



Jaką wartość mają
marzenia, kiedy śmierć
czai się na każdym kroku?
(str. 3)



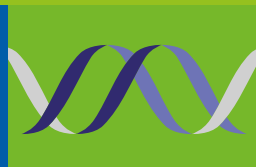
Standardy opieki
w terapii specyficznej
dla danego wariantu
CFTR... (str. 8)



Motywacja do
podejmowania aktywności
fizycznej (str. 10)



500+ (...) dla osób
niezdolnych do
samodzielnej egzystencji
(str. 13)



Ogólnopolski Tydzień
Mukowiscydozy 2024
(str. 18)



Nadwaga i otyłość
u dzieci (str. 22)



mukowiscydoza

Portret kobiecy

Wisława Szymborska

Musi być do wyboru,
Zmieniać się, żeby tylko nic się nie zmieniło.
To łatwe, niemożliwe, trudne, warte próby.
Oczy ma, jeśli trzeba, raz modre, raz szare,
Czarne, wesołe, bez powodu pełne łez.
Śpi z nim jak pierwsza z brzegu, jedyna na świecie.
Urodzi mu czworo dzieci, żadnych dzieci, jedno.
Naiwna, ale najlepiej poradzi.
Słaba, ale udźwignie.
Nie ma głowy na karku, to będzie ją miała.
Czyta Jaspera i pisma kobiece.
Nie wie po co ta śrubka i zbuduje most.
Młoda, jak zwykle młoda, ciągle jeszcze młoda.
Trzyma w rękach wróbelka ze złamanym skrzydłem,
własne pieniądze na podróż daleką i długą,
tasak do mięsa, kompres i kieliszek czystej.
Dokąd tak biegnie, czy nie jest zmęczona.
Ależ nie, tylko trochę, bardzo, nic nie szkodzi.
Albo go kocha albo się uparła.
Na dobre, na niedobre i na litość boską.

Wszystkim Paniom życzymy,
aby nigdy nie przejmowały się
upływem lat, zawsze z nadzieją
patrzyły w przyszłość i nigdy
nie traciły swojego uroku.
Aby zawsze miały siłę i determinację,
aby osiągać swoje cele i marzenia.
Samych cudownych chwil. Miłości,
zrozumienia i grona oddanych
przyjaciół.

Zespół Fundacji MATIO



MATIO 1/2024 (103)

Redaktor Naczelny:
Paweł Wójtowicz

Zespół Redakcyjny:
Renata Dropińska, Ada Bryś

Współpraca:
Aleksandra Cichocka, Patrycja Kłysz,
Agnieszka Sugden, Magdalena Nawrocka

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 „Sięgamy 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 odróżniał jedno
od drugiego.*



FUNDACJA POMOCY
RODZINOM I CHORYM
NA MUKOWISCYDOŻĘ

Jaką wartość mają marzenia, kiedy śmierć czai się na każdym kroku?

Karolinę poznałam dziesięć lat temu. To wtedy próg mojego gabinetu wraz z rodzicami przekroczyła mała, drobna dziewczynka. Dziś to wrażliwa, pełna empatii i ciepła młoda osoba, tegoroczna maturzystka. O tym, że od urodzenia choruje na mukowiscydozę dowiedziałam się podczas naszego pierwszego spotkania. Z zawodu jestem psychologiem i choć świat ludzkiej psychiki nie skrywa przede mną żadnych tajemnic, to wówczas o mukowiscydozie wiedziałam niewiele, a sama nazwa spowita była dla mnie mrokiem. Cotygodniowe spotkania pozwoliły mi poznać trudności z którymi każdego dnia zmagają się bohaterka mojej dzisiejszej historii. Historii o cierpieniu, lęku przed śmiercią, smutku i bezradności, ale też o nadziei i niezłomnej walce. To historia o życiu z mukowiscydozą.

Jeszcze trzy lata temu jej niepełnosprawności nie było widać. Mimo to choroba od zawsze była częścią naszego życia. Od lat żyjemy z widmem nieuchronnej śmierci, która może nadejść nagle i zawsze za wcześnie – mówi mama Karoliny

Magalena Nawrocka: Kiedy padła diagnoza?

Mama Karoliny: W czwartej dobie życia. Córka urodziła się w 32 tygodniu ciąży i już pierwszego dnia przeszła operację, podczas której został założony dren. Przeprowadzono dalsze badania pod kątem mukowiscydozy i diagnoza potwierdziła się.

M.N. Jakie emocje towarzyszyły Pani tego dnia?

M.K.: Przede wszystkim ogromny strach. Mukowiscydoza jest chorobą wielonarządową, która nie tylko odbiera siły i jakość życia, lecz także bardzo to życie skraca. Ta sama

choroba odebrała życie mojej siostrze, która w wieku 17 lat przegrała swoją walkę. Będąc dzieckiem bardzo przeżyłam jej odejście. Już wtedy byłam świadoma cierpienia, jakie niesie za sobą mukowiscydoza, dlatego moja reakcja na diagnozę córki była bardzo skrajna.

M.N.: Często spotykam się ze stwierdzeniem, że mukowiscydoza jest chorobą całej rodziny. Jak zmieniło się Pani życie po powrocie ze szpitala?

M.K.: Początki były dla nas bardzo trudne, a wszystko wokół zupełnie nowe. Musieliśmy szybko dostosować się do nowej rzeczywistości, której podstawą stały się codzienne inhalacje, a także ogromna liczba leków, wizyt lekarskich i pobytów w szpitalu. Z perspektywy czasu myślę jednak, że daliśmy radę.

M.N.: Jak choroba wpłynęła na dalsze życie córki?

M.K.: Mukowiscydoza jest chorobą postępującą. Z biegiem lat wpływ choroby na życie, był więc coraz większy. Mimo wszystko bardzo staraliśmy się, by jej dzieciństwo było jak najbardziej zwyczajne. Do dziś pamiętam słowa lekarza, który stwierdził, że Karolina nigdy nie pójdzie do szkoły, nie dożyje swoich osiemnastych urodzin. Tymczasem ona świetnie sobie radziła i zawsze byliśmy z niej bardzo dumni. Chętnie chodziła do szkoły, choć każde wyjście poprzedzone było serią inhalacji i drenaży. Niestety z czasem choroba zaczęła o sobie przypominać i pokazywać swoje prawdziwe oblicze. Pojawiło się wiele typowych dla mukowiscydozy chorób współistniejących takich jak cukrzyca, celiakia, niewydolność trzustki, problemy z nerkami. Zaostrzenia były coraz częstsze, a pobyty w szpitalu coraz dłuższe. Jednak największa progresja choroby nastąpiła w liceum. Z powodu gwałtownie pogarszającego się stanu zdrowia, a także konieczności rozpoczęcia dializoterapii, musieliśmy zdecydować się na nauczanie indywidualne.

M.N.: Ciężka choroba dziecka jest wyzwaniem dla każdego rodzica. Co było najtrudniejsze dla Pani?

M.K. Zdecydowanie bezradność, ponieważ mukowiscydoza jest chorobą nieuleczalną. W ostatnich latach pojawiły się leki przyczynowe, które u większości chorych bardzo łagodzą dolegliwości związane z chorobą, jednak w przypadku córki niczego nie zmieniają. Myślę, że takim najtrudniejszym czasem dla mnie były ostatnie dwa lata. Większość czasu pochłonęły długie pobyty w szpitalu. Wydolność płuc zaczęła bardzo spadać, a Karolina zaczęła korzystać z koncentratora tlenu. Ze względu na zarażenie antybiotykoopornym szczepem bakteryjnym,



a także problemy kardiologiczne nie kwalifikuje się do przeszczepu. Zostało jedynie leczenie objawowe, które choć spowalnia, to nie zatrzymuje postępu choroby, który u córki jest bardzo dynamiczny. To był dla nas ogromny cios. Dla rodzica nie ma nic gorszego niż cierpienie własnego dziecka. Podczas każdego zaostrzenia towarzyszy mi ten sam strach. Strach, który mówi, że to już ten czas kiedy będziemy musiały się pożegnać. W ciągu ostatnich lat karetki i szpitale stały się naszą codziennością. Czasami bezradność sprawia, że łzy napływają mi do oczu. Gdy po powrocie ze szpitala, w nocy budzi mnie ten sam, znajomy, duszący kaszel, mogę tylko biec do jej pokoju i patrząc na jej siniejącą twarz, dzwonić po karetkę, jednocześnie modląc się, by przyjechała na czas. Nie mogę zrobić nic, patrząc na moje obolałe i przestraszone po kolejnej operacji dziecko. Czułam bezsilność, siedząc przy jej łóżku na OIOM-ie, podczas jednego z zaostrzeń i patrzyłam jak obok umiera ktoś inny. Nie spałam normalnie od wielu miesięcy. Gdy jesteśmy w domu też czuwamy. Codziennie nasłuchujemy w nocy z mężem czy się nie dusi. Mimowolnie sprawdzamy czy nas nie woła, czy nie nadchodzi kolejne krwiopłucie. Lęk towarzyszy nam nieustannie, lecz to właśnie córka daje nam największą siłę.

M.N.: Ten rok był jednak szczególnie wymagający. Nie tylko ze względu na chorobę i związane z nią dolegliwości, lecz także na odbywające się

w maju matury. Jak mukowiscydoza wpłynęła na przygotowania do egzaminów? – pytam Karolinę, włączając ją do naszego teamsowego spotkania.

Karolina: Moje przygotowania do matury były bardzo chaotyczne. Przed przejściem na nauczanie indywidualne bardzo często opuszczałam zajęcia. Nauka w formie zdalnej pozwoliła

mi uczestniczyć w lekcjach nawet podczas pobytów w szpitalu. Niestety przysporzyła też trochę trudności. Ciężko jest się skupić siedząc na łóżku wśród szpitalnych odgłosów, czy robić notatki podczas dializ. Bardzo długo chorowałam na depresję, która dodatkowo nasiliła problemy z pamięcią i koncentracją. Gdy stało się jasne, że leki przyczynowe są nie dla mnie, a także nie mogę liczyć na przeszczep, chciałam całkowicie zrezygnować z matury. Wiedziałam, że nie mam szans napisać jej na tyle dobrze, aby dostać się na wymarzone studia. Od zawsze marzyłam o tym, by zostać lekarzem. Medycyna jest dla mnie najbardziej interesującą dziedziną nauki, a budowa i funkcjonowanie ludzkiego organizmu od zawsze były dla mnie fascynujące. Dlatego nigdy nie myślałam o innym kierunku. Jednak droga do zostania medykiem jest nie tylko trudna, ale również niezwykle długa. Dla mnie wręcz nieosiągalna i to stanowiło największą przeszkodę.

M.N.: A jednak spróbowałaś i zdałaś wszystkie egzaminy. Co wpłynęło na zmianę decyzji?

