania, koniecznie przedyskutujcie je z lekarzem. Na końcu poradnika podano adresy instytucji i organizacji, których znajomość może okazać się dla Państwa przydatna.

E.Dequeker, J.J.Cassiman – EU CF-network

Department of Human Genetics
University of Leuven, Belgium
www.cfnetwork.be



Co to jest mukowiscydoza?

Mukowiscydoza (w skrócie CF, od angielskiej nazwy tej choroby Cystic Fibrosis) jest chorobą częstą. W większości populacji europejskich przeciętnie jedno na 2.500 rodzących się dzieci jest chore na mukowiscydozę. Oznacza to, że na każde 10.000 dzieci urodzonych w ciągu roku, czworo ma mukowiscydozę.

Mukowiscydoza jest chorobą genetyczną. Oznacza to, że dziecko rodzi się z nią, a nie nabywa jej w późniejszym życiu. Mukowiscydozy nie można "złapać" tak jak choroby zakaźnej, ani zarazić się nią od innego dziecka. Na mukowiscydozę chorują zarówno chłopcy jak i dziewczęta. Ponieważ z mukowiscydozą dziecko już się rodzi, określa się ją mianem choroby wrodzonej lub dziedzicznej. Dziecko chore zawsze dziedziczy dwa geny powodujące CF, jeden od swej matki, drugi od ojca. Oboje rodzice określane są jako "nosiciele" genu, gdyż każde z nich ma tylko po jednej kopii genu CF. Dziecko chore na mukowiscydozę może urodzić się tylko wtedy, gdy oboje jego rodzice są nosicielami genu CF.

Choroba objawia się w różnorodny sposób, a poszczególni chorzy często bardzo różnią się między sobą pod względem ciężkości jej przebiegu. Mukowiscydoza dotyka wielu układów i narządów - najczęściej problemów sprawiają zmiany chorobowe płuc, jelit, wątroby i trzustki. Niektórzy pacjenci mają więcej kłopotów z płucami, inni z układem pokarmowym; każdy pacjent choruje inaczej. Mukowiscydoza nie wpływa na obniżenie inteligencji dziecka. Jak dotąd mukowiscydoza jest chorobą nieuleczalną.



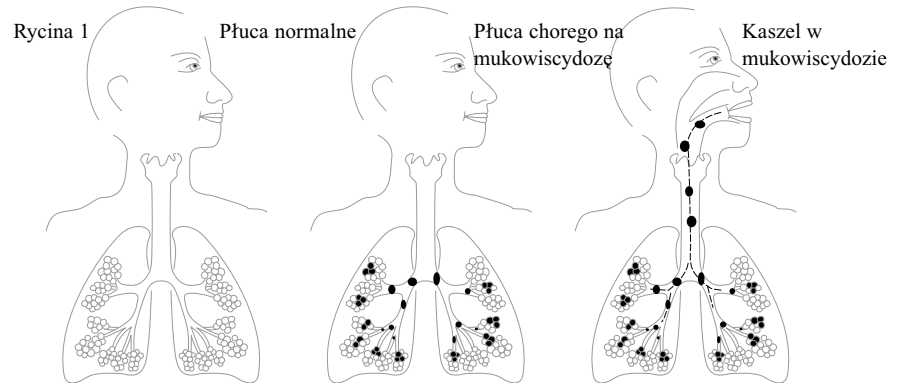
Co dzieje się w układzie oddechowym chorego na CF?

Wydzielina (plwocina) produkowana w płucach osoby zdrowej jest płynna, natomiast wydzielina produkowana w płucach chorego na CF jest gęsta i lepka.

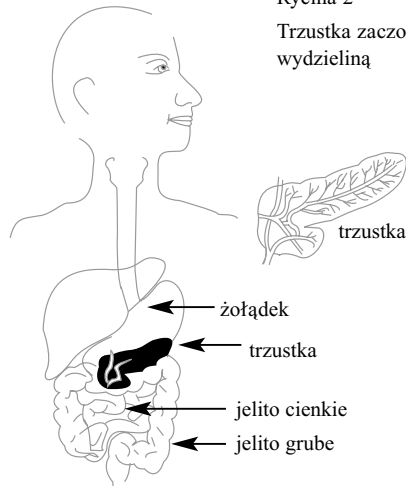
Klejąc się do dróg oddechowych, powoduje zablokowanie przewodów o mniejszym przekroju.

Jeżeli wydzielina pozostaje w drogach oddechowych, czopuje te o najmniejszym przekroju, stając się doskonałą pożywką dla bakterii.

Właśnie dlatego tak istotne jest oczyszczanie dróg oddechowych poprzez fizjoterapię.



Rycina 2
Trzustka zaczopowana wydzieliną



Co dzieje się z trzustką?

Trzustka to organ bardzo istotny dla trawienia pokarmu, produkujący liczne substancje zwane enzymami, które umożliwiają strawienie zjedzonego pokarmu. Kiedy pokarm zostaje strawiony, w jelitach następuje proces wchłaniania. U większości chorych na mukowiscydozę przewody wyprowadzające trzustki również zostają zablokowane przez gęsty sok trzustkowy. W rezultacie enzymy trawienne nie mogą dotrzeć do pokarmu w jelitach i skutkiem tego nie zostaje on strawiony. Kiedy pokarm nie jest właściwie trawiony, nie może zostać wchłonięty przez organizm i duża jego część zostaje wydalona z kałem.

Można powiedzieć, że trzustka umożliwia trawienie pokarmu, który następnie jest wchłaniany przez organizm. Bez tego dziecko nie może rosnąć i prawidłowo się rozwijać. U chorych na mukowiscydozę trzustka nie spełnia prawidłowo swego zadania.

