

MATIO



Głos „Matio”
z przeszłości...
(str. 3)

Nebulizacja, kluczowy
element fizjoterapii
pacjentów
z mukowiscydozą
(str. 8)

Ustawa o świadczeniu
wspierającym
(str. 14)

Skrótem przez europejskie
i polskie konferencje
(str. 20)

Self care
(str. 23)

Sód (str. 24)



mukowiscydoza

OD REDAKCJI

Andrzeja spotkałem w latach 80-tych, dużo wcześniej, niż go faktycznie poznałem. Ale do rzeczy. W latach 80. zostałem mieszkańcem, niesławnej w tym czasie, Nowej Huty. Dojeżdżałem do pracy samochodem i codziennie na ulicy spotykałem młodego człowieka na elektrycznym wózku inwalidzkim. Pamiętam to dokładnie, bo były to czasy komuny i osoby z niepełnosprawnościami najchętniej były „niewidzialne” w społeczeństwie, w miejscach publicznych. Patrząc na niego, codziennie zadawałam sobie jedno pytanie – dlaczego ten młodzieniec jedzie ulicą, a nie po chodniku? Dopiero po wielu latach dowiedziałem się, że ten młody człowiek pokonywał codziennie 12. kilometrową trasę z Nowej Huty do Krakowa na uczelnię, na której studiował.

Minęło kilka lat. Po śmierci mojego syna, kiedy zakładałem fundację i potrzebowałem fachowej pomocy, ktoś ze znajomych polecił mi biuro księgowo DORA. Poszedłem tam z notesem w którym zapisałem wiele pytań. Nie miałem pojęcia co znaczy zakładać fundację, wiedziałem tylko, że muszę ją powołać. Kiedy przekroczyłem próg biura księgowego, ku mojemu zdziwieniu zobaczyłem leżące na kozetce znanego mi młodego mężczyznę, którego wcześniej spotykałem na wózku, na ulicach Krakowa. Dodam, że Andrzej od dziecka był obciążony genetyczną chorobą ograniczającą jego ruchomość, ale w żadnym stopniu nie wpływającą na jego umysł oraz dążenia do spełniania swoich marzeń. Zacząłem pytać o wiele spraw, a kiedy przeszliśmy do ustalania władz fundacji wtedy On bez namysłu odpowiedział, że chce coś zrobić dla dzieciaków i poprowadzi bezpłatnie księgowość fundacji. Chciał pomóc, jak powiedział, byle dzieciaki chore na mukowiscydozę były uśmiechnięte. Jeśli coś planowaliśmy to na pierwszym miejscu były chore dzieci. Tak Andrzej Pietrzak stał się wiceprezesem fundacji i tak zostało, aż do ostatniego Jego tchnienia.

Koneser jedzenia, dobrego trunku, muzyki, podróży i wielu jeszcze innych rzeczy. Był typem wojownika, a nie męczennika. To On nauczył mnie innego spojrzenia na niepełnosprawność, wrażliwości oraz tego, że nie ma żadnych ograniczeń jeśli chce się czegoś dokonać, a jeśli są, to tylko w naszej głowie.

Będzie mi brakowało jego mądrych wskazówek i uwag, nieustannej nauki systemu księgowania, wymownego milczenia podczas rozmów i trafnych podsumowań, a także rad w trudnych sytuacjach osobistych.

Andrzeju, całe Twoje życie znajduje odbicie w zagranej na mszy pogrzebowej piosence Franka Sinatry „My Way”.

Andrzej do zobaczenia, byłeś wielki w każdym calu, byłeś ponad wszelkie niepełnosprawności!!!

(Andrzej Pietrzak 1962–2023)

Paweł Wójtowicz
Redaktor Naczelny, Prezes Zarządu Fundacji MATIO



MATIO 3/2023 (101)

Redaktor Naczelny:
Paweł Wójtowicz

Zespół Redakcyjny:
Renata Dropińska, Ada Bryś

Współpraca:
Natalia Jenerska, Anna Federczak,
Patrycja Kłysz

Adres redakcji:
30-507 Kraków, ul. Celna 6
tel./fax (12) 292 31 80
www.mukowiscydoza.pl
e-mail: krakow@mukowiscydoza.pl

Opracowanie graficzne:
Jacek Zieliński

Druk:
Drukarnia Technet, Kraków

Wydawca:
Fundacja MATIO (nakład: 6000 egz.)

Redakcja nie odpowiada
za treść ogłoszeń i reklam.

Redakcja zastrzega sobie prawo do skracania i opracowania edytorskiego nadesłanych tekstów oraz do dokonywania zmian w przysłanych tekstach (korekta, tytuł, nagłówki itp.), jednak bez naruszania zasadniczej treści publikacji. Tekstów nadesłanych nie zwracamy. Nadesłanie tekstu nie jest równoznaczne z jego opublikowaniem. Za treść nadesłanej publikacji naruszającej prawa autorskie, odpowiedzialność ponoszą autorzy nadsyłanych prac.

Czasopismo dofinansowane ze środków PFRON w ramach programu „Śięgamy po sukces”



Państwowy Fundusz
Rehabilitacji Osób
Niepełnosprawnych

*Boże,
użyj mi pogody ducha,
abym pogodził się z tym,
czego nie mogę zmienić,
odwagi,
abym zmienił to, co mogę,
i mądrości,
bym odróżnił jedno
od drugiego.*



FUNDACJA POMOCY
RODZINOM I CHORYM
NA MUKOWISCYDOZĘ

Głos „Matio” z przeszłości...

Tym rozpoczynającym się cyklem artykułów chcemy zwrócić uwagę na fakt, iż ten numer kwartalnika ma numer 101, a więc poprzednim zamknęliśmy okrągłe sto wydań.

Możemy więc poszczycić się tym, iż od 25. lat niezmiennie, choć w różnej formule, wydajemy czasopismo poświęcone mukowiscydozie i problemom związanym z tą chorobą.

Setne wydanie numeru kwartalnika „MATIO” skłania do zastanowienia się nad tym co minęło, ale też co nas jeszcze czeka. Dlatego w tym cyklu artykułów postanowiliśmy zamieścić krótki rys opisujący historię naszego periodyku poprzez przypomnienie najciekawszych artykułów, które poruszały bardzo istotne dla chorych na mukowiscydozę kwestie, a czasem znacznie wyprzedzały systemowe rozwiązania danego problemu.

Pierwszy numer czasopisma ukazał się w marcu 1998 roku, a jego głównymi pomysłodawcami byli Stanisław Sitko i Paweł Wójtowicz. Kwartalnik ukazywał się co 3 miesiące i tak jest do dzisiaj. Choć zmieniały się zespoły redakcyjne, to pod czujnym okiem redaktora naczelnego Pawła Wójtowicza, staraliśmy się być profesjonalni i konsekwentni. Kwartalnik od początku stanowił źródło informacji będące pomostem łączącym świat medyczny w szerokim spectrum z chorymi i ich opiekunami. Chcielibyśmy jednak podkreślić, że na łamach kwartalnika „MATIO” można było również znaleźć bardzo dużo atrakcyjnych treści pośrednio związanych z mukowiscydozą lub też nie związanych, ale z różnych względów interesujących.



„Wystarczy jedna kropla”

MATIO 1/1998

Wyprzedzając o ponad 10 lat wprowadzenie w Polsce przesiewu noworodkowego, pisaliśmy o potrzebie wprowadzenia przesiewu w kierunku mukowiscydozy dla wszystkich noworodków w Polsce w artykule: „Wystarczy jedna kropla”.

Big Screen

Newsletter of the CF Trust's neo-natal screening campaign, April 1997

W 1997 r. nawiązaliśmy kontakty z zagranicznymi organizacjami, zajmującymi się mukowiscydą i uzyskaliśmy zgodę na publikowanie artykułów ukazywających się w wydawanych przez te organizacje czasopiśmie i biuletynach. Oto pierwsze fragmenty pierwszego z nich, omawiającego etap wczesnego rozpoznania mukowiscydozy na terenie Wielkiej Brytanii. (zr. Big Screen)

W Wielkiej Brytanii każdy noworodek jest już objęty badaniem przesiewowym w celu wykrycia takich chorób jak fenylketonuria i wrodzona niedoczynność tarczycy, które występują rzadziej niż mukowiscydoza. Badanie to polega na analizie krwi pobranej z naktwej skóry na pięcie dziecka. Ta sama kropla krwi mogłaby być wykorzystana do badania w kierunku mukowiscydozy. Fundacja na rzecz mukowiscydozy (CF Trust) ocenia, że to dodatkowe badanie kosztowałoby 1,5 funta, czyli o wiele mniej niż wynosi koszt czesnych wizyt u lekarza i pobytów w szpitalu koniecznych do rozpoznania niespecyficznego objawów tej choroby.

„WYSTARCZY JEDNA KROPLA”



Wczesne rozpoznanie mukowiscydozy u dzieci

Brytyjska Fundacja na rzecz mukowiscydozy (CF Trust) stawia sobie za cel o konieczności szybkiego rozpoczęcia badania przesiewowego u wszystkich noworodków w kierunku mukowiscydozy. Fundacja dysponuje dowodami naukowymi uzasadniającymi konieczność podjęcia takiej decyzji. Członowy pediatra zajmujący się mukowiscydą, doktor James Littlewood, nadzorujący badania fundacji przewodniczący komisji doradczej, informuje o projekcie osoby kierujące instytucjami zarządzającymi służbą zdrowia oraz ich doradców, podkreślając wagę rozpoczęcia badania przesiewowego. Jego starania poparte są ważnymi i przekonującymi wynikami badań klinicznych. Jest to już druga tura kampanii fundacji, mająca na celu wprowadzenie badania przesiewowego na terenie całego kraju. Poprzedziła ją pomyślne rozpoczęcie badań pilotażowych w kwietniu 1996 roku.

Od tego momentu środki przekazywanej wiele uwagi prezentowaniu problemów związanych z tą chorobą w głównych dziennikach, czasopiśmie, a także w radiu i telewizji, włączając w to wiadomości BBC w listopadzie 1996 roku.

Ian Thom, zajmujący się prezentowaniem programu fundacji, stwierdził, że pierwszy etap kampanii powiodł się i skupił uwagę na rodzinach dzieci chorych na mukowiscydę oraz zapożyczył z tym tematem opinię społeczną. „Jest to zagadnienie bardzo bliskie rodzinom dotkniętym mukowiscydą, które doświadczyły problemów związanych z wieloletniemu lub nawet kilkuletnim opóźnieniem rozpoznania tej choroby” – powiedział Ian Thom.

MATIO 1/98

3

Wojciech Skorupa

I Kłosa Grudziy i ChoroB Pluc
Instytutu Gruzyj i ChoroB Pluc
Warszawa, ul. Piłska 26

Artykuł sponsorowany przez firmę

ZENECA

ANTYBIOTYKOTERAPIA W MUKOWISCYDOZIE

Mukowiscydoza jest chorobą wielonarządową, w przebiegu której dochodzi do postępującego uszkodzenia płuc. Do jego rozwoju prowadzi pierwotnie zaleganie zagegżeczonego śluzu w drogach oddechowych, którego zakazanie wywołuje przewlekłą infekcję dróg oddechowych. Najczęściej stwierdzanymi bakteriami u chorych na mukowiscydę są: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* (typ śluzowy) oraz *Haemophilus influenzae*. Rzadziej występującymi, aczkolwiek bardziej niebezpiecznymi, są *Burkholderia cepacia* oraz metycylinooporne szczepy *Staphylococcus aureus*.

Wprowadzenie antybiotykoterapii w latach czterdziestych znacznie poprawiło rokowanie w mukowiscydozie. Antybiotykoterapia stała się nieodłączną częścią całego procesu leczenia związanego z tą chorobą. Zarówno przebieg zakażenia, jak i sposób jego leczenia w przypadku mukowiscydozy jest nieco odmienny.

Badaj zastosowanego antybiotyku określa się na podstawie poziomu płwociny, który u chorych na mukowiscydę jest w pełni miarodajny. Ze względu na zmienioną farmakokinetykę wielu antybiotyków choroby u mukowiscydozę wymagają z reguły wyższych dawek antybiotyków (lub) częstszego ich podawania. Właśnie dzięki zmiennej farmakokinetyce aminoglikozydów, pomimo stosowania bardzo wysokich dawek, niezwykle rzadko występują objawy oto- lub nefrotoksyczne.

W naturalnym przebiegu choroby występują okresowe zaostrzenia infekcji, objawiające się nasileniem objawów ze strony układu oddechowego. Objawy zaostrzenia w przebiegu mukowiscydozy to:

1. zmiana objętości, koloru (lub) charakteru płwociny,
2. nasilenie kaszlu, duszności, przyspieszenie oddechu,
3. obniżenie wskaźników czynnościowych płuc,
4. wystąpienie dodatkowych zmian w badaniu fizykalnym,
5. prognoza zmian naciekowych w obrazie radiologicznym płuc,
6. objawy niespecyficzne – gorączka, zmęczenie, obniżona tolerancja wysiłku, jadłowstręt, spadek masy ciała.

U chorych zakażonych *Staphylococcus aureus* lub *Haemophilus influenzae* możliwe jest stosowanie w takiej sytuacji, oczywiście w zależności od stanu chorego, antybiotyków podawanych doustnie. W przypadku zakażenia *Pseudomonas aeruginosa* stosuje się antybiotyki dożylnie, z reguły dwa (antypseudomonalny antybiotyki beta-laktamowy – aminoglikozyd, np. ceftazymid 50-75 mg/kg co 8 godzin oraz tobramycynę 10 mg/kg na dobę) przez 14-21 dni. Kryteriami skuteczności leczenia są: poprawa wskaźników czynnościowych płuc, poprawa stanu ogólnego chorego oraz obniżenie liczby bakterii w płwocinie. W przypadku przewlekłego zakażenia *Pseudomonas aeruginosa* nie jest praktycznie możliwe całkowite usunięcie drobnoustroju z wydzieliny oskrzeliowej.

U chorych dorosłych zakażonych *Pseudomonas aeruginosa* jedynymi antybiotykami podawanymi doustnie, które (w przypadku bakterii wrażliwych na nie) wykazują podobną skuteczność, jak antybiotyki podawane dożylnie, są chinolony, a zwłaszcza ciprofloksacyna. Stosuje się ją zwykle w dawce 2x750 mg/dobę.