K.: Powodów było kilka. Myślę, że bardzo duży wpływ miał na to mój sposób myślenia, który przez ostatni rok dynamicznie zmieniał się pod wpływem różnych czynników. Jeszcze pół roku temu nie myślałam o studiach, bo czy warto zaczynać coś, czego prawdopodobnie nie zdąży skończyć? Wtedy wierzyłam, że nie. Od tego czasu jednak dużo się zmieniło. Oczywiście, mój stan zdrowia się nie poprawił i nie próbuję się oszukiwać, że jest inaczej. Jednak czas pozwolił mi zrozumieć, że moje marzenie o zostaniu lekarzem przypomina drabinę. Każdy semestr studiów to jeden z jej szczebli. To, że mam znacznie mniej czasu niż inni i mogę nie zdążyć odebrać dyplomu nie znaczy, że muszę zrezygnować z innych szczebli drabiny. Pierwsze zajęcia z anatomii, pierwszy biały fartuch i stetoskop – myślę, że często sam proces bywa piękniejszy od końcowego efektu.

Zdecydowałam się pisać maturę także ze względu na inne osoby z mukowiscydozą, które poznałam podczas swoich pobytów w szpitalu i których już z nami nie ma. Miałam 8 lat, kiedy odeszła moja najlepsza oddziałowa koleżanka, będąca moją rówieśniczką. To wtedy po raz pierwszy przekonałam się, jak trudnym przeciwnikiem

jest mukowiscydoza. Często wracam myślami do tych niezwykle wartościowych ludzi. To dzięki nim zrozumiałam, że pewnego dnia mnie tutaj nie będzie, lecz świat się nie zatrzyma. Życie po prostu będzie toczyć się dalej. Dlatego chcę zostawić po sobie coś, o czym warto będzie pamiętać. Za wszelką cenę chcę rozpocząć studia i pokazać, że o marzenia należy walczyć do samego końca. Jestem bardzo zadowolona z wyników matur, bo przygotowania były dla mnie ogromnym wyzwaniem. Jednak planuję poprawiać biologię i chemię za rok, aby zwiększyć liczbę punktów w rekrutacji.

Wcześniej, bardzo martwiłam się także o moich rodziców. Przez całą klasę maturalną czułam, że moja decyzja w największym stopniu wpłynie właśnie na nich. Patogeny są dla mnie bardzo niebezpieczne – w lutym po zarażeniu grypą znalazłam się na oddziale intensywnej terapii. Wtedy zrozumiałam, że każda poważniejsza infekcja może być moją ostatnią. Podczas nauki zdalnej byłam mniej narażona na infekcje, co zmieni się jeśli rozpocznę studia. Dziś nadal się martwię. Nadal dręczą mnie myśli, jak sobie poradzą kiedy mnie zabraknie? Jednak oni każdego dnia powtarzają, żebym wybrała taką drogę, która sprawi, że będę szczęśliwa. I to jest właśnie moja droga. Wybieram studia, nawet jeśli na zajęcia będę musiała chodzić z koncentratorem tlenu. A moi rodzice? Ja przecież zawsze będę z nimi. Nawet gdy znajdę się po tej drugiej stronie.

M.N.: Gdybyś mogła powiedzieć coś innym osobom zmagającym się z mukowiscydozą, co by to było?

K.: Przede wszystkim to, aby zawsze starali się akceptować samego siebie. Wiem, że to może się wydawać banalne, lecz z własnego doświadczenia wiem, że czasami bywa z tym ciężko. Kiedyś zrobiłabym wszystko, żeby zakryć na rękach przetoki do dializ. Nosiłam długie bluzy nawet wtedy gdy było gorąco. Posiniaczone ręce i blizny po operacjach sprawiały, że nie mogłam na siebie patrzeć. Od 8 miesięcy, ze względu na problemy z utrzymaniem prawidłowej wagi, mam założony na brzuchu PEG, czyli sondę do żywienia dojelitowego. Kiedyś przed każdym wyjściem z domu sprawdzałam kilka razy czy na pewno nic nie od-

znacza się pod ubraniem. Minęło mnóstwo czasu zanim udało mi się to w pełni zaakceptować. Kiedy założono mi cewnik naczyniowy do dializ, przetoki zniknęły z moich rąk, jednak pozostawiły po sobie blizny. Nie wstydzę się ich jednak, ponieważ są częścią mojej historii. Gdy na nie patrzę, przypominam sobie, jak wiele razy zaciskałam zęby podczas ich rozkłuwania. Jestem z nich dumna, bo to one sprawiły, że nadal żyję.

Chciałabym, aby każda z tych osób wiedziała, że nie warto porównywać się do innych, lecz zawsze podążać swoją drogą i nigdy się nie poddawać. Każdy krok do przodu to wielki sukces, niezależnie od końcowego efektu. To trochę tak, jak z moimi studiami – niezależnie od tego czy doczekam ich końca, dla mnie sukcesem jest sam fakt, że miałam odwagę, aby je zacząć.

Pamiętajcie, że jesteście wyjątkowi – łączy nas przecież gen zwycięstwa!

Kończę naszą rozmowę i zamykam laptop. Przez pewien czas siedzę jednak w bezruchu przy biurku, po czym przez dłuższą chwilę krzątam się po mieszkaniu. W mojej pracy zdarza mi się spotykać pacjentów, którzy w moim sercu zajmują szczególne miejsce. Jedną z takich osób jest właśnie Karolinka. Mam nadzieję, że ten krótki artykuł pomoże zwiększyć świadomość na temat tej często niewidocznej choroby, jaką jest mukowiscydoza, a także doda otuchy innym, toczącym tę nierówną walkę.

Rozmowę przeprowadziła: Magdalena Nawrocka

Magdalena Nawrocka – psycholog. Posiada kilkunastoletnie doświadczenie w pracy zawodowej w której korzysta z różnych nurtów terapeutycznych, aby jak najlepiej pomóc swoim pacjentom w radzeniu sobie z trudnościami. Pracuje z dziećmi, młodzieżą, a także z osobami dorosłymi.

Sama o sobie tak mówi – „Najważniejsze jest dla mnie indywidualne podejście, które pozwoli na nawiązanie relacji opartej na zrozumieniu i akceptacji. Towarzyszę moim pacjentom w oswojaniu emocji, a także wspieram w kryzysowych momentach zmiany. Każdy człowiek to dla mnie odrębna historia – niesamowita i warta poznania”.

WOKÓŁ MUKOWISCYDOZY...

Głos „Matio” z przeszłości...

„Projekt «Wspólna pomoc chorym na mukowiscydozę»”

MATIO 4/2004

W tym wydaniu informowaliśmy o projekcie „Wspólna pomoc chorym na mukowiscydozę”, którego celem była poprawa sytuacji chorych w Europie, dzięki efektywniejszej pracy na rzecz tej grupy ludzi.

„MUKO-WIDZI-KOZA”

MATIO 2/2005

Po uzyskaniu zgody Diane Shader Smith autorki „Mallory’s 65 Roses”, fundacja wydaje książeczkę w języku polskim. Do dzisiaj polecamy ją małym czytelnikom chcącym zrozumieć chorobę, gdyż przedstawiona w niej historia dziewczynki chorej na mukowiscydozę jest łatwa do zrozumienia.

Standardy opieki w terapii specyficznego dla danego wariantu CFTR (w tym modulatorów) dla osób z mukowiscydozą

Część 2

Tabela 1

Powszechne nazewnictwo w terapii specyficznego dla wariantu genu CFTR. Kilka terminów zostało użytych do opisu pojawiających się terapii dla pacjentów z mukowiscydozą. W tym szybko rozwijającym się obszarze, niektóre terminy i ich zastosowanie mogą być niejasne i niespójne.

Nazwa	Skrót (jeśli zastosowany)	Definicja/Komentarz
Terapia specyficznego dla danego wariantu	VST (ang. Variant-Specific Therapy)	Terapia ogólnoustrojowa, zazwyczaj podawana doustnie, która koryguje defekt molekularny związany z powodującym chorobę wariantem genu CFTR ¹ .
Terapia przedwczesnego kodonu terminacji	PTC (ang. Premature termination codon therapy)	Terapia (np. ataluren) dla wariantu, który powoduje niewielki produkt białkowy CFTR lub jego brak, znany jako wariant klasy 1 ² (najczęściej wariant nonsensowny lub z kodonem stop).
Korektor		Środek (lub kombinacja środków), który poprawia przetwarzanie zmutowanego CFTR w celu zwiększenia ilości białka CFTR w błonie komórkowej. Jest to zazwyczaj związane z wariantami CFTR klasy 2 (najczęściej F508del). Przykładami korektorów są: lumacaftor i tezacaftor.

Potencjator		Środek (np. ivacaftor), który poprawia funkcję białka CFTR poprzez usuwanie defektów bramkowania, często związany z wariantami CFTR klasy 3 i 4 (najczęściej G551D)
Modulator CFTR		Środek zwiększający ilość i poprawiający działanie białka CFTR. Środki te obejmują zarówno korektory, jak i potencjatory oraz ich kombinacje. Czasami określane jako „drobnocząsteczkowe modulatory CFTR”.
Wysoko skuteczna terapia modulatorami	HEMT (ang. Highly Effective Modulator Therapy)	Termin opisujący niektóre terapie modulatorami CFTR w oparciu o skuteczność.
Potrójna terapia		Terapia, która obejmuje trzy oddzielne środki (np. połączenie korektorów i potencjatorów jak elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor) wśród pacjentów z mukowiscydozą ³ .

Przypisy:

1. Termin „wariant” do opisu zmiany DNA jest obecnie preferowany zamiast terminu „mutacja”, aby uniknąć negatywnych konotacji.
2. Klasyfikację i charakterystykę wariantów genu CFTR opisano bardziej szczegółowo w części drugiej.
3. W miarę pojawiania się nowych terapii mogą być dostępne większe kombinacje z czterema lub nawet pięcioma lekami.