Kiedy dziecko chore na CF nie jest właściwie leczone, jego stolec jest obfity i brzydko pachnie z powodu obecności w nim resztek niestrawionego pokarmu: zawiera widoczne kropelki tłuszczu i pływa na wodzie; jest trudny do sprania z pieluszek, a jego kolor często jest jaśniejszy niż stolca normalnego. Dziecko może mieć biegunkę lub luźne stolce oraz wzdęty i bolesny brzuch z powodu dużej ilości niestrawionego pokarmu zalegającego w jelitach. Czasami pojawiać się mogą zaparcia, a nawet dojść może do zablokowania jelita.

Kiedy podejrzewać mukowiscydozę?

Objawy mukowiscydozy mogą pojawiać się na każdym etapie rozwoju dziecka, ale z reguły zwracają uwagę w ciągu pierwszych dwóch lat życia.

O mukowiscydozie należy pomyśleć, jeżeli u dziecka obserwuje się:

- częsty kaszel z odkrztuszaniem gęstej wydzieliny
- częste zapalenia płuc i/lub oskrzeli
- słaby wzrost i/lub niską masę ciała, pomimo normalnego (albo nawet zwiększonego) apetytu
- nieprawidłowe stolce
- zablokowanie jelita u noworodka. Inną charakterystyczną cechą dzieci chorych na CF jest ich bardzo słony pot. Pot zawsze jest słony, jednakże pot chorego na mukowiscydozę jest słony szczególnie. Czasami rodzice zauważają to całując dziecko, czasami na skórze dziecka mogą nawet być widoczne kryształki soli.

Badanie pozwalające na sprawdzenie, czy dziecko ma mukowiscydozę zwane jest "próbą potową", a wykrywa ono nadmierną ilość soli w pocie.

Jak dziedziczy się mukowiscydoza?

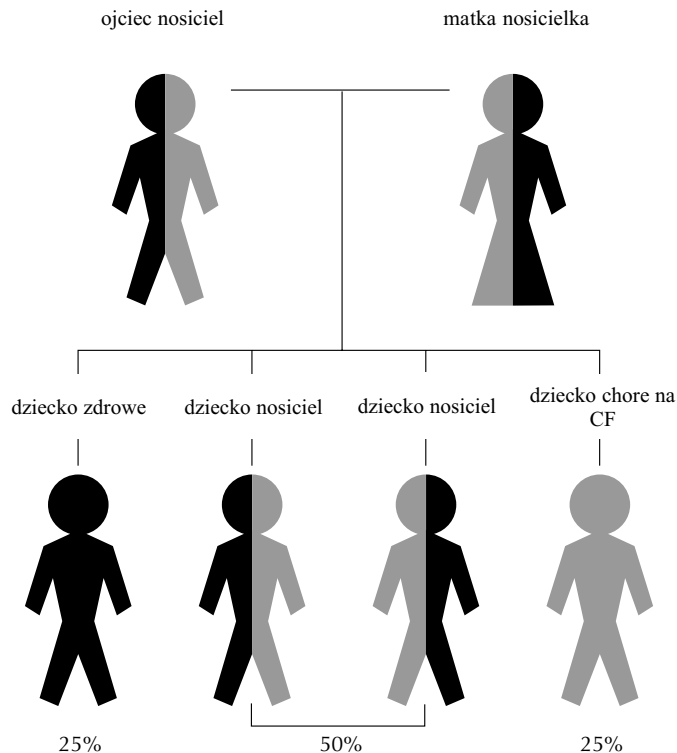
Od naszych rodziców i dziadków (czyli naszych przodków) dziedziczymy wiele różnorodnych cech, takich jak wzrost, kolor oczu czy kolor włosów oraz wiele innych cech charakterystycznych, które powodują, że wyglądamy tak, a nie inaczej.

Jednak niestety, czasami od naszych przodków odziedziczyć możemy również chorobę - i tak właśnie jest w przypadku mukowiscydozy.

Dziecko będzie chore na mukowiscydozę, jeżeli odziedziczy dwie kopie uszkodzonego genu CF - po jednej kopii od każdego ze swych rodziców. Taki sposób dziedziczenia nazywamy "autosomalnym recesywnym"

Na rycinie 3 przedstawiamy parę rodziców i ich potomstwo:

Rycina 3



Rodzice dzieci chorych na CF są zawsze zdrowi, chociaż każdy z nich posiada jeden gen normalny oraz jeden gen powodujący CF. Z określonym prawdopodobieństwem mogą przekazać gen CF swojemu potomstwu.

- oboje rodzice muszą mieć gen CF, żeby którekolwiek z ich dzieci było chore na mukowiscydozę.
- Dziecko będzie chore na mukowiscydozę tylko wtedy, jeżeli odziedziczy dwa geny CF, po jednym od każdego z rodziców.
- Jeżeli dziecko odziedziczy jeden gen CF od jednego z rodziców, a normalny gen od drugiego z nich, samo nie będzie chore na mukowiscydozę, tylko będzie "nosicielem", tak jak jego rodzice.

W populacjach europejskich, przeciętnie 1 na 25 osób jest nosicielem genu CF. Dlatego mukowiscydoza występuje u jednego na 2.500 noworodków. Poszczególne populacje różnią się dokładną częstością występowania mukowiscydozy i nosicielstwa genu CF.

W rodzinie gdzie oboje rodzice mają po jednym genie CF, statystycznie jedno na czworo ich potomstwa może być chore na mukowiscydozę. Określa się to mianem zdarzenia losowego.

- Jeżeli rodzice mają już jedno lub więcej dzieci z CF, wcale nie oznacza to, że już nie mogą mieć oni więcej dzieci chorych na mukowiscydozę.

Dziedziczenie mukowiscydozy jest jak losowanie na ślepo z czterech kul: trzech białych i jednej czarnej. Przy kolejnych losowaniach można wyciągnąć różne kule, ale również można kilka razy z rzędu wyciągnąć tę samą - także czarną - kulę.

Może więc zdarzyć się również tak, że rodzice, którzy oboje są nosicielami, mogą mieć wiele dzieci i żadne z nich nie będzie chore na mukowiscydozę.