Wprowadzenie antybiotyków w latach czterdziestych znacznie poprawiło rokowanie dla chorych na mukowiscydę

MATIO 2/98

3

„Antybiotykoterapia w mukowiscydozie”

MATIO 2/1998

W tym samym roku na łamach naszego czasopisma pojawił się artykuł dotyczący antybiotykoterapii dożylniej. Obserwując doświadczenia innych krajów, gdzie antybiotykoterapię prowadzono w warunkach domowych, zauważyliśmy korzyści płynące z tego faktu, a mianowicie komfort chorego oraz dużo niższe koszty leczenia i o tym pisaliśmy w MATIO (cały czas podkreślałam, że był to 1998 r.).

„Komputerowa baza danych”

MATIO 3/1998

Kolejnym ważnym, (poruszonym z wyprzedzeniem czasowym w „MATIO”), tematem było wprowadzenie rejestru chorych na mukowiscydę, dającego możliwość uzyskania informacji o pacjencie i sposobach leczenia w każdym ośrodku medycznym, do którego zgłosił się pacjent, bez względu na region kraju. Już wtedy w 1998 r. zwróciliśmy uwagę na korzyści z tego płynące i byliśmy zwolennikami wprowadzenia takiego projektu w Polsce.

KOMPUTEROWA BAZA DANYCH

Po naciśnięciu
klawisza
komputera
lekarz miałby
na monitorze
całą historię
chorego

W drugim numerze CF News przeczytałem interesujący artykuł o powstawaniu komputerowej bazy danych chorych na mukowiscydozę w Wielkiej Brytanii.

Osiem lat temu dr Anil Mehta rozpoczął tworzenie takiej bazy. Utworzył system, w którym każdy pacjent oznaczony jest numerem identyfikacyjnym – kluczem do danych chorego (osoby postronne nie mogą korzystać z danych, nie znając numeru identyfikacyjnego). Lekarze (ośrodki medyczne) stwierdzający chorobę, prowadzący oraz udzielający pomocy, wprowadzają do bazy wyuczony pułóg kompletnych danych o pacjencie i przebiegu leczenia czy też rodzaj udzieleniu pomocy (wiek, płeć, mutacja genotypu, przystosowanie, przyjmowane leki, tolerancja na wysiłek fizyczny, zakażenie *Pseudomonas* itp.). Specjalny program

porządkuje i analizuje dane. Korzyści płynące z takiej bazy to usystematyzowanie danych o chorych na terenie całego kraju oraz możliwość uzyskania informacji o pacjencie i sposobach leczenia w każdym ośrodku medycznym, do którego zgłosiłby się chory, bez względu na jego kraj.

Wyobraźmy sobie sytuację, w której wyjeżdżamy z dzieckiem, np. do rodziny mieszkającej na drugim końcu Polski. W trakcie pobytu dziecko zapada na infekcję. Pozostaje nam wrócić do lekarza prowadzącego nasze dziecko lub iść do najbliższego szpitala, w którym lekarz zamiast skoncentrować się na leczeniu, straci wiele cennego czasu na przeprowadzenie dokładnego wywiadu lub będzie próbował skontaktować się telefonicznie z lekarzem prowadzącym dziecko.

W przypadku istnienia komputerowej bazy danych lekarz spytałby nas o numer identyfikacyjny dziecka i po naciśnięciu klawisza miałby na monitorze całą historię chorego i wszystko, co potoczyło się do zaaplikowania odpowiedniego leku. Jak wiele czasu zaoszczędziłoby to lekarzom i zatroskanym rodzicom!

Nie ukrywam radości z powodu tego, iż w Polsce czynione są kroki mające na celu stworzenie takiej bazy danych wzorem innych krajów w Europie. Czyn, choć chwalebny, nie napotyka niestety na trudności. Aby stworzyć taką bazę, potrzebna jest zgoda rodziców każdego dziecka (ustawa o ochronie danych osobowych). Następnie trudnością jest gotowość i rzetelność przysyłania danych przez lekarzy (ośrodki), zarówno tych, którzy jako pierwsi zdiagnozują mukowiscydozę u dziecka, jak i tych, którzy udzieliłi jednorazowej pomocy (bez zaangażowania wszystkich lekarzy i ośrodków medycznych tworzenie bazy nie miałoby sensu).

Wielkim krokiem w tym kierunku jest opisywany projekt badań przesiewowych prowadzony przez Instytut Matki i Dziecka w Warszawie.

Jeśli mogę wyrazić opinię Zrzędu Fundacji, to organizacja nasza jest gorącym zwolennikiem przeprowadzenia takiego projektu w Polsce. Bezdzienne wspaniałe inicjatywy, gdyż korzyści płynące z takiego rejestru byłyby nie do przecenienia, zarówno dla pacjentów, jak i lekarzy.

PW.

MATIO 3/98

8

„Żywienie dzieci z mukowiscydozą”

MATIO 1 (4) 1999

Od początku wydawania periodyku prowadziliśmy dla chorych rubrykę z poradami dietetycznymi, mając na uwadze jak kluczową rolę odgrywa w mukowiscydozie odżywianie.

Anna Stolarczyk, Lucyna Plewa
Klinika Gastroenterologii i Żywienia
– Politechniki Dentytalnej
Instytut „Pomnik” – Centrum Zaradka Dziecka*
Konsultacja – prof. dr hab. Jerzy Socha
Warszawa, 1997 r.

ŻYWIENIE DZIECI Z MUKOWISCYDOZĄ Poradnik dla Rodziców

Szanowni Państwo,

Dieta wysokoenergetyczna i bogatobiałkowa, suplementacja witamin i odpowiednia podaż preparatów enzymów trawistkowych to podstawowe elementy leczenia mukowiscydozy.

Zapotrzebowanie na energię u dzieci chorych na mukowiscydozę jest bardzo różne i zależy przede wszystkim od stanu układu oddechowego i wydolności trzustki – im częściej występują zapalenia płuc i bardziej nasilone są objawy upośledzonego trawienia i wchłaniania – tym wyższe są objawy nasilone są objawy niedożywienia i składniki odżywcze. Jest to konieczne dla zrównoważenia strat składników odżywczych (przede wszystkim tłuszczu i białek) z kalorem oraz do zgromadzenia „rezerwy energetycznych” w organizmie (w postaci tkanki tłuszczowej), która będzie wykorzystywana w okresach gorszego apetytu związanego z infekcjami układu oddechowego.

O pokryciu zapotrzebowania na energię i składniki odżywcze u dziecka – niezależnie od wieku – świadczy prawidłowe wzrastanie i odpowiednia do wzrostu masa ciała oraz stałe przybieranie na wagę rosnącego dziecka. Nawet jeśli chore dziecko w porównaniu z rówieśnikami je dużo ale wagi zbyt mało lub nie przybiera na wagę, oznacza to, że spożyte nie równoważy jego wydatków energetycznych. Czasami konieczne jest nawet intensywne leczenie żywienne: noce żywienne przez sondę, gastrostomię lub dożylnie.

Poradnik zawiera najważniejsze informacje na temat zasad stosowania diety wysokokalorycznej, szereg tabel ułatwiających pacjentowi jej kontrolę i przykładowe jadłospisy o wartości energetycznej 2400 kcal. Poprawę stanu odżywienia zwykle oznacza poprawę stanu układu oddechowego, wzrost odporności i poprawę stanu ogólnego dziecka. Wszystkim dzieciom życzymy najlepszego zdrowia i doskonałego apetytu tak, by mogli mówić: „...choć mam mukowiscydozę, ale mukowiscydoza nie ma mnie...”

Anna Stolarczyk
Lucyna Plewa

Zasady żywienia w mukowiscydozie – dlaczego dieta wysoko- kaloryczna i wysoko- białkowa?

W leczeniu mukowiscydozy podstawowe znaczenie ma sposób żywienia. Powinno to być dieta wysokokaloryczna i bogatobiałkowa. Zwiększone zapotrzebowanie wynika z upośledzonego trawienia i wchłaniania, strat składników odżywczych z kałem, zwiększonego wysiłku przy oddechu-

niu i kaszlu, zwiększonej podstawowej przemiany materii i częstych infekcji przebiegających z wysoką gorączką.

Przy niedożywieniu podaje się białka, witaminy i składniki mineralnych najbardziej wchłanialne są niedożywienie i masy ciała, ale nie mniej ważne jest osłabienie mięśni oddechowych i pogorszenie funkcji przewodu pokarmowego, które niekorzystnie wpływają na stan dziecka.

Dziecko chore na mukowiscydozę powinno w swoich codziennych posiłkach

MATIO 1/99

3

„Fizjoterapia to podstawa”

MATIO 2 (5) 1999

Od początku działania Fundacji i wydawania własnego czasopisma pomagaliśmy chorym zrozumieć jak ważna jest fizjoterapia i ruch w mukowiscydozie. Obecnie również mówi się, że te dwa elementy są podstawą prawidłowego funkcjonowania chorych z mukowiscydozą.

Physio: it's the mainstay

Na podstawie CF News nr 1/1999

Fizjoterapia stanowi obecnie podstawę leczenia mukowiscydozy

Adresy... cd. zestr. 6

- Klinika Fjzjopneumologii, Akademii Medycznej, ul. Szamarszewskiego 62, 60-568 Poznań, tel. (061) 841-70-61 (dorozli)
- Klinika Pediatry, Akademii Medycznej, ul. Wajgocinska 17, 15-269 Białystok, tel. (085) 742-03-31 w. 710
- Zakład Podstawowej Opieki Zdrowotnej Dziecięcej, i Katedra Pediatry, Śląska Akademia Medyczna, ul. 3-go Maja 13, 41-800 Zabrze, tel. (032) 2711241
- oraz Kliniki Pediatryczne Akademii Medycznych i Oddziały Pediatryczne szpitali dziecięcych w całym kraju
- Poradnia Pulmonologiczna – Gabinet dla Dzieci chorych na mukowiscydozę przy Polsko-Amerykańskim Instytucie Pediatry CM UJ w Krakowie, ul. Wielicka 265, 30-663 Kraków, prowadzony przez dr Grzegorza Łasa pokój 8-26, tel. (12) 658-20-11 w. 1554 (tel. red.)

Ośrodki referencyjne dla diagnostyki molekularnej i poradnictwa genetycznego

- Zakład Genetyki, Instytutu Matki i Dziecka, ul. Koszka 17 A, 01-211 Warszawa, Poradnia Genetyczna, tel. (22) 632-96-57, 632-34-51 w. 138
- Zakład Genetyki Człowieka PAN, ul. Strzeżyńska 32, 60-479 Poznań, tel. (61) 823-30-11 w. 230

FIZJOTERAPIA TO PODSTAWA

Dwadzieścia lat temu, kiedy fizjoterapeutka Annette Parker zaczęła intensywnie się mukowiscydozą, pracowała – tak jak inni fizjoterapeuci – w Great Ormond Street Hospital, w sali pediatrycznej, opiekując się i opiekując z nimi rymowanki. Jak mówi Annette, była to miła praca, ale obecnie nie do wyobrażenia. „Zabranie tyłu dzieci w jednym pomieszczeniu stwarzało doskonałe warunki do rozwoju bakterii i wzajemnych infekcji” – wspomina.

Od tego czasu fizjoterapia przebyła długą drogę i stanowi obecnie podstawę leczenia mukowiscydozy. Zmianie uległy nie tylko techniki fizjoterapii, ale również łącząca u ich podstawy filozofia.

„Obecnie zadaniem pacjentów, aby znaczenie aktywny niż niższe uczestniczyli w zabiegach fizjoterapeutycznych, a nie tylko biernie poddawali się fizjoterapii. Chcemy, aby od najmłodszych lat angażowali się w ćwiczenia oddechowe, pomagające oczyścić ich układ oddechowy, a nie polegał jedynie na wykonywaniu przez innych działań” – tłumaczy Annette, która jest szefem zespołu fizjoterapeutów w Danton and Somerset Hospital oraz przewodniczącą Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis – stowarzyszenia grupującego fizjoterapeutów pracujących z dziećmi chorymi na mukowiscydozę. Od chwili rozpoznania starsi są przekonani odcisków i działań, aby wychowywać dzieci z mukowiscydozą w normalny sposób. „Nie są to dzieci, które należy rozpieszczać. Powinny one bawić się normalnie z innymi, po prostu biegać po parku. Naszym zadaniem jest utrzymać dziecięce jak najlepszą kondycję fizyczną” – mówi.

Czasami fizjoterapia to uczynna „droga pod górę”, a rehabilitacji przywrócić do tego, że niektórzy rodzice traktują ich jak osoby niepełnosprawne, a Annette wie, że fizjoterapeuci muszą być elastyczni i znajdować sposoby dostawiania leczenia dla rodzin pręży i siły życia rodziny.

„Kochamy, że fizjoterapia jest mądre, na dla chłopców, szczególnie jeśli mają ją wykonywać przez całe życie. Dlatego wciąż szukamy nowych sposobów na zwiększenie motywacji.”

Małe dzieci zachęcające są do brania udziału w zabawach oddechowych – dmuchania na małe skrawki papieru, puszczenia baniek mydlanych lub zapozowania wychodem lastrą. Kiedy są starsze, mogą zacząć uczyć się ćwiczeń oddechowych – wykonywanych głębokich wdechów czy kontroli oddechu – które mają na celu rozre-

zienie wydzieliny i rozszerzenie oskrzeli, tak aby śluz mógł być łatwiej usunięty. Ten aktywny cykl oddechowania – zalecany przez CF Trust – staje się później i integracją częścią codziennego życia w miejsce innych czasochłonnnych sposobów fizjoterapii.

Technika dodatniego ciśnienia oskrzelowego (maska PEP), flutter oraz drenaż autogeniczny są nowoczesnymi metodami dostawiania fizjoterapii do indywidualnych potrzeb. Annette podaje, że włączyła dane wykazujące korzyści z zastosowania niektórych nowoczesnych urządzeń, takich jak np. skomputeryzowane urządzenia zmierzające do zwiększenia wydajności (kosztują tysiące funtów). I funt boyrski to ok. 6,40 zł – przy. tłum.

„Kiedy dziecko ubiera się taką kamizelką i włącza mechanizm – powoduje ona wibracje wstrząsające wydzielinę w drogach oddechowych. Następnie należy wykonać urządzenie i odkształcić.”

Annette uważa, że takie podjęcie jest krokiem w stronę, odbudowa bowiem od pacjenta problem samostanowienia. W związku z wielką nadzieją na pomoc dla chłopców na mukowiscydozę uważa, że fizjoterapeuci, chorzy i ich rodzice mogą zespołowo pracować nad przemyśleniem drogi oddechowej w pełni wykorzystanej możliwości leczenia.