Tabela 2 Stwierdzenia/Konsensusy

1.	W przypadku osób z cechami klinicznymi zgodnymi z mukowiscydozą, warianty genu CFTR powodujące chorobę to te scharakteryzowane jako „powodujące mukowiscydozę” lub „o różnych konsekwencjach klinicznych/ zmieniające konsekwencje kliniczne” przez ustalony i zatwierdzony program (np. CFTR2 lub CFTR-Francja)
2.	Osoby u których rozważa się zastosowanie modulatora CFTR, powinny przejść molekularne badanie diagnostyczne genu CFTR, które obejmują co najmniej najczęstsze warianty, o których wiadomo, że są przyczyną mukowiscydozy w ich populacji pochodzenia. Dalsza analiza może obejmować regiony egzony, połączenia intron-ekson, i obecność wariantów liczby kopii, w przypadku niekompletnego genotypu po wstępnym badaniu molekularnym.
3.	Warianty genu CFTR należy uznać za mające niepewne znaczenie kliniczne w przypadku braku dowodów epidemiologicznych lub laboratoryjnych. Te warianty powinny zostać poddane dalszej ocenie w celu określenia ich patogennego lub łagodnego statusu i potencjalnej odpowiedzi na VST.
4.	Chorzy na mukowiscydozę w wieku sześciu lat i starsi, z jednym lub dwoma wariantami F508del, powinni codziennie otrzymać potrójną terapię modulatorową (elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor).
5.	W przypadku osób z mukowiscydozą i przynajmniej jednym responsywnym wariantem innym niż F508del należy rozważyć pojedynczą (ivacaftor), podwójną (tezacaftor-ivacaftor) lub potrójną terapię modulatorami CFTR (elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor).
6.	Dzieciom z mukowiscydozą z kwalifikującymi się wariantami genu CFTR powinno oferować się leczenie ivacaftorem od 4 miesiąca życia.
7.	Dzieciom z mukowiscydozą, które są homozygotyczne dla wariantu F508del, należy w wieku 2-5 lat zaoferować leczenie podwójnym modulatorem (umacaftor-ivacaftor).
8.	Rodziciele/opiekunowie dzieci z mukowiscydozą w wieku przedszkolnym powinni być świadomi danych dotyczących skuteczności i profilu bezpieczeństwa VST przed rozpoczęciem leczenia.
9.	Przed rozpoczęciem leczenia, pacjenci z mukowiscydozą i ich rodziny powinni odbyć szczegółową rozmowę z ich zespołem ds. terapii modulatorami CFTR, który powinien nakreślić wpływ jaki terapia będzie miała na pacjenta i dodatkowo wesprzeć pisemnymi informacjami.
10.	Przed rozpoczęciem terapii modulatorami CFTR należy uzyskać szczegółowy wywiad dotyczący przyjmowanych leków i sprawdzić informacje o potencjalnych interakcjach między lekami.
11.	Pacjenci powinni być kontrolowani co najmniej co 3 miesiące po rozpoczęciu terapii modulatorami CFTR w celu monitorowania postępów i skutków ubocznych.
12.	Zespoły mukowiscydozy powinny monitorować przestrzegania terapii modulatorami CFTR, na przykład za pomocą danych z aptek.
13.	Przed rozpoczęciem i po ustaleniu terapii, pacjenci z mukowiscydozą, we współpracy z zespołem fizjoterapeutycznym, mogą wymagać dostosowania i optymalizacji techniki udrożniania dróg oddechowych i leczenia zatok.

14.	W przypadku pacjentów z mukowiscydozą rozpoczynających terapię VST, postępowanie w przypadku CFRD (cukrzyca związana z mukowiscydozą) należy poddać przeglądowi i dostosować indywidualnie, biorąc pod uwagę stan kliniczny i stan odżywiania.
15.	Pacjenci z mukowiscydozą korzystający z terapii VST powinni być nadal regularnie monitorowani pod kątem stanu odżywiania i przyjmowanej diety, zgodnie ze zmieniającym się zapotrzebowaniem energetycznym.
16.	Częstotliwość wsparcia oceny żywieniowej powinna być zindywidualizowana, w zależności od wieku, stanu klinicznego i terapii modulatorami CFTR.
17.	Zespoły zajmujące się mukowiscydozą powinny być zaznajomione z szeroko zakrojonym psychologicznym wpływem terapii VST oraz przygotować, doradzać i wspierać pacjentów z mukowiscydozą i ich opiekunów, angażując w razie potrzeby psychologa specjalizującego się w mukowiscydozie.
18.	Objawy depresji i stanów lękowych należy ocenić przed rozpoczęciem terapii VST i nie później niż 3 miesiące po rozpoczęciu terapii.
19.	Przed rozpoczęciem terapii VST u kobiet z mukowiscydozą należy ponownie ocenić antykoncepcję i płodność oraz zapewnić odpowiednie doradztwo.
20.	Decyzja o zastosowaniu terapii VST w czasie ciąży powinna uwzględniać ryzyko dla zdrowia matki w przypadku wstrzymania terapii oraz brak danych dotyczących bezpieczeństwa dla płodu.
21.	Kobiety leczone terapią VST planujące karmienie piersią powinny zostać poinformowane o braku danych dotyczących bezpieczeństwa podczas karmienia piersią.
22.	Pacjenci z mukowiscydozą i wariantem(ami) genu CFTR z niejasną odpowiedzią na terapię modulatorami powinny być kierowane do ośrodków z możliwością badania ex vivo odpowiedzi CFTR, w celu potencjalnego ustalenia zindywidualizowanego planu leczenia, w tym terapii modulatorami.
23.	Wszyscy pacjenci z mukowiscydozą z niereagującymi na leczenie wariantami genu CFTR powinni nadal otrzymywać wysokiej jakości wielodyscyplinarną opiekę w specjalistycznym lub akredytowanym ośrodku mukowiscydozy.
24.	Ważne jest, aby pacjenci z mukowiscydozą i niereagującymi na leczenie wariantami genu CFTR byli informowani o badaniach klinicznych i zachęceni do udziału w nich.
25.	W przypadku pacjentów z mukowiscydozą po przeszczepie narządów wewnętrznych, terapię VST należy rozważyć u kwalifikujących się pacjentów po omówieniu potencjalnego ryzyka i korzyści między pacjentem, zespołem mukowiscydozy i zespołem transplantacyjnym.
26.	W przypadku pacjentów z rozpoznaniem zaburzeń związanych z CFTR nie ma dowodów na poparcie stosowania terapii VST poza badaniami klinicznymi.
27.	W przypadku niemowląt z niejasną diagnozą po badaniu przesiewowym noworodków w kierunku mukowiscydozy (CRMS/CFSPID) stosowanie VST nie jest wskazane.

28.	W przypadku nowych, kosztownych terapii mukowiscydozy, rzetelna ocena technologii medycznych powinna ocenić ich wpływ na pacjentów z mukowiscydozą i społeczeństwo.
29.	Dowody wykorzystywane do podejmowania decyzji o refundacji z publicznych pieniędzy powinny być przejrzyste i publicznie dostępne.
30.	Spoleczność chorych na mukowiscydozę powinna na całym świecie opowiadać się za sprawiedliwym dostępem do nowych terapii o udowodnionej skuteczności dla wszystkich chorych na mukowiscydozę.

Tłumaczenie Agnieszka Sugden

Materiały uzupełniające związane z tym artykułem można znaleźć w wersji online pod adresem doi: 10.1016/j.jcf.2022.10.002.

Tytuł oryginalny: Standards of care for CFTR variant-specific therapy (including modulators) for people with cystic fibrosis

Autorzy: Kevin W. Southern, Carlo Castellani, Elise Lammertyn, Alan Smyth, Donald VanDevanter, Silke van Koningsbruggen-Rietschel, Jurg Barben, Amanda Bevan, Edwin Brokaar, Sarah Collins, Gary J. Connett, Thomas W.V. Daniels, Jane Davies, Dimitri Declercq, Silvia Gartner, Andrea Gramegna, Naomi Hamilton, Jenny Hauser, Nataliya Kashirskaya, Laurence Kessler, Jacqueline Lowdon, Halyna Makukh, Clémence Martin, Lisa Morrison, Dilip Nazareth, Jacqueliën Noordhoek, Claran O'Neill, Elizabeth Owen, Helen Oxley, Karen S. Raraigh, Caroline Raynal, Karen Robinson, Jobst Roehmel, Carsten Schwarz, Isabelle Sermet, Michal Shteinberg, Ian Sinha, Constance Takawira, Peter van Mourik, Marieke Verkleij, Michael D. Waller, Alistair Duff

Bibliografia i tekst źródłowy dostępne online: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199322013856>

Źródło: Journal of Cystic Fibrosis Volume 22 (2023), "Standards of care for CFTR variant-specific therapy (including modulators) for people with cystic fibrosis", str. 17-30

FIZJOTERAPIA

Motywacja do podejmowania aktywności fizycznej

Aktywność fizyczna jest jednym z nieodzownych elementów prowadzenia zdrowego trybu życia. Ćwiczenia fizyczne przynoszą nam wszystkim dużo dobrego. Dla osób chorujących na mukowiscydozę korzyści z bycia aktywnym są jeszcze większe, ponieważ ćwiczenia mogą pomóc:

- w oczyszczaniu dróg oddechowych z zalegającej w nich wydzieliny
- zapobiegać rozwojowi wad postawy
- stymulować prawidłowy rozwój

- kształtować prawidłową elastyczność klatki piersiowej
- zapobiegać gromadzeniu się nadmiernej ilości tkanki tłuszczowej.

Od razu nasuwa się pytanie, kiedy jest odpowiedni czas żeby rozpocząć aktywność/ćwiczenia fizyczne? Ćwiczenia można rozpocząć w każdej chwili życia pacjenta, a najlepiej od razu po postawieniu diagnozy.

Naturalnym odruchem rodzica, który dowiaduje się o chorobie dziecka, może być chęć chronienia go przed

wysiłkiem fizycznym. Do takich przemyśleń skłaniają informacje o problemach z postępującą chorobą oskrzelowo-płucną, problemy z przybieraniem na wadze dziecka, wydłużone i ciężiej przebiegające infekcje niż u zdrowych rówieśników.

Moją rolą jako fizjoterapeuty jest rozwianie wszystkich wątpliwości rodziców/opiekunów, a także osób chorujących na mukowiscydozę. Tak, jak wyżej przeczytaliście regularna aktywność fizyczna daje wiele korzyści osobom chorującym na mukowiscydozę, dlatego ćwiczenia powinny być, tak samo jak w przypadku osób zdrowych, stałym elementem funkcjonowania.

W jaki sposób ćwiczyć z niemowlętami?

W przypadku niemowląt warto jest wdrożyć ćwiczenia:

- wspomagające drenaż drzewa oskrzelowego
- poprawiające ruchomość klatki piersiowej
- stymulujące rozwój psychoruchowy.

Po odpowiedni zestaw ćwiczeń, indywidualnie dopasowany do potrzeb i możliwości dziecka, warto udać się do fizjoterapeuty, który dobierze odpowiednie aktywności i nauczy rodzica w jaki sposób należy je prawidłowo wykonywać. Będą one formą pierwszych wspólnych zabaw rodzica z dzieckiem.

W przypadku dzieci małych, od 1. do 3. roku życia, ruch jest naturalną potrzebą i sposobem na poznawanie otaczającego je świata. Na tym etapie rolą rodziców jest stworzenie odpowiednich warunków funkcjonowania dziecka w taki sposób, aby nie hamować jego rozwoju. W tym wieku pozwalamy dzieciom m.in.: biegać, wspinać się, uczyć się skakać, jeździć na rowerkach biegowych. Dobrze jest w trakcie codziennych zabiegów inhalacyjno-drenażowych, rozpocząć naukę pracy z ustnikiem, a także wydłużonego wydechu poprzez dmuchanie baniek mydlanych, zabaw z piórkami i piłeczkami do ping-ponga. U dzieci w wieku przedszkolnym możemy dodatkowo wdrażać ćwiczenia korekcyjne. Zachęcajmy dziecko do ćwiczenia jazdy na rowerze, hulajnodze, do eksplorowania placów zabaw, gier



i zabaw z rówieśnikami, grania w piłkę. Dalej kontynuujemy także zabawy oddechowe z różnego rodzaju rekwizytami.

