

# Życie ze śródmiąższową chorobą płuc wieku dziecięcego



Broszura informacyjna dla rodziców i opiekunów  
chorych dzieci

# WYDAWCA

**Opublikowane przez:**

chILD EU



**Autorzy:**

Miriam Schrader, dr n. med. Nicolaus Schwerk

**Redakcja:**

dr n. med. Nicolaus Schwerk

**Tłumaczenie na język polski:**

lek. med. Honorata Marczak, dr n.med. Emilia Urbankowska,

**Redakcja wydania polskiego** - dr hab. n. med. Katarzyna Krenke, dr n. med. Joanna Lange

**Współpraca:**

Judith Eisenbach, Daniela Ennulat, Prof. Dr. med. Matthias Griese, Mandy Niemitz

**Opracowanie graficzne:**

Miriam Schrader

**Kontakt:**

Prof. Dr. med. Matthias Griese

Hauner Children's Hospital University of Munich

Lindwurmstraße 4; D-480337 Munich, Germany

Phone: +49 89 4400 53715; Fax: +49 89 4400 57715

child-eu-office@med.uni-muenchen.de

<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/eur-manag-platform/index.html>

dr hab. n. med. Katarzyna Krenke, dr n. med. Joanna Lange

dr n. med. Teresa Bielecka, lek. med. Stanisław Bogusławski, lek. med. Honorata Marczak

Klinika Pneumonologii i Alergologii Wieku Dziecięcego Szpital Pediatryczny WUM

ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa

tel.: +22 317 94 19; faks: +22 317 95 42

e-mail: [alergologia.dsk@uckwum.edu.pl](mailto:alergologia.dsk@uckwum.edu.pl)

Copyright 2015 by chILD EU

Wersja polska – 29.03.2020 r.



# Spis treści

|                                                                                        |           |
|----------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>PRZEDMOWA</b> .....                                                                 | <b>6</b>  |
| <b>Czym jest projekt chILD-EU?</b> .....                                               | <b>8</b>  |
| <b>ROZDZIAŁ 1: ROZWÓJ I CZYNNOSĆ UKŁADU ODDECHOWEGO</b> .....                          | <b>9</b>  |
| Jak rozwija się układ oddechowy? .....                                                 | 9         |
| Płuca.....                                                                             | 9         |
| Tchawica i oskrzela.....                                                               | 10        |
| Pęcherzyki płucne .....                                                                | 11        |
| Surfaktant.....                                                                        | 11        |
| Śródmiąższ.....                                                                        | 12        |
| Układ krążenia .....                                                                   | 12        |
| <b>ROZDZIAŁ 2: Śródmiąższowe choroby płuc wieku dziecięcego (chILD)</b> .....          | <b>14</b> |
| Czym jest śródmiąższowa choroba płuc wieku dziecięcego? .....                          | 14        |
| Jakie są charakterystyczne objawy chILD? .....                                         | 16        |
| Jakie rodzaje chILD wyróżniamy? .....                                                  | 17        |
| Jakie są stopnie ciężkości chILD? .....                                                | 18        |
| Czy chILD mogą być dziedziczne? .....                                                  | 20        |
| <b>ROZDZIAŁ 3: ROZPOZNANIE</b> .....                                                   | <b>21</b> |
| Na jakiej podstawie stawiane jest rozpoznanie chILD? .....                             | 21        |
| Jak najlepiej przygotować się do wizyty w ośrodku zajmującym się leczeniem chILD? .... | 21        |
| Czy to może być inna choroba niż chILD? .....                                          | 21        |
| Jakie badania są wymagane? .....                                                       | 22        |
| Badania podstawowe .....                                                               | 22        |
| Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej .....                                            | 23        |
| Tomografia komputerowa klatki piersiowej .....                                         | 24        |
| Badania czynnościowe płuc .....                                                        | 25        |
| Badanie gazometryczne krwi.....                                                        | 26        |
| Pomiar wysycenia hemoglobiny tlenem (saturacji).....                                   | 26        |
| Badania genetyczne .....                                                               | 27        |
| Dodatkowe badania laboratoryjne .....                                                  | 27        |
| Bronchoskopia .....                                                                    | 27        |
| Biopsja płuca.....                                                                     | 28        |
| Rozpoznanie chILD zostało ustalone – co dalej? .....                                   | 29        |
| Rozmowa o rozpoznaniu .....                                                            | 31        |
| Czy powinnam/powiniennem wcześniej zauważyć objawy u swojego dziecka? .....            | 31        |
| Czy zrobiłam/zrobiłem coś niewłaściwie? .....                                          | 32        |
| Jak wyjaśnić istotę choroby mojemu dziecku? .....                                      | 32        |
| Jak wyjaśnić tę sytuację mojej rodzinie?.....                                          | 32        |



|                                                                                         |           |
|-----------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| Jak zmieni się nasze codzienne życie? .....                                             | 33        |
| Jak można pogodzić tę sytuację z obowiązkami zawodowymi? .....                          | 34        |
| Czy moje dziecko będzie stygmatyzowane lub izolowane społecznie? .....                  | 34        |
| <b>ROZDZIAŁ 4: LECZENIE.....</b>                                                        | <b>35</b> |
| Kto będzie leczył moje dziecko? .....                                                   | 35        |
| Kiedy moje dziecko będzie wymagało tlenoterapii? .....                                  | 36        |
| Moje dziecko wymaga tlenoterapii – co teraz? .....                                      | 37        |
| Koncentratory tlenu .....                                                               | 37        |
| Tlen ciekły .....                                                                       | 38        |
| Tlen sprężony w butlach .....                                                           | 38        |
| Jakie są sposoby tlenoterapii?.....                                                     | 38        |
| Cewniki tlenowe donosowe „wąsy tlenowe“ .....                                           | 38        |
| Pojedyncze cewniki donosowe .....                                                       | 38        |
| Maski tlenowe .....                                                                     | 39        |
| Czy długotrwała tlenoterapia może wywoływać działania niepożądane?.....                 | 39        |
| Jak wygląda codzienne życie z tlenoterapią? .....                                       | 40        |
| Co mogę zrobić, jeśli moje dziecko nie jest w stanie samodzielnie oddychać? .....       | 41        |
| Czym jest nieinwazyjna wentylacja? (NIV) .....                                          | 41        |
| Czym jest inwazyjna wentylacja?.....                                                    | 42        |
| Jakie leki są stosowane w leczeniu chILD?.....                                          | 45        |
| Glikokortykosteroidy, kortyzon i steroidy .....                                         | 45        |
| Jakie mogą być działania niepożądane steroidoterapii? .....                             | 46        |
| Jak podawane są glikokortykosteroidy? .....                                             | 46        |
| Kiedy powinno się stosować glikokortykosteroidy, a kiedy nie?.....                      | 47        |
| Hydroksychlorochina.....                                                                | 47        |
| Jakie działania niepożądane może mieć leczenie hydroksychlorochiną? .....               | 47        |
| Sposób podawania hydroksychlorochiny w chILD .....                                      | 48        |
| Kiedy powinno się stosować hydroksychlorochinę, a kiedy nie?.....                       | 48        |
| Azytromycyna.....                                                                       | 48        |
| Jakie są działania niepożądane leczenia azytromycyną? .....                             | 49        |
| Jak może być podawana azytromycyna? .....                                               | 49        |
| Kiedy powinno się stosować azytromycynę, a kiedy nie?.....                              | 49        |
| Czy jakieś inne antybiotyki są stosowane w leczeniu chILD? .....                        | 49        |
| Czy jakieś inne leki są stosowane w leczeniu chILD? .....                               | 49        |
| Czy każde dziecko z rozpoznaną chILD wymaga leczenia? .....                             | 50        |
| Czy przeszczepienie płuc może uratować moje dziecko, jeżeli nic innego nie pomaga? .... | 50        |
| <b>ROZDZIAŁ 5: ŻYWIENIE .....</b>                                                       | <b>52</b> |
| Co powinno jeść dziecko z chILD? .....                                                  | 52        |
| Jak powinna wyglądać dieta w przypadku znacznie upośledzonej odporności dziecka?.....   | 52        |
| Co można zrobić, gdy dziecko nie przybiera na masie ciała? .....                        | 53        |
| Co można zrobić, gdy dziecko nie jest w stanie samodzielnie pić lub jeść?.....          | 53        |



|                                                                                                      |           |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>ROZDZIAŁ 6: ROZPOZNAWANIE POWIKŁAŃ</b> .....                                                      | <b>55</b> |
| Jak rozpoznać pogorszenie stanu zdrowia dziecka? .....                                               | 55        |
| Liczba oddechów .....                                                                                | 55        |
| Płytki oddech .....                                                                                  | 55        |
| Obniżenie saturacji krwi .....                                                                       | 56        |
| Szmery oddechowe .....                                                                               | 56        |
| Inne objawy .....                                                                                    | 57        |
| Co można zrobić, gdy dziecko z chILD czuje się źle? .....                                            | 57        |
| <br>                                                                                                 |           |
| <b>ROZDZIAŁ 7: ZAPOBIEGANIE POWIKŁANIOM</b> .....                                                    | <b>58</b> |
| Jak można ochronić dziecko przed infekcjami? .....                                                   | 58        |
| Czy szczepienia są niebezpieczne dla dziecka z chILD? .....                                          | 58        |
| Palenie tytoniu .....                                                                                | 59        |
| <br>                                                                                                 |           |
| <b>ROZDZIAŁ 8: PRZEDSZKOLE, SZKOŁA I ZAJĘCIA DODATKOWE</b> .....                                     | <b>61</b> |
| Czy dziecko z chILD może uczęszczać do przedszkola lub szkoły? .....                                 | 61        |
| Śródmiąższowa choroba płuc i sport – czy to możliwe? .....                                           | 61        |
| <br>                                                                                                 |           |
| <b>ROZDZIAŁ 9: WAKACJE I PODRÓŻE</b> .....                                                           | <b>62</b> |
| Czy można podróżować z dzieckiem z chILD? .....                                                      | 62        |
| Co trzeba uwzględnić przy planowaniu wakacji? .....                                                  | 62        |
| Gdzie można uzupełnić butle z tlenem podczas podróży? .....                                          | 62        |
| Gdzie można uzupełnić butle z tlenem za granicą? .....                                               | 63        |
| Szczepienia podróży .....                                                                            | 64        |
| Ubezpieczenie zdrowotne poza granicami Europy .....                                                  | 64        |
| Czy istnieją ograniczenia celne w przewozie leków przez granice nałożone przez Urząd<br>Celny? ..... | 64        |
| Dostęp do prądu poza granicami Europy .....                                                          | 64        |
| Niezbędne informacje przed podróżą samolotem .....                                                   | 64        |
| <br>                                                                                                 |           |
| <b>ROZDZIAŁ 10: POMOC SOCJALNA I FINANSOWA</b> .....                                                 | <b>66</b> |
| Zasiłek opiekuńczy .....                                                                             | 66        |
| Pomoc społeczna .....                                                                                | 66        |
| Orzeczenie o niepełnosprawności .....                                                                | 66        |
| Ulgi podatkowe .....                                                                                 | 67        |
| Pomoc medyczna w domu, opieka pielęgniarki .....                                                     | 67        |
| Rehabilitacja .....                                                                                  | 67        |
| <br>                                                                                                 |           |
| <b>ROZDZIAŁ 11: BADANIA NAUKOWE</b> .....                                                            | <b>68</b> |
| Dlaczego badania naukowe nad rzadkimi chorobami układu oddechowego są tak ważne? .....               | 68        |
| Gdzie uzyskam informacje na temat dotychczasowych osiągnięć naukowych? .....                         | 68        |
| Czy jest możliwe przeprowadzenie długofalowego badania nad przebiegiem tak rzadkich<br>chorób? ..... | 69        |
| Jakie będą korzyści po przystąpieniu dziecka do rejestru EU-chILD? .....                             | 69        |



|                                                                                                           |           |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| Jakie badania kliniczne trwają w chwili obecnej? .....                                                    | 69        |
| Badanie kliniczne z zastosowaniem hydroksychlorochiny.....                                                | 70        |
| Badanie „Stop EAA Study“ .....                                                                            | 72        |
| Czy warto uczestniczyć w badaniu klinicznym?.....                                                         | 72        |
| <b>ROZDZIAŁ 12: GRUPY SAMOPOMOCY, POMOCNE ADRESY I LINKI .....</b>                                        | <b>73</b> |
| Czy istnieją grupy samopomocy w Polsce?.....                                                              | 73        |
| Rejestr “Kid’s Lung Register“ .....                                                                       | 73        |
| Pomocne adresy internetowe .....                                                                          | 74        |
| chILD .....                                                                                               | 74        |
| Informacje dla podróżujących.....                                                                         | 74        |
| Zasiłek dla opiekunów (Informacja dla Polski) .....                                                       | 75        |
| Orzeczenie o niepełnosprawności, udogodnienia dla osób niepełnosprawnych<br>(Informacja dla Polski) ..... | 75        |
| Ulgi podatkowe (Informacja dla Polski).....                                                               | 75        |
| Rehabilitacja (Informacja dla Polski) .....                                                               | 75        |
| Informacje poszczególnych europejskich linii lotniczych na temat tlenoterapii w podróży                   | 76        |
| <b>ROZDZIAŁ 13: MAŁY SŁOWNIK MEDYCZNY .....</b>                                                           | <b>78</b> |



# PRZEDMOWA

## Drodzy Rodzice, Rodzino i Krewni

Jeśli trzymasz tę broszurę w rękach, to znaczy, że u Twojego dziecka rozpoznano lub podejrzewa się śródmiąższową chorobę płuc wieku dziecięcego (**chILD**).

„**chILD**” jest akronimem pochodzącym od angielskiej nazwy *Children's Interstitial Lung Disease* (śródmiąższowa choroba płuc wieku dziecięcego). Nazwa ta odpowiada różnym przewlekłym chorobom, których wspólną cechą jest występowanie duszności (skrócenie oddechu), a także często hipoksji (niedotlenienie wynikające ze zmniejszonej zdolności pobierania tlenu przez płuca). Ze względu na rzadkie występowanie tych chorób u dzieci, jedynie niewielka grupa lekarzy zajmuje się ich diagnostyką i leczeniem. Poszukiwanie dodatkowych informacji w internecie przez rodziców i opiekunów chorych dzieci często przynosi więcej problemów i niepokoju niż korzyści. Ograniczona wiedza o tych chorobach oraz ich przyczynach jest powodem lęku, strachu lub smutku osób, które muszą stawić czoła temu problemowi. Obawy te są często nasilane przez ograniczone lub niewystarczające informacje przekazywane przez lekarzy o zlecanych badaniach, stosowanym leczeniu i strategii postępowania. Dodatkowo, nowa sytuacja rodziny może wywoływać uczucie bezradności i izolacji.

Z pomocą Unii Europejskiej, utworzono międzynarodowy panel ekspertów, którego celem jest poprawienie obecnej sytuacji. Za dodatkowy cel uznano zabezpieczenie potrzeb chorych dzieci i ich rodzin. Niniejsza broszura jest tylko jedną z części składowych tego projektu. Oczywiście, nie może ona zastąpić bezpośredniej rozmowy z lekarzem. Jej podstawowym zadaniem jest dostarczenie dodatkowych informacji na temat choroby Twojego dziecka.

Nie obawiaj się, że ilość informacji zawarta w tej broszurze Cię przytłoczy.



Nie musisz czytać jej od razu w całości, każdy rozdział bowiem jest opracowany na podstawie pytań często zadawanych przez rodziców i ich dzieci. Może znajdziesz tutaj odpowiedzi na pytania, które zadawałeś wcześniej, nie uzyskując wystarczającego wyjaśnienia.

Twoja opinia jest dla nas bardzo ważna! Będziemy bardzo wdzięczni za ocenę tego poradnika, niezależnie czy Ci się on podoba, czy też uważasz, że coś w nim zostało pominięte lub niejasno napisane.

Chcemy podziękować wszystkim dzieciom oraz ich rodzicom, którzy pomogli nam stworzyć ten poradnik i pozwolili nam na przedstawienie ich historii. Szczególne podziękowania kierujemy do mamy jednego z dzieci, pani Judith Eisenbach, która udzieliła nam bezcennego wsparcia w pisaniu tej broszury. Mamy nadzieję, iż ta broszura będzie dla Ciebie pomocna. Życzymy wszystkiego najlepszego Tobie, Twojemu dziecku oraz całej Twojej rodzinie.

**Zespół chILD-EU**





# Czym jest projekt chILD-EU?

**ChILD-EU** jest projektem finansowanym przez Unię Europejską, który rozpoczął się w grudniu 2012 r.

(<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/eur-manag-platform/index.html>)

Wyjaśniony w przedmowie akronim dziecięce śródmiąższowe choroby płuc (*children's interstitial lung disease*) tworzą słowo "child" („dziecko”).

Celem projektu jest zgromadzenie większej wiedzy na temat przyczyn powyższych chorób, ich przebiegu, dostępnych technik diagnostycznych oraz możliwości terapeutycznych tych rzadko występujących schorzeń. Dodatkowo, leczenie dzieci dotkniętych tymi chorobami w Europie będzie udoskonalone i ujednoczone przez opracowanie wytycznych na dotyczących diagnostyki i leczenia.

Innym bardzo istotnym celem jest rozwój programów edukacyjnych i informacyjnych dla chorych dzieci i ich krewnych. Naszym celem jest, aby życie z chorobą przewlekłą było dla nich łatwiejsze. W **rozdziale 11** zawarto dodatkowe informacje o tym projekcie i o badaniach naukowych w zakresie chILD.



# ROZDZIAŁ 1: ROZWÓJ I CZYNNOŚĆ UKŁADU ODDECHOWEGO

## Jak rozwija się układ oddechowy?

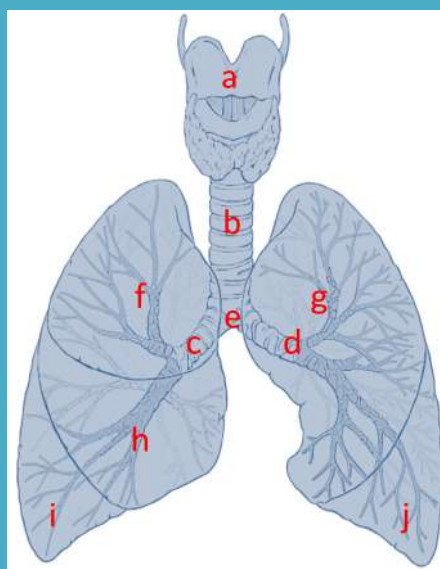
Rozwój ciała ludzkiego począwszy od zapłodnionej komórki jajowej oraz funkcja każdego narządu (w tym także płuc) są niezwykle złożone. Brak świadomości tych procesów sprawia, że zrozumienie istoty choroby płuc może być trudne zarówno dla dzieci, jak i ich bliskich. Problem może pogłębiać fakt, iż lekarze często używają nie w pełni zrozumiałych słów lub zwrotów. Co więcej, duża ilość informacji przekazywana podczas krótkiej rozmowy z lekarzem utrudnia ich zapamiętanie i pełne zrozumienie. Często nasuwają się wówczas takie pytania jak: „Co zostało mi powiedziane?”, „Jaki mam właściwie problem?”, „Skąd się wziął?” i „Co mnie jeszcze czeka?”. Dla lepszego zrozumienia choroby i jej przyczyn pomocne jest poszerzenie wiedzy o rozwoju i czynności zajętych narządów. Dlatego rozdział ten poświęcony jest rozwojowi i czynności układu oddechowego. Dodatkowo, będą w nim wyjaśnione najważniejsze zmiany powstające w wyniku śródmiąższowych chorób płuc wieku dziecięcego - **chILD** (*children's interstitial lung disease*).

## Płuca

Płuca są parzystym narządem umiejscowionym w klatce piersiowej, którego główną funkcją jest oddychanie. Składają się z dwóch „skrzydeł” - po prawej i lewej stronie klatki piersiowej - nieznacznie różniących się w budowie między sobą. Prawe płuco składa się z trzech płatów (płat górny, środkowy i dolny), natomiast lewe tylko z dwóch (płat górny i dolny) (**patrz Rycina 1**). Struktury, które doprowadzają powietrze do pęcherzyków płucnych (końcowych struktur przypominających workeczki) nazywane są drogami oddechowymi. Drogi oddechowe dzielą się na część górną i dolną. W skład górnych dróg oddechowych wchodzi: nos, jama ustna i gardło. Krtąń (narząd głosu) jest punktem przejścia w dolne drogi oddechowe, w skład których wchodzi: tchawica, oskrzela i oskrzeliki.

**Rycina 1:** Schemat budowy dróg oddechowych i płuc:

- a) Krtąń (narząd głosu)
- b) Tchawica
- c) Prawe oskrzele główne
- d) Lewe oskrzele główne
- e) Rozwidlenie tchawicy
- f) Prawy górny płat
- g) Lewy górny płat
- h) Prawy środkowy płat
- i) Prawy dolny płat
- j) Lewy dolny płat



## Tchawica i oskrzela

Tchawica zbudowana jest z chrzęstnych pierścieni o podkowiastym kształcie połączonych ze sobą włóknistymi pasmami tkanki (więzadłami). Te chrzęstne pierścienie stabilizują tchawicę i utrzymują jej drożność (**patrz Rycina 2**). W niektórych chorobach chrząstka tworząca pierścienie jest bardzo miękka, co powoduje częściowe lub całkowite zapadanie się tchawicy podczas oddychania. Stan taki nazywany jest *tracheomalacją* (**patrz Rycina 2**). U dzieci z łagodną postacią tej choroby stwierdza się jedynie charakterystyczny, „dudniący” kaszel. U chorych z ciężką postacią wcześniej pojawiają się nasilone trudności z oddychaniem lub duszność. Inne schorzenie - *zwężenie tchawicy* – występuje, gdy pierścienie budujące tchawicę są zbyt małe lub nieprawidłowe (formują pełen okrąg), powodując zwężenie dróg oddechowych. Ciężkość tej choroby jest bezpośrednio związana z rozległością i stopniem zaawansowania zwężenia. Na wysokości dolnego końca, tchawica dzieli się na prawe i lewe oskrzele główne (**patrz Rycina 1 i 2**). Prawe oskrzele główne dzieli się na oskrzela do płata górnego, środkowego i dolnego, podczas gdy lewe oskrzele główne dzieli się tylko na oskrzela do płata górnego i dolnego. Oskrzela płatowe dzielą się następnie na coraz mniejsze oskrzela, podobnie jak drzewo rozgałęziające się od pnia do liści. Najmniejsze oskrzela nazywane są oskrzelikami, które po kolejnych podziałach dochodzą do pęcherzyków płucnych (**patrz Rycina 3**).



### Rycina 2: Obraz bronchoskopowy tchawicy

**Zdjęcie po lewej:** obraz bronchoskopowy wnętrza prawidłowo zbudowanej tchawicy. Nabłonek (powierzchnia wyściełająca tchawicę) bez cech podrażnienia, zapalenia. Drożność dróg oddechowych jest utrzymywana dzięki chrzęstnym pierścieniom (widoczne wzdłuż całej tchawicy). W głębi widoczny jest podział tchawicy na prawe i lewe oskrzela główne.

**Zdjęcie po prawej:** obraz częściowo zapadniętej, wiotkiej tchawicy z owalnym zwężeniem (*tracheomalacja*)

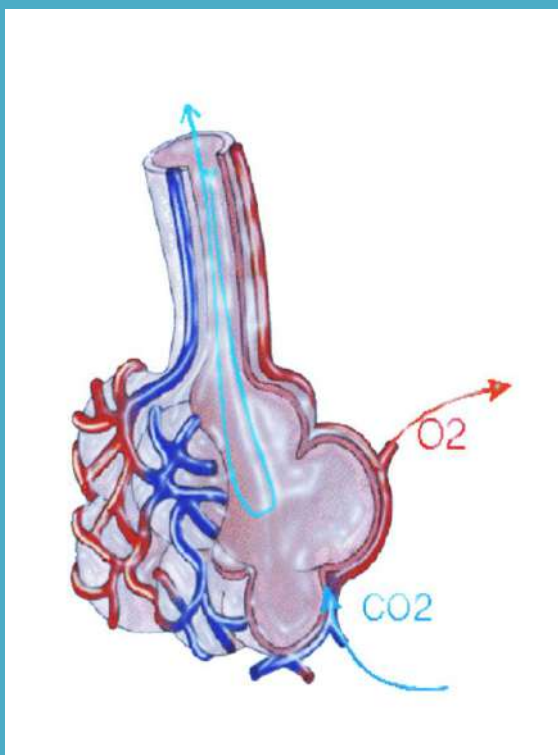


## Pęcherzyki płucne

Pęcherzyki płucne mają kształt woreczków. Ich skupiska, znajdujące się na końcu najmniejszych dróg oddechowych (oskrzelików), tworzą groniaste struktury. Płuca noworodka zawierają około 100 milionów pęcherzyków, podczas gdy u osoby dorosłej jest ich około 300 milionów. Powierzchnia każdego z cienkościennych pęcherzyków pokryta jest siecią najmniejszych naczyń krwionośnych (kapilarów) (*patrz Rycina 3*). Taka budowa umożliwia wydajne i efektywne pobieranie tlenu z powietrza do krwi oraz wydalanie dwutlenku węgla z krwi do powietrza. Ściany każdego z pęcherzyków płucnych są wyścielone dwoma typami wysoce wyspecjalizowanych komórek, czyli pneumocytami typu 1 i typu 2. Głównym zadaniem pneumocytów typu 1 jest wymiana gazowa, natomiast pneumocytów typu 2 - produkcja ochronnej substancji nazywanej surfaktantem.

### Rycina 3: Schematyczny obraz pęcherzyka płucnego

Pęcherzyki płucne tworzą groniaste twory na zakończeniach najmniejszych dróg oddechowych (oskrzelików), które oplecione są siecią bardzo małych naczyń krwionośnych (sieć kapilarna). Dzięki takiej budowie dostarczany do układu oddechowego tlen ( $O_2$ ) wchłaniany jest do krwi, a dwutlenek węgla ( $CO_2$ ) wydalanany jest z krwi do dróg oddechowych.



## Surfaktant

Surfaktant (skrót angielskiego określenia "*Surface Active Agent*" – środek powierzchniowo czynny) jest bogatym w białko i tłuszcze płynem produkowanym przez wyspecjalizowane komórki pęcherzykowe (pneumocyty typu 2), wyścielającym pęcherzyki płucne. Substancja ta zabezpiecza pęcherzyki przed zapadaniem się i sklejeniem podczas wydechu. Istnieje kilka chorób charakteryzujących się zaburzoną produkcją surfaktantu, wspólnie nazywanych *Zaburzeniami Metabolizmu Surfaktantu*. Wszystkie te choroby cechują się obniżeniem wchłaniania tlenu, co wywołuje duszność i wzmożony wysiłek oddechowy. To samo zaburzenie metaboliczne może mieć różny stopień ciężkości.

U niektórych dzieci przebieg choroby jest łagodny i stan kliniczny dzieci dobry, u innych zaś przebieg jest bardzo ciężki, powodując istotne pogorszenie stanu klinicznego. Choroby te



stanowią podgrupę śródmiąższowych chorób płuc wieku dziecięcego (**patrz Rycina 9, kategoria A4**).

## Śródmiąższ

Śródmiąższ (łac. *miejsce pomiędzy*) jest formą zrębu, rusztowania płuc. Tworzy je kolagen (białko włókniste), przez który przebiegają małe naczynia krwionośne, nerwy i naczynia limfatyczne. Jest on także głównym składnikiem ścian pęcherzyków płucnych (**patrz Rycina 3 i 5**). Wobec powyższego, nazwa *śródmiąższowa choroba płuc* może sugerować, iż ten region, śródmiąższ, jest głównym miejscem które ulega zmianom chorobowym i uszkodzeniu. Ważne jest, aby zrozumieć, iż także inne struktury płuc (takie jak oskrzela, oskrzeliki, pęcherzyki płucne czy naczynia krwionośne) są często dotknięte procesem chorobowym. Ponadto, w niektórych chorobach zajęte są nie tylko płuca, ale także inne narządy. Przypadki te nazywamy "*chorobami układowymi z zajęciem płuc*". Jako przykład można podać choroby reumatologiczne, w których dochodzi głównie do zajęcia stawów, lecz nierzadko współistnieje śródmiąższowa choroba płuc.

