

SPIS TREŚCI

Wykaz zastosowanych skrótów	XIII
---------------------------------------	------

CZĘŚĆ I WPROWADZAJĄCA

1. Wiadomości ogólne <i>Katarzyna Zybert, Katarzyna Walicka-Serzysko, Dorota Sands</i>	3
1.1. Podstawy epidemiologii i patofizjologii mukowiscydozy	3
1.1.1. Aktywność białka CFTR	6
1.1.2. Zaburzenia w układzie oddechowym	6
1.1.3. Zmiany w układzie pokarmowym	8
1.1.4. Zmiany w układzie rozrodczym	10
1.1.5. Zmiany w gruczołach potowych	10
1.1.6. Rokowanie	11
1.2. Zasady rozpoznawania	12
1.2.1. Badanie przesiewowe noworodków	13
1.2.2. Symptomy kliniczne i pozytywny wywiad w kierunku mukowiscydozy	14
1.2.3. Laboratoryjne potwierdzenie dysfunkcji białka CFTR	15
1.3. Poradnictwo genetyczne	18
1.4. Rola zakażeń krzyżowych i ich wpływ na życie codzienne	21
1.4.1. Zasady zapobiegania zakażeniom krzyżowym	24
1.5. Szczepienia ochronne	26
Piśmiennictwo	28

CZĘŚĆ II WCZESNE LATA Z MUKOWISCYDOZĄ

2. Opieka lekarska <i>Katarzyna Zybert, Katarzyna Walicka-Serzysko, Dorota Sands</i>	33
2.1. Badania przesiewowe noworodków w kierunku mukowiscydozy	33
2.1.1. Opieka nad dziećmi po rozpoznaniu mukowiscydozy	36
2.2. Opieka nad pacjentem z niejednoznacznym wynikiem badania przesiewowego	37
2.3. Przebieg choroby oskrzelowo-płucnej i jej powikłania w pierwszych latach życia	41
2.3.1. Monitorowanie choroby oskrzelowo-płucnej	42
2.3.2. Zaostrenie choroby oskrzelowo-płucnej	44
2.3.3. Leczenie choroby oskrzelowo-płucnej	44
2.3.4. Niedodma	47

2.4. Powikłania pozapłucne u młodszych dzieci	49
2.4.1. Niedrożność smółkowa	49
2.4.2. Zespół czopa smółkowego	51
2.4.3. Wypadanie śluzówki odbytu	51
2.4.4. Niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki	51
2.4.5. Ostre i przewlekłe zapalenie trzustki	52
2.4.6. Zespół niedrożności dystalnego odcinka jelita cienkiego	53
2.4.7. Reflaks żołądkowo-przetykowy	54
2.4.8. Mukocele	54
2.4.9. Wgłobienie jelit	55
2.4.10. Problemy hepatologiczne	55
2.4.11. Przewlekłe zapalenie zatok przynosowych	56
2.4.12. Zaburzenie gospodarki wodno-elektrolitowej	58
Piśmiennictwo	59
3. Aspekty żywieniowe. Żywnienie w pierwszych latach życia – fundamenty na przyszłość <i>Monika Mielus</i>	61
3.1. Zasady diety	62
3.1.1. Zapotrzebowanie na energię i makroskładniki	62
3.1.2. Dieta i edukacja żywieniowa	64
3.2. Ocena i monitorowanie stanu odżywienia	66
3.3. Suplementacja enzymatyczna	71
3.4. Suplementacja witaminowa	75
3.5. Suplementacja chlorkiem sodu	77
Piśmiennictwo	79
4. Aspekty fizjoterapii <i>Natalia Jeneralska</i>	81
4.1. Rola fizjoterapii w leczeniu mukowiscydozy	81
4.2. Nebulizacja	83
4.3. Techniki drenażowe u niemowląt, małych dzieci i dzieci w wieku szkolnym	86
4.3.1. Fizjoterapia u niemowląt i małych dzieci	86
4.3.2. Fizjoterapia u dzieci w wieku przedszkolnym	87
4.3.3. Fizjoterapia u dzieci w wieku szkolnym	88
4.4. Zalecenia dotyczące higieny nebulizatorów i sprzętów używanych do drenażu drzewa oskrzelowego	88
Piśmiennictwo	89
5. Aspekty psychologiczne <i>Urszula Borawska-Kowalczyk</i>	91
5.1. Wsparcie psychologiczne po rozpoznaniu mukowiscydozy	92
5.1.1. „Tradycyjna” versus „przesiewowa” diagnoza – aspekty psychologiczne	92
5.1.2. Relacja lekarza z rodziną dziecka z mukowiscydozą	96
5.1.3. Opieka psychologiczna w ośrodku mukowiscydozy	96
5.2. Funkcjonowanie rodziny z dzieckiem z mukowiscydozą	97
5.2.1. Rodzic w roli terapeuty	97
5.2.2. Depresja poporodowa	98
5.2.3. Depresja i lęk u rodziców dzieci z mukowiscydozą – badania przesiewowe	99
5.2.4. Równowaga między zachowaniami prozdrowotnymi a życiem jak rówieśnicy	100
5.2.5. Badania lekarskie i procedury medyczne	100
5.2.6. Pierwsze lata dziecka z mukowiscydozą	101
Piśmiennictwo	102