Dzieci w wieku szkolnym i młodzież

Wszyscy chcielibyśmy, aby podejmowanie aktywności było na tym etapie tak samo czymś naturalnym jak w przypadku dzieci młodszych i wielkie gratulacje dla tych, dla których tak właśnie jest. Z obserwacji wnioskuję, że niestety, im starsze dziecko tym trudniej jest je zachęcić do regularnego podejmowania aktywności.

Bardzo ważne jest, aby w odpowiedni sposób dobrać rodzaj aktywności. Ćwiczenia powinny sprawiać przyjemność osobie, która je wykonuje. Pozwólmy dziecku wybrać to, czego chce spróbować. Stwórzmy mu warunki do tego, aby mogło doskonalić się w wybranej przez siebie dyscyplinie. Możemy to robić poprzez obserwację dziecka- uczęszczanie na boiska, zapisanie na treningi, zakup odpowiedniego sprzętu niezbędnego do podejmowania danej aktywności czy oglądanie wybranej dyscypliny sportu.

Dajmy możliwość na poszukiwanie tej jednej ulubionej aktywności. Zaakceptujmy zmiany, nawet jeśli fascynacja poprzednią aktywnością nie trwała zbyt długo. Nigdy nie wiadomo, kiedy uda się trafić na tą jedyną, którą dziecko zechce kontynuować długofalowo.

Pozwalajmy na uczestnictwo w zawodach sportowych. Dzieci z mukowiscydozą niejednokrotnie zerkają z utęsknieniem na swoich zdrowych rówieśników. Zwycięstwa, medale, pokonywanie swoich rekordów czasowych i rekordów zdrowych rówieśników dają naszym chorym smak wolności i pokazują, że osoba chora nie znaczy w żadnym wypadku słabsza czy gorsza.

Ważnym elementem w motywowaniu do regularnego podejmowania aktywności jesteśmy my: rodzice, opiekunowie, terapeuci. Przykład idzie z góry – zachęcam Was wszystkich do spędzania w aktywny sposób czasu z dziećmi: zimą chodźcie na sanki, narty, łyżwy, a latem weźcie rowery, rolki, hulajnogi. To uczy ich w jaki sposób fajnie można spędzać wspólnie wolny czas. Jeśli nie potraficie np. jeździć na rolnach może Wasze pociechy z chęcią Wam

pokażą jak to się robi. My dorośli możemy naprawdę wiele nauczyć się od dzieci. Spędzajcie ten czas z radością. Jeśli coś kojarzy nam się przyjemnie zdecydowanie chętniej i częściej będziemy do tego wracać.

Pozwolę sobie tu przytoczyć historię mojej pacjentki, którą długi czas motywowałam do tego, aby zaczęła się w jakikolwiek sposób regularnie ruszać. Tu z pomocą przyszli rodzice. Mama i tata zdecydowali się na to, aby podjąć się całą rodziną regularnych ćwiczeń z trenerem personalnym. Ten sposób w przypadku mojej pacjentki był bardzo skuteczny. Cała rodzina zaczęła aktywnie spędzać czas. Był to czas dla nich razem. Co więcej przyniósł efekty w postaci zwiększenia parametrów spirometrycznych i zwiększenie poziomu tkanki mięśniowej u mojej pacjentki.

Pomocne w systematyczności jest uczęszczanie i przynależność dziecka do klubu sportowego/drużyny sportowej. Osoba, która jest częścią drużyny czuje się potrzebna. Dzięki temu osoba chora przewlekłe nie czuje się wykluczona ze społeczeństwa.

Chciałabym poruszyć jeszcze jeden bardzo ważny temat. A mianowicie łączenie drenaży drzewa oskrzelowego i aktywności fizycznej. Drenaże drzewa oskrzelowego są monotonne i dla większości dzieci nudne. Warto w takich sytuacjach w celu urozmaicenia pomyśleć o przepłataniu drenażu różnego rodzaju ćwiczeniami np. skakaniem na skakance, wykonywaniem brzuszaków, ćwiczeniami na stepperze czy też praktyką jogi.

Aleksandra Cichocka

500+ świadczenie uzupełniające dla osób niezdolnych do samodzielnej egzystencji

Jakie warunki musisz spełnić, aby otrzymać świadczenie?

Świadczenie uzupełniające otrzymasz, jeśli:

1. ukończyłeś 18 lat
2. jesteś niezdolny do samodzielnej egzystencji, a niezdolność ta została stwierdzona orzeczeniem o niezdolności do samodzielnej egzystencji lub całkowitej niezdolności do pracy i niezdolności do samodzielnej egzystencji
3. nie jesteś uprawniony do emerytury ani renty, nie masz ustalonego prawa do innego świadczenia pieniężnego finansowanego ze środków publicznych, np. zasiłku stałego albo zasiłku okresowego (warunek nie dotyczy jednorazowych świadczeń) ani nie jesteś uprawniony do świadczenia z zagranicznej instytucji właściwej do spraw emerytalno-rentowych,
albo
jesteś uprawniony do tych świadczeń (emerytury, renty albo innych świadczeń pieniężnych finansowanych ze środków publicznych, łącznie z kwotą wypłacaną przez zagraniczną instytucję właściwą do spraw emerytalno-rentowych), ale **ich łączna wysokość brutto nie przekracza 2 157,80 zł.**

WAŻNE!

Przy ustalaniu kwoty 2 157,80 zł ZUS nie bierze pod uwagę kwoty renty rodzinnej przyznanej dziecku, które stało się całkowicie niezdolne do pracy oraz do samodzielnej egzystencji lub całkowicie niezdolne do pracy przed ukończeniem 16 roku życia lub w czasie nauki w szkole przed ukończeniem 25 roku życia.

4. musisz mieć miejsce zamieszkania w Polsce
5. mieć polskie obywatelstwo
lub

mieć prawo pobytu lub prawo stałego pobytu w Polsce, jeśli jesteś obywatelem jednego z państw członkowskich Unii Europejskiej albo Europejskiego Porozumienia o Wolnym Handlu (EFTA) – strony umowy o Europejskim Obszarze Gospodarczym lub Konfederacji Szwajcarskiej
lub

mieć zalegalizowany pobyt w Polsce (jeśli jesteś obywatelem państwa spoza UE albo EFTA).

Świadczenie uzupełniające nie przysługuje osobie, która jest tymczasowo aresztowana lub odbywa karę pozbawienia wolności. Wyjątkiem jest sytuacja, gdy taka osoba odbywa karę pozbawienia wolności w systemie dozoru elektronicznego – wtedy świadczenie może przysługiwać.

Co powinieneś zrobić aby uzyskać świadczenie?

Aby otrzymać świadczenie uzupełniające, musisz złożyć wniosek. Wniosek możesz złożyć w każdej placówce ZUS lub przesłać pocztą. Druk wniosku ESUN możesz pobrać ze strony www.zus.pl, znajdziesz go również w salach obsługi klientów w naszych placówkach.

Do wniosku o świadczenie uzupełniające dołącz:

- orzeczenie o niezdolności do samodzielnej egzystencji albo

orzeczenie o całkowitej niezdolności do pracy i niezdolności do samodzielnej egzystencji

albo

wydane (przed 1 września 1997 r.) przez komisję lekarską do spraw inwalidztwa i zatrudnienia orzeczenie o zaliczeniu do I grupy inwalidów – jeśli nie upłynął okres, na jaki orzeczono inwalidztwo

Jeśli takie orzeczenie jest w Twojej dokumentacji emerytalno-rentowej – nie musisz go dołączać.

- jeśli masz prawo do emerytury lub renty zagranicznej lub innego świadczenia zagranicznego o podobnym charakterze – dokument potwierdzający prawo do tych świadczeń i ich wysokość wystawiony przez zagraniczną instytucję właściwą do spraw emerytalno-rentowych.

Dokumentem potwierdzającym niezdolność do samodzielnej egzystencji na podstawie, którego ZUS może ustalić prawo do świadczenia uzupełniającego, jest również:

- orzeczenie o całkowitej niezdolności do pracy w gospodarstwie rolnym i niezdolności do samodzielnej egzystencji,

- orzeczenie o całkowitej niezdolności do służby i niezdolności do samodzielnej egzystencji.

Jeśli nie masz orzeczenia potwierdzającego niezdolność do samodzielnej egzystencji albo upłynął okres, na który zostało ono wydane, do wniosku dołącz zaświadczenie o stanie zdrowia wydane przez lekarza nie wcześniej niż na miesiąc przed złożeniem wniosku, oraz – jeśli posiadasz – dokumentację medyczną i inne doku-

menty, które mają znaczenie przy orzekaniu o niezdolności do samodzielnej egzystencji, np.:

- kartę badania profilaktycznego,

- dokumentację rehabilitacji leczniczej lub zawodowej.

Jeśli posiadasz – **dołącz także orzeczenie o znacznym stopniu niepełnosprawności.**

W jakim czasie otrzymasz decyzję?

Decyzja zostanie wydana w ciągu 30 dni od wyjaśnienia ostatniej okoliczności niezbędnej do jej wydania. Okolicznością taką może być uprawomocnienie się orzeczenia w sprawie niezdolności do samodzielnej egzystencji.

Jaka jest wysokość świadczenia uzupełniającego?

Świadczenie uzupełniające przysługuje Ci w wysokości 500 zł, jeśli:

- nie jesteś uprawniony do emerytury ani renty i nie masz ustalonego prawa do innego świadczenia pieniężnego finansowanego ze środków publicznych, lub

- masz takie świadczenia, ale ich łączna kwota brutto nie przekracza 1 657,80 zł.

Jeśli pobierasz emeryturę, rentę lub inne świadczenie finansowane ze środków publicznych i łączna kwota brutto tych świadczeń wynosi więcej niż 1 657,80 zł, a nie przekracza 2 157,80 zł, wysokość świadczenia uzupełniającego będzie niższa niż 500 zł.

Będzie to różnica między kwotą 2 157,80 zł i łączną kwotą przysługujących Ci świadczeń.

Od jakiej daty zostanie przyznane świadczenie uzupełniające?

Świadczenie uzupełniające zostanie Ci przyznane od miesiąca, w którym spełnisz wymagane warunki, nie wcześniej jednak niż od miesiąca, w którym zgłosisz wniosek o to świadczenie.

O czym musisz powiadomić ZUS, jeśli będziesz dostawać świadczenie uzupełniające?

Masz obowiązek powiadomić o wszelkich zmianach, które mają wpływ na prawo do świadczenia uzupełniającego lub na jego wysokość.

Jeśli nie powiadomisz ZUS o tych okolicznościach i zostanie wypłacone świadczenie, do którego utraciłeś prawo, będziesz musiał je zwrócić. Jeśli świadczenie zostanie wypłacone w zawyżonej kwocie, będziesz musiał zwrócić jego zawyżoną część.

Co możesz zrobić, jeśli nie zgadzasz się z decyzją?

Jeśli nie zgadzasz się z decyzją w sprawie świadczenia uzupełniającego, masz prawo odwołać się od tej decyzji.