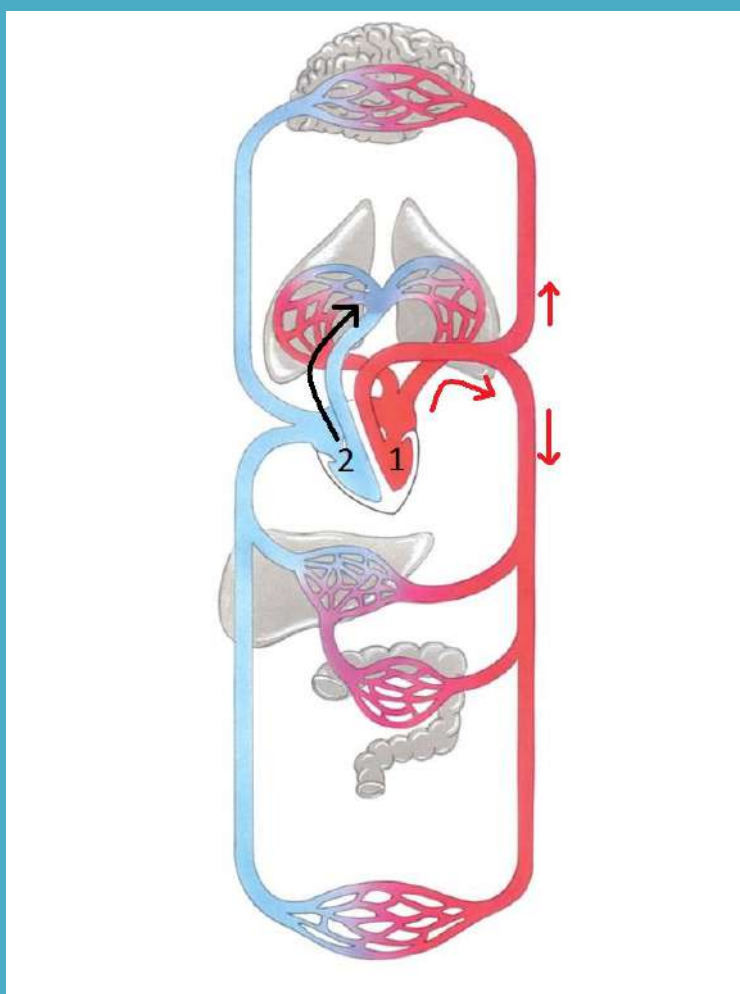
Typowo, w przebiegu śródmiąższowych chorób płuc dochodzi do pogrubienia śródmiąższu. To pogrubienie zwiększa odległość pomiędzy ścianą pęcherzyków płucnych a naczyniami krwionośnymi, co prowadzi do zaburzenia wymiany gazowej (tłenu oraz, w ciężkich postaciach, dwutlenku węgla) pomiędzy układem oddechowym a krwią. Wyjaśnia to niskie wysycenie hemoglobiny tlenem obserwowane u wielu dzieci ze śródmiąższowymi chorobami płuc. Dodatkowo, pogrubienie śródmiąższu zwiększa sztywność płuc, co powoduje zmniejszenie ich ruchomości (**patrz Rycina 5**). Dlatego, chore dzieci wdychają i wydychają mniejsze objętości powietrza. Aby zabezpieczyć prawidłową wymianę gazową muszą oddychać częściej. Zmiany pojawiające się z czasem trwania choroby, nazywane *zaburzeniami wentylacji o typie restrykcji*, można uwidocznnić w badaniach czynnościowych płuc.

## Układ krążenia

Każdy narząd w organizmie człowieka do prawidłowego funkcjonowania potrzebuje tlenu. Jest on pobierany przez czerwone krwinki w płucach i transportowany dalej przez naczynia krwionośne do każdego narządu. Naczynia transportujące krew z serca do narządów nazywane są *tętnicami*, natomiast te, którymi krew wraca do serca z narządów nazywane są *żyłami*. Krew powracająca z narządów, pozbawiona tlenu, jest pompowana przez serce do płuc, gdzie zostaje utlenowana, by wrócić ponownie do narządów. To cykliczne krążenie krwi nazywane jest *układem krążenia*. Składa się on z dwóch krwioobiegów: *krążenia systemowego* i *krążenia płucnego*. (**patrz Rycina 4**).

Czasami ciśnienie krwi w krążeniu płucnym staje się zbyt wysokie (*tętnicze nadciśnienie płucne, PAH – pulmonary arterial hypertension*). Jeśli przyczyną takiego nadciśnienia jest choroba płuc, to stan ten nazywany jest *wtórny nadciśnieniem płucnym*. Jego skutkiem jest przeciążenie serca, co istotnie pogarsza przebieg choroby. Dlatego, pomimo iż jest to rzadkie powikłanie, ważne jest, aby chorujący na śródmiąższowe choroby płuc (**chILD**) regularnie mieli wykonywane badanie ultrasonograficzne serca (echokardiografię). Umożliwia to wczesne rozpoznanie i leczenie nadciśnienia płucnego zanim dojdzie do rozwoju poważanych powikłań.





**Rycina 4:** Schemat przedstawiający układ krążenia

**Krążenie systemowe:** krew bogata w tlen (kolor czerwony) pompowana jest z lewej części serca (1) do krążenia systemowego (czerwone strzałki). Tlen dostarczany jest do narządów i odtlenowana krew (kolor niebieski) wraca żyłami do prawej części serca (2).

**Krążenie płucne:** odtlenowana krew (kolor niebieski) pompowana jest z prawej części serca (2) tętnicami płucnymi (czarna strzałka) do płuc. W pęcherzykach płucnych, pobierany jest tlen i usuwany dwutlenek węgla. Następnie, utlenowana krew (kolor czerwony) żyłami płucnymi wraca do lewej części serca (1).



# ROZDZIAŁ 2: Śródmiąższowe choroby płuc wieku dziecięcego (chILD)

## Czym jest śródmiąższowa choroba płuc. Czym są choroby z grupy chILD?

Termin **chILD** jest skrótem angielskiej nazwy “*children’s interstitial lung disease*” (śródmiąższowe choroby płuc wieku dziecięcego). **ChILD** jest zbiorczą nazwą różnych chorób, których wspólną cechą są zmiany w strukturze wewnętrznego rusztowania płuca – śródmiąższu (**patrz Rozdział 1**). Ponieważ często, poza śródmiąższem, zajęte są inne struktury płuca, lekarze używają też nazwy **rozsziane miąższowe choroby płuc (diffuse parenchymal lung disease – DPLD)**. Te alternatywne nazwy mogą być mylące i wprowadzać w błąd, ale oznaczają to samo. Modelem płuc może być naturalna gąbka (**patrz Rycina 5**). Największe puste przestrzenie odpowiadają drogom przewodzącym (oskrzela i oskrzeliki), natomiast najmniejsze przestrzenie – pęcherzykom płucnym (w których tlen jest pobierany do krwi a dwutlenek węgla wydalany do dróg oddechowych). Ściany pomiędzy tymi pustymi przestrzeniami odpowiadają śródmiąższowi, który w prawidłowych warunkach jest bardzo cienki i elastyczny. U chorych na **chILD**, obserwuje się pogrubienie tych ścian, co powoduje zmniejszenie ich elastyczności i utrudnia przenikanie tlenu i dwutlenku węgla. Zmniejszona elastyczność oznacza, iż płuco nie może swobodnie się powiększać (*wdech*) i zmniejszać (*wydech*). Na przykładzie gąbki - zdrowe płuco jest jak mokra gąbka, którą łatwo jest ścisnąć i która samoistnie wraca do normalnego kształtu i rozmiaru. Płuca w **chILD** podobne są do suchej gąbki - są twarde, sztywne, trudne do ściśnięcia i nie wracają samoistnie do pierwotnego kształtu. Obniżone pochłanianie tlenu prowadzi do trudności z oddychaniem (*duszność*). Aby to skompensować chorzy często oddychają szybciej (*tachypnoe*).



**Rycina 5:**

Na przykładzie gąbki można łatwo przedstawić i zrozumieć strukturę i funkcje normalnego, zdrowego płuca (“mokra gąbka”), a także wpływ zmian w przebiegu chorób śródmiąższowych (“sucha gąbka”).

Dzieci z chILD łatwiej się męczą i mają mniejszą tolerancję wysiłku w porównaniu do rówieśników. Przyspieszone oddychanie jest powodem zużywania dużej ilości energii. Pomimo prawidłowego odżywiania, najciężej chorujące dzieci, nie przybierają na masie ciała, a nawet obserwuje się jej utratę. Zakres tych zmian zależy od ciężkości choroby.

W części przypadków **chILD** jest trwającą wiele lat chorobą przewlekłą, mogącą prowadzić do zmniejszenia wydolności płuc w wieku dorosłym. Jednak nie zawsze obserwuje się systematyczne pogarszanie się czynności układu oddechowego. Często widzimy odwrotną sytuację. Dzieci mogą przystosować się do życia ze swoją chorobą, często też obserwuje się poprawę tolerancji wysiłku (*patrz Rycina 6 i 7*). U niektórych dzieci objawy ustępują całkowicie.

Oczywiście obawa o przyszłość Twojego dziecka jest ogromna i łatwo może Cię przytłoczyć. Dlatego ważne jest, aby rozmawiać o tych wątpliwościach, ponieważ część z nich może być łatwo wyjaśniona. **ChILD** są rzadkimi chorobami, które częściej występują u chłopców niż u dziewczynek, najczęściej w wieku niemowlęcym i wczesnodziecięcym. Jednakże mogą wystąpić w każdym wieku. Niestety, przyczyna tych chorób często jest nieznaną. Wielu rodzicom trudno poradzić sobie ze związanym z tym uczuciem niepewności.



### Rycina 6:

To jest Hanno. Obecnie ma 3 lata. W wieku 12 miesięcy rozpoznano u niego neuroendokrynną hiperplazję wieku niemowlęcego (**Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy, NEHI**). Był wówczas diagnozowany z powodu przyspieszonego, ciężkiego oddechu oraz utrzymującego się braku przyrostu masy ciała. Zdjęcie po lewej przedstawia go w momencie rozpoznania. Dzięki przewlekłej tlenoterapii wkrótce poczuł się znacznie lepiej. Obecnie Hanno wymaga tlenoterapii jedynie w nocy. Czuje się dobrze i dobrze toleruje wysiłek (zdjęcie po prawej).





Dzieci z podejrzeniem **chILD** powinny być kierowane do ośrodków, które mają duże doświadczenie w diagnostyce i leczeniu tych chorób. Z uwagi na bardzo zmienne manifestacje kliniczne **chILD**, pomocne mogą być dodatkowe konsultacje specjalistyczne. Ponadto, u chorych z tym samym obrazem klinicznym, dalszy przebieg choroby może bardzo się różnić. Dlatego każdy pojedynczy objaw choroby Twojego dziecka jest ważny i może być kluczowy w określeniu specyficznego typu **chILD** i w związku z tym, ustaleniu dla niego najlepszej strategii leczniczej.

Ważne jest, aby mając dziecko z tą przewlekłą chorobą nauczyć się cieszyć nawet z małych przejawów poprawy i nie załamywać się w razie wystąpienia problemów.

## Jakie są charakterystyczne objawy **chILD**?

Jak opisano wcześniej, **chILD** prowadzą do zwiększenia wysiłku oddechowego i w niektórych przypadkach *duszności*. Stopień nasilenia objawów chorobowych jest bardzo zmienny. Nie każde dziecko z **chILD** musi być bardzo ciężko chore. U niektórych występuje przyspieszony oddech, inne bardziej chore wymagają tlenoterapii. Jedynie nieliczne będą potrzebować sztucznego wspomaganie wentylacji.

Żaden z w/w objawów nie jest specyficzny dla **chILD**. Oznacza to, że większość dzieci prezentujących wysiłek oddechowy i przyspieszony oddech nie musi chorować na **chILD**. Ponieważ objawy są niespecyficzne, często odstęp czasowy pomiędzy początkiem objawów a ostatecznym rozpoznaniem **chILD** jest duży. Zaleca się, aby wcześniej kierować dzieci z wymienionymi w **Tabeli 1** objawami do specjalistycznych ośrodków medycznych z doświadczeniem w ocenie i leczeniu dzieci chorujących na **chILD**.

**Tabela 1: Najczęstsze objawy u dzieci chorujących na **chILD****

- Trudności z oddychaniem (*Duszność*)
- Przyspieszony oddech (*Tachypnoe*)
- Wzmożony wysiłek oddechowy
- Obniżona tolerancja wysiłku (np. częste przerwy podczas chodzenia, trudności we wchodzeniu po schodach)
- Utrata masy ciała, brak przyrostu masy ciała
- Zaburzenia wzrostu, zatrzymanie wzrastania
- Słyszalne nieprawidłowe dźwięki oddechowe, np. trzeszczenia lub świsty
- Przewlekły kaszel
- Niebieskie zabarwienie ust (sinica) spowodowane niskim stężeniem tlenu we krwi (*Hipoksemia*)
- Obecność palców pałczkowatych, objaw szkiełka zegarkowego (*patrz Rycina 8*)





### Rycina 7:

To jest Irem, obecnie ma 7 lat. Rozpoznano u niej *wrodzoną proteinozę pęcherzyków płucnych*. Przed rozpoznaniem była w bardzo złym stanie, a jej rodzice bali się o jej życie. Na zdjęciu po lewej stronie widzimy ją w momencie rozpoznania, gdy miała 2 lata. Była bardzo chuda, wymagała tlenoterapii i oddychała ciężko. Po wielokrotnych zabiegach płukania płuc jej stan stopniowo ulegał poprawie. Na prawym zdjęciu widzimy ją w wieku 4 lat. Obecnie czuje się bardzo dobrze, ćwiczy w klubie gimnastycznym i chodzi do szkoły podstawowej.

## Jakie rodzaje chILD wyróżniamy?

Ważne, by mieć świadomość, iż **chILD** jest zbiorczym określeniem bardzo dużej grupy rzadkich chorób, z których każda ma własną nazwę. Terminem **chILD** określa się około 200 różnych chorób. Kilka lat temu stworzono klasyfikację śródmiąższowych chorób płuc dla populacji dziecięcej, która umożliwia ich uprządkowanie. Podzielono je na dwie główne grupy. Jedna grupa zawiera choroby występujące głównie w wieku niemowlęcym. Drugą grupę stanowią choroby, które pojawiają się w różnym wieku, także u osób dorosłych. Obie z tych grup dzielą się na cztery podgrupy (*zobacz Rycina 9*). Choroby przypisywane są do każdej podgrupy na podstawie podobnego mechanizmu powstawania. Opis każdego z 200 podtypów **chILD** wychodzi poza zakres niniejszego opracowania. Warto, abyś omówił z lekarzem prowadzącym cechy charakterystyczne śródmiąższowej choroby płuc, na którą choruje Twoje dziecko. Wiele podobieństw wśród tych różnych chorób sprawia, że ta broszura dostarczy odpowiedzi na niektóre z Twoich pytań.





### Rycina 8: Palce pałeczkowate i objaw szkiełka zegarkowego

Na obu zdjęciach widoczne są dłonie chłopca z palcami pałeczkowatymi i paznokciami w kształcie szkiełka od zegarka. Objawy te sugerują obecność przewlekłego niedotlenienia i mogą rozwijać się u dzieci z ciężkimi chorobami płuc lub serca. Ten spektakularny obraz opuszek palca nazywany jest “palcami pałeczkowatymi” (a), poszerzenie i zaokrąglenie paznokci nazywane jest “objawem szkiełka zegarkowego” (b). Często obie te zmiany współistnieją. U tego chłopca rozpoznano *włóknienie płuc*. Przez lata błędnie uznawano, iż ma astmę. Objawy te nie występują w astmie. Po rozpoznaniu włóknienia płuc, rozpoczęto leczenie pulsami kortyzonu. Dodatkowo podawano hydroksychlorochinę i azytromycynę (*patrz Rozdział 4*). Obecnie chłopiec czuje się dużo lepiej, obserwowane jest ustąpienie palców pałeczkowatych i objawu szkiełka zegarkowego.

## Jakie są stopnie ciężkości chILD?

Ciężkość choroby może się istotnie różnić, nawet u pacjentów z tym samym rozpoznaniem. Niektórzy z nich wydają się prawie zdrowi, poza widocznym przyspieszonym oddychaniem. Wiele dzieci wymaga przejściowej tlenoterapii na pewnym etapie ich choroby. W przypadkach przebiegających z ciężkimi zaburzeniami oddychania, dzieci mogą wymagać czynnego, sztucznego wspomaganie oddechu (*patrz Rycina 10*). W bardzo rzadkich, najcięższych przypadkach, choroba może być śmiertelna lub jedynym ratunkiem może być przeszczepienie płuc.

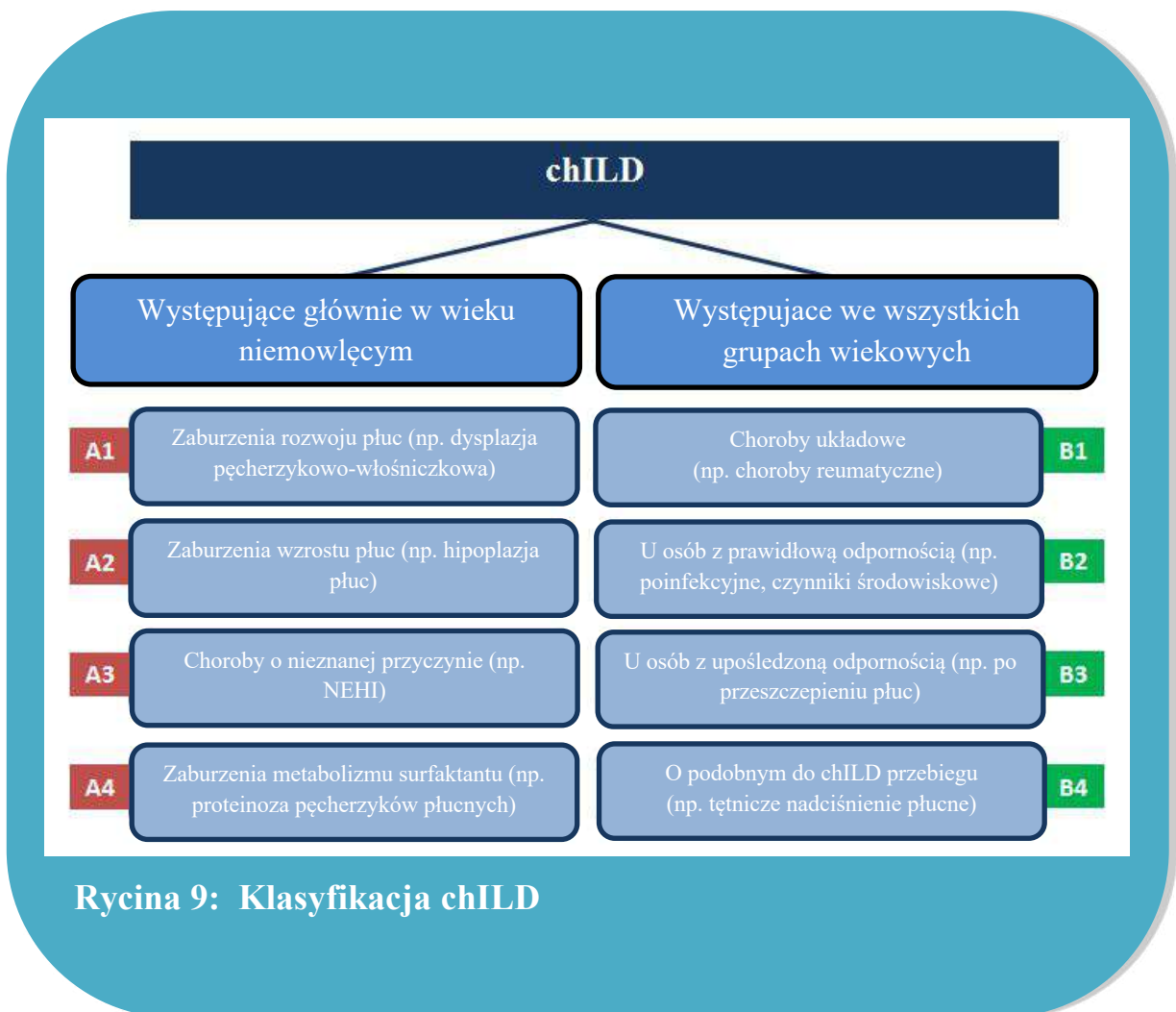


Amerykański pediatra, specjalista chorób płuc dr Leland Fan, zaproponował następującą klasyfikację ciężkości choroby u dzieci chorujących na **chILD**:

**Najłagodniejsza postać**

- Bez objawów
- Obecne objawy, prawidłowe wysycenie hemoglobiny tlenem
- Obecne objawy, obniżone wysycenie hemoglobiny tlenem przy wysiłku fizycznym
- Obecne objawy, obniżone wysycenie hemoglobiny tlenem w spoczynku
- Obecność nadciśnienia płucnego (*patrz Rozdział 1*)

**Najcięższa postać**



**Rycina 9: Klasyfikacja chILD**



## Czy chILD mogą być dziedziczone?

Tak, istnieją dziedziczne postacie **chILD**. Obecność nawracających ciężkich lub przewlekłych chorób płuc u osób spokrewnionych sugeruje taką sytuację. Ryzyko ujawnienia się chorób dziedzicznych istotnie wzrasta, gdy spokrewnieni są rodzice. Przy pomocy badań genetycznych istnieje możliwość wykonywania badań przesiewowych w kierunku niektórych z nich. (**zobacz Rozdział 3**).



### Rycina 10:

To jest Enes, który obecnie ma 3 lata. Od urodzenia potrzebował tlenoterapii. Gdy miał 1,5 roku wymagał mechanicznej wentylacji z powodu ciężkiej *dysplazji pęcherzykowo-włósniczkowej*. Pomimo tego nalegał, aby nauczyć się jazdy na rowerze trójkołowym, co widać na zdjęciu po lewej stronie. Za nim widoczny jest przewód od respiratora, którego wówczas potrzebował. Enes otrzymał nowe (przeszczepione) płuca i obecnie czuje się tak dobrze jak jego rówieśnicy (zdjęcie po prawej stronie). Obecnie nie wymaga ani mechanicznej wentylacji ani biernej tlenoterapii.

# ROZDZIAŁ 3: ROZPOZNANIE

## Na jakiej podstawie stawiane jest rozpoznanie chILD?

Kiedy pierwszy raz wysuwa się podejrzenie śródmiąższowej choroby płuc najlepiej, aby Twoje dziecko zostało ocenione w specjalistycznej jednostce z doświadczeniem w ocenie i leczeniu tych rzadkich chorób. Nasuwa się teraz pytanie, gdzie znaleźć taką jednostkę. Pomocna może być wizyta na stronie internetowej **chILD-EU** (<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/eur-manag-platform/index.html>) (strona w języku angielskim). Dostępne są tam adresy e-mail, pod którymi można uzyskać informację medyczną dla następujących krajów: kraje Zjednoczonego Królestwa, USA, Niemiec, Francji, Turcji, Włoch, Hiszpanii i Polski. W Polsce w leczeniu **chILD** specjalizują się m.in. lekarze pracujący na co dzień w Klinice Pneumonologii i Alergologii Wieku Dziecięcego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego (**patrz Kontakt strona 1**).

## Jak najlepiej przygotować się do wizyty w ośrodku zajmującym się leczeniem chILD?

Niezbędnym elementem pozwalającym na postawienie właściwego rozpoznania choroby u Twojego dziecka jest zebranie dokładnego wywiadu. Będziesz pytany nie tylko o to, jakie objawy dziecko zgłasza, kiedy się pojawiły, jakie badania zostały wykonane, jakie leczenie dotychczas zostało zastosowane, ale również czy i jak często Twoje dziecko było leczone w szpitalu. Dlatego warto stworzyć jak najdokładniejszą, chronologiczną listę (dziennik) dotychczasowego przebiegu choroby i przynieść ją na pierwszą wizytę w specjalistycznej jednostce. Na pierwszą wizytę weź ze sobą kopie wcześniejszych kart informacyjnych i wyników wcześniej wykonanych badań czynnościowych płuc. Powinieneś też poprosić o nagranie wszystkich wykonanych badań radiologicznych (zdjęcia i tomografie klatki piersiowej) i wziąć je ze sobą. Niektóre objawy występują okresowo (nigdy w obecności lekarza) i może być trudno Wam je opisać. Jeśli udało Ci się zarejestrować te momenty (filmy) koniecznie pokaż je lekarzowi.

## Czy to może być inna choroba niż chILD?

Tak, ponieważ objawy **chILD** są niespecyficzne. To oznacza, że istnieje wiele innych stanów, które mogą być potencjalną przyczyną choroby Twojego dziecka. Dlatego ważną częścią postępowania diagnostycznego jest wykluczenie innych chorób (**patrz Tabela 2**).

### UWAGA

Upewnij się, że wszystkie wymagane do diagnostyki śródmiąższowych chorób płuc u dzieci specjalistyczne badania (np. tomografia klatki piersiowej, badania w znieczuleniu ogólnym – bronchoskopia i biopsja płuca) wykonywane są w ośrodku, w którym będzie diagnozowane Twoje dziecko. Jest to szczególnie ważne, ponieważ wiele z nich wymaga znieczulenia ogólnego dziecka. Niepożądane byłoby ich powtarzanie z powodu niejednoznacznych wyników. Ze względu na rzadkość występowania tych chorób ważne jest przeprowadzenie diagnostyki w ośrodkach z największym doświadczeniem w prowadzeniu tych pacjentów.



### Tabela 2: Choroby w przebiegu których objawy są podobne do objawów **chILD**

- wrodzone wady dróg oddechowych
- wrodzone wady płuc
- wrodzone wady serca
- astma
- przewlekłe zakażenia dróg oddechowych
- niedobory odporności
- mukowiscydoza
- zaburzenia czynności rzęsek (np. *zespół pierwotnej dyskinezy rzęsek*)
- idiopatyczne nadciśnienie płucne

## Jakie badania są wymagane?

W niniejszym rozdziale opiszemy i wyjaśnimy jakie badania są najczęściej wykonywane przy ustalaniu rozpoznania u Twojego dziecka. Masz prawo pytać lekarza o wskazania oraz potencjalne ryzyko związane z ich wykonaniem. Po każdym badaniu, nie wahaj się poprosić lekarza Twojego dziecka, aby wyjaśnił Ci jego wyniki. Broszura informacyjna nie obejmuje wszystkich dostępnych badań diagnostycznych potrzebnych u dzieci z **chILD**. W przypadku konieczności przeprowadzenia innych badań lekarz prowadzący dokładnie omówi ich istotę.

## Badania podstawowe

Badania wymienione w **Tabeli 3** powinny być wykonane u wszystkich dzieci z podejrzeniem **chILD**. Dlatego nazywamy je badaniami podstawowymi. Ich główna zaleta to niewielkie obciążenie dla dziecka oraz możliwość natychmiastowego uzyskania wyników (co pozwala na ustalenie wskazań do dalszych badań).