Aktualnie dostępny jest test genetyczny, który pozwala na wykrycie większości najczęstszych zmian w genie CF powodujących chorobę i zidentyfikowanie większości nosicieli CF. Badanie można wykonać pobierając niewielką ilość krwi lub wymaz z policzka (uzyskujemy ją pocierając małą szczoteczką po wewnętrznej stronie policzka). Badanie genetyczne może być również wykonane jako badanie prenatalne (przedurodzeniowe) na podstawie badania płynu owodniowego lub kosmówki. Dokładność interpretacji badania zależy od pewności, czy osoba badana jest prawdziwym biologicznym ojcem nienarodzonego dziecka.

Mieć dziecko chore na mukowiscydozę ... i akceptować dziecko chore na mukowiscydozę

Fakt, że w rodzinie urodziło się dziecko chore na CF nie jest niczym winą. Jest to bolesne i smutne, ale nikogo nie można za to winić.

Ani wy, ani wasze dziecko, ani nikt z rodziny nie powinien czuć się gorszy czy winny w związku z faktem zaistnienia choroby. Bez względu na uczucia gniewu czy frustracji, musicie pogodzić się z tym faktem i nauczyć się z nim żyć. Wszyscy nosimy jakieś nieprawidłowe geny, a rodzice dziecka chorego na mukowiscydozę mieli akurat pecha polegającego na tym, że oboje są nosicielami właśnie genu CF.

Jeżeli u waszego dziecka rozpoznano mukowiscydozę bardzo ważne jest, żeby fakt ten zaakceptować. Nic na świecie nie jest w stanie go zmienić. Wy i wasze dziecko musicie nauczyć się żyć z mukowiscydozą. Leży to w najlepiej pojętym interesie was wszystkich.

Im szybciej dacie sobie radę z tymi problemami, tym prędzej podjęte zostanie właściwe postępowanie lecznicze.

Ponieważ mukowiscydozę odkryto nie tak dawno, wielu ludzi, w tym nawet niektórzy lekarze, mogło słyszeć stosunkowo niewiele na jej temat.

Gdy w połowie lat 30-tych naszego stulecia po raz pierwszy opisano mukowiscydozę, wiedza na jej temat była znikoma; niewielkie były również możliwości jej leczenia. Obecnie lekarze wiedzą już znacznie więcej na temat CF. Dostępnych jest również znacznie więcej leków, szczególnie preparatów enzymów trzustkowych oraz antybiotyków, które pozwalają chorym żyć znacznie dłużej i coraz mniej różnić się od swoich rówieśników.

W momencie rozpoznania mukowiscydozy u dziecka, rodzice mają z reguły już za sobą długi okres walki z różnymi objawami tej choroby, jak również wiele wizyt u różnych lekarzy. Dziecko miało już przeprowadzanych wiele badań. Jeżeli tak było i w waszym przypadku, przeszliście długi i trudny etap życia szukając przyczyny problemów zdrowotnych waszego dziecka. Nic dziwnego, jeżeli takie poszukiwania wywołały wasze obawy, a jednocześnie podważyły wasze zaufanie do lekarzy, pielęgniarek i innych pracowników służby zdrowia. Proszę jednak pamiętać: mukowiscydoza nie jest chorobą łatwą do rozpoznania.

Gdy rodzice po raz pierwszy słyszą, że ich dziecko ma CF, zwykle brak im jakiegokolwiek wiedzy o tej chorobie. Gdy lekarze informują, że jest to choroba przewlekła i że -jak dotąd- nie ma na nią lekarstwa, rodzice mogą być tą wiadomością wstrząśnięci, przerażeni; może to powodować u nich ból i rozpacz. Zaakceptowanie choroby własnego dziecka nie jest łatwe i może trwać długi czas.

Na początku możecie wątpić w to, co mówi lekarz i myśleć sobie po cichu:

- czy to na pewno jest tak?
- czy nasze dziecko może mieć aż tak poważną chorobę?
- czy przypadkiem nie ma ono jakiejś innej, możliwej do wyleczenia choroby, którą lekarz pomylił z mukowiscydozą?

Takie myśli w naturalny sposób przychodzą rodzicom do głowy, gdy u ich dziecka zostanie rozpoznana mukowiscydoza.

Wątpienie jest rzeczą ludzką, ale jedno jest tu najistotniejsze:

mukowiscydoza jest faktem i bez względu na to, czy wasze dziecko ma tylko częściowe czy pełne jej objawy oraz dodatnią próbę potową, musicie stanąć oko w oko z tym problemem.

Pewna doza wątpliwości jest rzeczą normalną, ale nie można pozwalać, by wątpliwości powstrzymywały od stawiania czoła trudnej rzeczywistości. Obecnie w większości przypadków rozpoznanie mukowiscydozy można potwierdzić wykonując badanie genetyczne.

Można stracić wiele czasu, pieniędzy i energii usiłując na siłę wyszukać inną chorobę u dziecka - znacznie lepszym sposobem jest jak najszybsze wzięcie się za bary z prawdziwym problemem, jakim jest rozpoznana mukowiscydoza.

Im szybciej rozpocznie się właściwe leczenie po ustaleniu rozpoznania, tym lepiej.

Leczenie mukowiscydozy

Mukowiscydoza jest chorobą przewlekłą, co oznacza, że będzie towarzyszyć waszemu dziecku przez całe życie oraz, że musi być prawidłowo leczona, by zapewnić dziecku możliwość przeżycia w ogóle oraz życia na tyle zbliżonego do normalności, na ile jest to możliwe. W całościowy proces leczenia mukowiscydozy wchodzi następujące elementy:

FIZJOTERAPIA ODDECHOWA- Fizjoterapia musi być stosowana u chorego regularnie przez całe życie.