„W im lepszej kondycji są chorzy, tym więcej można o nich osiągnąć i w tym kierunku musimy wykonać zmiany, aby zastosować takie leczenie, jakie będzie możliwe w przyszłości.”

„Jako fizjoterapeutka zawsze wiedziałam, że chcę pracować z dziećmi, a w przypadku mukowiscydozy, może nawet bardziej niż w innych dziedzinach, wie się, że ta praca ma duże znaczenie i że naprawdę można bardzo wiele zmienić.”

Zygmunt Podolec

Ośrodek Aerozoloterapii
Polskiego Towarzystwa ABCMD
30-183 Kraków, ul. Łań 114

AEROZOLOTERAPIA PRAKTYCZNA (CZ. I)

BCTS – kontrolowane oddychaniem wytwarzanie i podawanie aerozoli

Konieczność podawania leku do środkowej i dolnej części układu oddechowego wymaga pełnej współpracy ze strony pacjenta

Podziękowania

Za wpłaty na rzecz Fundacji Pani Maciejowej Kękusowej, Pani Lidii Lapińskiej, Pani Iwony Lapińskiej, Zarządowi BPH S.A. Centrali, Dyrekcji ORBIS SA Oddział Hefel Cracovia

Za przekazane dary (firmy) BWA z Pełn Sp. z o.o., WHITEHALL, Z.P.H. „MARON” z Łodzi, ZPAC ACR-MON z Raszyny

Za pomoc w imię formie

Panu Doktorowi Mękarzkiemu, Pani Iwone Mękarzkiej PFRON, siostrzy (Cielotony) z ZHR, Okręg Miłopolski, Pani J.L. Franczykowskiej, red. „Głos Nowohoteleńskiego”, Pani Anie Oberc, dyr. Filharmonii Krakowskiej

Stosowanie aerozoli w diagnostyce i leczeniu chorób układu oddechowego oraz w leczeniu chorób skóry jest bardzo powszechne. W odróżnieniu od aerozoli stosowanych na powierzchni skóry, użycie aerozoli w rozpoznawaniu i leczeniu chorób układu oddechowego jest trudne. Różnica polega na konieczności zapewnienia współpracy pacjenta w czasie podawania aerozoli do układu oddechowego. Podanie aerozolu do górnego odcinka układu oddechowego (do granicy nosogardzieli i krtań) w nieznanym stopniu zależy od współpracy ze strony pacjenta, natomiast przy podawaniu leku do środkowej i dolnej części układu oddechowego współpraca ta jest konieczna. Inhalację można uznać za skuteczniejszą, jeżeli leki będący składnikami aerozolu dotrze do miejsca działania.

Miejszem działania leku jest ta część układu oddechowego, w której:

- lokalizuje się stan zapalny będący następstwem reakcji alergicznej lub infekcyjnej.

■ rozwijają się procesy sprzyjające utrzymaniu stanu zapalnego, np. skurcz mięśni oskrzeli (lub) obrzęk (lub) nadprodukcja śluzu, (lub) upośledzenie zanieczyszczenia (pył, drobnoustroje).

Wymiana gazowa tlenu i dwutlenku węgla jest podstawowym celem działania układu oddechowego i odbywa się w najczęściej oddechowego. Jest to proces bardzo ważny dla życia człowieka. Z powodu dużej rezerwy czynnościowej układu oddechowego wia ludzki nie trzeszczy powolnie nie reagują na apeli o czyste powietrze (bez pyłu, zanieczyszczeń gazowych i dymu tytoniowego). System wymiany gazowej ma ogromne możliwości adaptacyjne – przez wzrost przepływu krwi (lub) wzrost wentylacji (lub) ciśnienia powietrza w czasie wydechu możliwe jest dostosowanie wymiany gazowej do aktualnych potrzeb. W odróżnieniu od jednokierunkowego ruchu krwi w układzie krążenia, jest dwukierunkowy. To istotne ograniczenie. Wszystko, co dzieje się w drogach oddechowych, ma zatem w wielokrotnym wpływu na wymianę gazową. Układ od-

dechowy jest lepiej przystosowany do pobierania powietrza z otoczenia. Wydech układu oddechowego zachowuje różnicę (podwyższenie) ciśnienia panującego wewnątrz dróg oddechowych w celu zapobiegania zapadania wielkich ścian oskrzeli.

Anatomia i fiziofizjologia układu oddechowego stanowią podstawę do zrozumienia podstawowych zasad aerozoloterapii. Każdą wyższą technikę ze wspomnianego poziomu układowego ruchu powietrza w układzie oddechowego dotrze wy-

łącznie aerozol podany w czasie wdechu (z powrotem wdechowym).

■ aerozol podany na początku wdechu dotrze do obwodowej części układu oddechowego pod warunkiem, że wydech poprzedzający podanie aerozolu był odpowiednio głęboki.

■ depozycja aerozolu w układzie oddechowym (mierzonego efektem klinicznym) jest zależna od wielkości cząstek, wielkości opłazetek – ich masy, składu, czasu porostowania w układzie oddechowym oraz dostępu do miejsca działania. Przeszkodą w działaniu może być np. nadmierna ilość śluzu.

Z przytoczonych faktów wynikają proste wnioski:

■ wytwarzanie aerozolu w czasie wdechu jest niecelowe, ta część wytworzonego leku zostaje bowiem utracona.

„Aerozoloterapia praktyczna”

MATIO 2 (5) 1999

W tym numerze pisaliśmy również na temat konieczności i skuteczności prowadzenia terapii wziewnej (aerozoloterapii) i podkreślaliśmy w nim, że wykorzystanie komputera osobistego do sterowania podawaniem aerozolu stworzy możliwość zbudowania wygodnego w użyciu i obiektywnego systemu kontroli leczenia. Wkrótce stało się to regułą.

MATIO 3 (6) 1999

„Refundacja leków stosowanych w mukowiscydozie i pomoc psychologiczna” – o to pierwsze zabiegaliśmy od początku istnienia Fundacji, natomiast na potrzeby pomocy psychologicznej przewlekłe chorym, o której teraz tyle się mówi, my reagowaliśmy już w 1999 r. organizując konsultacje psychologiczne dla chorych na mukowiscydozę i ich rodzin.



FUNDACJA POMOCY
RODZICOM I CHORYM
NA MUKOWISCYDOZĘ

Boże,
uśmiech mi niegdyś darowa,
albym przysłał się z tym,
czego nie mogę znaleźć,
adultery, miłość, co mogę,
albym umiał być, co mogę,
i miłować.
Bym oddał ci jakiejś nieśmiałości,
bym oddał ci jakiejś nieśmiałości.

MATIO 3/99

przeznaczony na drugą stronę. Wykazy z wyników badań dokonanych są jeden raz w roku. Wskazanie w wykazach leków refundowanych oznacza, że nie mogą być przepisywane indywidualnie, lecz muszą być przepisywane zgodnie z obowiązującą procedurą legislacyjną.

Przekazując powyższe wyjaśnienia, Departament Farmacji MZOS udziela informacji, że wniósł o wypowiedzenie prep. Cośbina do wykazy leków refundowanych zgodnie z przepisami ustawy o refundacji leków, w tym wyłączenie refundacji. Przewodzący się sprawy przez najbliższą nowelizacji obecnie obowiązującego rozporządzenia. Przewodzący się sprawy do końca IV kwartału b.e.

Dyrektor Dep. Farmacji Ministerstwa Zdrowia

Mamy tylko nadzieję, że pozytywnie, a swoją drogą to ciekawe, że na zmianę odpatrzności chorzy muszą czekać do końca roku ze względu na ścieżkę legalną cyfry, a w trakcie tego samego roku MZOS mogło zmienić odpatrzność za Keron???

Nowy lokal

Drodzy Czytelnicy, Mamy przyjemność poinformować, że decyzją Zarządu Miasta Krakowa został przydzielony lokal na prowadzenie działalności statutowej. Jest to budynek przy ul. Limanowskiego 502, w Krakowie przy ul. Celniej 6, blisko Ryńku Podgórskiego (dojazd od dworca tramwajowy 3, 10, 13 lub autobusem 502). W lokalu przyjmujemy w poniedziałki od 11 do 15, w środy od 9 do 13, w piątki od 9 do 13. Dzieki uprzejmości psychologów z Fundacji psychodniom uszczelniliśmy już pomoc psychologiczną dla chorych i ich opiekunów (konsultacje są możliwe po wcześniejszym umówieniu się z psychologiem od poniedziałku do czwartku w godz. popołudniowych). Mamy nadzieję, że w miarę rozwoju Fundacji rozszerzymy zakres naszej pomocy, o czym będziemy informować na naszych łamach. Niestety, na razie nie użytkujemy informacji na naszych łamach. Niestety, na razie nie użytkujemy informacji na naszych łamach. Niestety, na razie nie użytkujemy informacji na naszych łamach. Niestety, na razie nie użytkujemy informacji na naszych łamach.



3

„Mukowiscydoz@ w internecie” MATIO 3 (6) 1999

W 1999 r. byliśmy organizatorami pierwszej w Polsce i Europie konferencji medycznej dotyczącej mukowiscydozy pt. „Mukowiscydoza w Polsce”

średnic. Nie ulga przez to kasulacji, Części o tych rozmiarach z dużą skutecznością deponują się w drzewcu oskrzelowym, zwłaszcza w generacjach młodzieńczej i dojrzałej. Żeby jednak zapewnić im deponowanie, aerosol powinien dotrzeć do tych obszarów drzewca oskrzelowego, gdzie ma być zdeponowany. Przy założeniu objętości oddechowej o penetracji nieopóźnionej, należy je wyeliminować i zwiększyć długość drogi oddechowej. Umożliwia to zastosowanie urządzeń RINOWASH. Generacje omywane duże cząstki osiadać mogą w ciągu 20 min. Częstki te, ze sprężnością 100% deponują się w jamie nosowej. Przez zastosowanie pulsacji i nadształnienia, podczas podawania leku, następuje skuteczne oczyszczenie tego obszaru.

RINOWASH generuje również cząstki mające z zakresu 2-10 µm, które przedostają się do obszaru głębi i tchawicy, umożliwiając rozpoznanie tej części układu oddechowego. Płukanie tych dwóch elementów w układzie modyfikacji MD-INEB jest właściwym rozwiązaniem nowoczesnej aerozoloterapii.

Z działalności Fundacji
Konferencja Internetowa
„Mukowiscydoza w Polsce”
www.mp.pl/muko/
www.medprakt.pl/matio/

MUKOWISCYDOZ@ W INTERNECIE

W okresie od połowy października do połowy grudnia będzie „zawieszona” strona internetowa o mukowiscydozie na serwerze Wydawnictwa „Medycyna Praktyczna”. Podczas tych dwóch miesięcy będzie prowadzona plenarna i Europejska konferencja medyczna, którą jesteśmy organizatorem, dotycząca mukowiscydozy w Polsce, pt. „MUKOWISCYDOZA W POLSCE”. Lekarzem prowadzącym będzie Dr Andrzej Pogorzelski, który raz w tygodniu będzie odpowiadał na pytania osób zgłaszających na tę stronę, a pod koniec konferencji odbędzie się dwudniowa sesja on-line (na żywo), w trakcie której Dr Pogorzelski będzie odpowiadał na pytania zadawane przez zainteresowanych. Jest nam miło, że w sponzorowanie przez zainteresowanych. Jest nam miło, że w sponzorowanie przez zainteresowanych.

Konferencja Internetowa

<http://mp.pl/muko/wykon/wykon01.htm>

Stanowisko Polskiej Grupy Roboczej Mukowiscydozy przy Zarządzie Głównym Polskiego Towarzystwa Podiatrycznego

Dokument opublikowany w czasopiśmie
Podiatra Polska, 1999, 6, s. 384-389

Dołączymy za zgodą na przedruk.



ZASTOSOWANIE BADAŃ MOLEKULARNYCH W DIAGNOSTYCE I BADANIACH PRZESIEWOWYCH MUKOWISCYDOZY

W 1989 r. zidentyfikowano gen (CFTR), którego defekt powoduje wystąpienie mukowiscydozy (CF). Dotychczas opisano wiele mutacji odpowiedzialnych za najczęściej uszkodzenie tego genu.

Amerkańskie Towarzystwo Genetyki Człowieka w oświadczeniu opublikowanym w *American Journal of Human Genetics* (1992; 51: 1443-1444) zaleca prowadzenie badań przesiewowych w kierunku nosicielstwa mukowiscydozy tylko w rodzinach, w których choroba wystąpiła co najmniej u jednego z członków rodziny.

Mukowiscydoza jest chorobą tworną kolumną genetyczną, dziedziczona jest jako choroba autosomalna recesywna. Występuje cecha autosomalna recesywna. Występuje z częstością 1 na 2500 noworodków, a częstotliwość nosicielstwa szacuje się na 25. Nosicielstwo nosicielstwa szacuje się na 25. Nosicielstwo nosicielstwa szacuje się na 25.

Wyniki badań nad genem CFTR i jego produktom wykazały, że białko CFTR pełni rolę kanału chlorkowego w komórkach nabłonkowych.

W Polsce badania nad częstotliwością występowania mutacji w genie CFTR prowadzone są od kilku lat w Zakładzie Genetyki Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie oraz w Zakładzie Genetyki Człowieka Instytutu Państwowego Wyższej Szkoły Medycznej w Poznaniu. Częstość występowania mutacji DF508 w Polsce określono na 56%. Łącznie, wykrywalność w praktyce badanych mutacji nie przekracza 70%.

Zgromadzone dane naukowe nie przesłaniają o celowości badań przesiewowych w kierunku nosicielstwa mukowiscydozy w całej populacji. Istnieje natomiast polska opinia, że badania w kierunku nosicielstwa mukowiscydozy w całej populacji. Istnieje natomiast polska opinia, że badania w kierunku nosicielstwa mukowiscydozy w całej populacji.

Wskazywano, że w rodzinach, w których choroba wystąpiła co najmniej u jednego z członków rodziny, występuje cecha autosomalna recesywna. Występuje z częstością 1 na 2500 noworodków, a częstotliwość nosicielstwa szacuje się na 25. Nosicielstwo nosicielstwa szacuje się na 25. Nosicielstwo nosicielstwa szacuje się na 25.