Odwołanie masz prawo wnieść do sądu okręgowego – sądu pracy i ubezpieczeń społecznych – właściwego ze względu na Twoje miejsce zamieszkania. Możesz to zrobić za pośrednictwem ZUS w ciągu miesiąca od dnia doręczenia decyzji. Po tym terminie decyzja stanie się prawomocna i nie będziesz mógł jej zaskarżyć do sądu.

Odwołanie możesz złożyć na piśmie lub zgłosić ustnie do protokołu w placówce ZUS albo wysłać pocztą.

Świadczenie wspierające: najpierw wniosek do WZON, potem do ZUS

Osoby, które chcą otrzymać świadczenie wspierające, najpierw powinny zgłosić się do wojewódzkiego zespołu ds. orzecznictwa (WZON), który ustali poziom potrzeby wsparcia. Dopiero potem można złożyć wniosek do ZUS.

1 stycznia 2024 r. weszły w życie przepisy wprowadzające świadczenie wspierające dla osób z niepełnosprawnościami. Za ich przyznanie i wypłatę będzie odpowiadał Zakład Ubezpieczeń Społecznych.

WZON określi poziom potrzeby wsparcia w skali od 0 do 100 punktów. Kiedy decyzja WZON stanie się ostateczna, należy złożyć wniosek do ZUS o przyznanie świadczenia wspierającego. Wysokość świadczenia, które przyzna ZUS, będzie zależeć od liczby punktów ustalonych przez WZON.

Jak złożyć wniosek do WZON?

Zatem **pierwszym krokiem, by otrzymać świadczenie wspierające jest uzyskanie decyzji ustalającej poziom potrzeby wsparcia.** Wnioski o wydanie takiej decyzji można składać do wojewódzkich i powiatowych zespołów od 1 stycznia 2024 r. (w praktyce od 2 stycznia).

Wniosek o ustalenie poziomu potrzeby wsparcia należy skierować do wojewódzkiego zespołu do spraw orzekania o niepełnosprawności (WZON) właściwego ze względu na miejsce stałego pobytu. Składa się go w formie elektronicznej albo papierowej. W tym drugim przypadku może on być złożony za pośrednictwem powiatowego zespołu.

Wniosek powinien zostać wypełniony według ustalonego wzoru, a dołączyć do niego należy:

- kwestionariusz samooceny trudności w zakresie wykonywania czynności związanych z funkcjonowaniem,
- kopię orzeczenia o niepełnosprawności,
- dokument potwierdzający status opiekuna prawnego, kuratora osoby z niepełnosprawnością lub osoby reprezentującej ośrodek pomocy społecznej lub centrum usług społecznych (jeśli dotyczy),
- upoważnienie do reprezentowania pełnoletniej osoby z niepełnosprawnością (jeśli dotyczy).

Ocena poziomu wsparcia może być przeprowadzana przez członków zespołu w miejscu zamieszkania osoby ubiegającej się o decyzję (lub innym wcześniej uzgodnionym). **Zawiadomienie o terminie i miejscu ustalenia poziomu potrzeby wsparcia doręcza się** osobie ubiegającej się o decyzję, jej przedstawicielowi ustawowemu albo osobie upoważnionej do jej reprezentowania **nie później niż 7 dni przed dniem wyznaczonego terminu.**

Skład ustalający, w celu określenia poziomu potrzeby wsparcia osoby zainteresowanej, dokonuje w jednym miejscu i czasie obserwacji, wywiadu bezpośredniego oraz oceny funkcjonowania.

Członkowie składu ustalającego w terminie 7 dni od przeprowadzenia oceny wypełniają wspólnie formularz w którym wpisują punktację określonych czynności, a decyzja o poziomie wsparcia jest podpisywana w ciągu 14 dni od wypełnienia go. Cały proces powinien być zakończony w ciągu 3 tygodni od posiedzenia składu ustalającego. Maksymalny czas na wydanie decyzji to 3 miesiące od wpłynięcia wniosku.

Decyzja jest wydawana na czas ważności orzeczenia o niepełnosprawności, ale nie dłużej niż na 7 lat.

Przepisy nie wykluczają równoczesnego starania się o orzeczenie o niepełnosprawności oraz decyzję ustalającą poziom potrzeby wsparcia. Wtedy, składając wniosek do WZON o wydanie decyzji, trzeba zaznaczyć w nim, że został złożony wniosek o wydanie orzeczenia oraz podać, gdzie go złożono.

Kto może wystąpić o świadczenie wspierające? Komu się należy?

Świadczenie wspierające będą mogły otrzymać osoby, które:

- ukończyły 18 lat, czyli są pełnoletnie,
- są obywatelami Polski albo Unii Europejskiej lub Europejskiego Stowarzyszenia Wolnego Handlu (EFTA), a jeśli nie – przebywają legalnie w Polsce i mają dostęp do rynku pracy,
- mieszkają w Polsce,
- otrzymały decyzję WZON, w której poziom potrzeby wsparcia został ustalony na uprawniającym poziomie punktów.

Jak złożyć wniosek do ZUS?

Po wydaniu decyzji przez WZON osoba uprawniona powinna złożyć wniosek o wypłatę świadczenia do ZUS. Trzeba jednak pamiętać, że można to zrobić najwcześniej w miesiącu, w którym decyzja stała się ostateczna.

Będzie można to zrobić wyłącznie drogą elektroniczną poprzez:

- Platformę Usług Elektronicznych (PUE) ZUS,
- portal Emp@tia,
- bankowość elektroniczną.

Wniosek do ZUS można również złożyć przez pełnomocnika.

Do wniosku o świadczenie wspierające nie trzeba załączać decyzji wydanej przez WZON. Wszystkie dane, które się w niej znajdują, ZUS otrzyma z Elektronicznego Krajowego Systemu Monitoringu Orzeczeń o Niepełnosprawności (EKSMOoN). System ten prowadzi Ministerstwo Rodziny, Pracy i Polityki Społecznej.

ZUS będzie wypłacać świadczenie wspierające przelewem na numer rachunku bankowego w Polsce, który osoba z niepełnosprawnością poda we wniosku. Będzie je otrzymywać łącznie z innymi świadczeniami, np. rentą socjalną czy 500 plus dla osób niesamodzielnych.

Ile pieniędzy ze świadczenia wspierającego za ile uzyskanych punktów?

Świadczenie wspierające będzie wynosić od 40 do 220 proc. aktualnej wysokości renty socjalnej (dziś wynosi ona 1588,44 zł). Oznacza to, że na początku będą to kwoty od ok. 635 zł do blisko 3495 zł, w zależności od poziomu potrzeby wsparcia:

- 95–100 pkt – 220 proc. renty socjalnej,
- 90–94 pkt – 180 proc. renty socjalnej,
- 85–89 pkt – 120 proc. renty socjalnej,
- 80–84 pkt – 80 proc. renty socjalnej,
- 75–79 pkt – 60 proc. renty socjalnej,
- 70–74 pkt – 40 proc. renty socjalnej.

Źródło: „Świadczenia 2024”: online:[<https://cowzdrowiu.pl/aktualnosci/post/swiadczenia-2024-wzor-formularza-swiadczenie-wspierajace>] dostęp:8.01.2024 r.

PROCEDURA *IN VITRO* FINANSOWANA Z BUDŻETU

Andrzej Duda podpisał ustawę o finansowaniu procedury *in vitro* z budżetu państwa.

15 grudnia 2023 prezydent Andrzej Duda podpisał ustawę z dnia 29 listopada 2023 r. o zmianie ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych. Nowelizacja przewiduje obligatoryjne przygotowanie, wdrożenie i finansowanie programu polityki zdrowotnej leczenia niepłodności, obejmującego procedury medyczne wspomaganej prokreacji, w tym zapłodnienie pozaustrojowe. **Zakłada refundację metody *in vitro* z budżetu państwa, na co rocznie ma trafić 500 mln zł.**

Kiedy ustawa wejdzie w życie? Kiedy będzie program?

Ustawa ma wejść w życie 14 dni od opublikowania w Dzienniku Ustaw. Jeśli więc zostanie szybko ogłoszona, może wejść na przełomie grudnia i stycznia. Ważniejsze jest jednak to, kiedy zostanie opracowany program, do przygotowania którego ustawa obliguje resort zdrowia. Podczas prac nad ustawą padała data 1 czerwca przyszłego jako najpóźniejszy termin uruchomienia programu.

Co będzie w programie?

To chyba największa niewiadoma, ustawa bowiem nie określa warunków programu, daje jedynie podstawę do

jego opracowania. Wiadomo tylko, że musi być on zgodny z obowiązującymi przepisami dotyczącymi *in vitro*. Te jednak dotyczą zasad przeprowadzania tej procedury, a nie dostępu do niej w ramach refundacji.

Ponieważ jednak podczas prac nad ustawą o finansowaniu *in vitro* często odwoływano się do poprzedniego rządowego programu refundacji, wprowadzonego przez Bartosza Arłukowicza, można przypuszczać, że nowy program będzie się opierał na podobnych zasadach.

Przypomnijmy, wówczas każda para zakwalifikowana do programu mogła skorzystać z trzech zindywidualizowanych cykli leczenia niepłodności metodą zapłodnienia pozaustrojowego. Program był dostępny dla małżeństw i związków partnerskich. Kobieta w dniu zgłoszenia do programu nie mogła mieć ukończonych 40 lat.

Z programu mogły skorzystać pary, u których stwierdzono i potwierdzono dokumentacją medyczną bezwzględną przyczynę niepłodności lub jej nieskuteczne leczenie, zgodne z rekomendacjami i standardami praktyki lekarskiej – w okresie 12 miesięcy poprzedzających zgłoszenie. Program finansował całą część biotechnologiczną oraz badania laboratoryjne i dodatkowe w części klinicznej. Leki przysługiwały zgodnie z zasadami refundacji.

Źródło: „Jest decyzja Prezydenta w sprawie finansowania *in vitro* z budżetu”, online: [<https://cowzdrowiu.pl/aktualnosci/post/jest-decyzja-prezydenta-w-sprawie-finansowania-in-vitro-z-budzetu>], dostęp:18.12.2023 r.

Ogólnopolski Tydzień Mukowiscydozy 2024

„Jedna choroba – dwa życia” pod takim hasłem przebiegał tegoroczny Ogólnopolski Tydzień Mukowiscydozy.

Kampania, po raz dwudziesty trzeci zorganizowana i przeprowadzona przez Fundację MATIO, miała na celu zainteresowanie społeczeństwa sytuacją w której znajdują się aktualnie chorzy na mukowiscydozę w Polsce.

Wraz z rozwojem nowych generacji leków przyczynowych istnieje realna szansa na wydłużenie okresu przeżycia i poprawę jego jakości (Dorota Sands „Mukowiscydoza dla pediatrów i lekarzy rodzinnych”, PZWL Wydawnictwo Lekarskie, Warszawa 2022. str. 4).