Fizjoterapia oddechowa przepisywana jest przez lekarza, a polega na serii różnorodnych zabiegów i ćwiczeń. Fizjoterapia jest stosowana w celu usunięcia gęstej wydzieliny z dróg oddechowych. Fizjoterapię należy rozpocząć od razu po rozpoznaniu mukowiscydozy.



Ważne jest, by sesje fizjoterapeutyczne miały miejsce:

- ° rano, zaraz po przebudzeniu się dziecka, jeszcze przed śniadaniem
- ° po powrocie dziecka ze szkoły albo przed pójściem spać.

Stosowana fizjoterapia może być różna i zależy od zaleceń lekarza lub fizjoterapeuty. Czas, który trzeba na nią poświęcać zależy od stanu płuc chorego - dziecka lub osoby dorosłej. Ważne jest, żeby zawsze bardzo dokładnie stosować się do zaleceń lekarza lub fizjoterapeuty. Jeżeli jeszcze nie opanowaliście odpowiednich technik, nie obawiajcie się poprosić lekarza lub fizjoterapeutę o zaprezentowanie ich wam jeszcze raz. Fachowego instruktaza nigdy za dużo.

Fizjoterapia powinna stać się częścią dnia codziennego dziecka, a może dodatkowo zostać uatrakcyjniona przez uwzględnienie w niej elementów gry i zabawy.

Nic dziwnego, że dzieci traktują codzienną fizjoterapię jako przykry obowiązek i często używają różnych sposobów, żeby się od niej wymigać. Trzeba być stanowczym od samego początku i nie pozwalać dziecku na przejście kontroli nad sytuacją i na manipulowanie wami. Szczególnie łatwo może stać się to w momencie rozpoczynania leczenia, gdy dziecko jest w złej formie ogólnej. Może wam być go bardzo żal i możecie chcieć zastosować się do jego woli. Fizjoterapia jest jednym ze sposobów

leczenia mukowiscydozy, który może okazać się bardzo trudny do realizacji ze względu na konieczność zachowania właściwej dyscypliny. Nie ustępujcie dziecku bez bardzo ważnego powodu, gdyż może się ono do tego przyzwyczaić. Pamiętajcie, że stosujecie fizjoterapię w najlepszej pojętym interesie waszego dziecka.

KASZEL- Kaszel jest rzeczą pożądaną w mukowiscydozie, ponieważ pomaga oczyszczać drogi oddechowe

Trzeba zachęcać dziecko do "odflegmiania się" poprzez kaszel już od

najwcześniejszych lat. W szkole lub w obecności obcych chore dziecko może czuć się zakłopotane i może chcieć stłumić swój kaszel. Im bardziej będzie starało się powstrzymać kaszel, tym więcej flegmy będzie zatrzymywane w drogach oddechowych i tym większe będzie prawdopodobieństwo kolejnej infekcji. Proszę pamiętać: dziecko nigdy nie może krępować się swojego kaszlu; należy zachęcać je, by odkaszczyło w trakcie fizjoterapii oraz zawsze, kiedy czuje taką potrzebę. U dzieci zdrowych kaszel może być oznaką rozpoczynającego się przeziębienia; u waszego dziecka jest po prostu oznaką oczyszczania dróg oddechowych z wydzieliny.

SPORT -Sport i ćwiczenia fizyczne są bardzo ważne

Można rozpocząć jedynie od fizjoterapii. Jednakże, jeżeli Twoje dziecko jest chętne i jest w stanie wykonywać ćwiczenia fizyczne, pomogą one jemu odkaszczywać i odpluwać płwocinę. Regularne ćwiczenia wzmacniają dziecko fizycznie, pomagają mu lepiej oddychać. Dobrze jest zachęcać dziecko do ćwiczeń fizycznych, ale nie należy ich narzucać. Nie należy trzymać dziecka z dala od fizycznej aktywności. Wyjdzie mu to tylko na zdrowie.

Jaki sport jest najlepszy dla twojego dziecka?

To zależy od samego dziecka oraz od możliwości jakie są na miejscu. Każdy sport jest dobry pod warunkiem, że dziecko znajduje w nim przyjemność.

Specjalnie wskazane są sporty, w których dziecko musi dużo się ruszać, pracować rękami i głęboko oddychać, np. piłka nożna, siatkówka, pływanie, bieganie.

ANTYBIOTYKI to bardzo ważne leki, bez których nie można obecnie wyobrazić sobie leczenia osoby chorej na mukowiscydozę

Antybiotyki są powszechnie stosowane w leczeniu chorych na mukowiscydozę, ponieważ niszcząc drobnoustroje rozwijające się w płucach umożliwiają skuteczne przedłużenie życia dzieciom chorym na mukowiscydozę na całym świecie.



Czasami dziecko musi przyjmować antybiotyki bardzo często, i to nawet przez długi czas. Antybiotyki mogą być podawane doustnie, ale czasem dziecko będzie wymagało silniejszych antybiotyków, które muszą być podawane dożylnie - wtedy będzie musiało pójść do szpitala. W niektórych krajach w tej chwili używane są również antybiotyki do podawania w inhalacji.

Czasami rodzice martwią się sądząc, że tak duże ilości silnych antybiotyków w końcu zaszkodzą ich dzieciom. To nie jest tak! Liczne badania wskazują, że antybiotyki w mukowiscydozie prawie zawsze odnoszą dobry skutek.

Ponieważ bakterie zakażające drogi oddechowe w mukowiscydozie zawsze próbują przechrztyć lekarzy, więc do skutecznej z nimi walki konieczne są nowe antybiotyki. Z tego powodu "zwykłe", powszechnie używane antybiotyki nie zdają egzaminu w leczeniu mukowiscydozy. Nazwy antybiotyków faktycznie używanych w terapii CF mogą brzmieć dla was obco.