### Tabela 3: Podstawowy plan badań dla dziecka z podejrzeniem **chILD**

- Wywiad
- Pomiar masy ciała i wzrostu
- Badanie przedmiotowe
- Pomiar częstości oddechów
- Pomiar wysycenia hemoglobiny tlenem (saturacji)
- Badanie gazometryczne krwi
- Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej
- Badania czynnościowe płuc (zwykle u dzieci w wieku powyżej 5 lat)
- 6-minutowy test chodu (czynnościowy test tolerancji wysiłku)
- Echokardiografia (USG serca)
- Badanie stężenia chlorków w pocie (badanie w kierunku mukowiscydozy)



## Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej (RTG)

Zdjęcie przeglądowe może dostarczyć lekarzowi przybliżonych informacji o narządach klatki piersiowej, w tym o płucach, sercu i dużych naczyniach krwionośnych. Niektóre odchylenia w radiogramie mogą przemawiać za podejrzeniem choroby śródmiąższowej, ale nie pozwalają na jednoznaczne jej potwierdzenie lub wykluczenie. Zaletą tego badania są szybkość, bezbolesność, niewielka dawka promieniowania (*patrz Tabela 4*) oraz fakt, iż dzieci nie wymagają znieczulenia. Obrazy dostępne są natychmiast i mogą zostać bezzwłocznie ocenione przez lekarza. Główną wadą jest brak możliwości uwidocznienia dyskretnych zmian. Można to porównać z oglądaniem ogrodu przez mleczną szybę: widoczne są zarysy drzew i roślin, ale bardziej szczegółowe cechy (takie jak układ liści) pozostają niewidoczne.



**Rycina 11: Porównanie badania RTG oraz TK klatki piersiowej**

Te dwa zdjęcia są pomocne w przedstawieniu różnicy w wizualizacji szczegółów, które uwidacznia badanie RTG i TK klatki piersiowej. Zdjęcie po lewej odpowiada zdjęciu przeglądowemu: możesz domyślić się, iż patrzysz na liść z jaśniejszą strukturą w środku. To, że ta struktura jest w rzeczywistości kroplą wody, widoczne jest jedynie na zdjęciu po prawej (odpowiadającym obrazowi TK).





## Tomografia komputerowa klatki piersiowej

W przeciwieństwie do RTG, tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej uwidacznia dokładny obraz i drobne zmiany w strukturze płuc, serca i naczyń krwionośnych. Stosując analogię mlecznego szkła, obraz TK można porównać do patrzenia przez czystą szybę, gdy wszystkie szczegóły są dobrze widoczne (*patrz Rycina 11*). TK jest najważniejszą techniką obrazową w przypadku podejrzenia **chILD**. Jednakże tylko wyjątkowo pozwala na ustalenie ostatecznego rozpoznania. Uzyskane obrazy pomagają zawęzić listę potencjalnych rozpoznań i wybrać najlepsze miejsce do biopsji. Wadą jest większa dawka promieniowania (*patrz Tabela 4*). Dlatego należy unikać konieczności powtarzania badania z powodu złej jakości obrazów. Jednym z ważnych czynników decydujących o jakości obrazu jest jakość tomografu komputerowego. Innym są artefakty ruchowe tj. rozmycie obrazu związane z poruszaniem się dziecka. Choć badanie TK jest bezbolesne i trwa stosunkowo krótko (nawet tylko kilka sekund), jakiegokolwiek ruchy (w tym oddychanie) mogą wpływać na zamglenie obrazu i sprawiać, że drobne szczegóły są słabiej widoczne. Dlatego przed badaniem Twoje dziecko zostanie poproszone o wzięcie głębokiego oddechu i próbę zatrzymania go, aby sprawdzić, czy jest w stanie to wykonać. Jeśli dziecko będzie wiedziało czego się od niego oczekuje zwiększa się szansa na prawidłowe przeprowadzenie badania. Można na przykład, w ramach zabawy, poćwiczyć z dzieckiem dzień przed badaniem - poprosić aby się położyło, zatrzymało oddech na wdechu, a następnie wypuściło powietrze i zatrzymało oddech na wydechu. Dodatkową korzyść można uzyskać odwiedzając gabinet przed dniem badania celem wyjaśnienia kolejnych etapów, co uczyni procedurę mniej stresującą dla dziecka.

Małe i bardzo chore dzieci często nie są w stanie wstrzymać oddechu lub leżeć bez ruchu wystarczająco długo. Dlatego często badanie wykonywane jest w znieczuleniu ogólnym lub sedacji. Czasami może być konieczne podanie dożylnie środka kontrastowego (pochłaniającego promieniowanie). Może to w rzadkich przypadkach być przyczyną reakcji alergicznych lub zaburzenia czynności tarczycy. Jeżeli takie sytuacje wystąpiły w przeszłości u Twojego dziecka, przekaż koniecznie tę informację lekarzowi. Wreszcie, podobnie jak w przypadku innych badań, upewnij się, że wiesz dlaczego badanie jest ważne i jakie ryzyko powikłań jest z nim związane. Im lepiej zrozumiesz, na czym polega badanie i czemu służy, tym łatwiej zgodzisz się na nie i udzielisz wsparcia swojemu dziecku.

Tabela 4: Porównanie ekspozycji na promieniowanie rentgenowskie w różnych technikach radiologicznych

### Porównanie dawek promieniowania

|                                                    |                   |
|----------------------------------------------------|-------------------|
| Naturalne, całoroczne narażenie na promieniowanie: | 2,7 - 6,2 mSv/rok |
| Lot transatlantycki (8 godzin):                    | 0,04 – 0,1 mSv    |
| Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej:             | 0,01 mSv          |
| Tomografia komputerowa klatki piersiowej:          | 2 – 2,5 mSv       |



## Badania czynnościowe układu oddechowego

Badania czynnościowe układu oddechowego (*patrz Rycina 12*) są nieinwazyjnymi badaniami, które pozwalają na ocenę rodzaju zaburzeń czynności płuc. Wykonanie ich jest dość trudne technicznie. Nie wszystkie, szczególnie najmłodsze dzieci są w stanie poprawnie je wykonać, dlatego też ich wyniki są zwykle wiarygodne u dzieci w wieku ponad 5. lat. Ponieważ jednak badania te dostarczyć mogą bardzo cennych informacji, warto próbować je wykonywać już od 3 r.ż. Manewry podobne do wykonywanych w tych badaniach mogą być ćwiczone w domu przy użyciu pikflometru (*patrz Rycina 13*).



### Rycina 12: Badania czynnościowe układu oddechowego

Sposób wykonania badań czynnościowych: dziecko zakłada klips nosowy, aby oddychać jedynie przez usta. Następnie szczelnie obejmuje ustnik ustami, nie gryząc go. Typowe instrukcje wydawane podczas badania to: „Proszę powoli nabierać i wypuszczać powietrze. Teraz wykonaj wolny wydech, aż całe powietrze opuści Twoje płuca. Teraz weź głęboki wdech i zrób wydech najszybciej jak możesz”.

### Rycina 13: Pikflometr

Zdjęcie przedstawia zwykły pikflometr, który może służyć do ćwiczenia techniki badań czynnościowych płuc. Jest również podstawowym narzędziem do monitorowania czynności płuc w domu. Chociaż urządzenia te są niedokładne, dzięki regularnym pomiarom możliwe jest ustalenie indywidualnych, „zdrowych” wartości dla danego dziecka. Codzienne pomiary mogą pomóc zidentyfikować pogorszenie czynności płuc np. podczas infekcji.

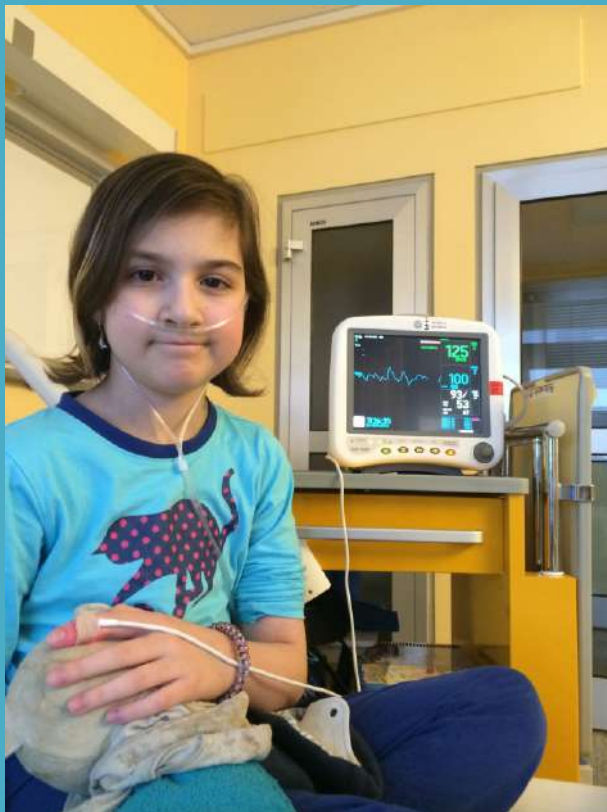


## Badanie gazometryczne krwi

Badanie to używane jest przede wszystkim do pomiaru ciśnienia parcjalnego tlenu i dwutlenku węgla we krwi. Ponieważ **chILD** może spowodować zarówno zmniejszenie absorpcji tlenu jak i eliminacji dwutlenku węgla z krwi, jest to ważne badanie oceniające stopień zaawansowania choroby płuc. U dzieci wykonuje się je poprzez pobranie próbki krwi arterializowanej z opuszki ogrzanego palca lub płątka usznego.

## Pomiar wysycenia hemoglobiny tlenem (saturacji)

Nieinwazyjny, bezbolesny, ale stosunkowo mało dokładny pomiar zawartości tlenu jest wykonywany przy pomocy powierzchniowej przezskórnej sondy (*pulsoksymetru*). Może być on przymocowany do palca lub płątka usznego (przy pomocy plastra) i połączony kablem z monitorem. Umożliwia ocenę saturacji oraz częstości pracy serca (*patrz Rycina 14*). Część urządzeń może przechowywać wykonane pomiary przez pewien okres czasu (np. 24-48 godzin) do późniejszego przeglądu i analizy. Dzieci, szczególnie te, które wymagają nocnej lub ciągłej tlenoterapii powinny posiadać pulsoksymetr w domu.



**Rycina 14:**

To jest 11-letnia Cara. Po radioterapii z powodu nowotworu żebra rozwinęło się u niej włóknienie płuc i wymaga ona tlenoterapii.

Sonda pulsoksymetru jest przymocowana do jej lewego palca wskazującego za pomocą plastra. Na monitorze znajdującym się za dziewczynką widoczna jest częstość pracy serca (zielony kolor) i saturacja (kolor niebieski).

## Badania genetyczne

Od niedawna kilka typów **chILD** może być rozpoznanych na podstawie badań genetycznych. Badanie trwa od kilku dni do kilku tygodni, a czasem miesięcy. Główną jego zaletą jest możliwość uzyskania dokładnego rozpoznania bez potrzeby wykonywania biopsji płuca (gdy wynik jest dodatni).

Niestety tylko kilka typów **chILD** może być tak rozpoznanych, m.in.:

- Niedobór białka B surfaktantu (mutacja SPB)
- Niedobór białka C surfaktantu (mutacja SPC)
- Niedobór ABCA3 (mutacja ABCA3)
- Dysplazja pęcherzykowo-włośniczkowa (mutacja FoxF1)
- Zespół mózgowo-płucno-tarczycowy (mutacja TTF1)
- Wrodzona proteinoza pęcherzyków płucnych (mutacje CSFR2A, CSFR2B)

## Dodatkowe badania laboratoryjne

Podczas oceny wstępnej, Twoje dziecko przejdzie wiele badań laboratoryjnych. Duża część z nich będzie powtarzana. Poza badaniami genetycznymi, żadne pojedyncze badanie laboratoryjne nie może potwierdzić lub wykluczyć rozpoznania **chILD**. Wobec tego, możesz mieć wątpliwości, dlaczego wykonujemy ich tak dużo. Odpowiedź jest następująca - ich wyniki mogą dać ważne wskazówki odnośnie choroby, która może występować u Twojego dziecka (m.in. wykluczenie pewnych niezwiązanych z **chILD** przyczyn objawów). Każdy pojedynczy wynik jest jak mały element w złożonej układance (jeden z ponad 200 puzzli). To, jak łatwo sobie wyobrazić, wyjaśnia dlaczego ustalenie rozpoznania może być tak trudne.

## Bronchoskopia

Bronchoskopia jest zabiegiem, podczas którego badający ma możliwość obejrzenia bezpośrednio wnętrza dróg oddechowych. Polega na wprowadzeniu cienkiego przewodu (zewnętrzna średnica 2,8-5,8 mm) ze źródłem światła na wierzchołku bezpośrednio do dróg oddechowych i oglądaniu obrazu na ekranie (*patrz Ryciny 2 i 15*). Podczas badania możliwe jest uwidocznienie większości obszarów górnych (gardło, nagłośnia, krtań) oraz dolnych dróg oddechowych (tchawica i oskrzela). W czasie przechodzenia bronchoskopu, drogi oddechowe są oceniane pod kątem widocznych wad rozwojowych, nadmiernej wiotkości, zwężeń, nadmiernej ilości wydzieliny lub objawów zapalenia (podrażnienie powierzchni dróg oddechowych). Można także podawać do wnętrza płata płucnego sól fizjologiczną (*słona woda*), którą po odessaniu wysyła się do laboratorium w celu wykonania szczegółowych badań. Zabieg taki nazywany jest płukaniem oskrzelowo-pęcherzykowym (*bronchoalveolar lavage*, BAL). Próbki z tym materiałem badane są pod kątem obecności bakterii, wirusów oraz składu komórkowego. Dodatkowo, w szczególnych przypadkach, wypłukany surfaktant może być oceniany pod kątem nieprawidłowości jego składu. Rzadko, specjalne małe szczypce mogą być wprowadzone przez kanał roboczy bronchoskopu w celu uzyskania małych próbek tkanki (*biopsje*). U dzieci bronchoskopia zawsze wykonywana jest w znieczuleniu ogólnym. W ten sposób nie jest źródłem bólu czy niepokoju. Podczas zabiegu część dzieci oddycha samodzielnie, może wymagać jedynie tlenoterapii, podczas gdy inne mogą wymagać sztucznej wentylacji (za pomocą specjalnej maski lub rurki intubacyjnej). Ponadto, podczas zabiegu dzieci są stale monitorowane w celu wykrycia ewentualnego pogorszenia stanu. Poważne



komplikacje występują bardzo rzadko. Zwykle dzieci mają lekko podwyższoną temperaturę ciała, kaszel lub chrypkę w dniu wykonywania badania. Rzadko mogą wymagać dodatkowej suplementacji tlenu i intensywnego monitorowania po zabiegu. Wreszcie po badaniu, podczas którego wykonywana jest biopsja, czasami może pojawić się odkrztuszanie krwi (*krwioplucie*).



**Rycina 15: Bronchoskopia - zdjęcie**

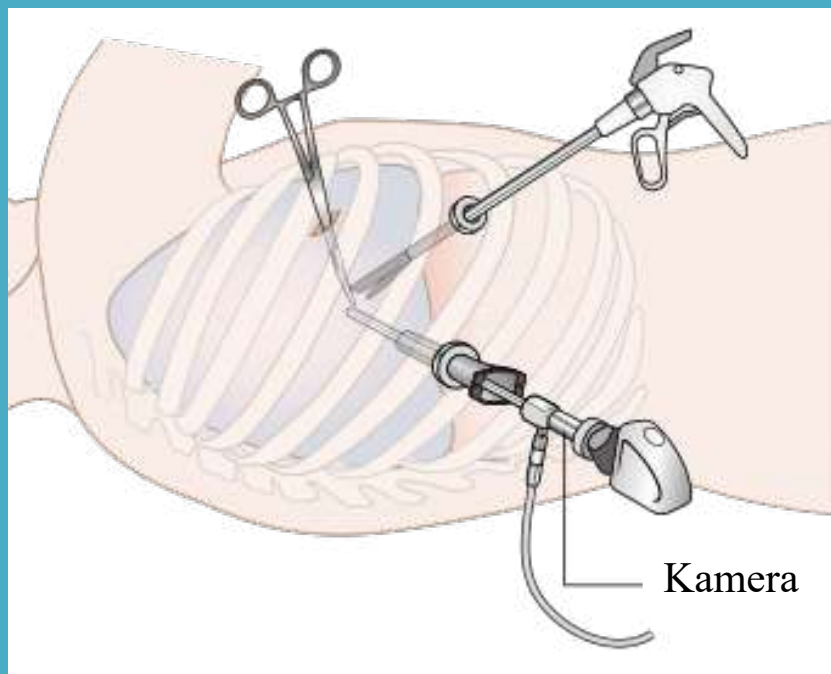
Lekarz wykonujący zabieg (po prawej stronie) trzyma bronchoskop w prawej ręce. Na monitorze (po lewej stronie) ocenia drogi oddechowe (widoczna tchawica) podczas przechodzenia bronchoskopu coraz głębiej.

## Biopsja płuca

Biopsja płuca jest najważniejszym badaniem w planie diagnostycznym u dzieci z podejrzeniem **chILD**. Jest konieczna, jeśli inne podobnie przebiegające choroby zostały wykluczone, a na podstawie przeprowadzonych badań nie udało się postawić ostatecznego rozpoznania. Obecnie większość biopsji jest wykonywanych podczas małoinwazyjnego zabiegu, tj. *wideotorakoskopii* (VATS, *video assisted thoracoscopic surgery*) - **patrz Rycina 16 i 17**. Podczas zabiegu narzędzia są wprowadzane do klatki piersiowej w znieczuleniu ogólnym, przez trzy małe nacięcia. Przez te narzędzia chirurg może bezpośrednio obejrzeć powierzchnię płuc i wykonać biopsję (**patrz Rycina 17**). Pobrany fragment tkanki zwykle ma wymiary około 0,5-1,0 cm na 0,5-1,0 cm i jego usunięcie nie ma wpływu na płuco Twojego dziecka. Alternatywą jest otwarta biopsja płuca, w której wykonywane jest duże nacięcie skóry (3-5 cm), przez które pobierany jest fragment płuca. Zaletami VATS, w porównaniu do otwartej biopsji płuca, są mniejszy ból po zabiegu, rzadsza konieczność umieszczania drenu w klatce piersiowej



(konieczny czasami do zbierania wydzieliny lub usunięcia powietrza-*patrz Rycina 18*), wcześniejszy wypis do domu, a w przyszłości mniejsze (prawie nie widoczne) blizny.



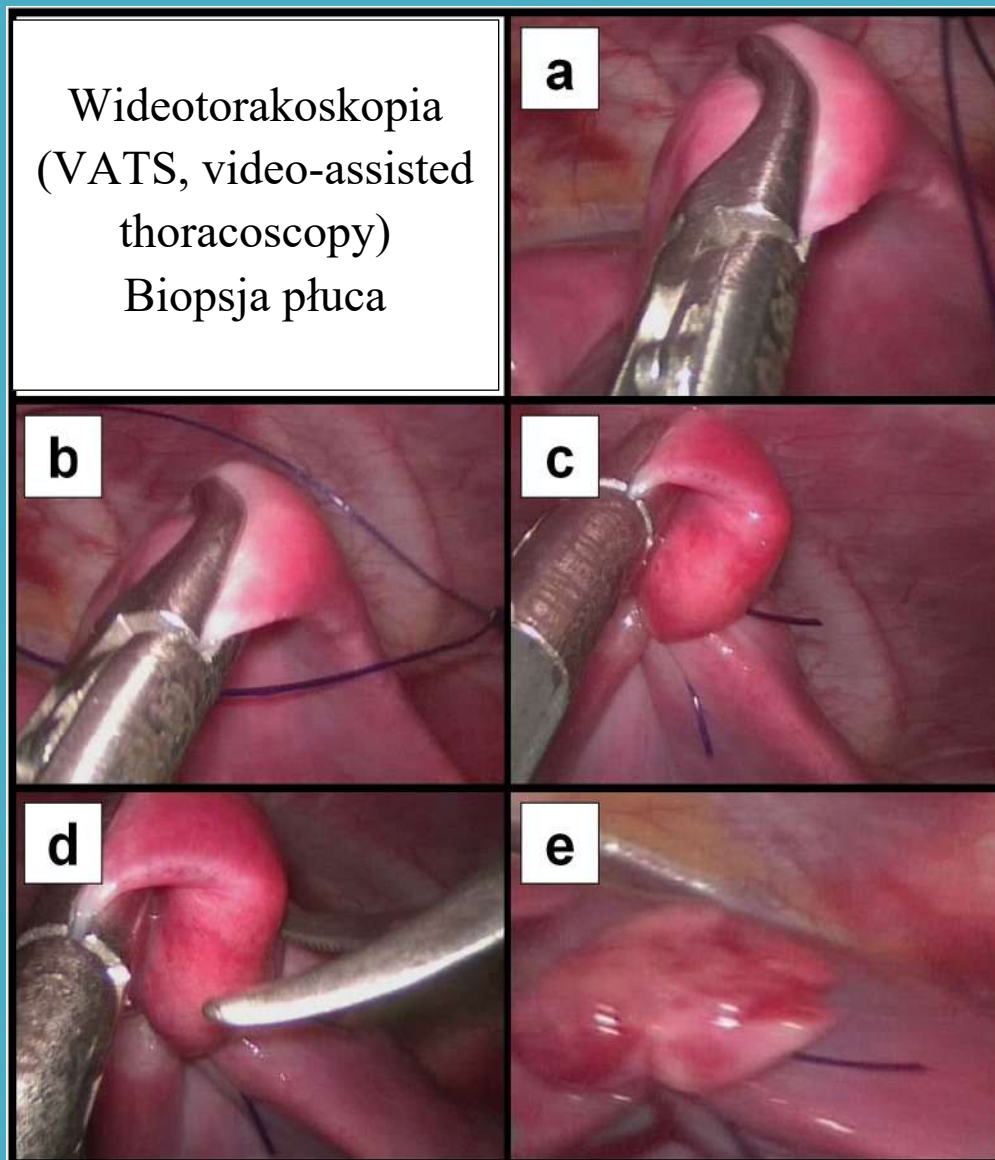
**Rycina 16: Schemat biopsji płuca pod kontrolą wideotorakoskopii (VATS)**

Dzięki wprowadzonej kamerze (na dole) chirurg może uzyskać dokładny obraz powierzchni płuca. Następnie, biopsja może zostać wykonana za pomocą dwóch dodatkowych narzędzi wprowadzonych przez dwa małe nacięcia skóry. Dziecko jest znieczulone ogólnie i nie odczuwa żadnego bólu w trakcie zabiegu.

## **Rozpoznanie chILD zostało ustalone – co dalej?**

Pomimo podejrzania, iż Twoje dziecko może mieć przewlekłą chorobę płuc, zawsze pozostawała nadzieja, że badania nie wykażą poważnych problemów i wszystko będzie dobrze. Dlatego, gdy rozpoznanie zostało potwierdzone, trudno jest Wam się z tym pogodzić. W kolejnych rozdziałach skupimy się na tym jak sobie z tym poradzić. Korzystając z często zadawanych pytań przez inne rodziny chorych dzieci, spróbujemy znaleźć na nie odpowiedzi i pokazać sposoby rozwiązania problemów. Jednakże każda osoba i każda rodzina jest niepowtarzalna i często pojawiające się problemy wymagają różnych rozwiązań – można to osiągnąć tylko przez omówienie Twoich potrzeb i problemów z zespołem leczącym Wasze dziecko. Niezwykle ważne jest, abyś dzielił się Twoimi obawami, smutkami i problemami. Pozwól innym udzielić Ci wsparcia. Nie jest to oznaką słabości lub porażki, a wręcz przeciwnie!





**Rycina 17: Zdjęcia biopsji płuca pod kontrolą wideotorakoskopii** (powielono dzięki uprzejmości Prof. dr n. med. Ure i dr n. med. Dingemann, Uniwersytet Medyczny w Hanowerze)

- a) Wybór i zaciśnięcie odpowiedniego obszaru płuc
- b) Umieszczenie pętli wokół fragmentu płuca, który ma zostać pobrany
- c) Zaciśnięcie i zawiązanie pętli
- d) Wycięcie fragmentu płuca przy pomocy nożyczek
- e) Usunięty fragment tkankowy. Zaciśnięta pętla działa jak opatrunek uciskowy hamujący krwawienie i wyciek powietrza z płuca.

## Rozmowa o rozpoznaniu

Wysłuchaj dokładnie, na jaką chorobę cierpi Twoje dziecko. Poproś o wyjaśnienie, jeśli cokolwiek nie rozumiesz. Podziel się lękami związanymi z rozpoznaniem. W większości przypadków strach przed śmiercią Twojego dziecka może być zmniejszony. Niestety, na pytania co będzie z Twoim dzieckiem za tydzień, rok lub za dziesięć lat zazwyczaj nie można odpowiedzieć jednoznacznie. Często ludzie zapominają jakie pytania chcieli zadać lekarzowi w czasie wizyty. Zatem bardzo pomocne może być zanotowanie pytań przed rozmową.



Rycina 18:

To jest Soraya, obecnie ma 8 lat. Do 7 roku życia była zupełnie zdrowa. Po infekcji rozwinęła się u niej, pogarszająca się z dnia na dzień, duszność. Biopsja płuca pozwoliła na rozpoznanie **chILD**. Przyczyna choroby pozostaje nieznana, co okazało się bardzo trudne do zaakceptowania przez jej rodziców. Zdjęcie po lewej stronie przedstawia Sorayę niedługo po biopsji. Była ciężko chora, wymagała tlenoterapii i drenażu klatki piersiowej, który zbierał nadmierną ilość wydzieliny z rany i przeciekające powietrze. Następnie, przebyła leczenie kortyzonem i azytromycyną, a jej stan zdrowia na szczęście się poprawił. Zdjęcie po prawej stronie przedstawia ją kilka miesięcy po biopsji. W tym czasie nie potrzebowała już tlenoterapii, poszła do szkoły i jeździła na rolkach (pomimo niepełnego powrotu funkcji jej płuc).





## Czy powinnam/powiniennem wcześniej zauważyć objawy u swojego dziecka?

Odpowiedz na to pytanie brzmi jednoznacznie „nie”. Objawy **chILD** często rozwijają się powoli. Ten powolny postęp objawów jest niesamowicie trudny do zauważenia z dnia na dzień (szczególnie dla wielu rodziców, którzy widzą swoje dzieci każdego dnia). Jest bardziej widoczny, gdy widzisz dziecko tylko sporadycznie. Ponadto, objawy są bardzo niespecyficzne. Który rodzic, w pewnym momencie, nie postrzegał swojego dziecka jako zmęczonego, humorzastego lub pozbawionego energii? Co więcej, choroby te są niezwykle rzadkie i niewielu lekarzy miało z nimi kiedykolwiek kontakt. O wiele więcej jest często występujących i mniej niepokojących (często niegroźnych) przyczyn takich dolegliwości. W tej sytuacji, gdy problemy z postawieniem odpowiedniego rozpoznania ma Wasz lekarz rodzinny lub pediatra, nie oskarżaj siebie.

## Czy zrobiłam/zrobiłem coś niewłaściwie?

Ponownie, odpowiedź na to pytanie powinna brzmieć - zdecydowanie „nie”. Wręcz przeciwnie, robiłaś/robiłeś wszystko prawidłowo. Jedynym powodem skutecznego rozpoznania tej rzadkiej choroby było to, że Ty i Twój lekarz zauważyliście i zareagowaliście na objawy Twojego dziecka. Rodzice nie powinni się obwiniać za rozwój u dziecka **chILD**.

## Jak wyjaśnić istotę choroby mojemu dziecku?

Nie jest Twoim zadaniem wyjaśnienie istoty choroby dziecku. To jest zadanie dla lekarza. Niemniej jednak, istotna jest obecność rodziców, gdy lekarz będzie przeprowadzał rozmowę z dzieckiem. Ponadto, nie zawsze możliwe jest wyjaśnienie istoty choroby dziecku w momencie rozpoznania np. z powodu młodego wieku dziecka - niemowlęta, małe dzieci. Istotne jest także, aby przekazywane informacje były dostosowane do wieku dziecka. W czasie prowadzenia rozmowy lekarze powinni być wyczuleni na oznaki zaniepokojenia lub przytłoczenia nadmiarem informacji starszego dziecka i gdy będzie to konieczne, przerwać i dokończyć rozmowę w późniejszym czasie. Ponadto, wykorzystanie prostych zdjęć i schematów z wyjaśnieniami często pomaga młodszym dzieciom lepiej zrozumieć sytuację, bez wywoływania przerażenia. Nierzadko dzieci będą bardzo zamknięte w sobie i skryte podczas rozmowy z lekarzem. To nie oznacza, że nie rozumieją tego co im powiedziano. Często dzieci zadają pytania po tym jak lekarz opuści gabinet, dlatego ważne jest, aby je zapisać i zapytać lekarza w czasie następnej wizyty. Czasami dzieci nie potrafią wyrazić jasno w słowach, tego co je martwi. Pomoc w tym może arteterapia (psychoterapia z zastosowaniem działalności artystycznej). To niewiarygodne, jak dzieci niesamowicie czytelnie potrafią namalować swoje myśli, lęki i smutki (**patrz Rycina 19**). Arteterapia pomaga też dzieciom wyjść naprzeciw ich chorobie i zmniejszyć lęk z nią związany. Dzieci mają prawo do poznania rozpoznania i ważne jest, aby nie próbować chronić dziecka przed tym. One najlepiej wiedzą, że dzieje się z nimi coś złego i są chore.