Oświadczenie Amerykańskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka jest kontrowersyjne, gdyż obecnie posiadamy, zarówno o strukturze genu CFTR, jak i częstości występowania w nim mutacji. Wskazywano, że w rodzinach, w których choroba wystąpiła co najmniej u jednego z członków rodziny, występuje cecha autosomalna recesywna. Występuje z częstością 1 na 2500 noworodków, a częstotliwość nosicielstwa szacuje się na 25. Nosicielstwo nosicielstwa szacuje się na 25. Nosicielstwo nosicielstwa szacuje się na 25.

MATIO 4/99

„Zastosowanie badań molekularnych w diagnostyce i badaniach przesiewowych mukowiscydozy”

MATIO 4 (7) 1999

Po raz kolejny na łamach czasopisma pojawiają się informacje o zasadności wykonywania badań przesiewowych, przedstawiliśmy opinię Amerykańskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka.

| # | zakres średnic w µm | frakcja nos. cząstek | frakcja akumulowania | # | zakres średnic w µm | frakcja nos. cząstek | frakcja akumulowania | | |
|----|---------------------|----------------------|----------------------|----------|---------------------|----------------------|----------------------|---------|----------|
| 1 | 0,46 | 0,47 | 9,9E+01 | 9,90E+01 | 1 | 1,40 | 1,47 | 7,8E+03 | 4,96E+04 |
| 2 | 0,46 | 0,48 | 9,9E+02 | 6,40E+02 | 2 | 1,50 | 1,63 | 8,7E+03 | 5,83E+04 |
| 3 | 0,50 | 0,53 | 7,8E+02 | 1,38E+03 | 3 | 1,72 | 1,82 | 9,2E+03 | 6,79E+04 |
| 4 | 0,53 | 0,54 | 9,9E+02 | 2,38E+03 | 4 | 1,92 | 2,03 | 9,6E+03 | 8,49E+04 |
| 5 | 0,56 | 0,57 | 1,2E+03 | 3,38E+03 | 5 | 2,18 | 2,28 | 7,7E+03 | 9,02E+04 |
| 6 | 0,59 | 0,61 | 1,5E+03 | 5,04E+03 | 6 | 2,43 | 2,57 | 5,3E+03 | 6,49E+04 |
| 7 | 0,63 | 0,64 | 1,7E+03 | 6,69E+03 | 7 | 2,74 | 2,93 | 4,6E+03 | 5,48E+04 |
| 8 | 0,67 | 0,69 | 2,1E+03 | 8,77E+03 | 8 | 3,11 | 3,30 | 3,4E+03 | 4,08E+04 |
| 9 | 0,71 | 0,74 | 2,4E+03 | 1,12E+04 | 9 | 3,53 | 3,76 | 2,6E+03 | 3,09E+04 |
| 10 | 0,76 | 0,79 | 2,8E+03 | 1,39E+04 | 10 | 4,01 | 4,30 | 1,9E+03 | 2,24E+04 |
| 11 | 0,82 | 0,85 | 3,2E+03 | 1,71E+04 | 11 | 4,53 | 4,90 | 1,4E+03 | 1,61E+04 |
| 12 | 0,89 | 0,93 | 3,6E+03 | 2,08E+04 | 12 | 5,10 | 5,57 | 9,6E+02 | 1,12E+04 |
| 13 | 0,97 | 1,01 | 4,1E+03 | 2,51E+04 | 13 | 5,72 | 6,27 | 6,8E+02 | 8,12E+03 |
| 14 | 1,05 | 1,10 | 4,6E+03 | 2,94E+04 | 14 | 6,40 | 6,93 | 4,9E+02 | 5,82E+03 |
| 15 | 1,15 | 1,21 | 5,0E+03 | 3,39E+04 | 15 | 7,14 | 7,74 | 3,5E+02 | 4,14E+03 |
| 16 | 1,27 | 1,33 | 5,4E+03 | 3,82E+04 | 16 | 7,92 | 8,58 | 2,5E+02 | 2,94E+03 |

Tab. 2. Zliczenia cząstek aerozolowych generowanych w RINOWASH

Pismienictwo

1. Anderson J. (1992) - Kierownictwo i redakcja: *Praktyczna Diagnostyka i Leczenie Mukowiscydozy*, Wydawnictwo „Medycyna Praktyczna” 1999.
2. Anderson J. (1993) - *Asymptomatyczny i niepełnowartościowy nosicielstwo w rodzinach z mukowiscydozą*, *Wiad. Med. w Poznaniu*, 1993, 10: 100-105.
3. Anderson J. (1994) - *Praktyczna Diagnostyka i Leczenie Mukowiscydozy*, Wydawnictwo „Medycyna Praktyczna” 1994.
4. Anderson J., Pogorzelski A. (1998) - *Praktyczna Diagnostyka i Leczenie Mukowiscydozy*, Wydawnictwo „Medycyna Praktyczna” 1998.
5. Gaulton T., O'Brien J., Anderson J. (1995) - *Praktyczna Diagnostyka i Leczenie Mukowiscydozy*, Wydawnictwo „Medycyna Praktyczna” 1995.
6. Gaulton T., O'Brien J., Anderson J. (1996) - *Praktyczna Diagnostyka i Leczenie Mukowiscydozy*, Wydawnictwo „Medycyna Praktyczna” 1996.



Nebulizacja,

kluczowy element fizjoterapii pacjentów z mukowiscydozą

Terapia nebulizacyjna stanowi kluczową rolę w procesie leczenia pacjentów chorujących na mukowiscydozę. Wdrażana jest w pierwszych dniach po postawieniu diagnozy i kontynuowana przez całe życie chorego. Stanowi istotny element fizjoterapii drzewa oskrzelowego (leki mukolityczne) oraz leczenia farmakologicznego (antybiotykoterapia wziewna), które jest podstawowym postępowaniem w eradykacji i leczeniu przewlekłych zakażeń dróg oddechowych *Pseudomonas aeruginosa*, stanowiących główną przyczynę progresji choroby oskrzelowo-płucnej oraz zgonów u chorych na mukowiscydozę.

Obecnie w fizjoterapii chorych na mukowiscydozę terapia inhalacyjna stanowi bardzo duży obszar wiedzy dotyczącej głównie przestrzegania zasad i procedur fizjoterapeutycznych zwiększających skuteczność leczenia inhalacyjnego.

Należą do nich:

- prawidłowy dobór nebulizatora i kompresora do podawania leku,
- prawidłowe łączenie zabiegów inhalacyjnych i drenażowych,
- stosowanie odpowiednich technik oddychania i pozycjonowania,
- prawidłowa obsługa inhalatora,
- czyszczenie i dezynfekcja.

Inhalatory

Urządzenia, które pacjenci z mukowiscydożą stosują do nebulizacji, możemy podzielić na trzy grupy.

1. Inhalatory:

- **pneumatyczne** współpracujące z nebulizatorami typu Jet
- **ultradźwiękowe**
- **siateczkowe** (typu MESH)

2. Inhalatory ciśnieniowe z dozownikiem (pMDI) w połączeniu z komorą inhalacyjną.

3. Inhalatory suchego proszku (DPI).

Charakterystyka optymalnego inhalatora

- dobra jakość aerozolu
- mała pojemność zalegająca
- wysoka wydajność (objętość/czas)
- pozwala na wykorzystanie zmiennej objętości wdechowej
- dobra jakość i kształt ustnika
- możliwość zastosowania w innych pozycjach niż siedząca
- wygodny do trzymania w dłoni
- głośność < 60 dB

Nebulizatory

Bardzo ważny jest prawidłowy dobór nebulizatora do wieku chorego oraz do rodzaju leku, który chcemy podać.



Dotyczy to szczególnie niemowląt i małych dzieci u których geometria i średnica oskrzeli jest inna niż u dzieci starszych i osób dorosłych. Najczęściej stosowane są nebulizatory typu Jet i MESH. Różnią się między sobą wydajnością, jakością aerozolu i skutecznością dostarczania leku do płuc. W obu przypadkach stosuje się roztwory leku w formie płynu. Wydajność nebulizatora określana jest przez ilość leku rozpylonego w jednostce czasu, najczęściej podawaną w ml/min lub mg/min. Wysoka wydajność nebulizatora oznacza krótszy czas inhalacji, ale gorszą jakość aerozolu ($MMD/MMAD > 5 \mu m$). MESH, pozwala pogodzić dobrą jakością aerozolu z krótszym czasem inhalacji. Nebulizatory typu Jet, dłuższy czas inhalacji, ale z punktu widzenia zdrowia istotniejsze jest uzyskanie odpowiedniego stężenia leku w płucach, które zapewniają nam odpowiednio dobrane nebulizatory.

Do najważniejszych czynników określających jakość aerozolu należą kształt cząstek leku, rozmiar, gęstość,

a także ładunek elektryczny i higroskopijność. Zazwyczaj bierze się pod uwagę następujące parametry:

- średnia masa cząstek – MMD (ang. *mass median diameter*);
- mediana średnicy aerodynamicznej cząstek – MAD (ang. *median aerodynamic diameter*);
- mediana rozkładu masy cząstek aerozolu w odniesieniu do średnicy aerodynamicznej – MMAD (ang. *mass median aerodynamic diameter*), opisująca rozkład wielkości cząstek w aerozolu; jej wartość oznacza, że 50% cząstek aerozolu będzie miało średnicę mniejszą lub równą od podanej wartości. Jest dokładniejszym wskaźnikiem oceniającym jakość aerozolu od MAD;
- frakcja cząstek drobnych aerozolu – PPF (ang. *fine particle fraction*), opisująca rozkład wielkości cząstek; określa ona procent udziału cząsteczek o średnicy 1–5 μm w aerozolu jako miarę rozprzestrzeniania się leku w dolnych drogach oddechowych.

| Nebulizator | Wydajność | Parametry aerozolu MMD ¹ /MMAD ² | Udział% cząstek poniżej 5 μm |
|---|-------------|---|--|
| PARI LC SPRINT BABY* (czerwony wkład) | 150 mg/min | 2,5 μm^1 | 82% |
| PARI LC SPRINT STAR** (czerwony wkład) | 296 mg/min | 2,2 μm^1 | 86% |
| PARI LC SPRINT Junior** (żółty wkład) | 370 mg/min | 2,9 μm^1 | 76% |
| PARI LC SPRINT*** (niebieski wkład) | 600 mg/min | 3,5 μm^1 | 67% |
| PARI LC SPRINT STAR*** (czerwony wkład) | 450 mg/min | 2,2 μm^1 | 89% |
| PARI LC PLUS*** | 440 mg/min | 3,6 μm^1 | 67% |
| PARI LC SPRINT SP | 0,16 ml/min | 3,8 μm^1 | 61,9% |
| AeroEclipse XL BAN | Brak danych | 4,3 μm przy 3,5 l/min 3,7 μm przy 5,0 l/min ² | 58% przy 3,5 l/min 67% przy 5,0 l/min |
| SideStream | 0,3 g/min | 3,17 μm^2 | 77% |
| eFlow Rapid | 610 mg/min | 4,1 μm^1 | 69% |
| InnoSpire Go | 0,26 ml/min | 3,99 μm^2 | 52,3% |

| Rodzaj nebulizatora | Zalety | Wady |
|--|--|--|
| Nebulizator dyszowy pracy ciągłej (wybór w zależności od MMD / MMAD i FPF) | Łatwy w użyciu. Małe straty leku. Możliwość wymiany wkładu w zależności od wielkości cząsteczek leku. Skuteczny w dostarczaniu leków, które nie mogą być podane przez pMDI i DPI. | Straty leku przy nieefektywnej nebulizacji. |
| Nebulizator aktywowany wdechem do inhalatorów pneumatycznych | Lek dostarczany jest tylko podczas wdechu. Łatwy w użyciu. Małe straty leku. Bardziej wydajny niż nebulizator do pracy ciągłej. Skuteczny w dostarczaniu leków, które nie mogą być podane przez pMDI i DPI. | Wymaga osiągnięcia wystarczającego przepływu wdechowego, by rozpocząć dostarczanie leku. Dostarczanie leku trwa dłużej. |
| Ultradźwiękowy | Łatwy w użyciu. | Droższy niż nebulizatory pneumatyczne. Duża objętość zalegająca. Niezdolność do rozpylania lekkich roztworów w postaci aerozolu. Uszkodzenie struktury leków wrażliwych na ciepło. |
| Siateczkowy typu MESH | Szybki, cichy, przenośny. Posiada niezależne źródło zasilania. Optymalizacja wielkości cząstek dla określonych leków. Bardziej wydajny od innych nebulizatorów. Łatwy w użyciu. | Droższy. Trudniejsze czyszczenie. Należy dostosować dawki leku przy zmianie z nebulizatora typu Jet. Nie jest kompatybilny z lepкими cieczami lub tymi, które krystalizują podczas wysychania (nie podawać soli z kwasem hialuronowym). |

Leki

Większość leków wziewnych u chorych na mukowiscydozę jest podawana przez nebulizatory. Jednak ze względu na łatwość i wygodę w codziennym użytkowaniu inhalatorów pMDI i DPI, zaleca się ich stosowanie zamiast nebulizatorów zawsze, jeśli jest to możliwe i zgodne z zaleceniami producenta.

| Wiek | 0–3 r.ż. | 3–5 r.ż. | 6–12 r.ż. | ≥ 13 r.ż. |
|-------------------|---|---|---|-------------------------|
| Rodzaj inhalatora | Nebulizator lub pMDI z komorą inhalacyjną | Nebulizator lub pMDI z komorą inhalacyjną | Nebulizator, pMDI z komorą inhalacyjną, DPI, aktywowany wdechem nebulizator | Wszystkie rodzaje |
| Interfejs | Maska | Maska lub ustnik z klipsem na nos | Ustnik z klipsem na nos | Ustnik z klipsem na nos |

W zależności od leku, który ma być podany drogą wziewną, drenaż oskrzeli wykonywany jest przed inhalacją lub po inhalacji:

- **leki rozszerzające oskrzela** – zwykle 10–15 minut przed fizjoterapią, zaleca się ich stosowanie przed inhalacją z soli hipertonicznej lub antybiotyku, celem zapobiegania skurczowi oskrzeli.
- **hipertoniczny roztwór NaCl** – bezpośrednio przed fizjoterapią, ale po podaniu leku rozszerzającego oskrzela, może też być podawany podczas oczyszczania dróg oddechowych w połączeniu z PEP lub z PEP oscylacyjnym.
- **dornaza alfa (rhDNaza)** – zwykle nebulizacje wykonuje się po drenażu, a po minimum 1,5– 2 godzinach wykonywany jest kolejny drenaż w niektórych przypadkach czas drenażu może być jednak ustalany indywidualnie.
- **glikokortykosteroidy wziewne (wGKS)** – zwykle stosowane po fizjoterapii.
- **antybiotyki wziewne** – zarówno inhalatory suchego proszku jak i roztwory do nebulizacji powinny być stosowane po fizjoterapii.