SZCZEPIENIA OCHRONNE są również ważne w zapobieganiu zakażeniom

Szczepienia ochronne pomogą uchronić wasze dziecko przed różnymi przykrymi chorobami. Koniecznie trzeba zadbać o zaszczepienie waszego dziecka przeciwko odrze, ponieważ ta choroba może być szczególnie szkodliwa dla dróg oddechowych chorego na CF.

ODŻYWIANIE I ENZYMY - enzymy trzustkowe są bardzo ważne, bo pomagają dziecku trawić pokarmy

ENZYMY TRZUSTKOWE odgrywają bardzo ważną rolę, gdyż pomagają dziecku trawić, przybierać na wadze i rosnąć normalnie. Lekarz udzieli dokładnej informacji o tym jak dziecko powinno przyjmować enzymy; poniżej podajemy tylko kilka ogólnych zasad:

- enzymy powinny być zażywane PRZED, albo jeżeli lekarz tak zaleci, W TRAKCIE posiłków
- enzymów nie należy brać po posiłkach

- preparatów enzymatycznych nie należy rozgryzać; jeżeli to konieczne, należy otworzyć kapsułkę i pozwolić dziecku połknąć zawarte w niej granulki. Szybko trzeba nauczyć dziecko łykać całą kapsułkę, co już dla cztero- czy pięcioletków nie powinno być szczególnym problemem.
- należy zachęcać dziecko, żeby nauczyło się łykać kapsułki z enzymami już we wczesnym dzieciństwie. Można zacząć od zabawy z 4-, 5-cio letnim dzieckiem, polegającej na połykaniu ziarenka gotowanego ryżu lub grochu, popijanego jego ulubionym napojem; potem możecie zaaplikować coś większego, np. ziarno gotowanej fasoli. Nie trzeba stwarzać atmosfery, że połykanie kapsułek to coś nadzwyczajnego i bardzo trudnego. Pochwalcie dziecko za przełknięcie pierwszej kapsułki. Nie martwcie się; jeżeli dziecko będzie połykać z własnej woli i bez przymuszania, nie zakrzusi się kapsułką. Pamiętajcie, że jeżeli wy jesteście niepewni czy przestraszeni, wasze dziecko również będzie czuć się niepewne i przestraszone.
- nigdy nie należy dawać dziecku jeść bez wcześniejszego podania mu enzymów; wyjątkiem są tu jedynie owoce, soki owocowe i woda. Jeżeli zapomnicie o enzymach do jakiegoś posiłku, ten posiłek nie zostanie właściwie strawiony i przyswojenie go przez organizm dziecka nie będzie możliwe.

POWTÓRZMY JESZCZE RAZ:

- zawsze zachęcajcie dziecko do regularnego przyjmowania enzymów przed posiłkami lub przekąskami, gdyż w przyszłości z łatwością będzie robić to, czego wy nauczyliście je w dzieciństwie. To właśnie rodzice są wzorcem dla ich dziecka i dlatego zawsze będzie ono naśladować ich zachowania



- kiedy dziecko pójdzie do szkoły, samo będzie musiało pamiętać o przyjmowaniu enzymów. Nauczyciel powinien być powiadomiony o chorobie waszego dziecka oraz o konieczności tykania przez nie kapsułek z enzymami przed każdym posiłkiem czy przekąską.

ODŻYWIANIE -

właściwe żywienie jest ważne dla utrzymania dobrego stanu zdrowia dziecka

Co dziecko powinno jeść?

Nie ma żadnego specjalnego rodzaju pożywienia zalecanego dla chorych na mukowiscydozę. Chory może i powinien jeść właściwie wszystko. Dieta chorego na CF powinna składać się z:

- pożywienia o dużej zawartości białka i tłuszczu, czyli np. mleko, wołowina, drób, ryby, jajka, ser.
- pożywienia wysokokalorycznego, czyli np. potrawy o dużej zawartości skrobi jak ziemniaki, dynie, makarony, ryż, fasolę, pieczywo i mleko. Każdy rodzaj mleka jest dobry pod warunkiem, że jest przegotowane lub pasteryzowane.

Nie ma potraw zakazanych dla chorych na CF. Zasadniczo w mukowiscydozie nie istnieją żadne ograniczenia dietetyczne - chory może jeść wszystko: masło i potrawy smażone są wręcz zalecane i nie powinny być ograniczane. Dzięki właściwemu odżywianiu dziecko rośnie i rozwija się, wzmagając siły obronne swojego organizmu, tak potrzebne mu do walki z infekcjami.

Dziecko powinno jeść o ustalonych godzinach, zawsze rozpoczynając od enzymów. Wasze dziecko powinno jeść tyle posiłków dziennie, ile jedzą jego zdrowi rówieśnicy. Jednakże dawka kalorii w pożywieniu chorego dziecka powinna być większa; dziecko musi być silniejsze, żeby skutecznie zwalczać infekcje. Pożywe przekąski między posiłkami również są ważne, jednakże nie powinny ich być za dużo. Nie można pozwalać dziecku podjadać co chwilę, gdyż nic dobrego z tego dla niego nie wyniknie. Pamiętać jednak trzeba, że dwie-trzy wysokokaloryczne przekąski dziennie są dla niego bardzo wskazane. Należy unikać słodyczy pomiędzy posiłkami czy, tym bardziej, zamiast posiłków; obfitość łakoci

nie służy dobrze żadnemu dziecku - dziecku choremu tym bardziej.

Kiedy będzie już starsze trzeba mu uświadomić, że właściwe odżywianie jest istotną częścią leczenia w tej chorobie. Nie powinno się obiecywać dziecku prezentów w nagrodę za zjedzony posiłek. Dziecko musi się nauczyć, że je dla swego własnego dobra. Jeżeli będziecie nagradzać je prezentami za zjedzony posiłek, będzie oczekiwać tego już zawsze. Trzeba natomiast powiedzieć mu coś miłego w momencie, kiedy sprzątnie talerz do czysta.