## Jak wyjaśnić tę sytuację mojej rodzinie?

Bardzo pomocne może być zaangażowanie i obecność, podczas przekazywania informacji o rozpoznaniu, wszystkich członków rodziny. Jeśli nie jest to możliwe należy zaplanować dodatkową wizytę u lekarza w celu ponownego omówienia problemu. W przypadku, gdy ktoś nie może uczestniczyć w spotkaniu, pomocne może być przyniesienie listy z jej/jego pytaniami do lekarza i przekazanie odpowiedzi.





**Rycina 19: Droga do przeszczepienia**

Rysunek narysowany przez 12-letnie dziecko w momencie podejmowania decyzji o poddaniu się przeszczepieniu płuc.

## Jak zmieni się nasze codzienne życie?

Będzie to wyglądało bardzo różnie w różnych rodzinach w zależności m.in. od rodzaju i ciężkości choroby dziecka. Rodziny chorych przewlekle dzieci mogą korzystać z różnego rodzaju pomocy np. przy finansowaniu sprzętu medycznego, zwrotu kosztów podróży do szpitala, które mogą zredukować obciążenie Twojej rodziny. Uzależnione to jest od wielu czynników, takich jak: miejsce zamieszkania, ciężkość choroby czy sytuacja rodzinna. Częstymi pytaniami zadawanymi przez opiekunów chorych dzieci są: „Z kim rozmawiać?”, „Czego mogę wymagać?”, „Jakie formularze muszę wypełnić?”. Więcej szczegółów na temat pomocy socjalnej i finansowej w warunkach polskich opisanych jest w **rozdziale 10** (z podanymi adresami stron internetowych).



## Jak można pogodzić tę sytuację z obowiązkami zawodowymi?

W dzisiejszych czasach, gdy często oboje rodzice pracują, jest to bardzo ważne pytanie. Ponownie, odpowiedź zależy od indywidualnej sytuacji rodzinnej, rodzaju zatrudnienia i ciężkości choroby. Należy podkreślić, iż wiele dzieci chorujących na **chILD**, pomimo choroby, prowadzi względnie normalne życie. Zatem, rozpoznanie **chILD** nie wyklucza pracy zarobkowej rodziców. Niemniej jednak, w wielu przypadkach, podczas przedłużających się hospitalizacji, dzieci wymagają zwiększonego wsparcia rodziców. Jeżeli wystąpiła taka sytuacja, zalecana jest rozmowa z Twoim pracodawcą, często będziesz mógł liczyć na jego wsparcie. Ponadto, bardzo cenne mogą być rady pracownika socjalnego.

## Czy moje dziecko będzie stygmatyzowane lub izolowane społecznie?

Jest to uzasadniony i często poruszany problem. Twoje dziecko nie będzie mieć takiej energii, tak przed zachorowaniem. Większość dzieci jednak będzie mogła bawić się, jeździć na wycieczki klasowe i brać udział w zajęciach sportowych, ale prawdopodobnie nie na takim poziomie jak przed zachorowaniem. Ze względu na ograniczenie tolerancji wysiłku, być może Twoje dziecko będzie musiało zmagać się problemem dokuczania przez rówieśników, ponieważ będzie słabsze i może być inaczej traktowane przez nauczycieli.

Bardzo ważne, abyś dał Twojemu dziecku szansę na względnie normalne życie, z jak najmniejszymi ograniczeniami. Rozpoznanie **chILD** w większości przypadków nie jest tożsame z koniecznością zaprzestania uprawiania sportu lub ćwiczeń, taka konieczność może wystąpić jedynie w ekstremalnych przypadkach. Sport nie jest niebezpieczny dla dzieci z **chILD**, jest raczej istotną składową procesu leczniczego. Dzieci znakomicie kontrolują siebie podczas ćwiczeń – gdy osiągną szczyt swoich możliwości, przestają ćwiczyć. Wobec tego, nie ma obaw, iż przeforsują się, a ich choroba się zaostrzy. Istotne jest, aby dorośli nie wymagali od dzieci przekraczania ich ograniczeń i wykonywania czynności, których nie chcą. Jeśli Twoje dziecko nie jest w stanie uprawiać sportu w normalnym klubie sportowym, ze względu na obniżoną tolerancję wysiłku, powiedz o tym jego lekarzowi. Jest wiele innych możliwości, w tym uprawianie sportu w grupach przeznaczonych dla chorujących dzieci albo zajęcia pozasportowe (np. muzyczne, warsztaty rękodzielnicze itp.). Może to przynieść inne niż wydolność fizyczna korzyści, takie jak podniesienie samooceny poprzez rozwój umiejętności indywidualnych i pracy w grupie.

Dokuczanie chorym dzieciom rzadko jest złośliwe, związane jest raczej z niewiedzą. Dodatkowo, praca z przewlekle chorymi dziećmi może wywoływać niepewność lub uczucie zagubienia u nauczycieli i opiekunów, co jest intuicyjnie wyczuwane przez rówieśników. Czasami odrzucenie wynika z nieuzasadnionego lęku, iż choroba może być zakaźna. Z tymi wszystkimi problemami można poradzić sobie poprzez edukację. Niektóre specjalistyczne ośrodki mogą proponować lekarzom (z zespołu leczącego) odwiedzenie szkół i żłobków, które przyjmują dzieci z takimi problemami, w celu przeprowadzenia zajęć edukacyjnych.



# ROZDZIAŁ 4: LECZENIE

## Kto będzie leczył moje dziecko?

Najważniejszym członkiem zespołu leczącego Twoje dziecko jesteś Ty, jego rodzic. To Ty najlepiej znasz swoje dziecko i spędzasz z nim najwięcej czasu. Pierwszy zauważyłeś, że jest chore. Koordynujesz też terminy wizyt w szpitalach i poradniach. Ale nie jesteś sam. Zespół zajmujący się leczeniem Twojego dziecka składa się nie tylko z lekarza specjalisty (eksperta), ale też wielu innych specjalistów (**patrz Tabela 5**). Nie każdy zespół leczący będzie taki sam i niezmienny w czasie. Obecność każdego członka zespołu wynika z potrzeb związanych z konkretnym typem choroby, przebiegu choroby oraz indywidualnych potrzeb dziecka i jego rodziców.

### Tabela 5: Zespół leczący

- Twój **pediatra** może nadal sprawować podstawową opiekę i być odpowiedzialnym za podstawowe potrzeby medyczne twojego dziecka.
- **Pulmonolog dziecięcy** (specjalista zajmujący się chorobami płuc u dzieci) jest odpowiedzialny za ustalenie rozpoznania i planu leczenia Twojego dziecka. Będzie on też koordynować udział innych specjalistów. Nie powinno dochodzić do żadnych zmian w leczeniu bez jego zgody.
- **Kardiolog dziecięcy** (specjalista leczący choroby serca u dzieci) będzie wykonywał w regularnych odstępach echokardiografię w celu wykluczenia nadciśnienia płucnego (**patrz Rozdział 1**).
- **Psycholog** jest bardzo ważnym członkiem zespołu, wspiera dziecko i rodzinę w radzeniu sobie ze stresem związanym z chorobą. Rozwija opartą na zaufaniu relację, zajmując się niemedycznymi aspektami choroby w dużo szerszym zakresie niż lekarze.
- **Chirurg dziecięcy** wykonuje diagnostyczną biopsję płuca.
- **Lekarz rehabilitant** ma za zadanie optymalnie poprawić stan fizyczny i emocjonalny dziecka podczas hospitalizacji.
- W konkretnych sytuacjach może być wymagany udział innych specjalistów: **reumatologa, immunologa, specjalisty intensywnej terapii, gastroenterologa i genetyka**.
- **Dietetyk** zapewni wskazówki odnośnie optymalnego żywienia. Oceni ilość przyjmowanych kalorii i skoryguje dietę zgodnie z zapotrzebowaniem.
- **Fizjoterapeuta** – jego udział jest bardzo ważny w leczeniu **chILD**. Uczy specjalnych technik oddychania ułatwiających oczyszczanie dolnych dróg oddechowych (drenaż), pomaga poprawić stan fizyczny i wydolność dziecka (tj. jego tolerancję wysiłków).
- **Logopeda lub terapeuta mowy** wspiera i pomaga dzieciom wymagającym tracheostomii w nauce alternatywnych technik mówienia.



### Tabela 5: Zespół leczący (ciąg dalszy)

- **Pracownik socjalny** pomaga w kontaktach z różnymi instytucjami, m.in z ubezpieczycielem, w przygotowywaniu dokumentów (np. wnioski o wsparcie finansowe, rehabilitację lub specjalne zaopatrzenie medyczne).
- **Pielegniarki** odgrywają ważną rolę podczas hospitalizacji dziecka. Mają z nimi najbliższy kontakt i dlatego, poza lekarzami, są ważnymi osobami udzielającymi informacji dzieciom i ich rodzicom.
- **Terapeuta muzyczny i artystyczny** nie tylko pomaga dzieciom wyrazić się poprzez kreatywność, ale także pomaga im lepiej radzić sobie z chorobą i pobytem w szpitalu.
- **Terapeuta sportowy** jest bardzo ważny u dzieci z ograniczoną tolerancją wysiłku. Pomaga zachęcić dzieci do pozostawania aktywnymi fizycznie i przygotowuje program ćwiczeń sportowych dostosowany do ich indywidualnych potrzeb.
- **Klauni w szpitalu** są doskonali w dostarczaniu radości dzieciom w trakcie ich pobytu w szpitalu, pozwalają im chociaż odrobinę zapomnieć o ich chorobie i zmartwieniach.
- **Nauczyciele szpitalni** odgrywają ważną rolę u dzieci w wieku szkolnym, które wymagają przedłużonej hospitalizacji. Towarzyszą w procesie nauczania, tak aby uniknąć powtarzania roku w szkole.

## Kiedy moje dziecko będzie wymagało tlenoterapii?

**ChILD** powoduje zmniejszenie absorpcji tlenu przez pęcherzyki płucne (**patrz Rozdział 1**) w stopniu zależnym od ciężkości choroby. Ludzkie ciało, aby utrzymać podstawowe funkcje życiowe, musi utrzymać wystarczające stężenie tlenu we krwi. Kiedy stężenie to zaczyna być za niskie (*hipoksemia*), u pacjenta rozwijają się uczucie braku powietrza (*duszność*). Niektóre dzieci kompensują to niższe stężenie tlenu szybszym i głębszym oddychaniem. Dla innych, z cięższą chorobą, ten mechanizm jest niewystarczający i nie jest w stanie kompensować zmniejszonego pobierania tlenu. Stan taki nazwany jest *niewydolnością oddychania*. W tych przypadkach wymagana jest suplementacja tlenu we wdychanym powietrzu w celu uzupełnienia deficytu. Normalnie, powietrze na poziomie morza zawiera 21% tlenu, jego zawartość w mieszaninie oddechowej podczas tlenoterapii może wzrosnąć nawet do 100%. Część dzieci może stale wymagać tlenoterapii, podczas gdy inne jedynie sporadycznie (np. w trakcie snu, podczas zajęć fizycznych lub w czasie infekcji). Wymagana ilość suplementowanego tlenu określana jest podczas pobytu w szpitalu, poprzez miareczkowanie stężenia (odsetkiem tlenu w mieszaninie oddechowej) w górę lub w dół pod kontrolą ciągłego pomiaru wysycenia hemoglobiny tlenem (pulsoksymetr, **patrz Rozdział 3**) lub kolejnymi badaniami gazometrycznymi krwi (**patrz Rozdział 3**). Przewlekły niedobór tlenu może wpływać na to, że dziecko ma ograniczoną tolerancję wysiłku, czuje się zmęczone i apatyczne, nie przybiera na masie ciała, a nawet obserwuje się jego utratę. Większym problemem jest to,



że przewlekła hipoksemia może prowadzić do rozwoju wtórnego nadciśnienia płucnego (wysokie ciśnienie w tętnicy płucnej, **patrz Rozdział 1**), co obciąża serce. Wszystkie te objawy i problemy można leczyć za pomocą suplementacji tlenu. Tak więc tlen jest podstawowym i optymalnym leczeniem dla wszystkich dzieci z niewydolnością oddychania.

## Moje dziecko wymaga tlenoterapii – co teraz?

Gdy Twoje dziecko wymaga zastosowania tlenoterapii w domu można zwrócić się o pomoc do instytucji zajmujących się dostarczaniem odpowiedniego sprzętu (np. wypożyczalni koncentratorów, które znajdują się w większości wojewódzkich miast w Polsce). Lekarz prowadzący zaopatrzy Cię w odpowiednie dokumenty m.in. kwalifikację do tlenoterapii w domu i zapotrzebowanie na całe niezbędne wyposażenie. Następnie, postara się o skontaktowanie Cię z jedną z wielu firm oferujących systemy dostarczania tlenu. Przedstawiciel tej firmy umówi się z Tobą na spotkanie w celu dostarczenia sprzętu do Twojego domu. Będziesz też oczywiście przeszkolony w zakresie bezpiecznego korzystania z tego sprzętu. Czasami to szkolenie odbywa się podczas hospitalizacji Twojego dziecka, szczególnie gdy wymaga ono tlenoterapii w momencie wypisu do domu.

U każdej osoby korzystającej z tlenoterapii niezbędne jest monitorowanie wysycenia hemoglobiny tlenem (saturacji), aby zapewnić odpowiednią dawkę tlenu, zarówno podczas pobytu w domu, jak i podczas hospitalizacji. Dlatego jednym ze sprzętów, które musisz mieć jest pulsoksymetr (**patrz Rozdział 3, Rycina 14**). Gdy wymagane stężenie tlenu jest takie samo przed dłuższy czas i Twoje dziecko czuje się dobrze, nie ma potrzeby stałego monitorowania. Twój lekarz zdecyduje, czy Twoje dziecko wymaga monitorowania saturacji podczas snu. Bez aparatu, który informowałby o obniżonym wysyceniu hemoglobiny tlenem, monitorowanie saturacji Twojego dziecka będzie miało niewielką wartość. Urządzenie takie, posiada wbudowany alarm, który można zaprogramować tak, by aktywował się, gdy saturacja obniży się poniżej pewnego ustalonego poziomu. Prawidłowa saturacja może przejściowo wahać się w górę lub w dół. Takie przejściowe spadki poniżej poziomu podstawowego spowodują włączenia alarmu. W przypadku ustawienia zbyt wysokiego podstawowego poziomu saturacji, te przejściowe spadki mogą być postrzegane jako fałszywy alarm. Może to być dla wielu osób przyczyną zdenerwowania. Ustawienia aparatu można łatwo zmieniać, jednak żadne zmiany nie powinny być dokonywane bez zgody Twojego lekarza.

## Koncentratory tlenu

Koncentratory tlenu są najpowszechniej stosowanym sprzętem w długoterminowej tlenoterapii. Mogą dotarczyć prawie czysty (100%) tlen Twojemu dziecku poprzez zasysanie powietrza atmosferycznego i filtrowanie go ze wszystkich innych gazów. Zasilane są prądem elektrycznym, wobec tego zawsze wymagają źródła prądu. Istnieją przenośne zestawy zasilane akumulatorami (np. Inogen One<sup>®</sup>, Sequal Eclipse<sup>®</sup>), które mogą działać do 8 godzin. Te zestawy tlenowe są względnie lekkie, ponieważ odfiltrują tlen z powietrza atmosferycznego i nie wymagają stosowania ciężkich butli tlenowych. Niemniej jednak, chorzy wymagający ciągłej tlenoterapii, powinni być zaopatrzeni w awaryjny zbiornik tlenu, w razie przerwy w dostawie prądu. Innym minusem, jest ograniczenie przepływu tlenu do 5 l/min, w dostępnych obecnie koncentratorach, a wcale nierzadko dzieci wymagają większych przepływów.



## Tlen ciekły

Gdy tlen zostaje ochłodzony do  $-183^{\circ}\text{C}$  zmienia postać z gazowej na płynną. Jeden litr ciekłego tlenu odpowiada 850 litrom gazu. Wobec tego, jedna butla tlenowa może wystarczyć na bardzo długi czas, a źródło to jest niezależne od energii elektrycznej. Małe, przenośne systemy mogą być wielokrotnie dopełniane w domu z większego zbiornika. Daje to dziecku większą możliwość przemieszczania się. Systemy te są o wiele lżejsze, gromadzą więcej tlenu w porównaniu do tej samej wielkości butli z tlenem w postaci gazowej.

## Tlen sprężony w butlach

Najczęściej stosowany jest w warunkach szpitalnych, w warunkach domowych używany jest tylko jako awaryjny zapas tlenu (dla dzieci wymagających ciągłej tlenoterapii). Butle tlenowe zawierają tlen w wysokim stężeniu (zwykle 200 barów). Jeden litr tlenu o ciśnieniu 200 barów odpowiada 200 litrom tlenu o ciśnieniu atmosferycznym (na poziomie morza). Istnieją butle tlenowe o różnych objętościach: od 500 mililitrów do 1000 litrów. Można dokładnie przewidzieć, jak długo jedna butla tlenowa będzie działała przy określonym przepływie (stworzono odpowiednie tabele). Niektóre zbiorniki tlenu wymagają specjalnych kluczy do ich otwarcia. Wobec tego, zaleca się posiadanie kilku kopii kluczy, w razie potrzeby pilnego ich użycia (bezpośrednio przy butli, w samochodzie, przy Twoim zestawie kluczy, w torbie podróżnej itp.). Zaletami tego systemu dostarczania tlenu jest niezależność od dostaw prądu elektrycznego i możliwość przenoszenia (w specjalnych plecakach lub na wózkach). Wadami są: względnie duży ciężar stalowych zbiorników tlenu, ryzyko wybuchu zbiornika w razie uszkodzenia (z powodu wysokich ciśnień). Aby lepiej zrozumieć jakie ciśnienia są tam obecne, wyobraź sobie opony samochodu, które mają ciśnienie od 2,5 do 3 barów (a w butli 200!). Dlatego butle tlenowe powinny być bezpiecznie przechowywane w specjalnych uchwytach lub płasko na ziemi. Nigdy nie dopuść, aby obracały się lub były przechowywane w bagażniku Twojego samochodu.

## Jakie są sposoby tlenoterapii?

Gumowe przewody o długości do 8 metrów (**patrz Rycina 20**) łączą źródło tlenu z pacjentem. Tlen może być wdychany albo przez nos (cewnik donosowy) albo jednocześnie przez usta i nos (maska twarzowa). Gdy dziecko nie jest w stanie samodzielnie przenieść źródła tlenu (szczególnie najmłodsze dzieci), zastosowanie dłuższego przewodu tlenowego daje dziecku większą swobodę i możliwość poruszania się.

## Cewniki tlenowe donosowe - "wąsy tlenowe"

Składają się z miękkiej plastikowej rurki połączonej ze źródłem tlenu, która jest następnie zawijana za uszami pacjenta, a na jej końcu znajdują się podwójne odnogi dostarczające tlen bezpośrednio do nosa (**patrz Rycina 21**). U małych dzieci konieczne może być przymocowanie przewodu plasterem. Maksymalna szybkość przepływu tlenu przez te zastawy wynosi 8 litrów na minutę. Ich zaletą jest możliwość używania w trakcie jedzenia, picia, można je także myć.

## Pojedyncze cewniki donosowe

Są to bardzo wąskie, miękkie przewody, które umieszczane są tylko w jednym przewodzie nosowym. Ponieważ mogą się łatwo wysunąć z nosa, muszą być mocno przymocowane przy użyciu plastra. Mogą dostarczać tlen z maksymalnym przepływem 2 litrów na minutę.





### Rycina 20:

To jest Joris (*patrz także Rycina 23*), pełen życia, aktywny chłopiec, pomimo iż wymaga ciągłej suplementacji tlenu. Zastosowanie długiego przewodu umożliwiło mu swobodne poruszanie się w obrębie domu (konieczny stały nadzór)

## Maski tlenowe

Inny sposobem podawania tlenu jest zastosowanie masek tlenowych, które przymocowane są do twarzy za pomocą elastycznego paska owiniętego wokół głowy i obejmują zarówno nos, jak i usta. Maksymalnie mogą dostarczać tlen z szybkością blisko 10 litrów na minutę, jednak maska musi być zdejmowana podczas wielu czynności (np. jedzenie, picie i pielęgnacja twarzy). Część dzieci twierdzi, że jest bardziej komfortowa podczas snu niż kaniula donosowa, trzeba jednak pamiętać, że maski stosunkowo łatwo mogą się przemieścić i nie spełniać już wtedy swojej roli.

## Czy długotrwała tlenoterapia może wywoływać działania niepożądane?

Długotrwała tlenoterapia może doprowadzić do powikłań przede wszystkim u wcześniaków, nie jest natomiast niebezpieczna dla dzieci urodzonych w terminie i dzieci starszych. Nie należy zatem obawiać się, iż podawanie tlenu będzie szkodliwe dla Twojego dziecka. Ciągła tlenoterapia może spowodować wysychanie śluzówek nosa, co może doprowadzić do powstania strupów lub okresowych krwawień z nosa. Jeśli to wystąpi, powinieneś poinformować o tym lekarza. Możliwe jest dołączenie nawilzacza do źródła tlenu, który może zapobiec wysychaniu błony śluzowej.







**Rycina 21:**

To jest 13-letni Rifat. Od wczesnego dzieciństwa cierpi na zarostowe zapalenie oskrzelików. Przez pierwszych 6 lat życia był zależny od ciągłej tlenoterapii, obecnie wymaga jej rzadko (w czasie infekcji oraz w nocy). Preferuje stosowanie cewnika donosowego.

## Jak wygląda codzienne życie z tlenoterapią?

Zwykle suplementacja tlenu poprawia kondycję Twojego dziecka, w szczególności tolerancję wysiłku. Podczas gdy wcześniej było ono zbyt osłabione by chodzić do szkoły lub żłobka/przedszkola, tlenoterapia może sprawić, że będzie to możliwe. Wobec tego tlenoterapia z jednej strony jest uciążliwa, z drugiej jednak daje Twojemu dziecku więcej swobody. W zależności od rodzaju dostarczanego tlenu i wymaganej szybkości przepływu, konieczne może być zorganizowanie dodatkowego źródła tlenu w szkole lub innym poza domem miejscu pobytu. Część rodziców relacjonuje, że noszenie wąsów tlenowych może być powodem problemów społecznych, inne dzieci w szkole/żłobku/przedszkolu mogą się bardzo przyglądać Twojemu dziecku lub żartować z tego powodu. W takim przypadku zajęcia edukacyjne w szkole/żłobku/przedszkolu mogą ograniczyć ten problem. Proszę przedyskutować to z Twoim lekarzem.



## Co mogę zrobić, jeśli moje dziecko nie jest w stanie samodzielnie oddychać?

Niestety u części bardzo chorych dzieci, sama tlenoterapia bierna nie jest wystarczająca do utrzymania odpowiedniego wysycenia hemoglobiny tlenem, a dodatkowo mogą one nie być w stanie wystarczająco sprawnie usuwać dwutlenku węgla z krwi. W tych przypadkach dziecko może potrzebować wsparcia oddechowego za pomocą *wentylacji mechanicznej*. Istnieje wiele różnych sposobów wspomagania wentylacji. Można je podzielić na dwie grupy: *inwazyjną i nieinwazyjną wentylację*. W pierwszym przypadku konieczny jest bezpośredni dostęp do dolnych dróg oddechowych za pomocą rurki intubacyjnej – umieszczonej albo bezpośrednio przez nacięcie szyi (*tracheostomia*) albo włożonej przez usta lub nos do tchawicy (*intubacja*). Większość dzieci wymaga mechanicznej wentylacji tylko okresowo (np. w nocy lub w czasie zaostrzeń choroby). Inne mogą wymagać stałej wentylacji. Te dzieci potrzebują wsparcia przez specjalnie wyszkolony personel pielęgniarski. Stała wentylacja jest dużym ograniczeniem, jednak nie wyklucza całkowicie normalnego, codziennego życia (**patrz Rycina 10, 23 i 24**). Niemniej jednak, opieka nad dziećmi zależnymi od wentylacji jest bardzo wymagająca. Na szczęście obecnie są ośrodki, które zapewniają dodatkową specjalistyczną opiekę i wsparcie dla dzieci z tym złożonym problemem.

## Czym jest nieinwazyjna wentylacja (NIV)?

NIV jest specjalistycznym wspomaganie oddechu stosowanym u chorych z poważnymi problemami oddechowymi przy użyciu specjalnie zaprojektowanej maski twarzowej lub nosowej. Maski te są podłączone do respiratora za pomocą elastycznego przewodu i poprawiają pobieranie tlenu u chorych dzieci. Ta poprawa jest osiągana dzięki zwiększeniu ciśnienia powietrza w płucach. W jednej z technik ciśnienie jest zwiększane zarówno w czasie wdechu (*szczytowe ciśnienie wdechowe, PIP*) jak i na końcu wydechu (*szczytowe ciśnienie wydechowe, PEEP*, które jest niższe niż PIP). Kolejną techniką nazywaną jest ciągłym dodatnim ciśnieniem w drogach oddechowych (CPAP, continuous positive airway pressure), która w części przypadków może wystarczająco pomóc dziecku w oddychaniu. Kolejną możliwością są kaniule donosowe o wysokim przepływie (**patrz Rycina 22**), które zapewniają maksymalną szybkość przepływu powietrza do 50 litrów na minutę, co wywołuje stałe dodatnie ciśnienie w płucach i może w pewnym stopniu działać podobnie jak CPAP.

Bez względu na metodę, ogólnym celem NIV jest zmniejszenie obciążenia związanego z oddychaniem (pomaga w utrzymaniu rozprężenia płuc). Początkowo NIV może być dla dzieci bardzo niewygodna, a nawet przerażająca, dlatego jej stosowanie wymaga cierpliwości i uspokajania dziecka. Gdy dzieci zaczynają oswajać się z NIV i zauważają, że podczas jej stosowania czują się lepiej, będą nie tylko to tolerować, ale również same prosić o jej zastosowanie.





**Rycina 22**

To jest Josefina. Ma 10 miesięcy. Rozpoznano u niej *wrodzoną dysplazję pęcherzykowo-włośniczkową*. Bezpośrednio po urodzeniu była krytycznie chora i wymagała wentylacji mechanicznej. Jej stan poprawił się i potrzebuje jedynie niewielkiej suplementacji tlenu (*patrz także - strona tytułowa*). W czasie zimy jej stan pogarszał się wielokrotnie. Często potrzebowała wspomaganie oddechu przy pomocy wąsów z wysokim przepływem powietrza. Niemniej jednak, jak widać na zdjęciu powyżej, Josefina jest lubiącą zabawę, aktywnym dzieckiem, któremu jak się wydaje nie przeszkadza cewnik donosowy.