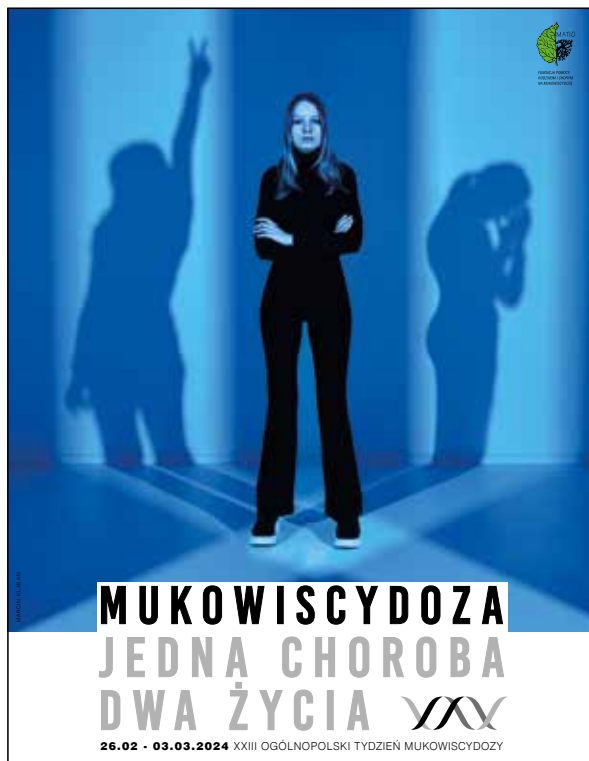
Dzięki wprowadzeniu programu lekowego drastycznie spadła liczba koniecznych hospitalizacji, a co najważniejsze, przeszczepów płuc u chorych na CF, co jest najbardziej widocznym wskaźnikiem skuteczności programu lekowego. Stosowanie leczenia ma też wpływ na zmianę orzekania o niepełnosprawności (niższe stopnie niż wydawane dotychczas). Obecnie ważnym wyzwaniem jest poszerzenie grupy

pacjentów, dla których leczenie lekami przyczynowymi będzie dostępne. Od momentu wprowadzenia refundacji dla chorych spełniających kryteria kwalifikacji na rok 2022, nie ma rozszerzenia wskazań dla pacjentów z innymi mutacjami, ani dla najmłodszych chorych. Ponieważ mukowiscydoza rozwija się od narodzin i jest chorobą postępującą, ważne jest, aby leczyć osoby z mukowiscydożą tak wcześnie, jak to możliwe. Na co chcieliśmy głównie zwrócić uwagę, to fakt, iż na dzień dzisiejszy środowisko

mukowiscydozy zostało podzielone na trzy grupy:

- 1.** Chorzy, którzy znaleźli się w programie lekowym
- 2.** Chorzy, którzy znaleźli się poza programem ze względu na czynniki niepredysponujące ich do leczenia tj. m.in. wiek, mutacja
- 3.** Chorzy, którzy nie wybierają leczenia ze względu na to, iż mają rozpoznaną tylko jedną mutację.

Nowe leczenie pacjentów z mukowiscydożą działa i sprawia, że choroba przestaje być dominującym problemem w ich życiu. Obecnie ważnym wyzwaniem jest poszerzenie grupy pacjentów, dla których leczenie



lekami przyczynowymi będzie dostępne. Nasze działania podejmujemy po to, aby społeczeństwo zrozumiało tą niewidzialną niepełnosprawność i problemy jakie pojawiają się u chorych na co dzień.

XXIII Ogólnopolski Tydzień Mukowiscydozy został objęty Patronatem Honorowym przez: Witolda Kozłowskiego – Marszałka Województwa Małopolskiego, Jacka Majchrowskiego Prezydenta Krakowa, Tomasza Grodzickiego – Prorektora Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie, Polskie Towarzystwo Mukowiscydozy, Państwowy Fundusz Osób Niepełnosprawnych, Narodowy Fundusz Zdrowia.

Tydzień Mukowiscydozy ma charakter ogólnopolski, dlatego różne elementy kampanii przebiegały na terenie całego kraju i miały, przede wszystkim, charakter edukacyjny. W swoich działaniach szczególnie uwzględnialiśmy placówki oświatowe, przekazując im materiały edukacyjno-informacyjne, dzięki którym dzieci i młodzież mogły zapoznać się z problemami chorych na mukowiscydozę, co na pewno, przyczyni się do zrozumienia potrzeb i zachowań osób cierpiących na tą chorobę. W rozpowszechnianiu materiałów informacyjno-edukacyjnych, wspierali nas nasi partnerzy: Stowarzyszenie Zdrowych Miast Polskich oraz Państwowy Fundusz Osób Niepełnosprawnych NFZ, które poprzez swoje strony internetowe i media społecznościowe,

a także poprzez umieszczenie w swoich placówkach materiałów OTM, przekazywały informacje na temat kampanii i jej głównego przekazu. Materiały informacyjne o chorobie, dzięki patronom medialnym (TVP3 Kraków, Głos Nauczycielski, cowzdrowiu.pl, Medycyna praktyczna, Ngo.pl, Poradnik zdrowie, Informator Pielgrzym, Polski Senior i nie tylko), pojawiły się w różnych mediach.

Kampanię rozpoczęliśmy VI Balem Charytatywnym Fundacji MATIO. Głównym elementem balu była aukcja, na której licytowane były przedmioty przekazane przez Darczyńców. Cały dochód z balu został przeznaczony na działania wspierające podopiecznych Fundacji MATIO. Spośród działań podjętych w tegorocznej kampanii na podkreślenie zasługuje spotkanie online z ekspertami fizjoterapii mgr Mikołajem Kowalskim oraz mgr Natalią Jeneralską, pod tytułem „Przy kawie o fizjoterapii oddechowej”. W trakcie OTM odbywały się szkolenia i warsztaty. Jednym z nich były „Warsztaty psychoedukacyjne dla rodziców i opiekunów osób chorych na mukowiscydozę”, podopiecznych fundacji, które rozpoczęły się pierwszego marca w Hotelu Natura Residence Business & SPA**** w Siewierzu i trwały przez cały weekend. Natura, wiedza i relaks – tymi trzema słowami można je podsumować. Intensywne szkolenie prowadzone przez wykwalifikowanego psychologa skupiało się na tematach takich, jak m.in. jakość życia, ABC emocji





czy dobra rozmowa z drugim człowiekiem. Oczywiście nie zabrakło czasu wolnego, spędzonego w strefie SPA. Urokliwe miejsce otoczone sosnowym lasem, położone centralnie nad jeziorem, w bezpośrednim sąsiedztwie Jury Krakowsko-Częstochowskiej pozwoliło uczestnikom na zrelaksowanie się, a także zdystansowanie od natłoku codziennych zmartwień.

W dniach 12–13 lutego 2024 r. odbyło się „Szkolenie dla psychologów pracujących z pacjentami chorymi na mukowiscydozę”. Prowadząca, Iwona Nawara, podczas tego spotkania wykorzystała formy pracy warsztatowej, co dzięki małej grupie uczestników było efektywne. Szkolenie opierało się na zapoznaniu ze stosowaniem Racjonalnej Terapii Zachowania – poznaniem jej źródeł i założeń, a także na zdobyciu praktycznych umiejętności z zastosowaniem nowopoznanych technik. Uczestniczki szkolenia były bardzo zadowolone z jego przebiegu, co potwierdzają wypełnione ankiety: „Jestem bardzo, bardzo, bardzo zado-

wolona! Prowadząca – cudo. Ogrom wiedzy, przekazanie jej w tak profesjonalny, a jednocześnie ludzki sposób – coś wspaniałego. Atmosfera w grupie rewelacyjna. Wyniosłam z tych dwóch dni całe mnóstwo nowych informacji, które na 100% będę stosować u pacjentów z mukowiscydozą”. Szkolenie będzie kontynuowane, a jego druga część zaplanowana jest na kwiecień.

Kolejne warsztaty edukacyjne dla rodziców i opiekunów osób chorych na mukowiscydozę odbyły w Białymstoku. Organizowane przez Oddział Północno-Wschodni Fundacji MATIO odbyły się dniach 19–20 marca 2024 r. Warsztaty każdego roku cieszą się niesłabnącym zainteresowaniem, obfitują w wykłady specjalistów i są odpowiedzią na potrzeby rodzin osób chorych z tego regionu.

1–2 marca miał miejsce event edukacyjny w Galerii Bronowice w Krakowie. W Krakowskiej Akademii im. A. Frycza-Modrzewskiego odbył się wykład edukacyjny dla studentów medycyny „O mukowiscydozie” – spotkanie

PATRONAT HONOROWY



PATRONAT MERYTORYCZNY



PATRONAT MEDIALNY



PARTNERZY



SPONSORZY



z lek. Zuzanną Kurtyką. Ponadto na platformie Allegro Charytatywni licytowane było, na rzecz naszych podopiecznych, wiele wartościowych przedmiotów.

A teraz podziękowania: dziękujemy naszym Sponsorom, którzy w znacznym stopniu wsparli naszą kampanię. Partnerom za włączenie się w nasze działania poprzez rozpowszechnianie materiałów edukacyjnych oraz mediom za rzetelny przekaz i zainteresowanie szerokiego odbiorcy. Placówkom oświatowym dziękujemy za podjęcie współpra-

cy w szerzeniu wiedzy na temat mukowiscydozy i wszystkim, którzy zaangażowali się w naszą kampanię, a których nie wymieniliśmy. Pozostało jeszcze tylko podziękować wszystkim Darczyńcom, którzy przekazali Fundacji przedmioty na licytację i Wszystkim tym, którzy je kupili i w ten sposób wsparli podopiecznych Fundacji MATIO.

Mamy nadzieję, że w przyszłym roku nasza kampania ponownie zainteresuje społeczeństwo, a tym samym kolejny raz wesprzemy chorych na mukowiscydozę.

TELEPLATFORMA PIERWSZEGO KONTAKU

Ministerstwo Zdrowia wyłączyło Teleplatformę Pierwszego Kontakt 15 grudnia 2023 roku.

Platforma umożliwiała uzyskanie specjalistycznej porady medycznej, e-skierowania, e-zwolnienia oraz e-recepty. Obecnie pacjenci mogą skorzystać z infolinii dostępnej 24/7, ale nie oferuje ona dotychczasowych usług.

TPK powstała w czasie pandemii COVID-19. Działanie platformy było ściśle związane z przepisami tzw. specustawy covidowej, które obowiązują do końca roku. Dlatego także rozwiązuje się umowa dotycząca TPK.*

Pacjenci mogą obecnie skorzystać z infolinii (TIP – Telefoniczna Informacja Pacjenta).

■ **Pacjenci z Polski mogą zadzwonić pod numer 800 190 590**

■ **Pacjenci z zagranicy mogą zadzwonić pod numer +48 22 125 66** (konsultacja dostępna w języku ukraińskim, rosyjskim, angielskim).

Niestety dzwoniąc pod wyznaczony numer nie uzyskamy zwolnienia L4 oraz porady. Na infolinii uzyskamy informacje dotyczące placówek medycznych oraz postępowania przy zakażeniu Covid-19.