Dzieci chore na CF tracą więcej soli niż inne, szczególnie gdy mocno się pocią, np. w czasie letnich upałów, kiedy mają gorączkę, kiedy się gimnastykują. Dlatego chore dziecko powinno pić dużo płynów; lekarz może również zalecić lekarstwa uzupełniające sól. Nie polecamy sztucznie barwionych, gazowanych napojów: nie dlatego, że same w sobie są szkodliwe, ale ponieważ niepotrzebnie zajmują w żołądku miejsce innym pokarmom, z których pożytek będzie znacznie większy.

Sukces leczniczy możliwy jest tylko wtedy, gdy postępuje się dokładnie według wskazań lekarza specjalisty i dietetyka.

LECZENIE CF NIE JEST ŁATWE,

ale wszyscy rodzice z czasem mogą nauczyć się jak leczyć chorobę ich dziecka

Szczególnie trudny jest czas, gdy się jeszcze nie przywykło do takiego leczenia. Jednak gdy się go już nauczycie, będziecie traktować je jak codzienną rutynę. Leczenie potrzebne będzie już zawsze, a jest to rzecz niełatwa. Czasami rodzice wątpią w potrzebę takiego leczenia i zadają sobie pytanie: "czy nie ma możliwości wyleczenia naszego dziecka gdzieś indziej?" Niestety, ciągle na świecie nie ma lekarstwa pozwalającego wyleczyć mukowiscydozę. W wielu ośrodkach w krajach wysoko rozwiniętych podejmowane są wysiłki w celu znalezienia leku na mukowiscydozę, ale jak dotąd są one mało skuteczne. Jest wielce prawdopodobne, że w przyszłości terapia genowa albo inne nowe podejścia lecznicze mogą okazać się pomocne w leczeniu CF.

Niektórzy rodzice nie mogą uwierzyć, że ich dziecko magicznych rezygnują z przepisanego leczenia. Nie ma żadnych magicznych

alternatywnych metod leczenia, a zaniechanie leczenia konwencjonalnego albo zerwanie kontaktu ze specjalistycznym ośrodkiem zajmującym się mukowiscydozą, nieodwołalnie oznacza skrócenie życia chorego. Mukowiscydoza zapisana jest w genach - człowiek rodzi się z nią tak, jak np. z kolorem swoich oczu.

Trzeba pamiętać, że nawet jeżeli dziecko w danym momencie czuje się dobrze, jest to rezultatem prawidłowego leczenia; pamiętać trzeba również, że podstawowe leczenie, takie jak fizjoterapia i podawanie enzymów nigdy nie może być zaniechane, nawet jeżeli w tej chwili dziecko wygląda kwitnąco.

Jeżeli dziecko wygląda gorzej, jest osłabione, trzeba częściej chodzić z nim do lekarza. Jeżeli jego stan ogólny się pogarsza, należy porozmawiać o tym z lekarzem. W czasie tej rozmowy musicie ustalić czy:

- właściwie stosujecie się do zaleceń leczniczych
- enzymy i antybiotyki podawane są we właściwej ilości
- fizjoterapia stosowana jest we właściwy sposób

Jeżeli wszystko robione i podawane jest właściwie - fizjoterapia, enzymy, antybiotyki - może trzeba sprawdzić, czy przypadkiem w płwocinie nie ma jakichś nowych bakterii i co w ogóle dzieje się z dzieckiem. Może zaistnieć konieczność położenia go w szpitalu celem dożylnego podania antybiotyków.

Jeżeli stan dziecka jest tak zły, że nie pozwala na normalne stosowanie fizjoterapii albo regularne przyjmowanie enzymów, trzeba je natychmiast położyć w szpitalu.

Szpital

Rodzice często pytają czy przypadkiem w szpitalu dziecko "nie złapie choroby jeszcze gorszej niż CF". Przyjęcie do szpitala najczęściej oznacza podjęcie leczenia antybiotykami, które umożliwią opanowanie stanu zapalnego w płucach chorego. Ryzyko związane z niepodjęciem leczenia

szpitalnego jest znacznie większe od bardzo mało prawdopodobnej możliwości "złapania" w szpitalu gorszej choroby.

Zawsze powinniście mieć możliwość kontaktu z ośrodkiem specjalistycznym, tak żeby w razie potrzeby można było dziecko umieścić w szpitalu.

Koszty leczenia

Leczenie mukowiscydozy jest bardzo kosztowne, biorąc pod uwagę antybiotyki i pobyty w szpitalu; żadna rodzina nie byłaby w stanie całkowicie samodzielnie sfinansować takiego leczenia bez popadnięcia w bardzo poważne problemy finansowe.

Ponieważ leczenie jest tak drogie, trzeba szukać pomocy i wsparcia ze strony władz. Jeżeli jako rodzice dzieci z CF zjednoczycie się w swych wysiłkach i razem będziecie zabiegać u decydentów o pomoc, macie duże szanse na uzyskanie tego, czego potrzebujecie.

Krewni i przyjaciele

To wy sami podejmujecie decyzje kogo i kiedy poinformować o chorobie dziecka. W przyszłości takie decyzje dziecko będzie podejmowało we własnym zakresie. Niektórzy ludzie nie lubią opowiadać innym o swoich problemach osobistych i trzeba to uszanować; ale jeżeli ma się dobrych, zaufanych przyjaciół, czasami dobrze jest zwierzyć się komuś takiemu ze swych spraw. Rozmowa z kimś zaufanym może wzmocnić wiarę w siebie, a jednocześnie przynieść ulgę - jest to szczególnie ważne dla kogoś walczącego z tak poważnym problemem jak przewlekła choroba własnego dziecka. Niektóre rodziny znajdują pocieszenie w wierze i modlitwie.

Ważne jest, abyście poinformowali rodzeństwo chorego dziecka o jego chorobie

Spróbujcie wytłumaczyć im, jak ważne w leczeniu CF są codzienne zabiegi fizjoterapeutyczne, stosowanie enzymów i wizyty w szpitalu.