## **Czym jest inwazyjna wentylacja?**

Wspomaganie oddychania za pomocą inwazyjnej wentylacji możliwe jest po założeniu rurki intubacyjnej do tchawicy poprzez nacięcie szyi (*tracheotomia*), albo poprzez wsunięcie jej przez usta lub nos (*intubacja*). Intubacja jest przede wszystkim używana w sytuacjach nagłych, kiedy nieinwazyjne wspomaganie okazuje się niewystarczające w korygowaniu niskiej zawartości tlenu i/lub wysokiej dwutlenku węgla we krwi. Rurka intubacyjna jest bardzo niewygodna i słabo tolerowana przez przytomne dzieci, dlatego większość dzieci potrzebujących wentylacji tą metodą wymaga głębokiej sedacji. Inwazyjna wentylacja jest najskuteczniejszą metodą porawy parametrów wentylacyjnych. Kiedy zaczyna być oczywistym, że dziecko będzie wymagać przedłużonego lub długoterminowego wspomaganie oddychania, wykonuje się *tracheotomię* - małe nacięcie na szyi, przez które rurka intubacyjna może zostać wprowadzona bezpośrednio do tchawicy (*patrz Rycina 10 i 23*).





### Rycina 23:

To jest Joris, który choruje na ciężką wrodzoną chorobę płuc. Choroba jest tak rzadka, że nie nadano jej jeszcze nazwy. Przez pierwszych kilka miesięcy życia, był w tak ciężkim stanie ogólnym, że wymagał ciągłej *inwazyjnej wentylacji* (poprzez  *rurkę dotchawiczą*) w oddziale intensywnej terapii (**zdjęcie po lewej na górze**). Był to niezwykle trudny i stresujący czas dla jego rodziny i wszystkich, którzy go znali. Jego stan zdrowia powoli poprawiał się i można było wypisać go do domu z respiratorem. Miał tam zapewnioną całodobową opiekę rodziców i zespołu pielęgniarstwa. Nie było innych sposobów leczenia choroby Jorisa, poza mechaniczną wentylacją, jedyną nadzieję upatrywano w tym, że stan dziecka ulegnie poprawie wraz z rozwojem jego płuc. Wykorzystywano różne sposoby by pomóc maksymalnie zwiększyć na to szanse. Między innymi zmniejszono ryzyko zakażeń poprzez unikanie kontaktu z ludźmi z infekcją i wykonanie wszystkich szczepień ochronnych. Stosowano wysokokaloryczną dietę przez **sondę nosowo-żołądkową** w celu zapewnienia optymalnego odżywienia. Szczęśliwie stan Jorisa poprawiał się stopniowo i aktualnie nie potrzebuje już inwazyjnej wentylacji. Przez pewien czas wymagał jeszcze biernej tlenoterapii. Mimo to, pozostawiono jednak rurkę dotchawiczą, aby ułatwić mu oddychanie (**patrz prawe górne i lewe dolne zdjęcie**). Joris był pełnym życia chłopcem, który od tego momentu zaczął się świetnie rozwijać. **Prawe górne zdjęcie** przedstawia go jeżdżącego w dziecięcym samochodzie z bardzo długim przewodem tlenowym, który łączy go ze źródłem tlenu. **Lewe dolne zdjęcie** przedstawia go bawiącego się w piaskownicy w okresie, w którym nie wymagał już tlenoterapii (ale miał pozostawioną rurkę dotchawiczą). **Prawe dolne**, najnowsze zdjęcie przedstawia go w wieku 2 lat. Ma już usuniętą rurkę dotchawiczą. W miejscu po niej pozostała mała, szczałkowa blizna. Nie wymaga już tlenoterapii, jest aktywny i zaczął chodzić. Jak widać na zdjęciu, stale wymaga sondy nosowo-żołądkowej do karmienia i niestety nie wszystkie problemy związane z jego chorobą zostały rozwiązane.

Niemniej jednak, historia Jorisa pomaga pokazać, że ciężko chore dzieci z **chILD** mają nie tylko duże szanse przeżyć, lecz też czerpać radość z życia. Często choroby te z czasem mogą zmniejszać nasilenie, nawet gdy nie są dostępne skuteczne leki.





### Rycina 24:

To jest Henry. Choruje na *zespół Cantu*, bardzo rzadką, dziedziczną chorobę atakującą płuca. Zaraz po urodzeniu, stwierdzono, iż Henry ma bardzo szybki i ciężki oddech. Jego stan okresowo, podczas przechodzenia zwykłych infekcji wirusowych, gwałtownie się pogarszał. W czasie tych zaostrzeń często był krytycznie chory i wymagał inwazyjnej wentylacji (*zdjęcie po lewej na górze*). W okresach pomiędzy tymi infekcjami miał osłabioną tolerancję wysiłku i wymagał tlenoterapii (*zdjęcie po prawej na górze*). Następnie włączono do leczenia kortyzon i obserwowano istotną poprawę jego stanu. Szybko przestał wymagać tlenoterapii, normalnie tolerował wysiłek, a infekcje wirusowe już rzadko powodowały ciężkie zaostrzenia. Na *zdjęciu po prawej na dole* widzimy go w towarzystwie starszego brata w czasie letnich wakacji. Obecnie przez większość czasu prowadzi prawie normalne życie. Jednakże w sezonie zachorowań na grypę przechodził kilka razy zaostrzenia, które wymagały hospitalizacji, a okresowo nawet inwazyjnej wentylacji.



## Jakie leki są stosowane w leczeniu chILD?

Tak jak poprzednio przedstawiliśmy, **chILD** nie jest jedną chorobą. Jest to ogromna grupa różnych chorób płuc, które często wymagają różnego leczenia. Dlatego leczenie także powinno być zróżnicowane i uwzględniać mechanizmy, które doprowadziły do powstania choroby. Nadmiernie nasilone reakcje zapalne odgrywają znaczącą rolę w wielu postaciach **chILD**, dlatego często stosowane są leki tłumiące reakcję zapalną. Niestety żaden lek nie jest w 100% skuteczny w leczeniu **chILD**. Stosowane leki raczej poprawiają przebieg choroby i/lub tłumią objawy (to znaczy sprawiają, że dziecko czuje się lepiej). Co więcej, należy podkreślić, iż mają one często znaczne efekty uboczne. Dlatego przed rozpoczęciem terapii, lekarz powinien dla każdego przypadku indywidualnie rozważyć korzyści i ryzyko ewentualnych działań niepożądanych. Dla rodzica ważnym jest, aby wyjaśnić mu dlaczego ich dziecko otrzymuje konkretne lekarstwo, jakie są jego efekty uboczne i na które działania niepożądane należy zwrócić szczególną uwagę. Leki te będą podawane przez wiele miesięcy, a niekiedy lat, dlatego istotne jest również okresowe rozważanie potrzeby kontynuacji leczenia. Czasem podejmuje się próbę odstawienia leczenia i obserwację dziecka, aby ustalić czy dany lek nadal przynosi korzyści dziecku, czy nie jest już potrzebny. Zauważysz, że w różnych specjalistycznych ośrodkach dzieci z tą samą chorobą mogą mieć różne leczenie. Spowodowane jest to brakiem powszechnie obowiązujących standardów leczenia tych chorób, które byłyby opracowane na podstawie wyników wiarygodnych badań klinicznych. Wynika to przede wszystkim z dużej różnorodności **chILD** i bardzo rzadkiego występowania tych chorób. Wiele ze stosowanych w **chILD** leków jest dobrze znanych i wypróbowanych w leczeniu innych chorób, ale nie w **chILD**. Nie zawsze wiemy, czy są one naprawdę korzystne, lub w jakich okolicznościach najlepiej je zastosować. Zatem optymalnie stosowanie leków w leczeniu dzieci z **chILD** powinno odbywać się w warunkach badania klinicznego (zapewnia to kontrolowane warunki dla bezpiecznej obserwacji i monitorowania ich stosowania). Możesz zapytać lekarza Twojego dziecka, czy jego leczenie może być prowadzone w ramach jednego z badań klinicznych. Możesz w ten sposób także pomóc optymalizować leczenie **chILD**. **Rozdział 11** podaje dalsze szczegóły o badaniach klinicznych w **chILD**.

## Glikokortykosteroidy, kortyzon i steroidy

Glikokortykosteroidy są najpowszechniej stosowane u dzieci z **chILD**. Kortyzon to naturalnie występująca substancja przekąźnikowa (*hormon*) produkowana w organizmie człowieka w nadnerczach. Przede wszystkim bierze udział w regulacji wielu procesów metabolicznych. Kortyzon jest zamieniany w ciele do aktywnej formy, *kortyzolu*. Kortyzol następnie zmienia się w kilka innych aktywnych substancji o bardzo różnym wpływie na organizm. Tak więc mamy tu do czynienia grupą spokrewnionych substancji, występujących pod wspólną nazwą glikokortykosteroidy (lub *steroidy*). Najpowszechniej stosowanymi steroidami są: *prednizon*, *prednizolon* i *metylprednizolon*. Steroidy nie tylko wpływają na równowagę elektrolitową i metabolizm tłuszczów i cukru, ale też mają też silne działanie przeciwzapalne.

Steroidy nie są szczególnie toksyczne czy szkodliwe, zwłaszcza dla zdrowych osób, ale tak jak z wieloma innymi rzeczami, ważna jest dawka i długość stosowania. Wyobraź sobie co miałybyś napisane na tabliczce czekolady jeśli czekolada byłaby lekarstwem: „*Ostrzeżenie: nadmierne spożycie może doprowadzić do ciężkich zakłóceń w metabolizmie tłuszczu i cukrów. Ludzie,*



którzy przez dłuższy czas spożywają nadmierne ilości czekolady mają znacząco podwyższone ryzyko rozwoju cukrzycy, hipertrójglicydemii, nadciśnienia tętniczego, choroby wieńcowej, miażdżycy, zawału serca, udaru itd. Śmiertelne przypadki mające związek ze spożywaniem czekolady muszą być za każdym razem udokumentowane.” Powaga związana z efektami ubocznymi steroidów nie powinna być podważona przez ten przykład: raczej należy rozumieć to w ten sposób, że ryzyko efektów ubocznych jest bardziej powiązane z dawką leku i długością stosowania leku.

## Jakie mogą być działania niepożądane steroidoterapii?

Steroidy w większości przypadków są dobrze tolerowane. Działania niepożądane (**patrz Tabela 6**) zwykle wykazują tendencje do ustępowania po zmniejszeniu dawki lub zaprzestaniu leczenia.

**Ostrzeżenie:** jeśli twoje dziecko ma przedłużony kurs steroidoterapii, leczenie nie może być zakończone nagle. Musi być powoli zmniejszane w czasie (*stopniowo*), aby zapobiec ryzyku pojawienia się groźnych dla życia zaburzeń w metabolizmie kortyzolu.

## Jak podawane są glikokortykosteroidy?

Mogą być wdychane, połykane lub podawane dożylnie. Zazwyczaj glikokortykosteroidy u dzieci z **chILD** są stosowane jako leczenie ogólnoustrojowe (działające na cały organizm) w postaci tabletek lub zastrzyków. Jedną z metod terapii ogólnoustrojowej jest *terapia pulsami*, w której dziecko otrzymuje jeden raz na dobę, przez trzy kolejne dni duże dawki steroidów w postaci wlewu dożylnego. Zazwyczaj jest to wykonywane w warunkach szpitalnych, dobrze tolerowane, rzadko występują działania niepożądane.

Codziennie podawanie kortyzonu (ponad 10 mg na dobę dla dorosłych i nastolatków lub 5 mg dla małych dzieci) związane jest z częstszym występowaniem działań niepożądanych. Dlatego ten typ leczenia zwykle jest ograniczony do kursów trwających maksymalnie kilka tygodni, a następnie, w miarę możliwości, jest stopniowo kończony. W czasie leczenia stroidami dziecko będzie otrzymywało leczenie hamujące produkcję kwasu żołądkowego, aby zmniejszyć dolegliwości bólowe brzucha. Chorzy otrzymują też suplementację witaminy D i wapnia w celu ochrony przed *osteoporozą* (kruchością kości).

Steroidy wziewne są najlepiej tolerowane i mają najmniej efektów ubocznych. Niestety dawka, która może być dostarczona tą drogą jest nieodpowiednia do leczenia **chILD**. Ten sposób leczenia zwykle jest stosowany tylko wtedy, gdy dziecko ma też nadreaktywność oskrzeli (drogi oddechowe mają tendencję do skurczu i zwężania np. w czasie infekcji).



**Tabela 6: Możliwe działania niepożądane glikokortykosteroidów**

- Ograniczenie naturalnej produkcji kortyzolu w organizmie (*patrz powyżej*)
- Wzmożony apetyt
- Przyrost masy ciała
- Zapalenie błony śluzowej żołądka
- Wrzody żołądka (*wrzody trawienne*)
- Wahania nastroju
- Rozstępy, takie jak w ciąży
- Wysokie ciśnienie tętnicze (*nadciśnienie tętnicze*)
- Podniesione stężenie cukru we krwi (*hiperglikemia; cukrzyca*)
- Kruchość kości (*osteoporoza*)
- Upośledzenie układu immunologicznego (*immunosupresja*)
- Zwolnienie tempa lub zahamowanie wzrastania
- Zmętnienie soczewki oka (*zaćma*)

## Kiedy powinno się stosować steroidy, a kiedy nie?

Steroidy są wskazane, jeśli istnieje podejrzenie, że zapalenie odgrywa główną rolę w rozwoju i utrzymywaniu się objawów **chILD**. W takich przypadkach stosowana jest próba terapii pulsami. Odwrotnie, leczenia takiego nie stosuje się, gdy zapalenie wydaje się nie odgrywać ważnej roli rozwoju choroby i ma ona inne przyczyny. Gdy nie można tego ustalić, uzasadniona jest próba terapeutyczna ze steroidami.

## Hydroksychlorochina

Hydrochlorochina (*patrz Rycina 31*) jest lekiem powszechnie stosowanym w leczeniu malarii (tropikalna choroba zakaźna). Dlatego przypomina ona w pewnym stopniu antybiotyki. Dodatkowo stymuluje produkcję surfaktantu, hamuje proces bliznowacenia (*włóknienia*) struktur płuc i ma działanie przeciwzapalne. Obecnie hydrochlorochina nie jest zarejestrowana do leczenia **chILD**, ale w związku z wyżej wspomnianymi właściwościami jest wykorzystywana od wielu lat i istnieje wiele doniesień, że dzieci chorujące na **chILD** dobrze reagują na taką terapię.

## Jakie działania niepożądane może mieć leczenie hydroksychlorochiną?

Większość ze zgłaszanych działań niepożądanych związanych ze stosowaniem hydrochlorochiny miało związek z dawką leku. Rzadko były one obserwowane podczas podawania dawek najczęściej stosowanych u dzieci (6-10 mg na kilogram masy ciała/dobę). **Tabela 7** zawiera spis często zgłaszanych działań niepożądanych związanych z terapią tym lekiem. Często to znaczy, iż występują one częściej niż u jednego na 100 leczonych tym lekiem pacjentów. Wszyscy pacjenci wymagający długoterminowej terapii hydroksychlorochiną powinni mieć wykonywane coroczne badanie wzroku i regularnie badania laboratoryjne.





### Tabela 7: Częste działania niepożądane hydrochlorochiny

- Obniżony apetyt
- Wahania nastroju
- Bóle głowy
- Zamazane widzenie
- Ból brzucha, mdłości
- Wzdęcia, biegunka z utratą masy ciała, wymioty
- Wysypka i świąd skóry

## Sposób stosowania hydroksychlorochiny w chILD

Lek ten jest podawany w postaci tabletek, kapsułek lub płynnej zawiesiny od jednego do dwóch razy dziennie. Czas trwania terapii to zwykle kilka miesięcy, a poprawa jest zazwyczaj widoczna po 4-8 tygodniach. Jeśli po tym czasie nie ma widocznej żadnej poprawy, wówczas leczenie powinno być przerwane.

## Kiedy powinno się stosować hydroksychlorochinę, a kiedy nie?

Hydrochlorochina może być stosowana w każdym typie **chILD**. Przegląd dostępnych opisów przypadków wskazuje, iż działa u około połowy z nich. Niestety nadal nie ma badań klinicznych potwierdzających kto skorzysta z takiego leczenia, a kto nie. Decyzję o zastosowaniu hydroksychlorochiny należy podjąć w oparciu o dane kliniczne pacjenta. Dla przykładu u dzieci z **chILD** wywołanym przez opóźniony rozwój płuc korzyści będą wątpliwe. Gdy rodzaj **chILD** nie może być dokładnie określony, próbne leczenie tym lekiem może mieć uzasadnienie.

## Azytromycyna

Azytromycyna należy do rodziny antybiotyków makrolidowych, zazwyczaj używana jest w leczeniu zakażeń bakteryjnych. Dodatkowo ma właściwości przeciwzapalne.

W 1980 roku odkryto, że makrolid ten może mieć korzystny wpływ na przebieg przewlekłej choroby płuc u ludzi. Istnieje ciężka choroba płuc, rozpoznawana prawie wyłącznie u ludzi pochodzenia azjatyckiego – *rozlane zapalenie oskrzelików*. Przed wprowadzeniem azytromycyny do jej leczenia, większość ludzi dotkniętych tą chorobą umierała. Lekarze zauważyli, że u tych pacjentów, którzy otrzymywali makrolid stan zdrowia szybko się poprawiał. U większości objawy ustępowały nawet całkowicie. Ta początkowo śmiertelna choroba zaczęła być w dużym stopniu uleczalna. W związku z tymi obserwacjami u wielu pacjentów na całym świecie z różnymi chorobami płuc stosowano próbne leczenie azytromycyną (w tym u dzieci z **chILD**). Należy jednak podkreślić, że oprócz opisu kilku przypadków dzieci, które odniosły korzyści, nie ma żadnych badań klinicznych dowodzących skuteczności leczenia azytromycyną **chILD**.



## Jakie są działania niepożądane leczenia azytromycyną?

Przewlekłe leczenie azytromycyną jest dobrze tolerowane przez większość dzieci. Poważne działania niepożądane zdarzają się bardzo rzadko. Rzadko występują objawy gastroenterologiczne, takie jak biegunka (azytromycyna pobudza motorykę jelit). Tak jak w przypadku wszystkich antybiotyków, dziecko może być na nie uczulone. Czasami reakcja alergiczna występuje późno, nawet jeśli dziecko nie miało kłopotów z przyjmowaniem leku przez dłuższy czas. Najczęściej występuje swędząca wysypka na skórze. Jeśli ten objaw pojawi się, poinformuj lekarza. Kolejnym problemem związanym z przedłużonym przyjmowaniem jakiegokolwiek antybiotyku jest rozwój oporności bakterii na antybiotyk. Wyniki badań wskazują również na większą częstość wykrywania prątków atypowych u pacjentów z chorobami płuc leczonymi azytromycyną.

## Jak może być podawana azytromycyna?

Azytromycyna ma bardzo długi czas działania w organizmie, dlatego powinna być przyjmowana tylko przez trzy dni w tygodniu (w postaci płynnej lub w tabletkach, co drugi dzień). Korzyści mogą nie być widoczne przed upływem 12 tygodni terapii, ale jeśli po tym czasie nie ma żadnej poprawy, leczenie powinno być przerwane.

## Kiedy powinno się stosować azytromycynę, a kiedy nie?

Leczenie powinno być rozważone w szczególności w tych postaciach **chILD**, które są w dużej mierze wywoływane przez proces zapalny, a terapia glikokortykosteroidami nie daje poprawy. Gdy wydaje się, iż proces zapalny odgrywa niewielką rolę w danej chorobie i jest ona głównie powodowana przez zaburzenia rozwojowe, wtedy uzasadnienie dla leczenia azytromycyną jest niewielkie. Niemniej jednak w przypadkach, gdy przyczyna **chILD** nie może być dokładnie ustalona próba terapeutyczna może być uzasadniona.

## Czy jakieś inne antybiotyki są stosowane w leczeniu **chILD**?

Obecnie żadne inne antybiotyki nie są stosowane w leczeniu **chILD**. Mogą być wykorzystywane w przypadku obniżonej odporności (*immunosupresji*), czasami jako leczenie przewlekłe. To osłabienie odporności może być spowodowane chorobą podstawową lub być następstwem leczenia (np. steroidami).

## Czy jakieś inne leki są stosowane w leczeniu **chILD**?

Leki wymienione powyżej są stosowane najczęściej. Indywidualne przypadki mogą wymagać wprowadzenia alternatywnych leków przeciwzapalnych, ale szczegółowe omawianie każdego z nich wykracza poza zakres niniejszego opracowania. Decyzję o ich włączeniu podejmuje Wasz lekarz prowadzący.



## Czy każde dziecko z rozpoznaną chILD wymaga leczenia?

Nie, leki nie są wymagane w leczeniu każdego chorego. W części chorób leki okazują się nieskuteczne lub kompletnie niepotrzebne. Jest tak szczególnie w chorobach wtórnych do zmian strukturalnych lub zaburzeń rozwojowych płuc. Także dzieci z *neuroendokrynną hiperplazją wieku niemowlęcego* (NEHI) zazwyczaj dobrze odpowiadają na tlenoterapię, natomiast nie obserwuje się skutecznego działania żadnego z leków opisanych powyżej. Dodatkowo, kolejny raz należy podkreślić, iż nie istnieją żadne badania kliniczne dowodzące skuteczności któregośkolwiek z wymienionych leków w leczeniu **chILD**. Świadomość, że nie ma leków, których skuteczność jest jednoznacznie potwierdzona, często prowadzi do uczucia bezsilności, niepokoju i strachu. Uspokajające może być to, iż często dzieci „wyrastają” w dużym stopniu z ich choroby (**patrz Rycina 25**). To znaczy, że z roku na rok wykazują tendencję do poprawy, nawet bez przyjmowania leków. Bardzo ważnym jest aby to wiedzieć i rozumieć, gdyż można uchronić dziecko przed bezcelową i potencjalnie szkodliwą terapią. Istotne jest, aby regularnie oceniać każde dziecko w trakcie leczenia i monitorować, żeby stwierdzić czy ciągle go wymaga. Wstrzymanie lub nierozpoczęcie leczenia wymaga często większej odwagi niż jego rozpoczęcie. Nierzadko więcej korzyści można odnieść z przerwania leczenia, niż z kontynuowania go lub dołączenia kolejnego leku. Leczenie **chILD** optymalnie powinno odbywać się w ramach badań klinicznych. Prosimy aktywnie ich szukać!

## Czy przeszczepienie płuc może uratować moje dziecko, jeżeli nic innego nie pomaga?

W bardzo rzadkich, ciężkich przypadkach, pomimo leczenia, stan dziecka będzie stopniowo się pogarszać. W takiej sytuacji przeszczepienie płuc jest rozważane jeżeli: tolerancja wysiłku w codziennym życiu jest znacznie obniżona, codzienne aktywności stanowią znaczne obciążenie (lub w ogóle nie jest możliwe ich wykonywanie), a stopniowe pogarszanie się czynności płuc jest zagrożeniem życia.

Wobec tego, celami przeszczepienia są:

1. Poprawienie jakości życia
2. Dłuższe przeżycie niż bez przeszczepienia.

Przeszczepienie płuc nie gwarantuje powodzenia w każdym przypadku. Pacjentów należy kwalifikować do tej procedury ostrożnie i z dużą rozważą umieszczać ich na liście biorców (**patrz Rycina 10**). Dodatkowo ta poważna operacja wiąże się z istotnym ryzykiem powikłań, włącznie z najgorszym scenariuszem - śmiercią (możliwa w trakcie operacji lub wkrótce po niej). Dlatego przeszczepienie, jako terapia ostateczna, jest zawsze rozważane tylko po tym, gdy wszystkie inne możliwości terapeutyczne zostały wyczerpane i potencjalne korzyści operacji przeważają ryzyko. Gdy zabieg wiąże się z dużym ryzykiem nie należy stosować tego sposobu leczenia. Dodatkowo są inne, niemedyczne względy, które decydują o prawdopodobieństwie sukcesu lub porażki przeszczepienia płuc. Jednym z ważniejszych jest zachowanie pacjenta. Czy pacjent wraz z rodziną jest rzeczywiście zdolny i chętny do zastosowania ratującej życie terapii po przeszczepieniu? Podczas gdy podstawowe leczenie w niektórych postaciach **chILD** jest zalecane względnie, leki stosowane po transplantacji są konieczne, aby przeżyć. Z tego powodu, poddanie się przeszczepieniu stanowi „umowę na



leczenie”. Zawarte jest w niej to, że pacjent i jego rodzice są odpowiedzialni za stosowanie leczenia w pełni zgodnego z zaleceniami zespołu transplantacyjnego. Dokładne przestrzeganie planu leczenia, jest nie tylko w interesie biorcy, ale wynika również z szacunku do dawcy narządu (i jego rodziny) oraz innych dzieci nadal czekających na liście (na płuco do przeszczepienia). Nie jest możliwe omówienie wszystkich szczegółów dotyczących przeszczepiania płuc w ramach tej broszury.



### Rycina 25:

To jest Ben Ole. W 3 miesiącu życia stwierdzono u niego szybki, ciężki oddech. Przestał przybierać na masie ciała. W 4 miesiącu życia rozpoznano *neuroendokrynną hiperplazję wieku niemowlęcego (NEHI)*. Rozpoznanie było ogromnym obciążeniem dla jego rodziców, ponieważ bardzo martwili się o swojego syna. Początkowo Ben Ole wymagał stałej suplementacji tlenu. Wspaniale rozwijał się stosując tlenoterapię. Jego stan szybko się poprawiał, mimo tego, że nie przyjmował żadnych dodatkowych leków. Stopniowo zapotrzebowanie na tlen się zmniejszało i wymagał tlenoterapii tylko w nocy i w czasie infekcji. Obecnie Ben Ole ma 3 lata. Jedynie okresowo, podczas infekcji czasami wymaga suplementacji tlenu. Jest pełnym życia, aktywnym chłopcem, nie odstaje pod tym względem od rówieśników. Ben Ole jest przykładem skutecznego „wyrośnięcia z choroby”, nawet bez stosowania leków.



# ROZDZIAŁ 5: ŻYWIENIE

## Co powinno jeść dziecko z chILD?

Większość dzieci z **chILD** powinno mieć normalną, zbilansowaną dietę, taką jak ich zdrowi rówieśnicy. Tylko w nielicznych przypadkach wymagane jest stosowanie specjalnej diety (**patrz Tabela 8**).

Zalecenia dotyczące zdrowej diety dzieci można znaleźć pod poniższymi adresami internetowymi:

- <http://www.imid.med.pl/images/do-pobrania/poradnik.pdf>
- <http://www.1000dni.pl>,
- <http://pediatria.mp.pl/zywienie/show.html?id=73918>.
- <https://ncez.pl/dzieci-i-mlodziez/dzieci-0-3/leczenie-zywieniowe-dzieci>

**Tabela 8:** Przykłady schorzeń w których wymagana jest specjalna dieta:

- Alergia pokarmowa (potwierdzona testem prowokacji)
- Nietolerancja fruktozy
- Nietolerancja laktozy
- Celiakia
- Wrodzone wady metabolizmu
- Ciężkie wrodzone niedobory odporności
- Nowotwory
- Stan po przeszczepieniu płuc
- Stan po przeszczepieniu szpiku

## Jak powinna wyglądać dieta w przypadku znacznie upośledzonej odporności dziecka?

Każde dziecko z zaburzeniami odporności, niezależnie od ich przyczyny (np. ciężki złożony niedobór odporności - SCID (ang. *severe combined immunodeficiency*) lub wtórny do leczenia (chemioterapia, leki przeciw odrzuceniu przeszczepu) ma zwiększone ryzyko rozwoju infekcji, w tym przenoszonych drogą pokarmową. Celem zmniejszenia prawdopodobieństwa zakażenia, należy stosować się do poniższych zaleceń:

- Nie można zostawiać w temperaturze pokojowej pożywienia, które wymaga przechowywania w lodówce;
- Mięso, wyroby mięsne (parówki itp.), owoce morza i produkty mleczne należy przechowywać w lodówce;
- Surowe mięso musi być przyrządzone i skonsumowane w dniu zakupu lub niezwłocznie zamrożone;



- Należy używać tylko świeżych jaj; jaja powinny być gotowane na twardo;
- Nie należy spożywać produktów pokrytych pleśnią - toksyny i zarodniki pleśni przenikają do wnętrza produktu;
- Nie zjedzone resztki ze świeżo ugotowanej potrawy należy szybko schować do lodówki (do 2 godzin od przygotowania). Odgrzewając potrawy przechowywane w lodówce, należy je zagotować.
- Należy przestrzegać umieszczonej na opakowaniu daty przydatności do spożycia i nie spożywać produktu po czasie jej upłynięcia.
- Należy sumiennie stosować się do zasad higieny w kuchni:
  - Myć ręce przed przygotowywaniem posiłków (szczególnie potraw z surowego mięsa, owoców morza czy jaj);
  - Często myć blaty kuchenne;
  - Przeznaczyć oddzielne deski do krojenia, miski do świeżych warzyw, mięsa, jaj;
  - Nie używać drewnianych talerzy, misek oraz desek do krojenia (zastąp je innymi np. plastikowymi, kamiennymi lub wykonanymi z porcelany);
  - Ręczniki kuchenne, gąbki oraz szczotki używane do naczyń należy dokładnie suszyć po użyciu i często zmieniać;
  - Do osuszania pokarmów należy używać jednorazowych ręczników kuchennych.