Stosowanie odpowiednich technik oddychania i pozycjonowania

Nebulizacja, jeśli jest to możliwe, powinna być wykonywana przez ustnik z założonym klipsem na nos, u niemowląt i dzieci do 3. roku życia stosujemy maseczki ściśle przylegające do twarzy. Maseczki możemy stosować również u pacjentów dorosłych, ale tylko w przypadku braku współpracy.

Dzieciom młodszym i pacjentom niewspółpracującym zaleca się spokojne oddychanie w naturalnym rytmie oddechowym właściwym dla każdego pacjenta. Pozostali pacjenci powinni wykonywać długi, spokojny wdech z 3-sekundową pauzą na szczycie wdechu, tak by duża liczba najmniejszych cząsteczek miała szansę dotarcia do obwodowych dróg oddechowych.

Nebulizację wykonujemy w pozycji siedzącej, jedynie w przypadku niemowląt możemy stosować inną pozycję. W niektórych przypadkach depozycję leku może poprawić układanie chorego w innych niż siedząca pozycjach. Dzięki wykorzystaniu grawitacji można uzyskać lepszy efekt sedymentacji i osadzania cząsteczek leku w obszarach ze znacznym stopniem zaburzenia wentylacji. O zastosowaniu danej pozycji decydują lekarz i fizjoterapeuta.

Nie możemy zapomnieć o stosowaniu filtra wydechowego podczas nebulizacji z antybiotyku, ale również wskazane jest stosowanie filtra przy nebulizacji z dornazy alfa. Filtry mają na celu obniżenie działań niepożądanych u osób przebywających w otoczeniu chorego.

Ze względu na duże ryzyko zakażenia bakteryjnego i grzybiczego poprzez aparat do inhalacji, szczególnego znaczenia nabiera prawidłowa obsługa inhalatora, czyszczenie i dezynfekcja. Nowe części nebulizatora należy

zawsze umyć i zdezynfekować przed pierwszym użyciem. Po każdym użyciu należy umyć i wyparzyć poszczególne części. Nebulizator należy umyć i ponownie zdezynfekować bezpośrednio przed użyciem, jeśli nie był używany przez ponad 24 godziny. Po wygotowaniu lub wyparzeniu w sterylizatorze parowym należy części nebulizatora natychmiast wyjąć z wody lub wyparzacza, szybko i dokładnie wysuszyć. Można użyć sterylizatora z funkcją suszenia. Nie należy pozostawiać części nebulizatora do wyschnięcia na suszarkach lub obrzeżach umywalki czy zlewu, zawsze przechowujemy wszystkie części w zamkniętym pudełku. Po czyszczeniu nebulizatora należy dokładnie umyć ręce wodą z mydłem i użyć żelu do dezynfekcji rąk.

Właściwa obsługa inhalatora pozwala na jego bezawaryjne funkcjonowanie przez wiele lat i wytwarzanie dobrej jakości aerozolu. Należy zwracać uwagę na prawidłowe czyszczenie nebulizatora lub perforowanej membrany w inhalatorach MESH, wymianę filtra powietrza w sprężarce oraz systematyczną wymianę zużytych nebulizatorów i sprężarek na nowe.

mgr Natalia Jeneralska

Kliniczny Oddział Chorób Płuc, SZPZOZ im. Dzieci Warszawy w Dziekanowie Leśnym

WOKÓŁ MUKOWISCYDOZY...

TELEPORADA W POZ

Kiedy warto z niej skorzystać, a kiedy musisz umówić się na wizytę stacjonarną?

Aby skorzystać z teleporady zadzwoń do swojej przychodni i dowiedz się, jakie są zasady realizacji tej usługi. Mogą się one istotnie różnić między placówkami.

Kiedy warto skorzystać z teleporady?

W niektórych przypadkach skorzystanie z teleporady może okazać się lepszym rozwiązaniem niż wizyta osobista, zwłaszcza gdy potrzebujesz:

- konsultacji w sprawie kontynuacji stosowania leków stałych lub zmiany dawkowania, czy sposobu zażywania leków;
- kontroli w trakcie leczenia – gdy została wcześniej uzgodniona z lekarzem;

- omówienia wyników badań laboratoryjnych lub dokonywanych w domu pomiarów (np. ciśnienia tętniczego czy glukozy);
- konsultacji w zakresie profilaktyki zdrowotnej (np. porada, co do sposobu żywienia, omówienie planu postępowania w danej chorobie lub gdy jest się zdrowym);
- skierowania na badania, zabiegi czy zaopatrzenia – zaplanowanych wcześniej z Twoim lekarzem POZ.

Kiedy nie możesz skorzystać z teleporady?

Teleporada nie może odbyć się w następujących sytuacjach:

- wizyta dziecka do lat 6 – niezależnie od przyczyny (z wyjątkiem wizyty kontrolnej – po ustaleniu takiej formy konsultacji z lekarzem);
- przy podejrzeniu infekcji koronawirusem u dziecka do 2. roku życia (u starszych dzieci przy podejrzeniu infekcji koronawirusem może odbyć się teleporada);
- jeśli Twój stan zdrowia w związku z chorobą przewlekłą uległ zmianie, a zwłaszcza pogorszeniu;
- jeżeli jest podejrzenie, że możesz mieć nowotwór;
- jeżeli jest to Twoja pierwsza wizyta po złożeniu deklaracji wyboru.

Nie umawiaj się na teleporadę, jeśli masz zaplanowane szczepienie (obowiązkowe lub zalecane) czy badanie bilansowe, ponieważ konieczna jest wówczas wizyta.

Jeśli pojawiły się u Ciebie nowe objawy chorobowe albo czujesz, że Twój dotychczasowy stan zdrowia uległ pogorszeniu, powinieneś zarejestrować się na wizytę w gabinecie. Jeśli w takim przypadku zarejestrowałeś się już na teleporadę, pamiętaj, że – po zebraniu wywiadu – najprawdopodobniej zostaniesz poproszony o zgłoszenie się na wizytę do przychodni.

Źródło: „Teleporada w POZ”, online: [https://www.gov.pl/web/rpp/teleporada-w-poz-kiedy-warto-z-niej-skorzystac-a-kiedy-musisz-umowic-sie-na-wizyte-stacjonarna], dostęp: 07.07.2023 r.

ZMIANY W REJESTRACJI DO LEKARZA WESZŁY W ŻYCIE

Już od 14 lipca 2023 roku aplikacja mObywatel jest trzecim dokumentem, obok dowodu osobistego i paszportu, przy użyciu którego pacjent może potwierdzić swoją tożsamość. Aplikacja ta jest oficjalnie uznawana podczas rejestracji do lekarza lub szpitala i całkowicie zrównana z fizycznymi dokumentami.

Od 14 lipca aplikacja jest trzecim obok dowodu i paszportu dokumentem tożsamości.

Ma to na celu „wprowadzenie podstaw do wykorzystywania i uznawania dokumentów elektronicznych, obsługiwanych przy użyciu aplikacji mObywatel, w życiu codziennym, co najmniej tak powszechnie, jak to ma miejsce w przypadku tradycyjnych dokumentów nieelektronicznych – w szczególności wykorzystywania i uznawania dokumentu elektronicznego, obsługiwanego przy użyciu aplikacji mObywatel (dokument mObywatel), stanowiącego dokument tożsamości, który ma służyć jako mobilny odpowiednik dowodu osobistego”. Konsekwencją tego jest konieczność respektowania aplikacji przez różnego rodzaju instytucje, w tym między innymi przychodnie i szpitale.

Czym jest dokument mObywatel?

Od 14 lipca 2023 roku elektroniczny dokument jest równoważny z tym w tradycyjnej formie. Taki mobilny dokument tożsamości jest dostępny, jeśli pobierzemy na telefon aplikację mObywatel 2.0. Potwierdzenie tożsamości danej osoby będzie możliwe dzięki danym pobranym z Rejestru Dowodów Osobistych i z rejestru PESEL. Będzie on wydawany automatycznie na okres 5 lat.

Z poziomu aplikacji można odtworzyć cyfrową wersję dowodu osobistego, a następnie przekazać swoje dane poprzez kod QR. Dodatkowo można przechowywać dokumenty w formie cyfrowej, a także dokonywać opłat administracyjnych. To jednak tylko niektóre funkcje.

Znajdziemy tam również:

- mPrawo Jazdy i Punkty Karne
- mLegitymację szkolną,
- mLegitymację studencką,
- eReceptę,
- Kartę Dużej Rodziny,
- Unijny Certyfikat Covid.

Źródło: Wprost Zdrowie „Zmiany w rejestracji do lekarza wchodzą w życie już za kilka dni”, online: [<https://www.msn.com/pl-pl/wiadomosci/other/zmiany-w-rejestracji-do-lekarza-wchodz%C4%85-w-%C5%BCycie-ju%C5%BC-za-kilka-dni/ar-AA1dKuPW?ocid=msedgntp&cvid=fb57b8a27d42ebadaa157d683fedc5&ei=22>], dostęp: 12.07.2023 r.

ZAMAWIANIE E-RECEPT

Jeśli korzystasz z aplikacji Internetowe Konto Pacjenta masz możliwość zamówienia e-recepty w mojejKP.

Stale bierzesz jakieś leki? Przypominamy, że możesz poprosić o ponowne wystawienie e-recepty na nie przez aplikację mojejKP.

W aplikacji mojejKP funkcjonuje usługa: zamawianie e-recept na leki, których potrzebujesz. Przez mojejKP możesz zamówić e-receptę tylko na lek, który stale zażywasz, czyli taki, na który lekarz już wcześniej wystawił Ci receptę.

Twój wniosek o wystawienie e-recepty (także, jeśli leczysz się u specjalisty lub prywatnie) trafi do lekarza POZ.

Może się okazać, że Twoja przychodnia podstawowej opieki zdrowotnej jeszcze nie obsługuje funkcji zamawiania recept. Wówczas przycisk „Zamów receptę” nie będzie widoczny na liście e-recept. Sprawdzisz to, wchodząc w zakładkę „e-zdrowie”/„e-recepty”/„zamówione”. Jeśli Twoja przychodnia nie obsługuje zamówień na e-recepty, zobaczysz komunikat: „Twoja placówka Podstawowej Opieki Zdrowotnej obecnie nie realizuje usługi zamawiania recept”.



To lekarz ostatecznie decyduje, czy możesz kontynuować leczenie bez dodatkowych badań lub konsultacji. Jeśli pojawiły się nowe objawy, źle się czujesz, skontaktuj się z lekarzem.

Ustawa o świadczeniu wspierającym

W poprzednim numerze kwartalnika pisaliśmy o projekcie ustawy o świadczeniu wspierającym. 7 lipca 2023 r., Prezydent Andrzej Duda podpisał ustawę o nowym świadczeniu wspierającym dla osób z niepełnosprawnościami i została ona już opublikowana. W związku z tym przedstawiamy najważniejsze elementy Ustawy.

Co przewiduje ustawa z dnia 7 lipca 2023 r. o świadczeniu wspierającym?

Ustawa o świadczeniu wspierającym dokonuje częściowej przebudowy dotychczasowego systemu świadczeń skierowanych do osób z niepełnosprawnościami oraz ich opiekunów poprzez wprowadzenie od 1 stycznia 2024 r. do systemu prawnego nowego świadczenia – świadczenia wspierającego, kierowanego bezpośrednio do osoby z niepełnosprawnością oraz modyfikację warunków przyznawania świadczenia pielęgnacyjnego.

Celem świadczenia wspierającego jest udzielenie osobom niepełnosprawnym mającym potrzebę wsparcia, pomocy służącej częściowemu pokryciu wydatków związanych z zaspokojeniem szczególnych potrzeb życiowych tych osób. Ustawa określa warunki nabywania prawa do świadczenia wspierającego oraz zasady przyznawania i wypłacania tego świadczenia. Świadczenie wspierające będzie świadczeniem kierowanym bezpośrednio do osoby z niepełnosprawnością. Uprawnionymi do świadczenia wspierającego będą osoby w wieku od ukończenia 18. roku życia, posiadające decyzję

ustalającą poziom potrzeby wsparcia, w której potrzebę wsparcia określono na poziomie od 70 do 100 punktów w skali, o której mowa w ustawie z dnia 27 sierpnia 1997 r. o rehabilitacji zawodowej i społecznej oraz zatrudnianiu osób niepełnosprawnych.

Świadczenie wspierające będzie przysługiwało miesięcznie w wysokości:

1. 220% renty socjalnej – jeżeli w decyzji ustalającej poziom potrzeby wsparcia potrzebę tę określono na poziomie od 95 do 100 punktów w skali potrzeby wsparcia,
2. 180% renty socjalnej – jeżeli w decyzji ustalającej poziom potrzeby wsparcia potrzebę tę określono na poziomie od 90 do 94 punktów w skali potrzeby wsparcia,
3. 120% renty socjalnej – jeżeli w decyzji ustalającej poziom potrzeby wsparcia potrzebę tę określono na poziomie od 85 do 89 punktów w skali potrzeby wsparcia,
4. 80% renty socjalnej – jeżeli w decyzji ustalającej poziom potrzeby wsparcia potrzebę tę określono na poziomie od 80 do 84 punktów w skali potrzeby wsparcia,
5. 60% renty socjalnej – jeżeli w decyzji ustalającej poziom potrzeby wsparcia potrzebę tę określono na poziomie od 75 do 79 punktów w skali potrzeby wsparcia,
6. 40% renty socjalnej – jeżeli w decyzji ustalającej poziom potrzeby wsparcia potrzebę tę określono na poziomie od 70 do 74 punktów w skali potrzeby wsparcia.

Świadczenie wspierające nie będzie przysługiwało, jeżeli:

- I** osoba uprawniona do świadczenia wspierającego zostanie umieszczona w domu pomocy społecznej, w rodzinnym domu pomocy, zakładzie opiekuńczo–lecniczym, zakładzie pielęgnacyjno-opiekuńczym, placówce zapewniającej całodobową opiekę osobom niepełnosprawnym, przewlekle chorym lub osobom w podeszłym wieku, zakładzie karnym, zakładzie poprawczym, areszcie śledczym albo schronisku dla nieletnich;
- I** osoba uprawniona do świadczenia wspierającego uzyska za granicą prawo do świadczenia o podobnym charakterze, chyba że dwustronne umowy o zabezpieczeniu społecznym będą stanowiły inaczej;
- I** inna osoba będzie uprawniona za granicą do świadczenia na pokrycie wydatków związanych z opieką nad osobą uprawnioną do świadczenia wspierającego, chyba że dwustronne umowy o zabezpieczeniu społecznym będą stanowiły inaczej.