Zgodnie z treścią komunikatu dostępnego w serwisie pacjent.gov.pl, dzwoniący mogą dowiedzieć się:

- o nocnej i świątecznej opiece lekarskiej,
- o najbliższym SORZE,
- o najbliższej aptece, w której można znaleźć dany lek,



- gdzie jest najbliższa placówka medyczna: poradnia lekarza rodzinnego (POZ), lub szpital;
- jak postępować przy zakażeniu koronawirusem;
- dlaczego warto wyrobić EKUZ i jak to zrobić;
- jak skorzystać z leczenia uzdrowskiego;
- jak otrzymać skierowanie na test pod kątem zakażenia wirusem SARS-CoV-2;
- jak zapisać się na szczepienie przeciwko COVID-19;
- z jakich programów profilaktycznych NFZ skorzystać.**

Pacjenci mogą korzystać z infolinii 24 godziny na dobę – 7 dni w tygodniu.

*Źródło: "Teleplatforma Pierwszego Kontakt", online: [\[https://www.gov.pl/web/zdrowie/tpk\]](https://www.gov.pl/web/zdrowie/tpk), dostęp: 27.12.2023

** Źródło: „Zadzwoń na Telefoniczną Informację Pacjenta” online: [\[https://pacjent.gov.pl/aktualnosc/zadzwoń-na-telefoniczną-informację-pacjenta\]](https://pacjent.gov.pl/aktualnosc/zadzwoń-na-telefoniczną-informację-pacjenta) dostęp: 27.12.2023r.

Nadwaga i otyłość u dzieci

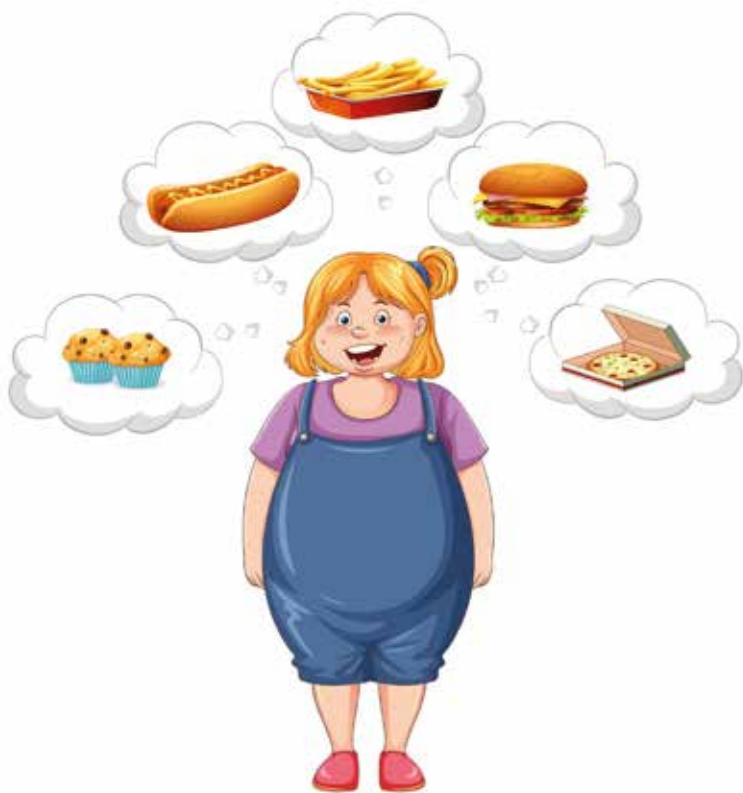
Według statystyk polskie dzieci i młodzież tyją szybciej w porównaniu ze swoimi rówieśnikami z innych krajów europejskich. Zgodnie z danymi z NCD Risk Factor Collaboration w 2000 roku w Polsce wśród osób w wieku 5–18 lat 18,8% chłopców i 18,5% dziewcząt miało nadmierną masę ciała (>95 percentyla), z czego otyłość występowała odpowiednio u 8% chłopców i 6% dziewczynek. Już w 2019 roku te wartości wynosiły 19,6% i 19,3%, co oznacza, że 38,9% dzieci i młodzieży w podanym wieku miała nadwagę lub otyłość.

Rozpoznanie i skuteczne zarządzanie nadwagą i otyłością u dzieci są kluczowe dla zapobiegania poważnym konsekwencjom zdrowotnym i psychospołecznym. Wdrażanie zdrowego stylu życia, obejmującego zrównoważoną dietę, regularną aktywność fizyczną i wsparcie psychospołeczne, może pomóc w ograniczeniu ryzyka wystąpienia powikłań. Warto również podkreślić, że wsparcie rodziny i otoczenia odgrywa istotną rolę w procesie leczenia i prewencji nadwagi i otyłości u dzieci.

Nadwaga u dzieci to sytuacja, w której masa ciała dziecka jest wyższa niż przeciętna masa dla danego wieku, płci i wzrostu. **Otyłość** to sytuacja, w której ilość tkanki tłuszczowej jest znacznie większa niż u większości dzieci o podobnym wieku, płci i wzroście. Otyłość jak i nadwaga są diagnozowane na podstawie BMI i siatek centylowych.



Pamiętajmy, że otyłość jest przewlekłą chorobą spowodowaną nadmiernym spożyciem energii z pokarmów w stosunku do zapotrzebowania organizmu. Otyłości towarzyszą liczne powikłania ze strony układu sercowo-naczyniowego i innych narządów.



Konsekwencje nadwagi i otyłości u dzieci

1. Problemy zdrowotne

- Zaburzenia metaboliczne – wysoki poziom insuliny, insulinooporność, początki cukrzycy.
- Zaburzenia lipidowe – podwyższony poziom cholesterolu i trójglicerydów.
- Zaburzenia ciśnienia krwi – nadciśnienie tętnicze.

2. Problemy psychospołeczne

- Dzieci z nadwagą lub otyłością mogą doświadczać niższego poczucia własnej wartości ze względu na presję społeczną i stygmatyzację.
- Depresja i niepokój – problemy związane z obrazem ciała mogą prowadzić do problemów emocjonalnych.

3. Problemy ortopedyczne

- Choroby stawów: wczesne zużycie stawów, zwłaszcza kolan, związane z nadmiernym obciążeniem.
- Zaburzenia postawy: nadwaga i otyłość mogą wpływać na rozwój nieprawidłowej postawy ciała.

4. Zaburzenia oddechowe

- Zespół bezdechu sennego: otyłość może prowadzić do problemów z oddychaniem podczas snu.
- Przy mukowiscydozie nadwaga i otyłość może prowadzić do pogłębienia problemów z układem oddechowym.

5. Zaburzenia wątroby

- Stłuszczenie wątroby – otyłość może prowadzić do nagromadzenia tłuszczu w wątrobie.

6. Ryzyko chorób w dorosłym życiu

- Nadwaga i otyłość w dzieciństwie zwiększają ryzyko rozwoju cukrzycy typu 2 w dorosłym życiu.
- Dzieci z otyłością mogą być bardziej narażone na choroby sercowo-naczyniowe w późniejszym życiu.

Rozpoznawanie nadwagi i otyłości

Rozpoznawanie nadwagi i otyłości u dzieci i młodzieży w Polsce odbywa się zazwyczaj przy użyciu wskaźników antropometrycznych, takich jak wskaźnik masy ciała (BMI) oraz centyl BMI dostosowany do wieku i płci. Międzynarodowe kryteria International Obesity Task Force (IOTF) opracowano w celu ujednoczenia zasad rozpoznawania nadwagi i otyłości u dzieci i młodzieży.

Wskaźnik masy ciała (BMI)

BMI jest stosunkiem masy ciała (w kilogramach) do wzrostu (w metrach) podniesionego do kwadratu.

$$\text{Wzór: BMI} = \text{masa ciała} / (\text{wzrost})^2.$$

Dla dzieci i młodzieży stosuje się centyle BMI dostosowane do wieku i płci, aby uwzględnić naturalne zmiany w masie ciała w okresie wzrostu.

Dzieci z BMI pomiędzy 85. a 95. percentylem uważane są za osoby z nadwagą, a powyżej 95. percentyla z otyłością.

Międzynarodowe wartości graniczne dla wskaźnika masy ciała (BMI) służące do rozpoznawania nadwagi i otyłości u osób w wieku 2–18 lat z uwzględnieniem płci, zgodnie z kryteriami International Obesity Task Force^a

Wiek (w latach)	Graniczny BMI do rozpoznania nadwagi (odpowiada BMI 25 kg/m ² u dorosłych)		Graniczny BMI do rozpoznania otyłości (odpowiada BMI 30 kg/m ² u dorosłych)	
	dziewczęta	chłopcy	dziewczęta	chłopcy
2	18,41	18,02	20,09	19,81
2,5	18,13	17,76	19,80	19,55
3	17,89	17,56	19,57	19,36
3,5	17,69	17,40	19,39	19,23
4	17,55	17,28	19,29	19,15
4,5	17,47	17,19	19,26	19,12
5	17,42	17,15	19,30	19,17
5,5	17,45	17,20	19,47	19,34
6	17,55	17,34	19,78	19,65
6,5	17,71	17,53	20,23	20,08
7	17,92	17,75	20,63	20,51
7,5	18,16	18,03	21,09	21,01
8	18,44	18,35	21,60	21,57
8,5	18,76	18,69	22,17	22,18
9	19,10	19,07	22,77	22,81
9,5	19,46	19,45	23,39	23,46
10	19,84	19,86	24,00	24,11
10,5	20,20	20,29	24,57	24,77
11	20,55	20,74	25,10	25,42
11,5	20,89	21,20	25,58	26,05
12	21,22	21,68	26,02 ^b	26,67 ^b
12,5	21,56	22,14	26,43 ^b	27,24 ^b
13	21,91	22,58	26,84 ^b	27,76 ^b
13,5	22,27	22,98	27,25 ^b	28,20 ^b
14	22,62	23,34	27,63 ^b	28,57 ^b
14,5	22,96	23,66	27,98 ^b	28,87 ^b
15	23,29	23,94	28,30 ^b	29,11 ^b
15,5	23,60	24,17	28,60 ^b	29,29 ^b
16	23,90	24,37	28,88 ^b	29,43 ^b
16,5	24,19	24,54	29,14 ^b	29,56 ^b
17	24,46	24,70	29,41 ^b	29,69 ^b

17,5	24,73	24,85	29,70 ^b	29,84 ^b
18	25	25	30 ^b	30 ^b

^ana podstawie Cole T.J., Bellizzi M.C., Flegal K.M., Dietz W.H.: Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. BMJ 2000; 320: 1–6

^bU pacjentów w wieku 12–18 lat z masą ciała >60 kg i BMI wskazującym na otyłość można rozważyć farmakologiczne leczenie otyłości liraglutylem

Źródło: <https://www.mp.pl/pediatria/artykuly-wytyczne/wytyczne/303971,stanowisko-polskiego-towarzystwa-leczenia-otylosci-zalecenia-dotyczace-dzieci-i-mlodziezy>

Ocena rozwoju fizycznego.