## Co można zrobić, gdy dziecko nie przybiera na masie ciała?

Nasilony wysiłek oddechowy u dzieci z **chILD** sprawia, że mają one zwiększone zapotrzebowanie kaloryczne. Zazwyczaj oznacza to, że muszą jeść więcej niż ich zdrowi rówieśnicy. Zachowanie prawidłowych przyrostów masy ciała zwiększa znacznie prawdopodobieństwo utrzymania dobrej kondycji dziecka. Utrata masy ciała i opóźnienie wzrastania są poważnymi sygnałami ostrzegawczymi, które muszą być niezwłocznie zgłaszane lekarzowi prowadzącemu. Wszystkie dzieci z **chILD** potrzebują regularnych pomiarów masy ciała i wzrostu. Zbyt małe przyrosty przyrosty masy ciała wskazują na niewystarczającą podaż kalorii i wymagają konsultacji dietetycznej. Dietetyk oblicza *należną dobową podaż kalorii* w oparciu o wyliczenia z *dzienniczka posiłków*. W przypadku mniejszego niż należne dobowe spożycia kalorii dietę można wspomagać *wysokokalorycznymi napojami odżywczymi*. Te specjalne, wielosmakowe, produkowane przez różne firmy napoje zawierają zwykle 1-1,5 kilokalorii w mililitrze.

## Co można zrobić, gdy dziecko nie jest w stanie samodzielnie pić lub jeść?

Cięższy przebieg choroby może prowadzić do znacznego osłabienia dziecka, a tym samym uniemożliwić przyjmowanie doustnie wymaganych porcji posiłków. Problem ten może być rozwiązany dzięki stosowaniu specjalnego cewnika założonego do żołądka. Zazwyczaj takie żywienie (*żywienie dojelitowe*) potrzebne jest tylko tymczasowo, choć zdarza się czasami konieczność ciągłego żywienia sondą dożołądkową. Przez sondę można podawać niektóre leki (należy skonsultować się z lekarzem, czy jest bezpieczne podawanie leku tą drogą).



Są dwa sposoby na umieszczenie sondy w żołądku: przez nos lub przezskórnie (PEG - Przezskórna Endoskopowa Gastrostomia). Sonda nosowo-żołądkowa jest cienką, miękką rurką wprowadzoną przez przewód nosowy do przetyku i dalej do żołądka. Jest ona mocowana plastrem do policzka tak, aby nie zmieniała swojego położenia (**patrz Rycina 24**). Zakładanie sondy nie jest przyjemne, ale jest to zabieg bezbolesny i dlatego nie wymaga zastosowania znieczulenia. Dzieci zazwyczaj bardzo szybko przyzwyczajają się do sondy, która nie przeszkadza im w doustnym przyjmowaniu pokarmów. Sondę należy wymieniać co około 3-6 tygodni. Procedura ta może być wykonywana przez samych opiekunów dziecka.

Żywienie poprzez sondę można prowadzić dwiema metodami: stosując kilka bolusów odwzorowujących posiłki lub stałym przepływem używając specjalnej pompy. Drugą metodę stosuje się, gdy dziecko nie toleruje dużych objętości podawanych posiłków (np. zgłasza nudności, wymiotuje).

Wadą sond nosowo-żołądkowych jest możliwość łatwego, przypadkowego lub celowego ich usunięcia. Skutkuje to nie tylko frustracją związaną z ciągłym zakładaniem usuniętej sondy, ale stwarza ryzyko aspiracji cząstek pokarmów do płuc. Z tego powodu dziecko powinno być stale obserwowane, co jest trudne do wykonania poza szpitalem. Innym, istotnym problemem w używaniu sondy jest jej widoczność dla otoczenia i związana z tym stygmatyzacja chorobą. Sondę PEG zakłada się bezpośrednio do żołądka, poprzez małe nacięcie skóry w lewym górnym kwadrancie brzucha. Rurka jest zabezpieczana przed zmianą pozycji przy pomocy specjalnych płytek po stronie skóry i ściany jamy brzusznej (**patrz Rycina 26**).

Umieszczenie sondy wymaga wykonania gastroendoskopii w znieczuleniu ogólnym. Najczęstszymi powikłaniami zabiegu są: zakażenie rany, przetrwały ból miejsca operowanego i blokada sondy. Do wygojenia się rany dochodzi zwykle w ciągu 10 dni. Pielęgnacja skóry wokół sondy polega na codziennym jej przemywaniu czystą wodą, osuszaniu i delikatnym obracaniu rurki (celem zapobieżenia przyrastania jej do skóry). W związku z tym, że sonda umieszczona jest pod ubraniem nie stygmatyzuje tak dziecka jak sonda nosowo-żołądkowa. Ponadto, po założeniu PEG dziecko nie ma przeciwwskazań do pływania w basenie czy uczestnictwa w zajęciach sportowych. Po założeniu gastrostomii należy zachęcać dziecko do spożywania posiłków drogą fizjologiczną. W przypadku, gdy sonda tego typu nie jest już potrzebna, może być łatwo usunięta, aczkolwiek zabieg ten wymaga ponownego znieczulenia ogólnego.



**Rycina 26: Szkic Przezskórnej Endoskopowej Gastrostomii (PEG)**

1. Rurka, przez którą podaje się pokarm.
2. Powierzchniowa płytka zabezpieczająca przed usunięciem sondy.
3. Połączenie z żołądkiem.
4. Płytkę zabezpieczającą umieszczoną w żołądku.
5. Żołądek.



# ROZDZIAŁ 6: ROZPOZNAWANIE POWIKŁAŃ

## Jak rozpoznać pogorszenie stanu zdrowia dziecka?

Wielu rodziców obawia się, że mogą nie rozpoznać odpowiednio wcześnie pogorszenia stanu zdrowia własnego dziecka. Największe nasilenie tych obaw występuje tuż po postawieniu rozpoznania choroby. Pojawia się strach przed niezauważeniem pogorszenia w związku z brakiem wiedzy o chorobie oraz obawa, że zrobię coś “źle”. Nie trzeba być lekarzem, żeby zauważyć, że stan zdrowia Twojego dziecka pogarsza się. Należy zaufać własnemu instynktowi. Dobrze mieć, szczególnie w początkowym okresie, możliwość kontaktu z lekarzem w razie pojawienia się wątpliwości. Wyjaśnione poniżej objawy są pomocne w lepszej ocenie stanu zdrowia dziecka.

### Liczba oddechów

Częstotliwość oddechów podaje się jako ich liczbę na minutę. Jest to szczególnie skuteczny, a przy tym łatwy parametr oceniający stan zdrowia dziecka z **chILD**. Wzrost częstości minutowej oddechów zwykle sygnalizuje pogorszenie stanu zdrowia. Aby rozpoznać przyspieszenie rytmu oddechowego, trzeba znać normalny rytm swojego dziecka. Najlepszym sposobem na jego ocenę jest policzenie oddechów, gdy dziecko jest w dobrej kondycji. Wysilek fizyczny przyspiesza rytm oddechowy, a sen zwalnia. Optymalnym czasem do pomiaru liczby oddechów jest zatem w stan czuwania, po odpoczynku.

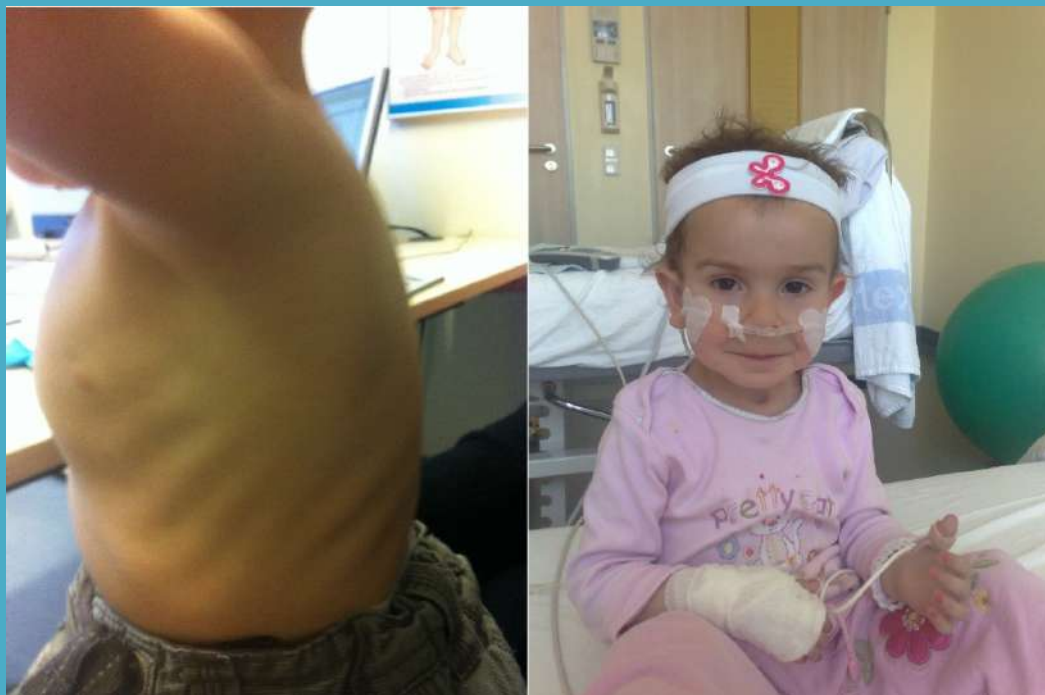
Istnieją normy liczby oddechów w ciągu minuty dla zdrowych dzieci. Nie są one podane w tej broszurze, ponieważ każde dziecko ze śródmiąższową chorobą płuc ma zazwyczaj swój własny, szybszy rytm.

### Płytki oddech

Innym wyznacznikiem pogorszenia stanu zdrowia jest, oprócz przyspieszenia rytmu oddechowego, pojawienie się lub nasilenie duszności. Dzieci powyżej 3-4 roku życia zazwyczaj potrafią zgłosić uczucie braku tchu. W przypadku niemowląt i małych dzieci należy szukać typowych objawów dla duszności. Należą do nich: wciąganie przestrzeni międzyżebrowych lub nad obojczykami przy wdechu (*patrz Rycina 27*). Starsze dzieci będą przybierać pozycję siedzącą, by ułatwić sobie oddychanie.







### Rycina 27: Objawy duszności.

Lewe zdjęcie pokazuje dwuletniego chłopca chorego na *glikogenozę płucną*, u którego obecny jest objaw wciągania przestrzeni międzyżebrowych.

Na prawym zdjęciu u Irem (również *patrz Rycina 7*) widoczne jest zapadanie się wcięcia jarzmowego i dołków nadobojczykowych.

## Obniżenie saturacji krwi

Wszystkie dzieci wymagające tlenoterapii domowej powinny być bezwzględnie zaopatrzone we własny pulsoksymetr. Analogicznie do oceny rytmu oddechowego, pogorszenie należy rozpoznać przy obniżeniu saturacji poniżej wartości stwierdzanych przy dobrej kondycji. Obniżenie powyżej 5% w stosunku do wartości wyjściowej lub wzrost zapotrzebowania na tlen, tak aby utrzymać tę wartość wymagają kontaktu z lekarzem.

Poziom saturacji, nawet u zdrowej osoby jest różny w ciągu dnia (niższe wartości podczas snu). Pozycja również wpływa na utlenowanie krwi - niektóre dzieci mogą mieć niższe wartości saturacji leżąc na brzuchu, inne na plecach.

## Szmery oddechowe

Inną oznaką pogorszenia stanu zdrowia dziecka może być pojawienie się lub nasilenie nieprawidłowych odgłosów podczas oddychania (świsty, gwizdy) w połączeniu ze wzmożonym wysiłkiem oddechowym. W przypadku ich utrzymywania się lekarz może



zastosować leki rozszerzające oskrzela, celem oceny ich skuteczności. Brak efektu leczniczego jest wskazaniem do kontaktu z lekarzem.

## Inne objawy

W tabeli wymienione są inne objawy, których pojawienie się może świadczyć o pogorszeniu stanu zdrowia (*patrz Tabela 9*). Wspomnieć należy, że nie zawsze muszą być wykładnikiem pogorszenia choroby podstawowej u dziecka.

### Tabela 9: Pozostałe objawy świadczące o pogorszeniu stanu zdrowia.

- Bładość
- Zasinienie ust
- Pojawienie się lub pogorszenie kaszlu
- Trudności w mówieniu (konieczność przerw na oddech)
- Rozdrażnienie
- Apatia
- Senność
- Potliwość
- Gorączka
- Wymioty
- Ból brzucha
- Brak apetytu

## Co można zrobić, gdy dziecko z chILD czuje się źle?

W przypadku pogorszenia stanu zdrowia dziecka należy skontaktować się z pediatrą w podstawowej opiece zdrowotnej lub lekarzem z ośrodka specjalistycznego. Szybkość kontaktu będzie zależeć od nasilenia objawów. Łagodny ból brzucha, katar czy gorączka nie stanowią bezpośredniego zagrożenia życia i mogą być leczone jak u innego dziecka bez śródmiąższowej choroby płuc. W razie wątpliwości zawsze lepiej skontaktować się z lekarzem. Dotyczy to szczególnie dzieci z ciężkim przebiegiem śródmiąższowej choroby płuc i częstymi zaostrzeniami wymagającymi leczenia w szpitalu.

Dodatkowo warto opracować w domu **plan awaryjny**, czyli listę zawierającą dawki leków interwencyjnych oraz numery kontaktowe do lekarzy. Działając w stresie łatwo o pomyłkę. Dla opiekunów w szkole, czy przedszkolu warto przygotować podobną listę z dodatkowymi informacjami takimi jak: dane osobowe, wiek, masa ciała, rozpoznanie, parametry oddechowe, stosowane leczenie przewlekłe, dawki leków, które są podawane dziecku w przypadku zaostrzenia oraz numery kontaktowe do rodziców i lekarza prowadzącego.



# ROZDZIAŁ 7: ZAPOBIEGANIE POWIKŁANIOM

## Jak można ochronić dziecko przed infekcjami?

Infekcje są jednym z najważniejszych czynników pogarszających stan zdrowia dziecka z **chILD**. Nie występują one częściej niż u zdrowych rówieśników, jeżeli nie dochodzi do upośledzenia odporności (o ile nie przyjmują leków immunosupresyjnych, w tym glikokortykosteroidów). Niestety przebieg zakażeń zwykle jest dużo cięższy, a im poważniejsza choroba podstawowa, tym więcej komplikacji może wystąpić nawet w przypadku zwykłego przeziębienia.

W związku z tym dzieci z rozpoznaniem **chILD** wymagają indywidualnie dostosowanej profilaktyki przeciwnieinfekcyjnej.

Należy pamiętać, że nie istnieje 100% metoda zapobiegająca infekcjom. Izolowanie dziecka od kontaktu z innymi dziećmi w przedszkolu, szkole, na zajęciach pozalekcyjnych czy innych imprezach celem uniknięcia ekspozycji na infekcje, obniża tylko jego jakość życia. Takie drastyczne metody dotyczą przede wszystkim dzieci z **chILD** w stanie immunosupresji (upośledzenia odporności), którym taki kontakt istotnie zagraża.

Decyzję o podjęciu danego sposobu profilaktyki podejmuje się indywidualnie. Brak jest uniwersalnego schematu postępowania dla wszystkich dzieci z **chILD**. Poniżej przytoczone są tylko niektóre działania, które mogą być podjęte u każdego dziecka z **chILD**:

1. Szczepienie zgodnie z Programem Szczepień Ochronnych.
2. Wczesne szczepienie p/grypie.
3. Częste mycie rąk.
4. Zbilansowana dieta bogata w witaminy.
5. Unikanie kontaktu z osobami chorymi.

Drastyczne środki, jak izolacja od rówieśników z przedszkola czy szkoły mogą być konieczne w wyjątkowych przypadkach. Zaawansowanie choroby podstawowej oraz przebieg dotychczasowych infekcji pomagają w decyzji. Przykładowo dziecko ze stabilnym przebiegiem choroby, objawiającym się tylko przyspieszeniem oddechu i łagodnym przebiegiem zwykłych przeziębień, może z powodzeniem uczęszczać na zajęcia lekcyjne. Z kolei dziecko wymagające przewlekłej tlenoterapii, u którego infekcje znacząco pogarszają stan zdrowia i nawracają w krótkim odstępie czasu powinno mieć indywidualny tok nauczania.

## Czy szczepienia są niebezpieczne dla dziecka z chILD?

Odpowiedź na pytanie jest prosta: szczepienia NIE są niebezpieczne u dzieci z **chILD**. Co więcej poprzez szczepienia ochronne można zapobiec chorobom zagrażającym życiu. Schemat uodpornienia nie różni się od stosowanego u zdrowych rówieśników, a nawet jest rozszerzony o szczepienia dodatkowe lub zalecenia wcześniejszego szczepienia p/grypie (**patrz Rycina 28**) (<https://szczepienia.pzh.gov.pl/kalendarz-szczepien-2020>). Wyjątkiem są dzieci ze znacznie upośledzoną odpornością, po przeszczepieniu szpiku czy innego organu. W tej grupie nie



można podać tzw. żywych szczepionek, do których należą szczepionki przeciwko odrze, śwince, różyczce, ospie wietrznej i donosowa przeciwko grypie (**patrz Tabela 10**).

Dodatkowym aspektem jest konieczność szczepienia osób z bliskiego kontaktu chorego dziecka (rodziców, rodzeństwa, dziadków).

Często w przypadku ciężkiego przebiegu choroby podstawowej podawane są dodatkowe zabezpieczenia jak np. przeciwko wirusowi RS.

**Tabela 10: Lista szczepień.**

| <b>Częstotliwość</b>                                    | <b>Szczepienie</b>                                                                                                                                                                                               |
|---------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Corocznie, jesienią                                     | P/grypie ( <i>pacjent i członkowie rodziny</i> )                                                                                                                                                                 |
| Zgodnie z kalendarzem szczepień lub raz w życiu         | P/pneumokokom                                                                                                                                                                                                    |
| Co 10 lat                                               | Dawki przypominające: <i>blonica; polio; krztusiec; Haemophilus influenzae type B (HiB); WZW B</i>                                                                                                               |
| <b>Przeciwwskazane u dzieci w stanie immunosupresji</b> | <b>Żywe, atenuowane szczepionki: odra, świnka, różyczka; ospa wietrzna; BCG i niektóre szczepionki dla osób podróżujących</b><br>( <a href="https://szczepienia.pzh.gov.pl">https://szczepienia.pzh.gov.pl</a> ) |

## Palenie tytoniu

Nikotyna jest przyczyną uszkodzenia płuc. Bezwzględnie przeciwwskazane jest palenie papierosów, nie tylko w obecności dziecka z przewlekłą chorobą układu oddechowego, ale również w miejscach, gdzie dziecko spędza czas. Aby zapewnić przyjazne środowisko dla dzieci, palący rodzice winni zaprzestać nałogu. Warto zasięgnąć porady swojego lekarza rodzinnego, by uzyskać do tego fachową pomoc.

Życie ze śródmiąższową chorobą płuc wymaga od dziecka pewnych ograniczeń i restrykcyjnych zachowań. Zmiana stylu życia rodzica przejawiająca się rzuceniem nałogu palenia papierosów wydaje się przy tym niewielkim wyrzeczeniem. Poprzez niepalenie dajemy dobry przykład swoim dzieciom.



## KALENDARZ SZCZEPIEŃ NA 2020 ROK

szczepienia  info

| Szczepionka przeciw                 | 24h* | 2<br>miesiąc | 3<br>miesiąc | 4<br>miesiąc | 5<br>miesiąc | 6<br>miesiąc | 7<br>miesiąc | 13-15<br>miesiący                               | 16-18<br>miesiący | 6<br>lat | 12-13<br>lat | 14<br>lat | 19**<br>lat |
|-------------------------------------|------|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|-------------------------------------------------|-------------------|----------|--------------|-----------|-------------|
| Gruźlica                            | BCG  |              |              |              |              |              |              |                                                 |                   |          |              |           |             |
| Wirusowemu zapaleniu wątroby typu B | wzwB | wzwB         |              |              |              |              | wzwB         |                                                 |                   |          |              |           |             |
| Błonica, tężcowi, krztuścowi        |      | DTP          | DTP          | DTP          |              |              |              | DTP                                             | DTaP              |          | dTap         | dT        |             |
| Poliomyelitis                       |      |              | IPV          | IPV          |              |              |              | IPV                                             | IPV               |          |              |           |             |
| Hib                                 |      | Hib          | Hib          | Hib          |              |              |              |                                                 | Hib               |          |              |           |             |
| Pneumokokom                         |      | PCV          |              | PCV          |              |              |              | PCV                                             |                   |          |              |           |             |
| Odrze, śwince, różyczce             |      |              |              |              |              |              |              | MMR                                             |                   | MMR      |              |           |             |
| Rotawirusom                         |      | RV           |              |              |              |              |              |                                                 |                   |          |              |           |             |
| Grypie                              |      |              |              |              |              |              |              | IIV (od 6 m.ż.) lub LAIV (od 24 m.ż. do 18 lat) |                   |          |              |           |             |
| Meningokokom                        |      | Men-B i MCV  |              |              |              |              |              |                                                 |                   |          |              |           |             |
| Ludzkiemu wirusowi brodawczaka      |      |              |              |              |              |              |              |                                                 |                   |          |              | HPV       |             |
| Wirusowemu zapaleniu wątroby typu A |      |              |              |              |              |              |              |                                                 |                   | wzWA     |              |           |             |
| Kleszczowemu zapaleniu mózgu        |      |              |              |              |              |              |              |                                                 |                   |          | KZM          |           |             |

\* szczepienie powinno być przeprowadzone przed wypisaniem dziecka z oddziału noworodkowego, \*\* dT obowiązkowe lub dTap zalecane.

BCG-szczepionka przeciw gruźlicy, wzwB- szczepionka przeciw wirusowemu zapaleniu wątroby typu B, DTP- szczepionka przeciw błonicy, tężcowi i krztuścowi, calokomórkowa, DTaP- szczepionka przeciw błonicy, tężcowi i krztuścowi, bezkomórkowa, dTap- szczepionka przeciw błonicy, tężcowi i krztuścowi bezkomórkowa z obniżoną zawartością antygenów błonicy i krztuśca, IPV- szczepionka przeciw poliomyelitis, zabita, Hib- szczepionka przeciw Haemophilus influenzae typu b, MMR- szczepionka przeciw odrze, śwince i różyczce, PCV- skoniugowana szczepionka przeciw pneumokokom, RV- szczepionka przeciw rotawirusom, IIV- szczepionka przeciw grypie (inaktywowana), LAIV- szczepionka przeciw grypie (żywa, donosowa), MenB- szczepionka przeciw meningokokom grupy B, MCV- szczepionka przeciw meningokokom grupy C, lub A, C, W, Y, HPV- szczepionka przeciw ludzkiemu wirusowi brodawczaka, KZM- szczepionka przeciw kleszczowemu zapaleniu mózgu.

■ szczepienia obowiązkowe
 ■ szczepienia zalecane

Rycina 28:  
Aktualny Program Szczepień Ochronnych dla Polski na rok 2020  
(Źródło: <https://szczepienia.pzh.gov.pl/kalendarz-szczepien-2020>)



# RODZIAŁ 8: PRZEDSZKOLE, SZKOŁA I ZAJĘCIA DODATKOWE

## Czy dziecko z chILD może uczęszczać do przedszkola lub szkoły?

Dzieci z **chILD** mogą uczęszczać do przedszkola lub szkoły. Jest to dla nich nawet wskazane. Wyjątek stanowią sytuacje, gdy aktualny stan dziecka jest zbyt ciężki lub dziecko często choruje. Opiekunowie w placówkach pedagogicznych muszą być poinformowani o rozpoznaniu choroby u dziecka, przyjmowanych lekach i środkach, jakie należy podjąć w sytuacji nagłego pogorszenia jego stanu zdrowia. Warto przygotować i udostępnić osobom opiekującym się dzieckiem plan działania w sytuacji zagrożenia życia i zaopatrzyć placówkę w leki interwencyjne.

Należy liczyć się z koniecznością częstej absencji w szkole czy przedszkolu i nawarstwianiu się zaległości. W takich szczególnych sytuacjach możliwe jest skorzystanie z indywidualnego toku nauczania. Zajęcia mogą odbywać się na terenie szkoły lub w warunkach domowych. W tym ostatnim przypadku nauczyciel przychodzi do domu, gdzie przebywa dziecko i zapewnia ciągłość edukacji. Jest to pomoc bezpłatna, finansowana z budżetu państwa. Należy zgłosić taką potrzebę w szkole razem z zaświadczeniem od lekarza prowadzącego.

## Śródmiąższowa choroba płuc i sport - czy to możliwe?

Aktywność fizyczna jest jedną z najważniejszych potrzeb biologicznych człowieka. Im młodsze dziecko, tym większe na nią zapotrzebowanie. Nie inaczej jest u dzieci z **chILD**. Należy wspierać taką potrzebę, NIE ograniczać. Uprawianie sportu przynosi nie tylko korzyści socjalne, ale ma również pozytywny wpływ na układ oddechowy oraz ogólny stan zdrowia. Całkowite zwolnienie z aktywności fizycznej konieczne jest w nielicznych przypadkach. Nawet bardzo chore dzieci powinny być zachęcane do ruchu w zakresie swoich możliwości. Nie należy wyznaczać zbyt wygórowanych celów, a także dać możliwość odpoczynku w trakcie.

Każdy rodzaj sportu będzie odpowiedni dla dziecka, jeśli będzie sprawiał mu radość. Nie ma wyraźnej przewagi biegania nad pływaniem czy inną aktywnością. Najważniejsza jest radość z jego uprawiania. Konieczne jest przedyskutowanie z nauczycielem wychowania fizycznego w jakich zajęciach sportowych dziecko ze śródmiąższową chorobą płuc może brać czynny udział bez uszczerbku dla jego zdrowia.



# ROZDZIAŁ 9: WAKACJE I PODRÓŻE

## Czy można podróżować z dzieckiem z chILD?

Nie ma przeciwwskazań do podróży, gdy stan zdrowia dziecka jest stabilny. Planowanie wakacji w rodzinach, w których dziecko nie wymaga tlenoterapii, praktycznie nie różni się od innych. W przypadku, gdy stosowana jest domowa terapia tlenem, przed podjęciem podróży należy się odpowiednio przygotować. Poniżej opisanych jest kilka istotnych aspektów takich wypraw.