Zawsze próbujcie pomóc im w zrozumieniu sytuacji, odpowiadając na ich pytania, najlepiej jak potraficie. Nie zapominajcie, że zdrowe dzieci także potrzebują waszej miłości i uwagi.

Leczenie bywa tak absorbujące, że macie święte prawo być nim czasem bardzo zmęczeni: musicie przecież dbać o cały dom, w którym często są jeszcze inne dzieci. W takich sytuacjach rodzina może okazać się bardzo pomocna. Dziadkowie, ciocie czy wujkowie mogą pomóc w zajmowaniu się dzieckiem, czy nawet w wykonywaniu zabiegów fizjoterapeutycznych. Mogą zająć się dzieckiem kiedy rodzice są bardzo zmęczeni, albo kiedy mają coś ważnego do załatwienia poza domem. Powinniście zaufać waszym bliskim, krewnym czy przyjaciółom i powiedzieć im, na czym polega choroba waszego dziecka. Można nawet spróbować tak ich przeszkolić, by mogli być pomocni w codziennych czynnościach terapeutycznych. Jeżeli nie będą wiedzieli co to za choroba, nie zrozumieją konieczności stosowania fizjoterapii u pozornie zdrowego dziecka czy potrzeby zabrania do szpitala dziecka, które przecież wcale nie wygląda źle. Trzeba im uświadomić, że wasze dziecko wygląda tak dobrze i zdrowo ponieważ jest właściwie leczone - tylko to trzyma je w niezłej formie.

Jeżeli czujecie, że wasi najbliżsi nie pomagają wam swoją postawą, czy że nawet źle wpływają na wasze poczucia bezpieczeństwa, spróbujcie zabrać ich ze sobą na wizytę u lekarza - może warto, żeby on z nimi porozmawiał.

Musicie sami znaleźć w sobie tyle siły, by skutecznie pomóc waszemu dziecku walczyć z CF.

Leczenie może być trudne dla waszego dziecka i dla was, i możecie być poddawani pokusie przerwania go, choćby tylko na jakiś czas. Leży to w najlepiej pojętym interesie waszego dziecka, abyście nie zaniedbywali fizjoterapii, podawania enzymów czy wizyt szpitalnych.

Oczywiście nie możecie zapominać, że wasze dziecko choruje na mukowiscydozę. Ale pod każdym innym względem jest to normalne dziecko, z normalną inteligencją, w którego życiu będą zdarzały się takie same rzeczy, jakie przydarzają się innym, zdrowym dzieciom. Będzie się

przeziębiało, będzie bolało go gardło, stłucze sobie łokieć albo kolano w czasie gry w piłkę. Musi nauczyć się dawać sobie z tym wszystkim radę tak, jak każde inne dziecko.

W miarę upływu lat powinniście dawać waszemu dziecku coraz więcej niezależności, tak jak i czynić je coraz bardziej odpowiedzialnym za swoje leczenie. Powinno się to odbywać stopniowo. Nigdy nie można przerzucać brzemienia leczenia w całości na ramiona chorego dziecka. Nie będzie ono w stanie samo zająć się swym leczeniem, szczególnie jeśli jest małe. Być może kiedy będzie miało jakieś 18 czy 19 lat, stanie się już bardziej niezależne. Nie można jednak oczekiwać od dziecka czy nastolatka, by zachowywało się jak dorosły. Można próbować stopniowo przekazywać dziecku część odpowiedzialności za leczenie, ale zawsze powinno odbywać się to pod kontrolą. Nie należy tego dziecku narzucać, lecz ono samo musi to zaakceptować - będziecie mogli bezbłędnie ocenić ten proces sprawdzając, czy zażywa swoje enzymy właściwie, albo czy stosuje fizjoterapię zgodnie z zaleceniami.

PAMIĘTAJCIE: nikt nie jest winien choroby waszego dziecka

- Ani wy, ani chore dziecko, ani nikt z waszej rodziny nie powinien czuć się z tego powodu skrępowany.
- Jeżeli dziecko wstydzi się swej choroby, będzie za wszelką cenę usiłowało ukryć jej objawy przed swymi przyjaciółmi i wszystkimi dookoła; nie będzie chciało zażywać enzymów i nie będzie chciało odkasływać w obecności innych.
- Wasze dziecko musi zawsze czuć się kochane tak, jak każde inne, zdrowe dziecko.

**WASZE DZIECKO JEST KIMŚ BARDZO WYJĄTKOWYM.
Nie jesteście sami!**

Ważne adresy i informacje:

OŚRODKI DIAGNOSTYKI MOLEKULARNEJ CF I PORADNICTWA
GENETYCZNEGO (posiadające certyfikat międzynarodowy):

- Zespół Genetyki Molekularnej i Klinicznej, Zakład Genetyki Człowieka PAN Strzeszyńska 32, 60-479 Poznań, tel. 0-61 823 31 87 lub 0-61 8233 011 w. 230
- Zakład Genetyki Medycznej, Instytut Matki i Dziecka Kasprzaka 17A, 01-211 Warszawa, tel. 0-22 632 12 81 w. 177, 200 lub 632 96 57

REFERENCYJNE I SPECJALISTYCZNE OŚRODKI LECZENIA
CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ W POLSCE:

- Klinika Bronchologii i Mukowiscydozy, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Zespół Pediatryczny Skłodowskiej-Curie 2, 34-700 Rabka, tel. 0-18 2676 060 w.322
- Klinika Pediatrii oraz Centrum Diagnostyki i Leczenia Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka Kasprzaka 17A, 01-211 Warszawa, tel. 0-22 632-80-09, 632-12-81 w. 371, 231
- Klinika Ftyzjopneumonologii, Akademia Medyczna (chorzy dorośli) Szamarzewskiego 84, 60-569 Poznań, tel. 0-61 8549 390, 8549 391, 8549 392
- I Klinika Gruźlicy i Chorób Płuc, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc (chorzy dorośli) Płocka 26, 01-138 Warszawa, tel. 0-22 4312 147, 4312 343