Podmiotem właściwym w zakresie prowadzenia postępowania w sprawie świadczenia wspierającego oraz wypłacania tego świadczenia będzie Zakład Ubezpieczeń Społecznych. Ustawa nakłada na Zakład Ubezpieczeń Społecznych obowiązek opłacania składek na ubezpieczenia emerytalne i rentowe oraz składek na ubezpieczenie zdrowotne opiekunom, którzy nie podejmą zatrudnienia lub innej pracy zarobkowej ze względu na potrzebę udzielania wsparcia osobie uprawnionej do świadczenia wspierającego, wspólnie z nią zamieszkującemu i gospodarującemu.

Ustawa zawiera rozbudowane przepisy przejściowe i dostosowujące regulujące m.in. kwestie dalszego pobierania świadczeń pielęgnacyjnych, specjalnych zasiłków opiekuńczych, a także zasiłków dla opiekunów na dotychczasowych zasadach.

Świadczenie pielęgnacyjne i zmiany w systemie świadczeń dla opiekunów osób z niepełnosprawnościami

Wprowadzono ważne zmiany do ustawy o świadczeniach rodzinnych w zakresie warunków przyznawania świadczenia pielęgnacyjnego. Po zmianach świadczenie pielęgnacyjne będzie przysługiwać rodzicom lub innym osobom opiekującym się niepełnosprawnymi dziećmi w wieku do ukończenia 18 r. życia, bez jakiegokolwiek ograniczeń w zakresie podejmowania zatrudnienia lub innej pracy zarobkowej.

Ponadto pobieranie przez opiekuna własnych świadczeń emerytalno-rentowych nie będzie miało żadnego wpływu na jego prawo do świadczenia pielęgnacyjnego. O świadczenie pielęgnacyjne będą mogły się również ubiegać wszystkie rodziny zastępcze, osoby prowadzące rodzinne domy dziecka oraz dyrektorzy placówek pieczy zastępczej.

Wyższe świadczenie w przypadku większej liczby dzieci z niepełnosprawnościami

Ważną zmianą jest także wprowadzenie wyższej kwoty świadczenia pielęgnacyjnego, jeżeli w rodzinie jest więcej niż jedno dziecko z niepełnosprawnością – realizując kolejny postulat opiekunów osób z niepełnosprawnościami, wprowadzono poprawkę, zgodnie z którą jeśli rodzic/opiekun sprawuje opiekę nad więcej niż jednym dzieckiem z niepełnosprawnościami, świadczenie pielęgnacyjne będzie podwyższane o 100 proc. na drugie i każde kolejne dziecko z niepełnosprawnościami.

Ochrona praw nabytych opiekunów

Wprowadzono także pełną i bardzo szeroką ochronę praw nabytych opiekunów osób z niepełnosprawnościami, które nabyły bądź nabędą na starych, obowiązujących przed wejściem w życie ustawy (do 31 grudnia 2023 r.) zasadach, prawo do świadczenia pielęgnacyjnego, specjalnego zasiłku opiekuńczego lub zasiłku dla opiekuna. Osoby te,

jeśli taka będzie ich wola, będą mogły w dalszym ciągu pobierać wymienione świadczenia zgodnie z dotychczasowymi przepisami, także w przypadku uzyskania kolejnego orzeczenia potwierdzającego niepełnosprawność lub rozpoczęcia kolejnego okresu zasiłkowego.

Ważne! Ubieganie się o świadczenie pielęgnacyjne nie łączy się z koniecznością uzyskania żadnych nowych decyzji przez osobę z niepełnosprawnością – tak jak dotychczas istotne będzie wyłącznie posiadanie orzeczenia o niepełnosprawności z odpowiednimi wskazaniami (dla dzieci) lub orzeczenia o stopniu niepełnosprawności w stopniu znacznym (dla osób 16-18 lat).

NIEODPŁATNA POMOC PRAWNA U RZECZNIKA PRAW PACJENTA

Do Rzecznika Praw Pacjenta może zgłosić się każda osoba, która potrzebuje pomocy i uważa, że doszło do naruszenia jej praw jako pacjenta.

Jeśli zdaniem pacjenta, prawo zostało naruszone, może złożyć do Rzecznika wniosek o wszczęcie postępowania wyjaśniającego i opisać to zdarzenie. Takiego wniosku nie musi przygotowywać profesjonalny pełnomocnik, dodatkowo wniosek jest zwolniony z opłat. Z wnioskiem może wystąpić nie tylko pacjent, ale każda osoba, która posiada informacje o możliwym naruszeniu praw. Może to być członek rodziny, inna osoba bliska, znajomy, opiekun prawny, faktyczny, czy też instytucja. Rzecznik Praw Pacjenta jest centralnym organem administracji państwowej i nie pobiera żadnych opłat związanych z rozpatrzeniem wpływających do niego wniosków.

Rzecznik ma także wiele innych możliwości prawnych działania i wsparcia obywateli. Każdy pacjent potrzebujący pomocy lub porady może bezpłatnie:

- zadzwonić na numer Telefonicznej Informacji Pacjenta 800 190 590 (prefiks 2) – czynnej od pn. do pt. w godz. 8:00–18:00;

Realizatorem świadczenia będzie Zakład Ubezpieczeń Społecznych.

Ustawa wejdzie w życie z dniem 1 stycznia 2024 r.

Cała ustawa: Dz.U.2023.0.1429 – Ustawa z dnia 7 lipca 2023 r. o świadczeniu wspierającym

Źródło: „Ustawa o świadczeniu wspierającym”online: <https://e-prawnik.pl/temat/ustawa-o-swiadczeniu-wspierajacym.html>, dostęp:03.08.2023 r.

- napisać e-mail na adres kancelaria@rpp.gov.pl;
- skontaktować się poprzez chat, który dostępny jest na stronie internetowej www.gov.pl/rpp;
- umówić się na osobiste spotkanie z pracownikiem w siedzibie biura.

Sprawa każdego pacjenta jest traktowana indywidualnie i z pełną troską. W uzasadnionych przypadkach, aby jak najszybciej pomóc pacjentowi, Rzecznik interweniuje bezpośrednio w placówkach medycznych. Pełna obsługa prawna pacjentów jest oferowana nieodpłatnie i finansowana ze środków publicznych.

Rzecznik może również uczestniczyć w postępowaniach cywilnych, które dotyczą naruszenia praw pacjenta oraz błędów medycznych. Wtedy korzysta z takich samych praw jak prokurator, to znaczy może wziąć udział w każdej ze spraw oraz na każdym jej etapie. Rzecznik działa w sądzie na rzecz pacjenta oraz w interesie publicznym. Są to uprawnienia Rzecznika i z tego tytułu pacjent nie ponosi żadnych kosztów.

Źródło: „Nieodpłatna pomoc prawna u Rzecznika Praw Pacjenta”, online: [<https://www.gov.pl/web/rpp/nieodplatna-pomoc-prawna-u-rzecznika-praw-pacjenta>], dostęp:29.06.2023 r.

Projekt „Razem z Ukrainą”

Podsumowanie

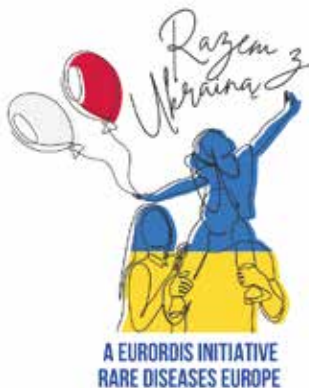
Od początku wojny na Ukrainie Fundacja Matio aktywnie pomaga chorym na mukowiscydozę z tego kraju, zarówno na terenie Polski jak i poza jej granicami. By uczynić pomoc jeszcze efektywniejszą, podjęliśmy współpracę z organizacją parasolową Eurordis, zrzeszającą fundacje i organizacje non-profit z całej Europy, zajmujące się chorobami rzadkimi. Utworzony przez Eurordis projekt „Razem z Ukrainą” rozpoczął się 1 czerwca 2022 roku, a zakończył 31 maja 2023 roku i objął aż 52 rodziny osób z mukowiscydozą. Inicjatywa miała na celu zaspokojenie najistotniejszych potrzeb ukraińskich chorych i ich rodzin znajdujących się, przyjeżdżających bądź przejeżdżających przez Polskę. W czasie jej trwania potrzebujący otrzymywali kompleksową pomoc zarówno materialną, jak i urzędową, by jak najlepiej przystosować się do nowej rzeczywistości.

Do pomocy w realizacji projektu zostali powołani asystenci rodzin ukraińskich, którzy sprawowali pieczę nad nowymi podopiecznymi. To, przede wszystkim, oni byli przewodnikami i wsparciem dla pacjentów i ich rodzin, gdyż trudności, przed którymi stały osoby przybywające do Polski, zaczynały się niejednokrotnie już na etapie pozyskania numeru pesel, świadczeń socjalnych, czy orzeczenia o niepełnosprawności. Asystenci pomagali podopiecznym w umówieniu się na wizytę z lekarzem specjalistą, w zdobyciu recept i skierowań, a podczas wizyt w przychodni i szpitalu pełnili rolę

tłumaczy z języka ukraińskiego na polski i odwrotnie. W ramach projektu wszyscy chętni mogli także skorzystać z pomocy psychologicznej i prawnej, co było szczególnie ważne w obliczu ciężkiej sytuacji w jakiej się znaleźli.

Przez rok trwania projektu fundacja Matio zorganizowała dla chorych wraz z rodzinami 18 wyjazdów z Ukrainy. 11 z tych rodzin przybyło i osiedliło się w Polsce, kolejnych 7 przedostało się przez naszą ojczyznę na zachód, do Niemiec, Austrii, Hiszpanii czy USA. Asystenci rodzin byli wsparciem na każdym etapie planowania podróży, oferowali pomoc przy zakupie biletów lotniczych i autokarowych, rezerwacji noclegów w hotelach podczas tranzytu, czy znalezieniu zakwaterowania. Fundusze na bezpłatne, krótkoterminowe zakwaterowania uzyskaliśmy dzięki partnerstwu Eurordis i skorzystało z niego 19 potrzebujących rodzin. Tym, którym nieznanomość języka utrudniała zdobycie stałego kwaterunku w Polsce, asystenci rodzin pomagali znaleźć nowe lokum i przeprowadzić się.

Jednym z najważniejszych aspektów zapewnianej przez projekt pomocy, była ta materialna. Pozostając w stałym kontakcie ze wszystkimi ukraińskimi podopiecznymi mogliśmy od razu reagować na ich prośby i potrzeby. Dzięki „Razem z Ukrainą” chorzy otrzymali 38 sztuk sprzętu medycznego niezbędnego do codziennej rehabilitacji, w tym sterylizatory, nebulizatory, fluttery, inhalatory i trampoliny.



Projekt zwieńczyła konferencja Eurordis, która miała miejsce 23 czerwca 2023 roku w Warszawie. Spotkanie przedstawicieli wszystkich fundacji i organizacji zaangażowanych w inicjatywę, było doskonałą okazją do wymiany doświadczeń, ale także dyskusji nad koncepcjami dalszej, jak najefektywniejszej pomocy potrzebującym oraz wzmocnienia więzi, które nawiązały się przez ostatni rok wspólnej pracy. Z ramienia fundacji MATIO w spotkaniu udział wzięli członek zarządu Przemysław Marszałek i Olena Priimak, pełniąca dotychczas rolę asystenta rodzin ukraińskich.

Po zakończeniu projektu 41 ukraińskich chorych, którzy wraz z rodzinami osiedlili się w Polsce, pozostało pod

opieką naszej Fundacji. Nadal funkcjonuje również Grupa Wsparcia, dzięki której rodziny pozostają ze sobą w kontakcie i mogą udzielać sobie wzajemnie pomocy i porad. Cieszymy się, że dzięki temu przedsięwzięciu poznaliśmy mnóstwo wspaniałych podopiecznych i ich opiekunów, którzy chętnie wspierali naszą Fundację, angażując się w wolontariat podczas zbiórek i Ogólnopolskiego Tygodnia Mukowiscydozy. Choć projekt „Razem z Ukrainą” dobiegł końca, nasze zaangażowanie w poprawę losu chorych nie zmalało i wciąż szukamy sposobów na finansowanie dalszej pomocy.

Anna Federczak

WARSZTATY LEGO SERIOUS PLAY

Zabawa klockami może być... serious?

W maju br. odbyły się dla pracowników fundacji MATIO warsztaty „LEGO Serious PLAY”, **poprowadzone przez Marcina Badurę** ze stowarzyszenia JCI w Krakowie.

Takie warsztaty mają na celu zachęcenie do dialogu i refleksji, a także rozwój umiejętności rozwiązywania problemów oraz pobudzenie wyobraźni uczestników, pracowników danej firmy. Innowacyjne podejście do interakcji jest cenne, bo pomaga uczestnikom otworzyć się podczas przystępnej zabawy. Warsztaty wyglądają jak zabawa – ale wyniki są bardzo, serio. LEGO Serious Play pozwala bowiem pogłębić proces refleksji i pomaga wywołać dialog tam, gdzie były bariery.

Każdy uczestnik w odpowiedzi na pytania moderatora buduje, przy pomocy

klocków LEGO, modele abstrakcyjnych pojęć, pracując w kontekście metafory i nadając budowanym elementom konkretne znaczenie.

Wychodząc od budowy prostych modeli poprzez bardziej abstrakcyjne i złożone staramy się uwolnić kreatywność. Podstawą warsztatu jest 100% partycypacja osób zaangażowanych w proces – każdy może się wypowiedzieć i przedstawić swoje rozwiązanie.

Metoda LEGO® SERIOUS PLAY® jest potężnym systemem do wprowadzania zmian. Ułatwia planowanie strategiczne, budowanie silnych zespołów oraz zwiększa innowacyjność. Metoda powstała w wyniku przeprowadzonych badań z dziedziny biznesu, rozwoju organizacji, psychologii, nauki i opiera się o koncepcję „wiedzy dłoni.”