## Co trzeba uwzględnić przy planowaniu wakacji?

Planowanie wakacji razem z chorym dzieckiem zawsze jest wyzwaniem. Długie podróże samochodem, pociągiem czy samolotem muszą być dokładnie przemyślane i dobrze zorganizowane. Cel wyprawy oraz środek komunikacji powinien być dostosowany do stanu zdrowia dziecka. Im cięższy przebieg choroby, planujący podróż powinien wziąć pod uwagę konieczność dostępu do wykwalifikowanej pomocy medycznej na każdym jej etapie. Obecność nadciśnienia płucnego ma znaczący wpływ na podróżowanie samolotem. Sytuacja taka powinna być szczegółowo omówiona z lekarzem prowadzącym zanim podejmie się decyzję o zakupie biletu lotniczego. U dzieci z ciśnieniem parcjalnym tlenu we krwi tętniczej, utrzymującym się stale poniżej 60 mmHg w spoczynku zaleca się tlenoterapię podczas podróży. Stały przepływ tlenu 2 l/min przez wąsy donosowe podwyższa stężenie tlenu we wdychanym powietrzu do wartości obserwowanej na poziomie morza. Opiekunowie dzieci muszą pamiętać, że nie w każdej placówce medycznej, do której się zgłoszą po pomoc podczas podróży pracują specjaliści chorób płuc dzieci. Wybierając się w dalszą podróż, należy zabrać ze sobą pełną dokumentację medyczną dziecka, szczególnie aktualne badania i listę przyjmowanych leków. Konieczne jest zapewnienie odpowiedniej ilości leków przyjmowanych przewlekłe wraz z zapasem, który może być wykorzystany w trudnych do przewidzenia nieoczekiwanych wypadkach losowych (np. klęska żywiołowa itp.)

## Gdzie można uzupełnić butle z tlenem podczas podróży?

W Europie istnieją tak zwane “stacje tlenowe”, gdzie można uzupełnić butle z tlenem. Większość stacji jest czynna całą dobę, a część z nich jest bezpłatna. W Polsce dostępna jest strona firmy Linde Healthcare – Gazy Medyczne Polska - <https://www.linde-gaz.pl/pl/index.html>. Dla pacjentów z przewlekłymi chorobami układu oddechowego firma ta oferuje tlen medyczny, który ma na celu poprawę jakości życia pacjenta. Dla osób podróżujących za granicę, przejeżdżających m.in. przez Niemcy, Austrię i Szwajcarię na stronie internetowej organizacji Lungen Emphysema – COPD można znaleźć praktyczne informacje, niestety w języku niemieckim (<https://www.lungenemphysem-copd.de/informationen/aktuelles/177-langzeit-sauerstofftherapie>). Dla przykładu na ryc. 29 podano szkic lokalizacji stacji tlenowych na terenie Niemiec, Austrii i Szwajcarii (strona w Szwajcarii - <https://www.lungenliga.ch/de/beratung-betreuung/sauerstoff-tankstellen.html>)





Rycina 29:  
Szkic lokalizacji stacji tlenowych na terenie Niemiec, Austrii i Szwajcarii.

## Gdzie można uzupełnić butle z tlenem za granicą?

Zazwyczaj firma, która zapewnia nam zapas tlenu na co dzień, ma możliwość zorganizowania współpracy z filiami zagranicznymi (np. Linde Healthcare [http://www.linde-healthcare.pl/pl/about\\_linde\\_healthcare/index.html](http://www.linde-healthcare.pl/pl/about_linde_healthcare/index.html) . Ewentualnie jest możliwość dostarczenia butli tlenowych na lotnisko przez inne firmy.

Oxygen Worldwide® jest przykładem międzynarodowej firmy z możliwościami zaopatrzenia w tlen w wielu krajach i na dłuższe wyprawy. Zapewnia ona uzupełnienie ciekłego tlenu i serwis koncentratorów. Szczegóły dostępne są na stronie: <https://www.oxygenworldwide.com>. Podobne usługi można znaleźć na stronie firmy Pure O2: <https://healthoxygen.com>.





## Szczepienia podróży

Przy planowaniu podróży zagranicznej warto skonsultować się dużo wcześniej z lekarzem prowadzącym. Wyjazdy w niektóre rejony świata wymagają dodatkowych szczepień ochronnych. Zgłoszenie się wcześniej umożliwi uzyskanie odpowiedniej odporności.

## Ubezpieczenie zdrowotne poza granicami Europy

Uzyskanie opieki medycznej poza granicami Europy może być bardzo kosztowne. Warto przed wyjazdem rozważyć wykupienie dodatkowej polisy ubezpieczeniowej. Warunki umowy powinny uwzględniać leczenie rozpoznanej wcześniej choroby w przypadku jej zaostrzenia, czy też możliwość transportu do domu, jeżeli zajdzie taka konieczność. Pamiętać również należy o konieczności posiadania aktualnej karty EKUZ. Wiele informacji można znaleźć na stronie Narodowego Funduszu Zdrowia. (<https://www.nfz.gov.pl/dla-pacjenta/nasze-zdrowie-w-ue>)

## Czy istnieją ograniczenia celne w przewozie leków przez granice nałożone przez Urząd Celny?

Podczas podróży zalecane jest trzymanie aktualnie stosowanych leków w bagażu podręcznym. Są one wówczas łatwo dostępne w razie nagłej potrzeby, a także mniejsze jest ryzyko ich zagubienia. Warto, szczególnie podczas dłuższych podróży, zabrać odpowiedni zapas leków przyjmowanych na co dzień.

Pamiętać również należy, że część leków nie jest stosowana w niektórych krajach, dlatego też warto mieć zaświadczenie lekarskie o konieczności stałego ich przyjmowania. Ponadto, celem uniknięcia niespodziewanych komplikacji, warto skontaktować się z liniami lotniczymi przed podróżą. Najlepszą metodą na uniknięcie nieporozumień jest zgłoszenie przewożonych leków i urządzeń medycznych (przenośny koncentrator tlenu - **patrz Rozdział 4**, inhalator itp.).

## Dostęp do prądu poza granicami Europy

Jeżeli dziecko wymaga nebulizacji, tlenoterapii, czy używa innego sprzętu medycznego działającego na prąd, konieczne jest sprawdzenie czy w miejscu, do którego się wybieramy jest odpowiednie jego źródło (110V vs. 220V). Trzeba się także upewnić, czy nie potrzebna jest specjalna „przejściówka” do kontaktu przed wyjazdem do danego kraju.

## Niezbędne informacje przed podróżą samolotem

Nawet jeśli dziecko nie wymaga na co dzień tlenoterapii, podczas podróży samolotem może zająć taka potrzeba. Wyższa wysokość nad poziomem morza (>3000 m) skutkuje mniejszą koncentracją tlenu w powietrzu (około 15% zamiast 21%). Dzieci z przewlekłą chorobą płuc mogą nie poradzić sobie z mniejszym stężeniem tlenu i w konsekwencji może dojść do spadku saturacji podczas podróży samolotem. Z tych względów konieczna jest konsultacja lekarska lub nawet przedłożenie liniom lotniczym zaświadczenia o braku przeciwwskazań do podróży samolotem. Wiele informacji na temat przeprowadzenia odpowiednich testów przed podróżą



można znaleźć na stronie European Lung Foundation (<https://www.europeanlung.org/assets/files/pl/publications/pl-air-travel.pdf>)

Większość linii lotniczych nie pozwala na stosowanie własnych butli tlenowych w trakcie trwania lotu, ale umożliwia podawanie tlenu ze sprzętu linii lotniczych. Lista przenośnych koncentratorów (portable oxygen concentrators – POC), które wolno wnieść i używać na pokładzie może być ograniczona do najpopularniejszych modeli i marek. Jeśli posiadamy urządzenie, którego nie będzie na tej liście może się okazać, że na pokład można je wnieść, ale z wyjątkiem akumulatora i nie można używać w trakcie lotu lub ich transport może być możliwy jedynie w luku bagażowym. Jeśli będziemy mogli używać własnego urządzenia należy sprawdzić z wyprzedzeniem, czy bateria wytrzyma czas lotu + ewentualny czas opóźnień. W przypadku dzieci wymagających podawania tlenu, linie lotnicze mogą poprosić o zaświadczenie lekarskie o braku przeciwwskazań do odbycia podróży: Fit to Fly Certificate, formularz MEDIF (Medical Information Form), formularz zaświadczający o zdolności do podróżowania. W przypadku konieczności uiszczenia opłaty za przewóz urządzenia do tlenoterapii osoby posiadające orzeczenie o niepełnosprawności powinny się zorientować, czy w takiej sytuacji mogą korzystać z bonifikaty.

Na pokładzie każdego samolotu jest zapas tlenu do zabezpieczenia sytuacji alarmowych. Niestety również on może się wyczerpać i w ostateczności nie jest wykluczona konieczność wcześniejszego lądowania i zapewnienia opieki medycznej na ziemi.

Szczegółowe informacje na temat stosowania tlenoterapii można znaleźć pod adresem internetowym stowarzyszenia chorób płuc - European Lung Foundation: <https://www.europeanlung.org/pl/choroby-pluc-i-informacje/podroze-lotnicze>

Pamiętać należy o rozpoczęciu przygotowań do podróży jak najwcześniej. Dzięki temu uzyskasz czas na załatwienie wszystkiego.



# ROZDZIAŁ 10: POMOC SOCJALNA I FINANSOWA

## Zasiłek opiekuńczy

Zasiłek opiekuńczy przysługuje ubezpieczonemu, który jest zwolniony od wykonywania pracy z powodu konieczności osobistego sprawowania opieki nad chorym dzieckiem. Prawo do zasiłku przysługuje na równi matce i ojcu dziecka, a zasiłek wypłaca się tylko jednemu z rodziców, temu, który wystąpi z wnioskiem o jego wypłatę za dany okres. Za dzieci uważa się dzieci własne ubezpieczonego lub jego małżonka oraz dzieci przysposobione, a także dzieci obce przyjęte na wychowanie i utrzymanie. Zasiłek opiekuńczy przysługuje pod warunkiem, że nie ma innych członków rodziny pozostających we wspólnym gospodarstwie domowym, mogących zapewnić opiekę. W przypadku sprawowania opieki nad chorym dzieckiem w wieku do lat 2., zasiłek opiekuńczy przysługuje nawet wówczas, gdy są inni członkowie rodziny mogący zapewnić opiekę. Zasiłek opiekuńczy przysługuje przez okres zwolnienia od pracy z powodu konieczności osobistego sprawowania opieki, nie dłużej jednak niż przez 60 dni w roku kalendarzowym, jeżeli opieka sprawowana jest nad chorym dzieckiem do lat 14, albo 14 dni w roku kalendarzowym, jeżeli opieka sprawowana jest nad chorym dzieckiem w wieku ponad 14 lat. Łączny okres wypłaty zasiłku opiekuńczego z powodu opieki nad dziećmi i innymi członkami rodziny z różnych przyczyn i bez względu na liczbę członków rodziny wymagających opieki, nie może przekroczyć 60. dni w roku kalendarzowym. Zasiłek przysługuje ubezpieczonym podlegającym ubezpieczeniu chorobowemu. Zasiłek opiekuńczy przysługuje w wysokości 80% wynagrodzenia lub przychodu stanowiącego podstawę wymiaru zasiłku. Wypłaca się go również za dni ustawowo wolne od pracy. W przypadku, gdy ubezpieczony dostarczy zaświadczenie lekarskie ZUS ZLA, w którym orzeczona została opieka nad chorym dzieckiem, po upływie 7 dni od daty jego otrzymania, zasiłek chorobowy ulega obniżeniu o 25%, począwszy od 8 dnia orzeczonej niezdolności do pracy do dnia dostarczenia zaświadczenia lekarskiego. Sankcji tej nie stosuje się, gdy ubezpieczony nie dostarczył zaświadczenia lekarskiego w wymaganym terminie z przyczyn od niego niezależnych. Obecnie sytuacja w Polsce pozwala na wystawianie zasiłków drogą elektroniczną, bez konieczności osobistego ich dostarczania do zakładu pracy.

## Pomoc społeczna

Zawsze możesz skorzystać z pomocy społecznej. Wszystkie potrzebne informacje znajdziesz na stronie serwisu Rzeczypospolitej Polskiej (<https://www.gov.pl/web/gov/skorzystaj-z-pomocy-spoecznej>)

## Orzeczenie o niepełnosprawności

Mając dziecko z przewlekłą chorobą można ubiegać się o dodatki i zasiłki pielęgnacyjne. Aby uzyskać pomoc należy złożyć wniosek o wydanie orzeczenia w powiatowym zespole do spraw



orzekania o niepełnosprawności. O właściwy dla danego powiatu adres należy pytać w urzędzie powiatowym (*Rozporządzenie Rady Ministrów z dn. 23 grudnia 1998 r. w sprawie wykazu powiatowych zespołów ds. orzekania o stopniu niepełnosprawności i ich właściwości miejscowej (Dz. U. z 1998 r., Nr 162, poz. 1148)*).

Osoby z orzeczoną niepełnosprawnością mogą się ubiegać o wydanie karty osoby niepełnosprawnej. Zgodnie z wydanym orzeczeniem mogą im przysługiwać ulgi, np. na przejazdy komunikacją miejską lub prawo do korzystania z miejsca parkingowego dla osób niepełnosprawnych.

## Ulgi podatkowe

W Polsce przysługuje tak zwana ulga rehabilitacyjna (w tym ulga na leki), czyli możliwość odliczenia od podatku kosztów ponoszonych na rehabilitację. Przeznaczona jest również dla rodziców i opiekunów osób niepełnosprawnych. Szczegółowe informacje można uzyskać w lokalnym Urzędzie Skarbowym. Możliwość skorzystania z danej ulgi należy sprawdzać w każdym roku podatkowym.

## Pomoc medyczna w domu, opieka pielęgniarki

W przypadku konieczności korzystania z dodatkowej pomocy, np. pielęgniarki środowiskowej należy się zgłosić do lekarza pediatry. Opieka zapewniona jest w ramach ubezpieczenia zdrowotnego. Szczegółowe informacje dostępne są na stronie lokalnego oddziału NFZ (<http://www.nfz-warszawa.pl/dla-pacjenta/co-kazdy-pacjent-wiedziec-powinien/swiadczenia-pielegnacyjne-i-opiekuncze>)

## Rehabilitacja

W Polsce rehabilitacja oddechowa oraz ruchowa dostępna jest w zakresie obowiązkowego ubezpieczenia zdrowotnego. Pomoc fizjoterapeutów uzyskać można w miejscu zamieszkania oraz w sanatoriach i uzdrowiskach na terenie całego kraju. Szczegółowych informacji, a także wskazań medycznych do podjęcia rehabilitacji udzieli Ci lekarz prowadzący.



# ROZDZIAŁ 11: BADANIA NAUKOWE

## Dlaczego badania naukowe nad rzadkimi chorobami układu oddechowego są tak ważne?

Badania naukowe nad tak rzadkimi chorobami jak **chILD** mogą wydawać się bezcelowe i nieekonomiczne. Jednakże po zebraniu wszystkich przypadków z kilkunastu krajów powstaje dość znaczna populacja osób chorych z tym samym rozpoznaniem. Im większa grupa, tym większe szanse na zidentyfikowanie przyczyny choroby, a co za tym idzie wprowadzenie leczenia celowanego. Dlatego też bardzo ważne jest dołączenie do grupy każdego rzadkiego przypadku. Daje to wymierną korzyść dla większej populacji.

Poza możliwościami wprowadzenia nowych metod leczenia, większa świadomość śródmiąższowych chorób płuc w środowisku lekarskim, to również większa ich rozpoznawalność już na ich wczesnym etapie. Stworzenie *bazy pacjentów* poprzez zebranie danych z jak największej liczby ośrodków daje możliwość ich porównania i formułowania wiarygodnych wniosków.

Szybka, właściwa diagnoza i leczenie przyczynowe są niezmiernie ważne w przypadku śródmiąższowych chorób płuc. Niestety postawienie prawidłowego rozpoznania **chILD** trwa czasami bardzo długo (np. wstępnie rozpoznawana jest astma), a podejmowana terapia często jest niewłaściwa.

## Gdzie uzyskam informacje na temat dotychczasowych osiągnięć naukowych?

Aby uzyskać informacje o najnowszych oraz trwających badaniach naukowych nad chorobami śródmiąższowymi warto odwiedzić stronę internetową projektu **chILD-EU**: <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>.



Rycina 30:  
Strona internetowa projektu chILD-EU



## Czy jest możliwe przeprowadzenie długofalowego badania nad przebiegiem tak rzadkich chorób?

Internetowa baza pacjentów **chILD-EU** Register funkcjonuje, aby zbierać i zestawiać dane z wielu ośrodków na temat przebiegu chorób śródmiąższowych. Informacje do bazy są wprowadzane tylko po uzyskaniu zgody rodziców, bez danych identyfikacyjnych. Zawierają szczegóły dotyczące objawów choroby, jakości życia, wyników badania przedmiotowego i badań dodatkowych. Ponadto istnieje tzw. biobank, gdzie przechowywany jest materiał biologiczny pacjentów (np. pobrana krew).

Każdy dołączany do bazy pacjent jest konsultowany przez szereg niezależnych specjalistów. Próbkę oddaną do biobanku mogą być ponownie badane. Dzięki temu lekarz prowadzący uzyskuje potwierdzenie przez ekspertów postawionej diagnozy, wraz z ewentualnymi sugestiami co do innych niż stosowane możliwości leczenia.

Szczegółowe informacje zawarte są w zgodzie podpisywanej przed przystąpieniem do programu.

([http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/download/en/i\\_have\\_a\\_case/national-support/germany/InformedConsentCaregivers.pdf](http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/download/en/i_have_a_case/national-support/germany/InformedConsentCaregivers.pdf))

## Jakie będą korzyści po przystąpieniu dziecka do programu chILD-EU?

Przystępując do rejestru **chILD-EU** będziesz miała/miał możliwość uzyskania szerszej opinii lekarskiej i ewentualnie dodatkowych sugestii co do leczenia Twojego dziecka. Oczywiście, w większości przypadków te opinie i sugestie nie będą różniły się od tych, które będzie proponował Wasz lekarz prowadzący. Natomiast w przypadku pojawienia się nowych możliwości terapeutycznych informacja ta niezwłocznie dotrze do ośrodka, w którym leczone jest Twoje dziecko. Ponadto wprowadzenie nowej metody leczniczej musi przejść odpowiednie testy. Jeżeli rodzic wyraża zainteresowanie udziałem w badaniach klinicznych, będzie mu łatwiej z nich skorzystać. Łatwiej wtedy jest także uzyskać zgodę na finansowanie takiego leczenia w poszczególnych krajach (w Polsce instytucją finansującą leczenie jest NFZ).

## Jakie badania kliniczne trwają w chwili obecnej?

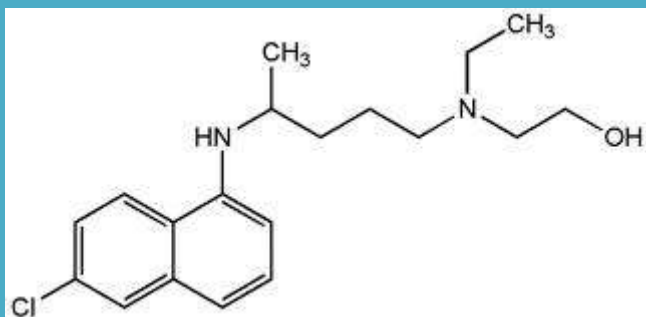
Jak wspomniano w **Rozdziale 4.**, zazwyczaj w chorobach śródmiąższowych dzieci stosowane jest leczenie poza wskazaniami rejestracyjnymi ("*off-label*"). Związane jest to z małą liczbą badań naukowych nad tymi rzadkimi jednostkami chorobowymi.

Dlatego też poprzez projekt **chILD-EU** rozpoczęto badania kliniczne nad skutecznością hydroksychlorochiny i prednizolonu w ściśle określonych śródmiąższowych chorobach płuc u dzieci. Stosowanie obu leków w badaniach klinicznych zostało zatwierdzone przez odpowiednie komisje bioetyczne (*BfArM-Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte*, The Federal Institute for Drugs and Medical Devices).



## Badanie kliniczne z zastosowaniem hydroksychlorochiny

U dzieci z ciężkim przebiegiem śródmiąższowej choroby płuc (wrodzonym zaburzeniem metabolizmu surfaktantu lub o nieznanym przyczynie) często podejmowana jest próba leczenia hydroksychlorochiną. Niestety nie jest jednoznacznie ustalone kiedy rozpocząć leczenie, jak długo je prowadzić i jak dawkować ten lek? Nie ma ujednoczonego schematu leczenia **chILD** hydroksychlorochiną.

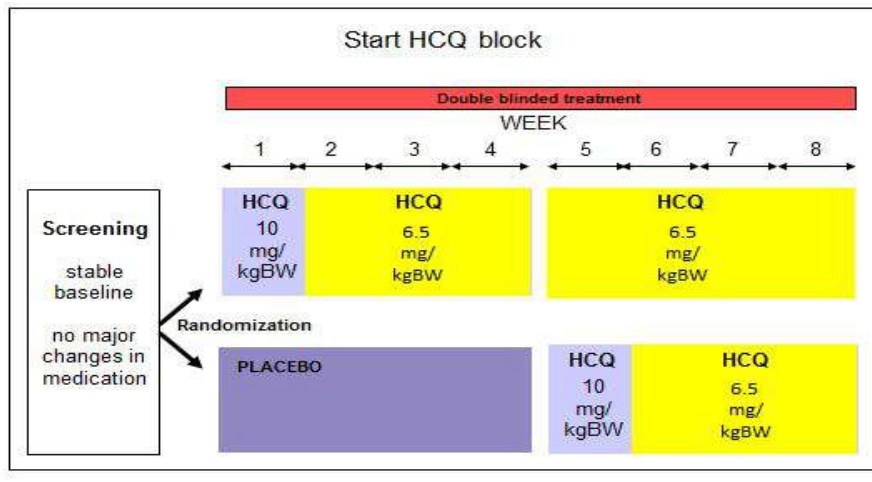


Rycina 31:  
Hydroksychlorochina  
(Quensyl, Plaquenil)

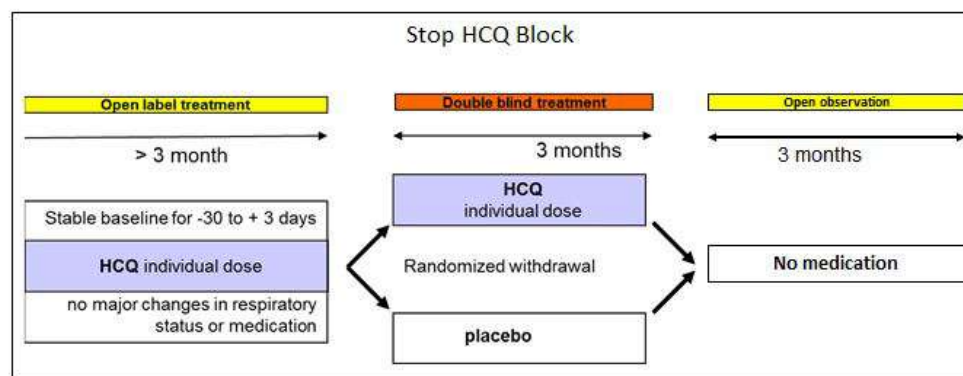
W związku z powyższym rozpoczęto dwa badania tym lekiem. W pierwszym badaniu grupie pacjentów zakwalifikowanych lek jest wprowadzany do leczenia (**patrz Rycina 32**). W drugim u dzieci, które są już nim leczone lek jest odstawiany (oczywiście jeśli jest to możliwe z klinicznego punktu widzenia) (**patrz Rycina 33**). Oba badania, na ich różnych etapach, prowadzone są z zastosowaniem randomizacji i grupy kontrolnej (otrzymującej placebo). Oznacza to, że pacjenci są losowo przydzieleni do grupy otrzymującej lek i drugiej otrzymującej placebo (tak samo wyglądającej tabletki, ale nie mają aktywności leczniczej).

W pierwszym badaniu (**patrz Rycina 32**) (rozpoczęcia leczenia) obie grupy badane docelowo są leczone hydroksychlorochiną, ale przez pierwszy miesiąc jedna grupa otrzymuje placebo, a druga lek badany w odpowiedniej dawce. Następnie, obie grupy przyjmują lek badany. Po tym okresie oceniany jest przez lekarzy stan zdrowia dzieci. Lekarze biorący udział w badaniu nie wiedzą, czy dziecko otrzymywało lek czy placebo (tzw. zaślepienie). W badaniu z zakończeniem leczenia hydroksychlorochiną (**patrz Rycina 33**) przez pierwsze 3 miesiące wszystkie dzieci kontynuują rozpoczęte wcześniej leczenie, a następnie przez kolejne 3 miesiące są losowo przydzielone do grupy leczonej lekiem aktywnym lub placebo (badanie zaślepienie). Ostatnie 3 miesiące to badanie otwarte – żadne dziecko nie otrzymuje ani leku, ani placebo (dzieci są kontrolowane klinicznie).





Rycina 32:  
Rozpoczynanie leczenia hydroksychlorochiną u dzieci ze śródmiąższową chorobą płuc.



Rycina 33:  
Odstawianie leczenia hydroksychlorochiną u dzieci ze śródmiąższową chorobą płuc.

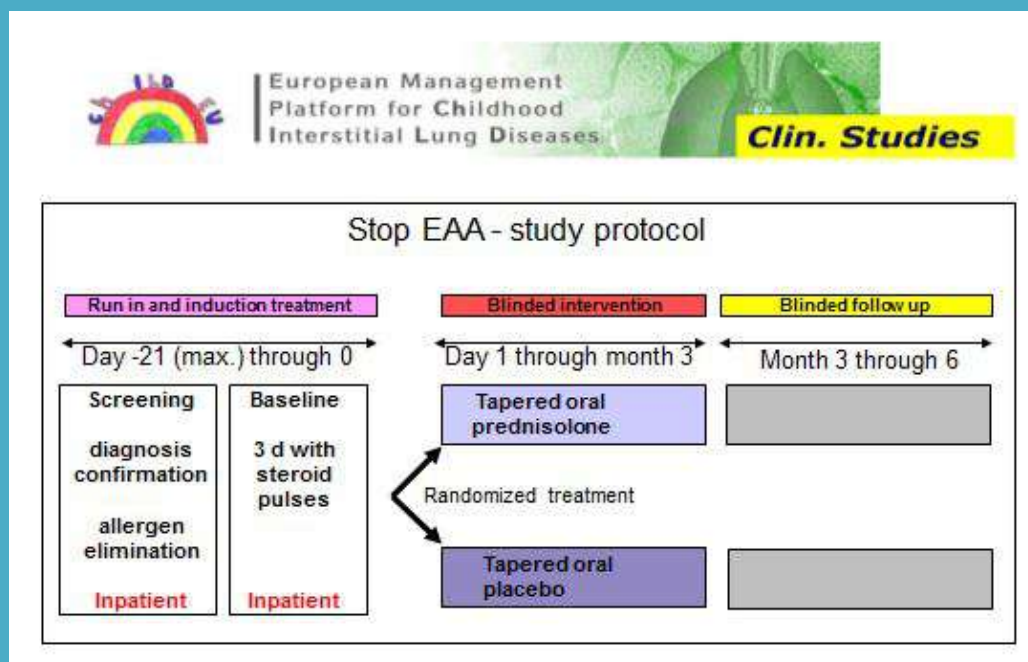




## Badanie “Stop EAA Study”

EAA, z ang. *Exogenous Allergic Alveolitis* – Zapalenie płuc z nadwrażliwości jest postacią śródmiąższowej choroby płuc, która może mieć przebieg nawrotowy lub przewlekły. W obu przypadkach odległe skutki mogą być poważne i doprowadzić do niewydolności układu oddechowego, wymagającej przeszczepienia płuc. Aby temu zapobiec stosuje się przewlekłe leczenie niekiedy nawet wysokimi, dawkami glikokortykosteroidów.

Obecnie nie mamy narzędzi, które pozwoliłyby na początku choroby przewidzieć jaki będzie jej przebieg choroby. Dlatego ogromną wartość mają badania, na podstawie których będzie można to wykazać i zidentyfikować grupy pacjentów, które mogą odnieść korzyść ze zastosowania glikokortykosteroidów (**patrz Rycina 34**). Wszystkie dzieci z nowo rozpoznanym zapaleniem płuc z nadwrażliwości powinny być włączone do badania.



Rycina 34:

Badanie oceniające skuteczność prednizolonu w leczeniu EAA.