CZĘŚĆ III
NASTOLATEK Z MUKOWISCYDOZĄ

6. Opieka lekarska <i>Katarzyna Walicka-Serzysko, Katarzyna Zybert, Dorota Sands</i>	107
6.1. Progresja choroby oskrzelowo-płucnej w wieku młodzieńczym	107
6.1.1. Powikłania choroby oskrzelowo-płucnej	114
6.1.2. Krwioplucie	114
6.1.3. Odma opłucnowa	116
6.1.4. Niewydolność oddychania	119
6.1.5. Modulatory białka CFTR	120
6.2. Zaostrzenia choroby oskrzelowo-płucnej – postępowanie w opiece ambulatoryjnej	121
6.2.1. Leczenie zaostrzeń choroby oskrzelowo-płucnej u chorych z zakażeniem dróg oddechowych <i>Staphylococcus aureus</i>	125
6.2.2. Leczenie zaostrzeń choroby oskrzelowo-płucnej u chorych z zakażeniem dróg oddechowych <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	126
6.3. Powikłania pozapłucne u dzieci w wieku szkolnym	129
6.3.1. Zaburzenia tolerancji glukozy i cukrzycy w przebiegu mukowiscydozy	130
6.3.2. Przewlekłe zapalenie zatok przynosowych	133
6.3.3. Choroba wątroby w przebiegu mukowiscydozy	136
6.3.4. Zespół jelitowego przerostu bakteryjnego	138
6.3.5. Kolonopatia włókniejąca	138
Piśmiennictwo	139
7. Aspekty żywieniowe. Wyzwania żywieniowe u nastolatków z mukowiscydozą <i>Monika Mielus</i>	141
7.1. Zasady postępowania żywieniowego	141
7.1.1. Zapotrzebowanie na energię i makroskładniki	141
7.1.2. Jakość diety i profilaktyczne postępowanie dietetyczne	142
7.1.3. Drogowskaz żywieniowy w dobie leczenia przyczynowego	143
7.2. Monitorowanie stanu odżywienia	144
7.2.1. Ocena stanu odżywienia	144
7.2.2. Ocena gęstości mineralnej kości i składu ciała	145
7.2.3. Zaburzenia wzrastania	146
7.3. Zapobieganie i leczenie niedożywienia	146
7.3.1. Patogeneza zaburzeń stanu odżywienia	146
7.3.2. Postępowanie żywieniowe w nieodżywieniu	147
7.3.3. Żywienie enteralne	150
7.4. Zaburzenia odżywiania	150
7.5. Postępowanie dietetyczne w zaburzeniach tolerancji glukozy i cukrzycy w przebiegu mukowiscydozy	153
7.5.1. Specyfika zaburzeń tolerancji glukozy w mukowiscydozie	153
7.5.2. Zalecenia dietetyczne w CFRD	153
7.5.3. Zalecenia dietetyczne w nieprawidłowej tolerancji glukozy	154
Piśmiennictwo	155
8. Aspekty fizjoterapeutyczne <i>Natalia Jeneralska</i>	157
8.1. Uzyskiwanie samodzielności w wykonywaniu zabiegów inhalacyjno-drenażowych	157
8.2. Dobór odpowiednich technik drenażowych do wieku i stanu zdrowia pacjenta	158
8.3. Rola aktywności fizycznej w procesie fizjoterapii	159

8.4. Nieinwazyjna wentylacja mechaniczna	160
8.5. Irygacja zatok przynosowych u chorych na mukowiscydozę	161
Piśmiennictwo	162
9. Aspekty psychologiczne Urszula Borawska-Kowalczyk	163
9.1. Przestrzeganie zaleceń terapeutycznych u młodzieży z mukowiscydożą	164
9.1.1. Czynniki wpływające na współpracę w leczeniu nastoletnich pacjentów	167
9.1.2. Interwencje wspierające współpracę w leczeniu nastoletników z mukowiscydożą	168
9.1.3. Wyzwania związane z leczeniem w niedalekiej przyszłości	172
9.2. Funkcjonowanie emocjonalne	172
9.2.1. Depresja i lęk u nastoletników z mukowiscydożą – badania przesiewowe	173
9.2.2. Leczenie przyczynowe a stan psychiczny	174
9.3. Funkcjonowanie społeczne	175
9.4. Nauka i funkcjonowanie szkolne	177
9.5. Przejście pod opiekę z ośrodka pediatrycznego do ośrodka leczenia mukowiscydozy dla dorosłych	179
Piśmiennictwo	181
Aneks	183
Tabela 1. Antybiotykoterapia doustna	183
Tabela 2. Leki wziewne stosowane u chorych na mukowiscydozę i nebulizatory zalecane przez producentów	187
Tabela 3. Zalecenia dotyczące czyszczenia i dezynfekcji nebulizatorów stosowanych przez chorych na mukowiscydozę w warunkach domowych oraz podczas pobytu w szpitalu	190
Tabela 4. Terapie modulatorami białka CFTR	191
Skorowidz	195