- Klinika Gastroenterologii i Żywienia, Instytut "Pomnik -Centrum Zdrowia Dziecka"
Al. Dzieci Polskich 20, 04-736 Warszawa, tel. 0-22 8157 384
- Klinika Gastroenterologii Dziecięcej i Chorób Metabolicznych, Instytut Pediatrii AM
Szpitalna 27/33, 60-572 Poznań, tel. 0-61 8475 812
- Klinika Pulmonologii i Alergologii Dziecięcej, Instytut Pediatrii AM
Szpitalna 27/33, 60-572 Poznań, tel. 0-61 8491 313
- Poradnia dla Dzieci Chorych na Mukowiscydozę
Polanki 119, 80-308 Gdańsk, tel. 0-58 5525 081
- III Klinika Chorób Dzieci, Akademia Medyczna
Waszyngtona 17A, 15-724 Białystok, tel. 0-85 7422 271
- Centrum Pneumonologii i Alergologii Dziecięcej
Myśliwska 13, 58-540 Karpacz, tel. 0-75 7619 272, 7619 452
- Samodzielny Kliniczny Oddział Interny Dziecięcej i Alergologii,
Uniwersytet Medyczny w Łodzi, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny
Parczewska 35, 95-100 Zgierz, tel. 0-42 7164 982

ORGANIZACJA RODZICÓW I CHORYCH O ZASIĘGU
KRAJOWYM:

- Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą
Zarząd Główny, Skłodowskiej-Curie 2, 34-700 Rabka, tel. (018) 267 6 060 w. 331

Tłumaczenie z języka angielskiego i redakcja: prof. dr hab. med. Michał Witt i dr med. Lucyna Majka

Austria: Austrian CF Association, Himmelreichweg 8, A-6112 Wattens

Belgium: Assoc. Belge de Lutte contre la Mucoviscidose, Belgische vereniging voor strijd tegen Mucoviscidose, J. Borlélaan 12, 1160 Brussels, Belgium

Bulgaria: Cystic Fibrosis Assoc. of Bulgaria, Research Institute of Pediatrics, Medical Academy, D. Nesterov str.II, 1606 Sofia, Bulgaria

Czechoslovakia: The Club of Parents and Friends of Children with CF, Bitouska 1226/7, Praha 4 140 00 Czechoslovakia

Denmark: Danish Cystic Fibrosis Association, Hydrebakken 246, DK-8800 Viborg, Denmark

Estonia: Estonian Cystic Fibrosis Society (ECFC) 23 Riia St. Tartu, EE2400, Estonia

Finland: Pulmonary Association Heli, Hoikka Resource Centre, Hoikantie 15, FIN -38100 Karkku, Finland

France: Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose, 76, rue Bobillot, 75013 Paris, France, et SOS Mucoviscidose, ZAC de la Bonne Rencontre, 1 voie Gallo-Romaine, 77860 Quincy-Voisins, France

Germany: German CF Association (Mukoviszidose e.V.), Bendenweg 101, D-53121 Bonn, Germany

Greece: Hellenic Cystic Fibrosis Assoc., Parashou & Papatimiou Str. No.6, Athens 11475, Greece

Hungary: CF Foundation, H1124 Burok-u 15, Budapest, Hungary

Iceland: Cystic Fibrosis Assoc., of Iceland, Barnaspítali Hringins, Landspítalinn v/Baronsstíg, 101 Reyjavík, Iceland

Ireland: Cystic Fibrosis Assoc. of Ireland, CF House, 24 Lower Rathmines Road, Dublin 6, Ireland

Israel: Israel Cystic Fibrosis Assoc., 5 Shderot Hayeled, Ramat Gan, Israel 52444

Italy: Lega Italiana delle Associazioni per la lotta alla Fibrosi Cistica, presso Ospedale Civile Maggiore, Piazzali A. Stefani 1, 37126 Verona, Italy.

Luxembourg: Association Luxembourgeoise de Lutte contre la Mucoviscidose asbl (ALLM), B.P.212, L-3403 Dudelange (Luxembourg)

Macedonia: Macedonian Cystic Fibrosis Association (MCFA), CF Centre-Pediatric Clinic, Vodnjanska 17, 91000 Skopje, Macedonia

The Netherlands: Bureau NCFS, Dr. A. Schweitzerweg 3, 3744 JN Baarn, Netherlands

Norway: Norwegian Cystic Fibrosis Association, Postbox 4568 Torskov, 0404 Oslo, Norway

Poland: Polish Society Against Cystic Fibrosis, 34-700 RABKA - ZDRÓJ, SKŁODOWSKIE 7 CURIE, Poland

Portugal: Associação Portuguesa de Fibrose Quística, Apartado 9824, 1911 Lisboa Codex, Portugal

Romania: Romanian CF Association, Str. Gh. Doja nr.14, 1900 Timisoara, Romania

Russia: National Russian CF Association, Russian CF Centre, Moskozeshie 1, 115478 Moscow, and State Research Centre for Pulmonology, Roentgen st.12 197089, St. Petersburg, Russia

Spain: Federacion Espanola de F.Q., Av. Campanar - 106, 3o 6a, 46015 Valencia, Spain

Sweden: Swedish Cystic Fibrosis Association, Box 1827, 751 48 Uppsala, Sweden

Switzerland: Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (Mucoviscidose), Bellevuestrasse 166, 3095 Spiegel/Bern, Switzerland

Turkey: CF & Pediatrics Respiratory Disease Association, Hacettepe University, 06100 Ankara, Turkey

Ukraine: National Academy of Sciences of Ukraine, Institute of Molecular Biology and Genetics, 150, Zabolotnogo Str., Kyiv 03143, Ukraine

United Kingdom: Cystic Fibrosis Trust, 11 London Road, Bromley, Kent BR1 1BY, UK