## Czy warto uczestniczyć w badaniu klinicznym?

Wnioski nasuwają się proste: im więcej dzieci włączonych do badania, tym większa wiarygodność wyników badań, lepsze programy opieki i skuteczniejsze leczenie celowane. Ważne, aby jak największa liczba pulmonologicznych ośrodków pediatrycznych była włączona do projektu chILD-EU.



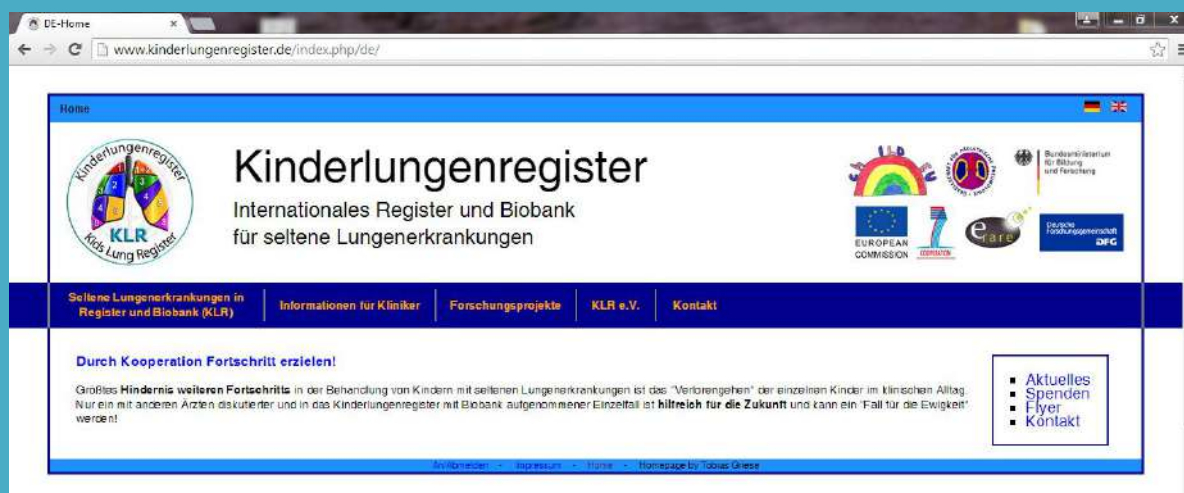
# ROZDZIAŁ 12: GRUPY SAMOPOMOOCY, POMOCNE ADRESY I LINKI

## Czy istnieją grupy samopomocy w Polsce?

Obecnie brak jest grup samopomocy dla dzieci ze śródmiąższowymi chorobami płuc, które działają na terenie Polski. Są one zorganizowane m.in. w Wielkiej Brytanii, Niemczech, Włoszech, Francji, czy też w Stanach Zjednoczonych. Z projektem **chILD-EU** i rejestrem „Kid’s Lung Register” związane są nadzieje na utworzenie takich grup również na terenie Polski. Rejestr daje możliwość komunikacji dla rodziców i współtworzenia platform internetowych.

## Rejestr “Kid’s Lung Register”

Jak wspomniano wcześniej rejestr “Kid’s Lung Register” ([www.kinderlungenregister.de](http://www.kinderlungenregister.de); *do wyboru język angielski lub niemiecki*) został stworzony celem wymiany informacji i niesienia wsparcia (*patrz Rycina 35*). Jest to charytatywna organizacja, której celem jest promowanie badań nad rzadkimi chorobami płuc u dzieci.



Rycina 35:

Niemiecka strona internetowa rejestru „Kid’s Lung Register”



## Pomocne adresy internetowe

### ChILD

- <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/eur-manag-platform/index.html>  
**Strona projektu child-EU.**
- <http://child-foundation.org>  
**Amerykańska strona fundacji child-EU.**
- <http://www.childlungfoundation.org>  
**Brytyjska strona fundacji chILD.**
- <http://kinder-lunge.de/index-2.html>  
**Strona rejestru “Kid’s Lung Register” z informacją dla pacjentów oraz międzynarodowy rejestr rzadkich chorób płuc dla lekarzy.**
- <https://www.facebook.com/groups/157841877589927/>  
**Zamknięta Facebook’owa grupa dla rodziców dzieci z chorobami śródmiąższowymi, można dołączyć do niej w każdej chwili i dzielić spostrzeżenia z innymi rodzinami.**

### Informacje dla podróżujących

- <https://www.oxygenworldwide.com>  
Strona internetowa międzynarodowej firmy zaopatrującej w tlen pacjentów tlenozależnych, umożliwiająca i podróże bez troski o zapasy tlenu.
- <https://healthoxygen.com>.  
Strona internetowa międzynarodowej firmy zaopatrującej w tlen pacjentów tlenozależnych, umożliwiająca i podróże bez troski o zapasy tlenu.
- [http://www.linde-healthcare.pl/pl/about\\_linde\\_healthcare/index.html](http://www.linde-healthcare.pl/pl/about_linde_healthcare/index.html)  
Strona internetowa międzynarodowej firmy zaopatrującej w tlen pacjentów tlenozależnych, umożliwiająca i podróże bez troski o zapasy tlenu.
- <https://www.lungenemphysem-copd.de/informationen/aktuelles/177-langzeit-sauerstofftherapie>  
Strona internetowa organizacji “Lung Emphysema/COPD Germany”, na której utworzona jest lista stacji do uzupełnienia tlenu z informacjami kontaktowymi dla Niemiec, Austrii i Szwajcarii. Strona jest regularnie aktualizowana.
- <https://www.europeanlung.org/pl/>  
Strona internetowa organizacji “The European Lung Foundation”. Można na niej znaleźć informacje o różnych chorobach płuc, wskazówki dla podróżujących, najnowsze publikacje i wyniki badań.



## **Zasilek dla opiekunów (Informacja dla Polski)**

- <https://www.gov.pl/web/rodzina/specjalny-zasilek-opiekunczy>

## **Orzeczenie o niepełnosprawności, udogodnienia dla niepełnosprawnych (Informacja dla Polski)**

- <http://www.niepelnosprawni.gov.pl>

## **Ulgi podatkowe (Informacja dla Polski)**

- <https://www.podatki.gov.pl/mapa-serwisu-podatki-gov-pl/>

## **Rehabilitacja (Informacja dla Polski)**

- <https://www.rehabilitacjapolsce.pl>



## Informacje poszczególnych europejskich linii lotniczych na temat tlenoterapii w podróży

**Tabela 11:** Dane kontaktowe do wybranych linii lotniczych.

| Linie lotnicze           | Dane kontaktowe                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|--------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Aer Lingus</b>        | <a href="http://www.aerlingus.com/help/help/specialassistance/">http://www.aerlingus.com/help/help/specialassistance/</a><br><a href="http://www.aerlingus.com/media/aerlinguscom/content/files/help/Incad_med_form_2611.pdf">http://www.aerlingus.com/media/aerlinguscom/content/files/help/Incad_med_form_2611.pdf</a><br>Tel: + 353 1 886 8333, Email: <a href="mailto:specialassistance@aerlingus.com">specialassistance@aerlingus.com</a>                                                                                                                                                     |
| <b>Air Berlin</b>        | Tel: 01805 73 78 00, Email: <a href="mailto:serviceteam@airberlin.com">serviceteam@airberlin.com</a>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| <b>Air France</b>        | <a href="http://www.airfrance.us/US/en/common/guidevoyageur/assistance/pm_r_insuffisance_respiratoire.htm">http://www.airfrance.us/US/en/common/guidevoyageur/assistance/pm_r_insuffisance_respiratoire.htm</a><br>Tel: +49 1806 054911,<br>Email: <a href="mailto:mail.saphir.de@websupportairfrance.com">mail.saphir.de@websupportairfrance.com</a>                                                                                                                                                                                                                                              |
| <b>American Airlines</b> | <a href="http://www.aa.com/i18n/travelInformation/specialAssistance/oxygen.jsp">http://www.aa.com/i18n/travelInformation/specialAssistance/oxygen.jsp</a><br>Tel.: 069-2999-3234<br><a href="http://www.aa.com/content/images/travelInformation/specialAssistance/physicians-consent-form.pdf">http://www.aa.com/content/images/travelInformation/specialAssistance/physicians-consent-form.pdf</a>                                                                                                                                                                                                |
| <b>EasyJet</b>           | <a href="http://www.easyjet.com/de/medizinische-informationen">http://www.easyjet.com/de/medizinische-informationen</a><br>Tel.: 0800 723 7965                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
| <b>Germanwings</b>       | <a href="mailto:buchungsinfo@germanwings.com">buchungsinfo@germanwings.com</a> . Tel: 0180 6 320 320                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| <b>KLM</b>               | Tel.: 00 800-55622737<br><a href="http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20A-button_tcm592-221272.pdf">http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20A-button_tcm592-221272.pdf</a> ,<br><a href="http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20B-button_tcm592-221274.pdf">http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20B-button_tcm592-221274.pdf</a> .<br><a href="http://www.klm.com/travel/de_de/prepare_for_travel/travel_planning/physically_challenged/klm_cares.htm">http://www.klm.com/travel/de_de/prepare_for_travel/travel_planning/physically_challenged/klm_cares.htm</a> |
| <b>Lufthansa</b>         | <a href="http://www.lufthansa.com/mediapool/pdf/84/media_1603265584.pdf">http://www.lufthansa.com/mediapool/pdf/84/media_1603265584.pdf</a><br>Tel.: +49 (0)69 - 696-55077                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |



**Tabela 11:** Dane kontaktowe do wybranych linii lotniczych (c.d.).

| Linie lotnicze          | Dane kontaktowe                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|-------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Ryan Air</b>         | Tel.: 0180 5566200<br><a href="http://www.ryanair.com/de/fragen/wie-buche-ich-eine-sauerstoffversorgung/">http://www.ryanair.com/de/fragen/wie-buche-ich-eine-sauerstoffversorgung/</a><br><a href="http://www.ryanair.com/de/fragen/kann-ich-einen-tragbaren-sauerstoffkonzentrator-mit-an-bord-nehmen-und-an-bord-verwenden/">http://www.ryanair.com/de/fragen/kann-ich-einen-tragbaren-sauerstoffkonzentrator-mit-an-bord-nehmen-und-an-bord-verwenden/</a>                                                                                                                                                             |
| <b>TUI Fly</b>          | Tel. 0180 6000 120                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| <b>Turkish Airlines</b> | Tel.: +90 212 444 0 849<br><a href="http://www.turkishairlines.com/en-int/travel-information/baggage/transport-of-special-equipment">http://www.turkishairlines.com/en-int/travel-information/baggage/transport-of-special-equipment</a>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| <b>United Airlines</b>  | <a href="http://www.united.com/web/de-DE/content/travel/specialneeds/disabilities/oxygen.aspx">http://www.united.com/web/de-DE/content/travel/specialneeds/disabilities/oxygen.aspx</a><br>Tel.: 06950-985-051<br><a href="http://www.united.com/web/format/pdf/Oxygen_request_form_11Nov2011.pdf">http://www.united.com/web/format/pdf/Oxygen_request_form_11Nov2011.pdf</a><br><a href="http://www.united.com/web/format/pdf/travel/specialneeds/disabilities/UnitedAirlines_O2RequestForm_030312.pdf">http://www.united.com/web/format/pdf/travel/specialneeds/disabilities/UnitedAirlines_O2RequestForm_030312.pdf</a> |
| <b>Virgin Atlantic</b>  | <a href="http://www.virgin-atlantic.com/gb/en/travel-information/special-assistance/onboard-oxygen.html">http://www.virgin-atlantic.com/gb/en/travel-information/special-assistance/onboard-oxygen.html</a><br><a href="http://www.virgin-atlantic.com/content/dam/VAA/Documents/Special%20Assistance/MEDIF%20combined.pdf">http://www.virgin-atlantic.com/content/dam/VAA/Documents/Special%20Assistance/MEDIF%20combined.pdf</a><br>Tel.: +44 (0) 344 481 4455 (UK)<br><a href="mailto:Special_Assistance@fly.virgin.com">Special_Assistance@fly.virgin.com</a>                                                          |



# ROZDZIAŁ 13: MAŁY SŁOWNIK MEDYCZNY

**6MWT (ang. 6 Minute Walk Test)** - test 6-minutowego marszu - test stosowany do określenia tolerancji wysiłku u osób z chorobami układu oddechowego. Polega na marszu przez 6 minut po płaskiej nawierzchni.

**Aspiracja** – przedostanie się cząstki pokarmu, płynu do płuc.

**Astma** – przewlekła choroba układu oddechowego, charakteryzująca się nawracającą obturacją (zwiężeniem światła) dróg oddechowych, ich zapaleniem i wzmożoną reaktywnością na różne bodźce.

**Azytromycyna** – antybiotyk.

**BCG** – Bacillus Calmette-Guérin to szczepienie przeciwko gruźlicy. W aktualnym Programie Szczepień Ochronnych podawane w pierwszej dobie po urodzeniu dziecka.

**Biopsja** – inwazyjna metoda diagnostyczna polegająca na pobraniu materiału do badania ze zmienionych chorobowych tkanek. Może być przezskórna np. poprzez użycie specjalnej igły lub otwarta - pobranie wycinka podczas zabiegu operacyjnego.

**Bronchofiberoskopia** – diagnostyczne badanie endoskopowe dróg oddechowych.

**Celiakia** – inaczej choroba trzewna polegająca na nietolerancji glutenu.

**Chemioterapia** – metoda leczenia polegająca na stosowaniu silnych leków cytostatycznych.

**chILD** – akronim od ang. Children's Interstitial Lung Disease = Śródmiąższowe Choroby Płuc Wieku Dziecięcego.

**Choroba wieńcowa (choroba niedokrwienne serca)** – to schorzenie powstające w wyniku zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych, czyli w naczyniach zaopatrujących mięsień serca w krew (a co za tym idzie w tlen i substancje odżywcze).

**Choroby autoimmunologiczne** – grupa chorób, które są następstwem ataku układu odpornościowego na własne komórki, zamiast na wirusy czy bakterie.

**Choroby reumatyczne (potocznie reumatyzm)** – grupa chorób charakteryzujących się przewlekłymi zmianami zapalnymi w obrębie tkanki łącznej, spowodowanymi najczęściej reakcją autoimmunologiczną.

**CPAP** - akronim ang. Continuous Positive Airway Pressure – metoda wspomagania oddychania pomagająca utrzymać stale dodatnie ciśnienie w drogach oddechowych.

**Częstotliwość oddechów** – liczba oddechów w ciągu minuty.

**Diabetolog** – lekarz specjalista zajmujący się leczeniem cukrzycy.

**Drenaż** – sposób odprowadzenia treści płynnych z narządów jak np. płuca, jama brzuszna za pomocą specjalnych cewników.

**Duszność (łac. Dyspnoea)** – subiektywne odczucie braku powietrza.

**Dysplazja oskrzelowo -płucna (BPD - ang. Broncho-Pulmonary Dysplasia)** – przewlekła choroba płuc u noworodków wentylowanych mechanicznie z zaburzeniami oddychania.

**Echokardiografia** – badanie USG serca.

**Erytrocyty** – czerwone krwinki transportujące tlen.



**Fruktozemia** - choroba metaboliczna spowodowana wrodzoną nietolerancją fruktozy.

**Fundoplikacja sposobem Nissena** – przyszywanie zmobilizowanego (uwolnionego) dna żołądka wokół dolnej części przełyku u chorych z refluksem żołądkowo-przełykowym, jak i przepukliną rozworu przełykowego przepony.

**Gazometria** – diagnostyczne badanie laboratoryjne krwi umożliwiające rozpoznanie i monitorowanie zaburzeń równowagi kwasowo-zasadowej i wymiany gazowej organizmu.

**Hiperglikemia** – podwyższone stężenie glukozy we krwi.

**Hipoksemia** – niedobór tlenu we krwi.

**Hipoplazja płuc** – wada wrodzona polegająca na różnego stopnia niewykształceniu elementów naczyniowych, oskrzelowych i mięsaszowych płuc. Może być bezobjawowa i wykryta przypadkowo, najczęściej jednak daje objawy chorobowe.

**Idiopatyczny** – o nieznanym przyczynie.

**Immunolog** – lekarz specjalista zajmujący się diagnozowaniem i leczeniem pierwotnych i wtórnych zaburzeń odporności.

**Immunosupresja** – stan upośledzonej odporności.

**Inhibitor pompy protonowej** – grupa leków stosowanych w terapii schorzeń górnego odcinka przewodu pokarmowego, głównie w zapobieganiu i leczeniu choroby wrzodowej żołądka i dwunastnicy.

**Koncentrator tlenu** - jest urządzeniem wykorzystywanym w medycynie do dostarczania pacjentowi powietrza ze zwiększoną zawartością tlenu. Stanowi tańszą i bezpieczniejszą alternatywę dla butli ze sprężonym tlenem, które w razie nieszczelności mogą być przyczyną wybuchu i pożaru. Mogą być również wykorzystywane jako źródło tlenu do procesów przemysłowych.

**Kortykosteroidy** – grupa leków o działaniu przeciwzapalnym, przeciwalergicznym i immunosupresyjnym, które mają silny wpływ na gospodarkę białkową, węglowodanową, lipidową i wodno-elektrolitową organizmu.

**Leki immunosupresyjne** – leki, które hamują lub zapobiegają aktywności układu odpornościowego. Stosowane w przypadku chorób autoimmunologicznych lub po przeszczepieniu narządu, aby zapobiec jego odrzuceniu.

**Makrolidy** – grupa antybiotyków.

**Miażdżyca** – choroba naczyń tętniczych prowadząca do ich zwężenia.

**Mukowiscydoza** – dziedziczna choroba genetyczna gruczołów zewnątrzwydzielniczych, obejmująca przede wszystkim układ trawienny oraz oddechowy, charakteryzująca się przewlekłą, obturacyjną chorobą płuc, niewydolnością zewnątrzwydzielniczą i nietypowo wysokim stężeniem chlorków w pocie.

**Nadciśnienie tętnicze** – stan podwyższonego skurczowego i/lub rozkurczowego ciśnienia krwi.

**Nadciśnienie płucne** – stan, w którym dochodzi do podwyższenia ciśnienia krwi w krążeniu płucnym, objawia się trudnościami z oddychaniem.

**Nebulizator** – inhalator, urządzenie medyczne stosowane do podawania wziewnego leków osobom (w tym dzieciom) zmagającym się z chorobami układu oddechowego.

**Neonatolog** – lekarz zajmujący się schorzeniami, wadami wrodzonymi oraz prawidłowym rozwojem dzieci w okresie noworodkowym.





**Niedobór surfaktantu** – u noworodków związany z niedojrzałością pneumocytów typu II lub z wrodzonym defektem produkcji surfaktantu. Jest przyczyną łatwego zapadania się pęcherzyków płucnych oraz powstawania ognisk niedodmy. W konsekwencji zostaje utrudniona wymiana gazowa i dochodzi do niedotlenienia.

**Niewydolność oddychania** – stan, gdy zaburzenia czynności układu oddechowego doprowadzają do upośledzenia wymiany gazowej w płucach.

**Neuroendokrynną hiperplazją wieku niemowlęcego** – śródmiąższowa chorobą płuc rozpoznawana przede wszystkim u niemowląt i dzieci do drugiego roku życia. Typowe objawy, takie jak: wciąganie międzyżebry, tachypnoe, hipoksemia, trzeszczenia, charakterystyczne zmiany w tomografii komputerowej o wysokiej rozdzielczości oraz w badaniu histopatologicznym miąższu płucnego pozwalają na postawienie rozpoznania.

**Nietolerancja laktozy** – zaburzenie trawienia cukru mlecznego na skutek zaburzeń wytwarzania enzymu laktazy (wrodzonego lub nabytego).

**Orthopnoe** – objaw polegający na tym, że chory z powodu nasilonej duszności przyjmuje pozycję stojącą i opiera się rękami o jakiś przedmiot (np. parapet, mebel), co ułatwia mu oddychanie.

**Oskrzela** – część dolnych dróg oddechowych.

**Oskrzeliki** – część dolnych dróg oddechowych położona pomiędzy oskrzelami, a pęcherzykami płucnymi.

**Osteoporoza** – jest chorobą polegającą na postępującym zmniejszaniu się gęstości kości.

**Ostroga tchawicy (łac. carina)** – chrząstka w miejscu rozdzielenia tchawicy na oskrzele główne prawe i lewe.

**Opieka paliatywna** – opieka nad nieuleczalnie chorymi, którzy znajdują się w okresie terminalnym choroby.

**Palce pałczkowate** – objaw chorobowy polegający pogrubieniu dystalnych paliczków. Wiąże się z występowaniem tzw. paznokci zegarkowych (nazwanych tak z powodu wypukłości i zaokrąglonego kształtu przypominającego szkło chroniące tarczę zegarka). Bezpośrednią przyczyną palców pałczkowatych jest zazwyczaj przewlekłe niedotlenienie.

**Peak Inspiratory Pressure (PIP)** – szczytowe ciśnienie wdechowe

**PEG – Przekłonna Gastrostomia Endoskopowa** - zabieg endoskopowy polegający na umieszczeniu w żołądku sondy poprzez ścianę jamy brzusznej. Stosuje się go głównie w celu odżywiania pacjentów, którzy nie mogą przyjmować pokarmów drogą doustną.

**Pęcherzyki płucne** – drobne woreczki powietrzne będące najmniejszą jednostką funkcjonalną płuc.

**Pierwotna dyskineza rzęsek** – rzadka, genetycznie uwarunkowana choroba dziedziczona w sposób autosomalny recesywny, w której objawy chorobowe wywołane są przez nieprawidłową budowę rzęsek pokrywających nabłonki urzęsione organizmu człowieka.

**Pikfłometr** – to urządzenie, które umożliwia zbadanie przepływu powietrza w drogach oddechowych.

**Płukanie oskrzelowo-pęcherzykowe (ang. BAL-bronchoalveolar lavage)** – procedura diagnostyczna wykonywana w trakcie bronchofiberoskopii. Polega na dooskrzelowym podaniu, po zaklinowaniu aparatu w świetle oskrzela, soli fizjologicznej a następnie odessaniu. Tak uzyskany płyn poddaje się dalszym badaniom laboratoryjnym.



**Pneumocyty** – komórki nabłonka oddechowego w pęcherzykach płucnych. Wśród pneumocytów wyróżnia się: pneumocyty typu I – zachodzi przez nie dyfuzja gazów oraz pneumocyty typu II – wydzielające surfaktant płucny.

**Pneumokok** – bakteria, dwuinka zapalenia płuc.

**Prednizolon** – syntetyczny kortykosteroid.

**Prick test** – test alergiczny.

**Proteinoza pęcherzyków płucnych** – bardzo rzadka choroba układu oddechowego polegająca na upośledzeniu wymiany gazowej w płucach wywołanej gromadzeniem się w pęcherzykach płucnych substancji podobnej do surfaktantu.

**Przeciwciała (immunoglobuliny)** – to grupa białek biorących udział w odpowiedzi odpornościowej organizmu.

**Pulsoksymetr** – urządzenie elektroniczne służące do nieinwazyjnego pomiaru saturacji krwi.

**Quensyl®** – nazwa firmowa leku hydroksychlorochina. W Polsce dostępny jest Plaquenil.

**Refluks żołądkowo-przelykowy** – schorzenie, polegające na cofaniu się kwaśnej treści żołądkowej do przełyku, z powodu niesprawności zwieracza dolnego przełyku.

**Rozlane zapalenie oskrzelików (łac. bronchiolitis diffusa)** – rzadka choroba zapalna oskrzelików, przebiegająca często z jednoczesnym zapaleniem zatok przynosowych.

**Rzęski** – specjalne struktury nabłonka w układzie oddechowym, których ruch pomaga w usuwaniu wydzieliny i zanieczyszczeń z dróg oddechowych.

**Saturacja** – nasycenie krwi tętniczej tlenem, monitorowana przy pomocy pulsoksymetrii.

**Serce płucne** – przerost lub rozstrzeń (ścieńczenie) mięśnia prawej komory serca w wyniku nadciśnienia płucnego będącego wynikiem chorób płuc.

**Sinica** – niebieskawe zabarwienie skóry lub błon śluzowych w wyniku obecności nadmiaru odtlenowanej hemoglobiny.

**Stenoza tchawicy** – zwężenie światła tchawicy.

**Surfaktant** – białko, które występuje po wewnętrznej stronie pęcherzyków płucnych i zmniejsza napięcie powierzchniowe zapobiegając zapadaniu się pęcherzyków płucnych. Dzięki temu zmniejsza opory sprężyste występujące podczas pracy oddechowej płuc. Surfaktant produkują pneumocyty II typu.

**Syncytialny wirus oddechowy (Respiratory Syncytial Virus - RSV)** - wirus, który jest najczęstszą przyczyną zapalenia oskrzelików (zapalenie mniejszych dróg oddechowych) oraz zapalenie płuc u noworodków i małych dzieci. Jest to choroba, która często występuje w corocznych epidemiach. Szczególnie łatwo rozprzestrzenia się w przedszkolach, klasach szkolnych i ośrodkach opieki dziennej.

**Tachypnoe** – przyspieszenie rytmu oddechowego.

**Tchawica** – część dolnych dróg oddechowych.

**Test potowy** – jest badaniem wykonywanym w diagnostyce mukowiscydozy.

**Tętnice** – naczynia krwionośne, które prowadzą utlenowaną krew od serca do narządów.

**Tomografia komputerowa (ang. CT-computed tomography)** – rodzaj badania rentgenowskiego, pozwalający na uzyskanie dokładnego obrazu narządów wewnętrznych.

**Tracheomalacja** – stan patologicznej wiotkości ściany tchawicy, prowadzący do zapadania się jej światła.

**Tracheotomia** – zabieg otwarcia przedniej ściany tchawicy i wprowadzenie rurki do światła dróg oddechowych, aby tą drogą prowadzić wentylację płuc.



**Videotorakoskopia (VATS)** – jest to inwazyjne badanie układu oddechowego polegające na wprowadzeniu do jamy opłucnej układu optycznego z kamerą umożliwiającą obejrzenie wnętrza klatki piersiowej i pod kontrolą wzroku przeprowadzenie wymaganego zabiegu.

**Wąsy tlenowe** - przeznaczone są do dostarczania pacjentowi mieszaniny oddechowej wzbogaconej w tlen.

**Wentylacja nieinwazyjna (*non-invasive ventilation* - NIV)** - polega na stosowaniu różnych technik wentylacji mechanicznej bez intubowania chorego, ale z zastosowaniem masek twarzowych, nosowych lub ustników. Pozwala na uniknięcie niedogodności związanych z wentylacją inwazyjną.

**Wentylacja z dodatnim ciśnieniem końcowydechowym (*Positive End-Expiratory Pressure* - PEEP)** - metoda wentylacji polegająca na utrzymywaniu podwyższonego ciśnienia w drogach oddechowych, aby zapobiec zapadaniu się pęcherzyków płucnych.

**Wymiana gazowa** – proces, w czasie którego dochodzi do dyfuzji gazów i ich wymiany pomiędzy organizmem a jego otoczeniem oraz pomiędzy płynami ustrojowymi a tkankami.

**Wywiad lekarski** – rozmowa z pacjentem lub jego rodzicami, podczas której lekarz dowiadyuje się ważnych informacji związanych z chorobą badanego.

**Zapalenie oskrzelików** – choroba zapalna oskrzelików wywołana najczęściej infekcją wirusową, występująca przede wszystkim u małych dzieci.

**Zapalenie pęcherzyków (łac. *alveolitis*)** – zapalenie pęcherzyków płucnych.

**Zarostowe zapalenie oskrzelików (łac. *bronchiolitis obliterans*)** – rzadka choroba oskrzelików spowodowana ich włóknieniem prowadzące do zwężenia i niekiedy całkowitego ich zamknięcia.

**Zespół Cantu** – rzadki zespół chorobowy w skład którego wchodzi: nadmierne owłosienie, osteochondrodysplazja, kardiomegalia oraz zmiany w układzie oddechowym.

**Żyły** – naczynia krwionośne doprowadzające odtlenowaną krew do serca.