Wyprawka dla przedszkolaka 2023

Jak co roku, tak i w tym nie zapomnieliśmy o maluchach rozpoczynających swoją przygodę z przedszkolem oraz tych, którzy będą ją kontynuować.

W przedszkolu dziecko nawiązuje pierwsze przyjaźnie oraz uczy się przestrzegania zasad, wypełniania obowiązków i współdziałania z innymi. Jednak, aby dziecko miało szansę na prawidłowy rozwój wśród rówieśników musi być odpowiednio przygotowane przez rodziców. To najważniejsze przygotowanie dotyczy sfery mentalnej, a przede wszystkim emocji. Przygotowując dziecko do przedszkola warto mówić o tym, co może je faktycznie spotkać. Należy uprzedzić o możliwości pojawienia się trudności, można podeprzeć się własnymi doświadczeniami lub powołać się na bohaterów bajek, które dziecko zna. To trudne zadanie z którym zetknęli lub zetkną się właściwie wszyscy rodzice. Pozostaje jednak jeszcze wiele innych zadań, a wśród nich skompletowanie wyprawki czyli niezbędnych rzeczy umożliwiających optymalne funkcjonowanie dziecka w przedszkolu. Tym zadaniem zajęła się Fundacja i do wszystkich podopiecznych, których rodzice zgłosili zapotrzebowanie na bezpłatną wyprawkę, wysłaliśmy gotowe pakiety. Każda wyprawka zawierała niezbędne do przedszkola przybory.

Projekt został zrealizowany przy współpracy ze sponsorem firmą Astra Polska S.A.

Mamy nadzieję, że sprostaliśmy oczekiwaniom przedszkolaków, a przekazane przez Fundację przybory okażą się przydatne.

Kochane Przedszkolaki – niech przedszkole będzie dla Was codzienną przygodą, bądźcie zawsze gotowe do zabawy, chętnie podejmujcie nowe wyzwania. Niech czas w przedszkolu mija Wam jak w bajce, kolorowo i wesoło. Znajdźcie prawdziwych przyjaciół, a każdy dzień niech przyniesie mnóstwo radości. Uśmiechajcie się często, a wtedy cały świat będzie starał się spełnić Wasze marzenia.

Nasza Fundacja przygotowała również wyprawkę szkolną, dla 39 ukraińskich uczniów, podopiecznych Fundacji. Wyprawka składała się z przyborów szkolnych, a jej realizacja była możliwa dzięki sponsorowi CF EUROPE.

Wszystkim dzieciom, uczniom polskich szkół życzymy, by edukacja zapewniła Wam mądre poznawanie świata i rozwijanie własnych talentów w pełnej życzliwości atmosferze.



Skrótem przez europejskie i polskie konferencje

EURORDIS – MAJ 2023

To coroczne spotkanie środowisk pacjenckich, reprezentujących chorych na choroby rzadkie. W tym roku spotkanie miało miejsce w Sztokholmie. Każde ze spotkań jest skoncentrowane na konkretnych działaniach dla pacjentów, które później są przenoszone przez Eurordis na forum UE. W tym roku motywem przewodnim było holistyczne podejście do chorego oraz jego otoczenia – patrzenie nie na chorobę, ale na całe środowisko otaczające go. Jak to jest ważne, nie muszę nikogo z Państwa przekonywać, widząc na co dzień, jak leczymy chorobę nie pacjenta, do czego zmusza nas system.

Eurordis dąży też do rozwiązań systemowych dla wszystkich krajów, które zostaną wpisane na poziomie rozporządzeń.

Trzeba podkreślić, że konferencje Eurordis są jednymi z niewielu na których trudno szukać stoisk firm farmaceutycznych, a eksperci medyczni występują tylko w formie słuchaczy.

I jeszcze jedna informacja – na kolejną kadencję do zarządu Eurordis został wybrany przedstawiciel z Polski Tomasz Grybek. Gratulujemy i liczymy na działania wspierające polskich chorych.

ECFS – CZERWIEC 2023

ECFS konferencja przedstawicieli środowisk medycznych, pacjenckich, oraz farmaceutycznych działających na rzecz chorych na mukowiscydozę, która odbywa się co roku. Tegoroczne spotkanie miało miejsce w Wiedniu.

Nie będzie odkryciem, że ta konferencja była zdominowana lekami przyczynowymi. Ich działaniem, obserwacjami, którymi dzielili się ze wszystkimi eksperci z całego świata. Leki są z nami już od kilku lat. Z roku na rok wiemy o nich coraz więcej i coraz więcej odkrywamy nieznanych. To wspaniale, że kilka tysięcy osób z całego świata może wymienić się swoimi doświadczeniami, aby leczenie chorych na CF było skuteczniejsze. Te spotkania pozwalają także na rozwój kolejnych, ważnych dla nas badań nad nowymi lekami.



Najważniejsze, moim zdaniem, tematy poruszane na konferencji to:

- zróżnicowanie między chorymi, którzy biorą leki przyczynowe, a tymi, którzy nie mogą ich brać,
- zmiana podejścia żywieniowego i psychologicznego do pacjentów biorących leki przyczynowe,
- konieczność zmiany podejścia w leczeniu antybiotykami,
- konieczność zmiany europejskich standardów postępowania z chorymi na CF.

Organizacje pacjenckie podniosły ważny problem równego dostępu do leków, bez względu na kraj i ustrój w nim panujący.

Do władz zarządu ECFS, na kolejną kadencję, została ponownie wybrana Pani Profesor Dorota Sands, której serdecznie gratulujemy.

Po 10 latach z pełnienia funkcji przewodniczącej zarządu CFE zrezygnowała Jacquelin Noordhoek. Serdecznie dziękujemy Jacquelin za 10 lat pracy na rzecz europejskich organizacji pacjenckich. To był trudny, ale i owocny czas. Jacquelin – Dziękujemy!

Nowym przewodniczącym został Philip Watt z Irlandii, któremu gratulujemy i życzymy samych sukcesów. Należy przypomnieć, że w zarządzie CFE jest wiceprezes Fundacji MATIO Przemysław Marszałek.

IVANOFRANKOVSK – MAJ 2023

Konferencja w Ivanofrankovsku była podsumowaniem kilkuletniego projektu realizowanego przez naszego partnera ze Słowacji. Projekt ten zakładał rozwój opieki nad chorymi na CF, na terenie Ukrainy, powstanie ośrodka leczenia mukowiscydozy i poprawy dostępu do diagnostyki i leczenia.

Projekt został „przyhamowany” przez działania wojenne. Wszystkie założone cele projektu zostały zrealizowane, a wartością dodaną jest to, że chorzy na terenie Ukrainy, dzięki wsparciu Vertex, dostali leczenie lekami przyczynowymi. Nie jest to jeszcze sformalizowane jak u nas, ale jest to pierwszy krok do stabilnego zabezpieczenia chorych w te leki. Najważniejsze tematy poruszane na konferencji to ujednoczenie wsparcia i leczenia w 24 okręgach, stworzenie centrów CF, wprowadzenie danych do europejskiego rejestru chorych. Mimo działań wojennych konferencja zgromadziła ponad 200 słuchaczy, (w dużej mierze lekarzy), co świadczy o znacznym zainteresowaniu tematem.

W konferencji z ramienia zarządu CFE uczestniczył Przemysław Marszałek.

KONGRES CHORÓB RZADKICH – CZERWIEC 2023 KRAKÓW

W Krakowie odbył się drugi kongres chorób rzadkich, którego organizatorem była fundacja „Jesteśmy pod ścianą”. Głównymi poruszonymi tematami była diagnostyka genetyczna, współpraca ze środowiskiem eksperckim w zakresie chorób metabolicznych i chorób o podłożu neurologicznym. Kongres zgromadził ok. 100 uczestników, głównie rodziców do których był kierowany.

Dla nas był to miły, sentymentalny powrót do roku 2010, kiedy w tej samej Sali Auditorium Maximum UJ organizowaliśmy pierwszą w Polsce międzynarodową konferencję Eurordis. Wydaje się, że to tak niedawno, a minęło już 13 lat.

Paweł Wójtowicz

WALDEMAR MAJEK

Po 10 latach ze stanowiska prezesa zarządu PTWM odszedł Waldemar Majek. Dziękujemy Waldkowi za jego działania i dobrze układającą się współpracę z MATIO. Jednocześnie gratulujemy wyboru na stanowisko prezesa PTWM Panu Pawłowi Smolińskiemu, życzymy samych sukcesów na piastowanym stanowisku i liczymy na owocną współpracę.

„SAMORZĄD I NGO PRZYJAZNE UCHODŹCOM”

Od początku agresji Rosji na Ukrainę Fundacja MATIO włączyła się czynnie w pomoc, chorym na mukowiscydozę, uchodźcom z Ukrainy. Pomagaliśmy również chorym, którzy pozostali na jej terenie. Z ukraińskim stowarzyszeniem pomocy chorym na mukowiscydozę nasza Fundacja współpracuje od lat, więc jakby naturalną rzeczą była pomoc chorym uciekającym z walczącej Ukrainy. Nasza pomoc nie ograniczała się tylko do zapewniania im leków, żywności czy ubrań, ale także kontaktowaliśmy ich z ośrodkami leczącymi mukowiscydozę, wspierali w poszukiwaniu mieszkań. Pomagaliśmy w załatwianiu spraw urzędowych, czy dopełnianiu formalności związanych z uzyskaniem peselu itp. Zorganizowaliśmy dla nich dwukrotnie kurs



języka polskiego, aby nie czuli się wykluczeni, chociażby na rynku pracy, nadal prowadzimy działania wspierające ukraińskich chorych i ich rodziny.

Nasze działania i zaangażowanie w pomoc chorym na mukowiscydozę z Ukrainy zostały docenione i uhonorowane nagrodą w konkursie – „Samorząd i NGO przyjazne uchodźcom” zorganizowanym przez Stowarzyszenie MANKO- Głos Seniora.

7 czerwca br. na uroczystej gali, która odbyła się w Kinie Kijów, w Krakowie z rąk Wicemarszałka Województwa Małopolskiego i Przewodniczącej Komisji Polityki Prorodzinnej i Społecznej w Sejmiku Małopolskim, odebraliśmy dyplom i statuetkę za zajęcie III miejsca. Chociaż nasze działania traktowaliśmy jako rzecz bezdyskusyjną i oczywistą, to jest nam bardzo miło, że ktoś je zauważył i docenił.

PLEBISCYT „MÓJ NAJLEPSZY MUKO-LEKARZ” EDYCJA 2023

Fundacja MATIO po raz kolejny organizuje plebiscyt „Mój najlepszy muko-lekarz” i zaprasza wszystkich zainteresowanych do przesyłania zgłoszeń. Chcemy, by tym tytułem uhonorować lekarzy, którzy cechują się ponadprzeciętnym zaangażowaniem w opiece nad chorymi na mukowiscydozę, indywidualnym podejściem do pacjenta, a także ogromną wrażliwością i empatią. Ich działania cechuje profesjonalizmem, innowacyjność i skuteczność. Docenimy lekarzy, którzy swoją pracowitością i postawą zapracowali na zaufanie i wdzięczność pacjentów. Nie bez znaczenia przy ocenie kandydata będzie jego aktywność wybiegająca poza ramy obowiązków.

PLEBISCYT
Mój najlepszy muko-lekarz
edycja 2023

**UWAŻASZ, ŻE TO TWÓJ LEKARZ
POWINIEN ZDOBYĆ TEN TYTUŁ?**

ZGŁOŚ SWOJEGO KANDYDATA

formularz zgłoszeniowy oraz regulamin dostępne są na stronie www.mukowiscydoza.pl

MATIO
FUNDACJA POMOCY
ASSTOM I CHORYM
NA MUKOWISCYDOZĘ

W poprzednich edycjach tytuł „Mój najlepszy muko-
-lekarz” otrzymali:

2021 r. – dr Wojciech Skorupa

2022 r. – dr n. med. Andrzej Pogorzelski

Formularz zgłoszeniowy kandydata znajdą Państwo na stronie internetowej Fundacji (www.mukowiscydoza.pl). Zgłoszenia przyjmowane będą na dwa

sposoby: pocztą tradycyjną na adres: Fundacja MATIO, ul. Bobrowskiego 11, 31-552 Kraków lub drogą elektroniczną, tj. należy wypełnić formularz, zapisać go i przesłać jako załącznik na adres e-mail: kontakt@mukowiscydoza.pl

Ada Bryś

Self care

Co kryje się pod pojęciem self care? Jest to stosunkowo nowe pojęcie, ale coraz częściej pojawiające się w przestrzeni publicznej. **W tych dwóch słowach kryje się nie co innego jak „dbanie o siebie”**, chodzi o to, by jak najlepiej zaopiekować się sobą samym.

Ta krótka wzmianka na temat self care, jak na rozległość zagadnienia, niech będzie wstępem i zachętą do przeczytania cyklu artykułów związanych z tym tematem, które pojawią się w kolejnych wydaniach kwartalnika.

„Bardzo ważne jest, aby dbać o swoje ciało, umysł i duszę każdego dnia, a nie tylko wtedy, gdy zachorujemy. Nauczenie się, jak prawidłowo się odżywiać, redukować stres, regularnie ćwiczyć i robić sobie przerwę, kiedy tego potrzebujemy, są kamieniami probierczymi samoopieki i mogą pomóc Ci zachować zdrowie, szczęście i odporność.”*



Niestety wciąż wiele osób uważa, że troska o siebie jest luksusem lub marnowaniem czasu, a nie priorytetem, na który zasługuje każdy. Takie myślenie wynika często z faktu, że większość z nas jest szalenie zajęta, pochłania nas stresująca praca, wymagająca edukacja, zaspokajanie potrzeb innych (dzieci, rodziny itd.), w tym wszystkim nie możemy, a często nawet nie próbujemy znaleźć czasu żeby

zastanowić się, czego tak naprawdę ja potrzebuję i co zrobić, aby zaspokoić potrzeby samego siebie. W dbaniu o siebie nie ma nic egoistycznego, a wręcz przeciwnie dbanie o nasz o dobrostan [dobrostan fizyczny + dobrostan psychiczny (emocjonalny i osobowościowy) + dobrostan społeczny = zdrowie] powoduje, że zyskujemy zdrowie i dobre samopoczucie, które pozwala nam na prawidłowe funkcjonowanie i dobre relacje z innymi.

Kluczowymi punktami, które powinniśmy zrewidować w kontekście dbania o nasze dobre zdrowie i samopoczucie jest:

■ Dbanie o siebie, które obejmuje odżywianie, redukcję stresu i ćwiczenia, pomaga utrzymać osobę szczęśliwą, zdrową i odporną.

■ Dla większości ludzi czas jest zwykle ostatnim punktem porządku dziennego, głównie z powodu technologii i stresu w pracy.

■ Rzeczy takie jak wycieczka lub po prostu wyjście na zewnątrz mogą przyczynić się do obniżenia poziomu stresu i zwiększenia zadowolenia z życia.**

Czym więc może być prawdziwy self-care dla każdego i każdej z nas i o jakich jego formach szczególnie warto pamiętać, mamy nadzieję, że odpowiedzi na te i inne pytania znajdziecie w cyklu artykułów poświęconych temu tematowi, które ukażą się w naszym czasopiśmie.

R.D.

*Źródło: „Psychology Today” online: <https://www.psychologytoday.com/us/blog/click-here-happiness/201812/self-care-12-ways-take-better-care-yourself> dostęp: 8.08.2023 r.

**j.w.

MUKODIETA

Sód

Sól (chlorek sodu) jest ważnym składnikiem naszej diety. Powszechnie wiadomo, że nadmierne spożycie soli, a tym samym sodu, może prowadzić do negatywnych skutków dla zdrowia, zarówno u dzieci, jak i dorosłych. Przyjrzyjmy się ogólnym zaleceniom dotyczącym spożycia sodu i soli w diecie oraz różnicom w przypadku osób zdrowych i chorych na mukowiscydozę.

Zacznijmy jednak od wyjaśnienia, jaką rolę sód odgrywa w naszym organizmie

Regulacja równowagi wodno-elektrolitowej

Sód jest głównym elektrolitem, który pomaga utrzymać równowagę płynów w organizmie. Wspólnie z potasem reguluje objętość płynów wewnątrz i na zewnątrz komórek, wpływając na utrzymanie odpowiedniego ciśnienia osmotycznego i równowagi kwasowo-zasadowej.

Przewodnictwo nerwowe i skurcze mięśni

Sód bierze udział w przewodzeniu impulsów nerwowych i skurczach mięśni. Jest niezbędny do utrzymania prawidłowego funkcjonowania układu nerwowego i mięśniowego w tym serca.

Regulacja ciśnienia krwi

Sód odgrywa istotną rolę w regulacji ciśnienia krwi. Współdziała z potasem, aby utrzymać odpowiednie napięcie naczyń krwionośnych i równowagę płynów, co wpływa na ciśnienie krwi.

Wchłanianie glukozy i aminokwasów

Sód jest zaangażowany w transport glukozy i aminokwasów przez błony komórkowe, umożliwiając im dostęp do komórek i wykorzystanie jako źródła energii.

Regulacja pH

Sód pomaga w utrzymaniu odpowiedniego pH krwi i płynów ustrojowych, współdziałając z innymi buforami kwasowo-zasadowymi w organizmie.

Utrzymanie odpowiedniej objętości krwi

Sód odgrywa rolę w regulacji objętości krwi poprzez wpływ na wchłanianie wody i regulację jej dystrybucji w organizmie.

Należy jednak pamiętać, że równowaga sodowa w organizmie jest równie ważna, jak dostateczne spożycie sodu. Dlatego ważne jest zachowanie równowagi w spożyciu sodu, zgodnie z zaleceniami dietetycznymi i indywidualnymi potrzebami zdrowotnym pacjenta.

Ogólne zalecenia dotyczące spożycia sodu i soli

Dorośli

Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) i Instytut Żywności i Żywienia (IŻŻ) zalecają ograniczenie spożycia sodu do mniej niż 2 g dziennie, co odpowiada mniej więcej 5 g soli. Nadmierne spożycie soli wiąże się z wysokim ciśnieniem krwi i zwiększa ryzyko chorób serca.

Dzieci

Zalecenia dotyczące spożycia soli dla dzieci są niższe niż dla dorosłych, ponieważ ich zapotrzebowanie na sód jest mniejsze. WHO podaje, że dla dzieci w wieku od 2 do 15 lat spożycie soli nie powinno przekraczać 3-5 g na dzień w zależności od wieku.

Różnice w spożyciu soli u osób zdrowych i chorych na mukowiscydozę

Osoby zdrowe i chore na mukowiscydozę mają różne zalecenia dotyczące spożycia soli ze względu na specyficzne cechy choroby. Ogólne zalecenia dotyczące spożycia soli są odpowiednie dla większości osób zdrowych. Warto

zauważyć, że niektóre grupy w tym osoby z nadciśnieniem tętniczym lub niewydolnością serca, mogą być zobowiązane do ograniczenia spożycia soli jeszcze bardziej, zgodnie z zaleceniami lekarza.

Natomiast osobom chorym na mukowiscydozę zaleca się, aby spożywały większe ilości soli, by pomóc w utrzymaniu odpowiedniego poziomu elektrolitów i zapobiegać odwodnieniu.

W przypadku chorych na mukowiscydozę, zalecenia dotyczące spożycia soli powinny być dostosowane indywidualnie przez lekarza, biorąc pod uwagę specyficzne potrzeby pacjenta. Ze względu na zbyt niskie spożycie soli w diecie niemowląt i małych dzieci, ciągłą utratą sodu z potem oraz przez przewód pokarmowy, towarzystwa takie jak ESPEN, ESPEGHAN, ECFS zalecają rutynową suplementację sodem u wszystkich niemowląt z mukowiscydozą do maksymalnej dawki 4 mmol/kg m.c./dobę*. Dawka powinna być ustalana indywidualnie w odniesieniu do warunków atmosferycznych, stanu zdrowia, wieku i wyników badań. Zazwyczaj suplementacja 1-2 mmol/kg m.c./dobę jest skuteczna. Planując żywienie i suplementację, należy uwzględnić wszystkie źródła podaży chlorku sodu w tym mieszanki mleczne jak np. Milupa Cystilac. Roztwór 10% NaCl należy podawać doustnie w małych porcjach w ciągu dnia, np. rozpuszczony w wodzie lub mleku.

*<https://www.termedia.pl/ReKOMendacje-PostepowAnia-w-mukowiscydozie-cystic-fibrosis-CF-dla-lekarzy-POZ-KOMPAS-CF,98,31161,0,0.html>

Przyjrzyjmy się możliwym przyczynom nieprawidłowych poziomów sodu u osób z mukowiscydozą

Zwiększona utrata soli

Osoby z mukowiscydozą mają zwiększoną produkcję potu, który zawiera dużo elektrolitów, w tym sodu, co prowadzi do większej utraty soli przez skórę. Co ważne utrata płynów i jonów sodu zachodzi również przez gruczoły zewnątrzwydzielnicze błony śluzowej oskrzeli, układu pokarmowego, trzustki, ślinowe i łzowe.

Zaburzona funkcja trzustki i biegunki

Osoby z mukowiscydozą często mają trudności z trawieniem tłuszczów, co może prowadzić do zaburzeń wchłaniania soli i elektrolitów oraz biegunek tłuszczowych. To może przyczynić się do niedoboru sodu i odwodnienia.

Leki

Osoby z mukowiscydozą często przyjmują leki z rodziny NLPZ, takie jak ibuprofen, naproksen itp., które mogą wpływać na funkcję nerek i zwiększać wydalanie sodu z moczem. Wpływ NLPZ na utratę sodu może być zmienny i zależy od indywidualnej reakcji organizmu. Niektóre z diuretyków, jak furosemid, hydrochlorotiazyd czy spiroolakton, mogą również przyczynić się do utraty sodu.

Niedobór sodu w mukowiscydozie może prowadzić do wielu objawów, takich jak odwodnienie, zmęczenie, hipotensja (niskie ciśnienie), zaburzenia elektrolitowe i inne problemy zdrowotne. Dlatego ważne jest monitorowanie poziomu sodu i odpowiednie zarządzanie nawodnieniem i dietą, a także regularne kontrole lekarskie.

Zalecane źródła sodu w diecie dzieci i dorosłych obejmują różne produkty spożywcze, które dostarczają naturalnie występujący sól lub są źródłem soli

Warzywa

Warzywa takie jak szpinak, brokuły, marchew, cukinia i pomidory. Warzywa w zalewie, w puszkach, sałatki warzywne marynowane w zalewie, kiszonki, marynowane oliwki, kapary.

Ryby i owoce morza

Ryby, jak łosoś i tuńczyk, ryby wędzone, rolmopsy, maśtasy oraz skorupiaki takie jak krewetki, ryby w puszkach z dobrym składem, anchois.

Produkty mleczne

Mleko, jogurt i sery (w szczególności feta, pleśniowy, podpuszczkowy, bryndza), dostarczają nie tylko wapnia, ale także sodu.

Pieczywo

Pieczywo na zakwasie, razowe, wieloziarniste, pszenne, orkiszowe, żytnie i inne. Chleb z pełnego ziarna, w przeciwieństwie do białego chleba, może dostarczać nieco większą ilość sodu.

Woda mineralna

Niektóre rodzaje wody mineralnej zawierają naturalnie występujący sól, choć warto zwracać uwagę na etykietę.

Inne

Przyprawy (różne rodzaje soli, sos sojowy, sos rybny, inne sosy), solone orzeszki, suszone pomidory, wysokiej jakości wędliny, solony popcorn, płatki kukurydziane bez dodatku cukru.

Niektóre produkty spożywcze mogące zawierać duże ilości soli nie są zalecane jako główne źródła sodu w diecie dzieci i dorosłych

Przetworzone mięso

Niskiej jakości wędliny, kiełbasy, szynki i inne przetwory mięsne.

Fast food

Dania serwowane w restauracjach typu fast food, takie jak hamburgery, frytki, czy nuggetsy.

Przekąski i słodczyce

Przetworzone przekąski, jak chipsy, krakersy, ciastka, wafelki, solony karmel i słone paluszki, wyroby cukiernicze.

Przetworzone dania gotowe

Gotowe zupy, sosy, dania mrożone, konserwy i inne przetworzone produkty spożywcze.

Napoje

Niektóre napoje gazowane i napoje energetyczne.

Inne

Kostki rosołowe, niskiej jakości mieszanki przypraw, gotowe marynaty, sosy hamburgerowe, majonezowe i inne niskiej jakości.

Ważne jest, aby zwracać uwagę na etykiety i informacje dotyczące zawartości soli na opakowaniach produktów spożywczych. Czytanie etykiet pozwala świadomie kontrolować spożycie sodu.

Fakty i mity dotyczące soli

Fakty

Sól jest niezbędnym składnikiem naszego organizmu.

Sód pełni ważną funkcję w regulacji równowagi elektrolitowej, ciśnienia krwi oraz w funkcjonowaniu mięśni i nerwów.

Nadmierne spożycie soli jest szkodliwe. Zbyt duża ilość spożywanej soli w stosunku do zapotrzebowania może zwiększać ryzyko wystąpienia wysokiego ciśnienia krwi, chorób serca, udaru mózgu i innych poważnych problemów zdrowotnych.

Mity

Wszystkie sole są takie same. Istnieje wiele rodzajów soli, takich jak sól kuchenna, sól morską i sól himalajska, które różnią się składem mineralnym i smakiem. Nie wszystkie sole są jednakowe pod względem składu, a różnice mogą mieć minimalny wpływ na zdrowie przez dostarczenie śladowej ilości składników mineralnych.

Sól powoduje bezwzględnie zwiększenie masy ciała. Spożycie nadmiernych ilości soli może powodować zatrzymywanie wody i prowadzić do

krótkotrwałego przyrostu masy ciała, ale nie jest głównym czynnikiem wpływającym na trwałą utratę lub przyrost masy ciała.

Wyłączenie soli z diety jest korzystne dla zdrowia. Chociaż ograniczenie spożycia soli jest ważne dla ogółu społeczeństwa, to całkowite wyłączenie soli z diety osób zdrowych może prowadzić do niedoboru sodu i zaburzeń równowagi elektrolitowej. Konieczne jest utrzymanie umiarkowanej ilości soli w diecie.

Podsumowanie

Każdy pacjent z mukowiscydozą ma unikalne potrzeby dotyczące spożycia sodu, dlatego ważne jest, aby lekarz lub dietetyk przeprowadził indywidualną ocenę i opracował plan żywieniowy odpowiedni dla danego pacjenta. Utrzymanie zrównoważonej diety, która zapewni odpowiednią ilość sodu oraz innych składników odżywczych jest kluczowe. Dieta powinna być różnorodna i bogata w owoce, warzywa, pełnoziarniste produkty zbożowe, lekkostrawne białko, zdrowe tłuszcze i produkty mleczne. U niektórych pacjentów z mukowiscydozą suplementacja sodu może być konieczna. Decyzja o suplementacji powinna być podejmowana przez lekarza na podstawie badań i oceny stanu pacjenta.

Dieta wysokosodowa może być zalecana, szczególnie, jeśli występuje nadmierna utrata soli z potem (w czasie infekcji, gorączki, czy wysokiej temperatury otoczenia w trakcie upałów). W takich przypadkach lekarz lub dietetyk może zalecić spożywanie większych ilości soli w diecie, lub stosowanie elektrolitów w celu utrzymania odpowiedniej równowagi elektrolitowej. Regularne monitorowanie poziomu sodu we krwi jest istotne, aby zapewnić optymalne leczenie i dostosować plan żywieniowy na podstawie wyników badań.

mgr Patrycja Kłysz





NOWOŚĆ

Oddychaj swobodnie z PARI LC Sprint SP

- Nebulizator stworzony z myślą o pacjentach chorujących m.in. na mukowiscydozę, dyskinęzę rzęsek.
- W całości refundowany przez NFZ. Cena nebulizatora mieści się w ustalonej kwocie refundacji.
- Zapewnia skuteczną i bezpieczną terapię inhalacyjną przy regularnej wymianie.
- Łatwy w czyszczeniu: można wyparzać go we wrzątku lub dezynfekować w dezynfektorach termicznych.
- Pasuje do wszystkich kompresorów PARI.
- Dostępny z ustnikiem lub maską dla dorosłych.
- Okres zastosowania 6 tygodni gwarantuje wysoki poziom bezpieczeństwa i dezynfekcji.

Skorzystaj z zasad refundacji pozwalających na zakup nebulizatora co 4 tygodnie i wymień swój nebulizator najpóźniej po 6 tygodniach.



To jest wyrób medyczny. Używaj go zgodnie z instrukcją używania lub etykietą.

produkt można kupić w Sklepie MATIO