Rozwój fizyczny dziecka, w tym tempo wzrostu, rozwój narządów płciowych i inne cechy wtórne płciowe, również są brane pod uwagę przy ocenie ogólnego stanu zdrowia. Rozpoznanie nadwagi i otyłości u dzieci wymaga holistycznego podejścia, które uwzględnia zarówno aspekty fizyczne, jak i psychospołeczne. Ważne jest, aby diagnoza była dokładna i skonsultowana z zespołem specjalistów, takimi jak lekarz, dietetyk, psycholog dziecięcy czy fizjoterapeuta. Wczesna identyfikacja i interwencja mogą znacznie wpłynąć na skuteczność działań korekcyjnych.

Postępowanie w nadwadze i otyłości

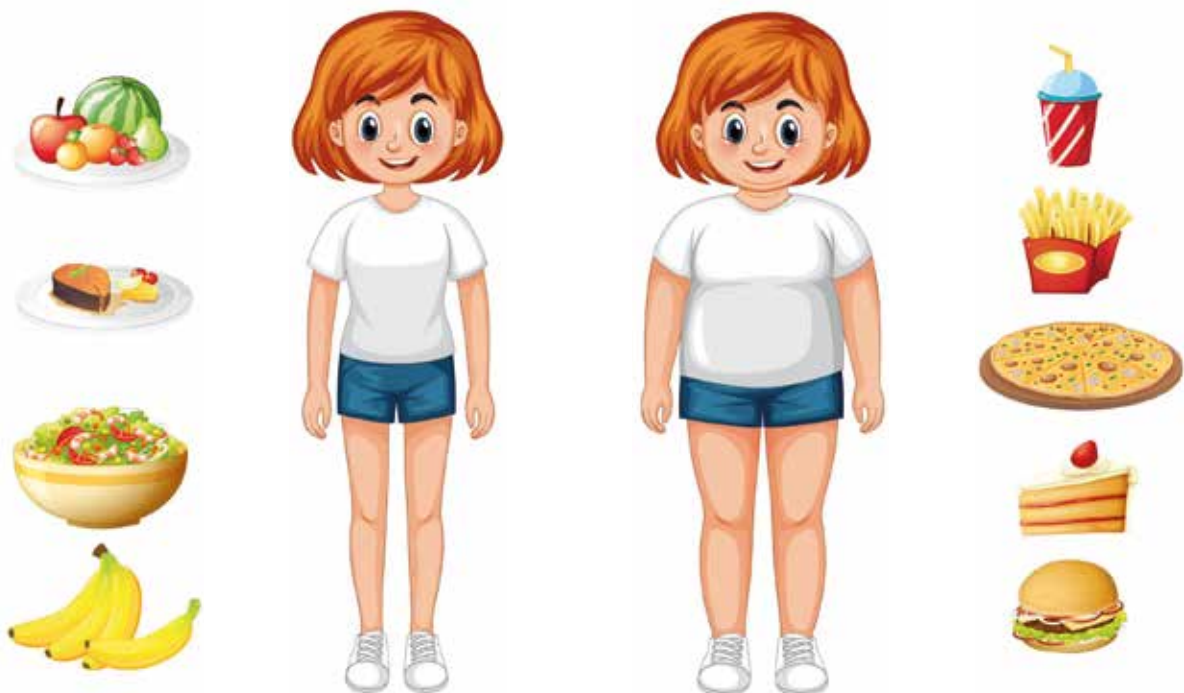
Postępowanie dietetyczne u dzieci z nadwagą i otyłością powinno być skonsultowane z lekarzem oraz dietetykiem, aby zapewnić leczenie dostosowane do indywidualnych potrzeb i zdrowia dziecka. Poniżej znajdują się ogólne zasady, które mogą być uwzględniane w planie dietetycznym dla dzieci z nadwagą i otyłością.

Konsultacja lekarska i dietetyczna

Przed rozpoczęciem jakiejkolwiek diety należy skonsultować się z lekarzem i dietetykiem.

Lekarz oceni ogólny stan zdrowia dziecka, a dietetyk pomoże dostosować plan żywieniowy do jego indywidualnych potrzeb.

Aby oszacować zapotrzebowanie energetyczne dziecka powyżej 10 roku życia, można posłużyć się kalkulatorem dostępnym tutaj: <http://www.zdrowienastolatkow.pl/zdn.php?o=A9>



U dzieci i młodzieży nie stosujemy diet niskokalorycznych! Szczególnie w mukowiscydozie warto ustalić zapotrzebowanie dziecka nie tylko na kilokalorie, ale i na białka, węglowodany i tłuszcze, dostosować odpowiednio dawki enzymów, a przy współistniejącej cukrzycy również dawki insuliny.

Zrównoważona dieta

Zapewnienie zrównoważonej diety obejmującej wszystkie grupy pokarmowe: owoce, warzywa, produkty zbożowe, białka (mięso, ryby, jaja, rośliny strączkowe, produkty mleczne) jest kluczowe. Stosowanie diet redukcyjnych przewidzianych dla osób dorosłych czy wykluczających którykolwiek makroskładnik bez kontroli lekarza czy dietetyka wiąże się z ogromnym ryzykiem niedoborów i powikłań.

Unikanie jedzenia wysokokalorycznych, przetworzonych produktów spożywczych, słodczy, fast foodów i wypijania napojów gazowanych,

słodzonych, czy dużych ilości soków stanowi podstawę leczenia żywieniowego.

Z domu eliminujemy biały cukier, niezdrowe przekąski i produkty niedozwolone.

Regularne posiłki

Ważne jest zachęcanie do spożywania regularnych posiłków w ciągu dnia, z uwzględnieniem śniadania, obiadu, kolacji i ewentualnych 1–2 zdrowych przekąsek.

Kontrola porcji

Nauczenie dziecka rozpoznawania uczucia sytości i ograniczanie spożywanych porcji. Warto podawać posiłki na mniejszych talerzach. Zadbać o atrakcyjny wygląd zdrowych dań, używać ulubionych przypraw dziecka.

Unikanie sytuacji, które mogą sprzyjać zbyt dużemu spożyciu jedzenia, takich jak jedzenie przed telewizorem, komputerem, czy telefonem pomoże w unikaniu przejadania się i nauczy świadomego jedzenia.

Zdrowe przekąski

Zachęcamy do wyboru zdrowych przekąsek, takich jak owoce, warzywa, orzechy, jogurt naturalny.

Unikanie przekąsek wysokokalorycznych i niezdrowych słodczy, a w tym chipsów, paluszków, chrupek, ciasteczek, cukierków czy tzw. zdrowych słodczy, np. batoników zbożowych, uczy dokonywania zdrowych wyborów. Nie kupujemy żywności zawierającej syrop glukozowy/ fruktozowy/ kukurydziany czy olej palmowy.

Aktywność fizyczna

Wprowadzanie regularnej aktywności fizycznej, dostosowanej do wieku, możliwości dziecka i jego zainteresowań pozwoli zwiększyć wydatek energetyczny.

Ograniczanie czasu spędzanego przed telewizorem, komputerem czy innymi urządzeniami elektronicznymi przyczyni się nie tylko do zmniejszenia apetytu (mniejsze narażenie na reklamy żywności), ale i poprawi koncentrację i rozwój dziecka.

Wsparcie psychologiczne

Istotne jest zrozumienie, że walka z nadwagą i otyłością wymaga również wsparcia psychologicznego.

Unikamy komentarzy negatywnych dotyczących wyglądu fizycznego dziecka i promujemy pozytywną samoocenę

Monitorowanie postępów

Regularne monitorowanie postępów dziecka pod nadzorem lekarza i dietetyka jest niezbędnym elementem leczenia. Pozwala uświadomić najmłodszym, że robimy to dla ich zdrowia i wysiłek włożony w zmiany jest bardzo ważny. Warto również wyznaczyć rozsądne nagrody za osiągnięte cele jak np. wspólne wyjście do kina.

Pamiętajmy, że każde dziecko jest inne, dlatego istotne jest dostosowanie planu dietetycznego do indywidualnych potrzeb, preferencji i stanu zdrowia dziecka. Współpraca z zespołem medycznym oraz rodzicami jest kluczowa dla skutecznego postępowania w przypadku nadwagi i otyłości u dzieci.

Zdrowe zamienniki w diecie redukcyjnej

Produkt	Zamiennik
mleko 3,2%	mleko 1,5%
śmietana 30/36%	śmietana 12/18% lub jogurt naturalny
mascarpone	serek homogenizowany naturalny/ ricotta
ciasto kruche/ francuskie	ciasto drożdżowe
pączek	drożdżówka z owocami
nutella	masło orzechowe
dżem wysokosłodzony	dżem 100% bez cukru
chipsy	chipsy jabłkowe/ marchewkowe/ z buraka
frytki	pieczone ziemniaki i bataty
pizza serowa/ z salami/ boczkiem	pizza margherita/ marinara/ capriciosa
wędlina wieprzowa	wędlina drobiowa
schabowy w panierce	mięso pieczone
paluszki rybne	ryba pieczona
słodycze kupne	domowe ciastka owsiane
cola/ pepsi/ fanta i inne	domowa lemoniada słodzona erytrytolem
cukier	erytrytol
jogurty owocowy słodzony	jogurt naturalny z owocami
orzeczki w panierce	orzechy naturalne
suszone owoce w czekoladzie	suszone owoce
majonez	majonez z jogurtem 1:1
ketchup z cukrem	ketchup bez cukru
burger z fast food	domowa wersja burgera z wysokiej jakości mięsa w bułce grahamce
serek topiony	ser mozzarella
ser feta pełnotłusty	ser feta półtłusty
twaróg tłusty	twaróg półtłusty
želki	domowy kisiel/ galaretka na 100% soku, słodzone erytrytolem
lody na śmietanie i żółtkach	sorbety
parówki	drobiowe kielbaski z dobrym składem
kurczak panierowany	kurczak pieczony (z różną)
białe pieczywo	pieczywo graham/ razowe
słodkie płatki śniadaniowe	płatki owsiane/ pełnoziarniste bez cukru

Podsumowując nadwaga i otyłość u dzieci stanowi znaczne ryzyko rozwoju chorób dietozależnych w przyszłości. Pamiętajmy, że mukowiscydoza jak i leki stosowane

w jej przebiegu mogą generować zaburzenia gospodarki lipidowej, węglowodanowej, powodować niewydolność trzustki, wątroby czy płuc. Dodatkowe obciążenie organizmu nadwagą i otyłością wpłynąć będzie negatywnie na przebieg mukowiscydozy. Profilaktyka i leczenie nadwagi i otyłości są kluczowe dla uzyskania wysokiej jakości życia przyszłych dorosłych z mukowiscydozą.

■ **Po pierwsze** prawidłowa diagnoza i regularne pomiary masy ciała pozwolą we wczesnym wykryciu problemów.

■ **Po drugie** od początku kształtujemy u dziecka prawidłowe nawyki żywieniowe.

■ **Po trzecie** wykluczamy z diety słodczyce, żywność typu fast food, słodzone napoje i wysokokaloryczne przekąski.

■ **Po czwarte** wprowadzamy regularną aktywność fizyczną dostosowaną do możliwości dziecka.

■ **Po piąte** dbamy o dobrostan psychiczny i społeczny dziecka, kształtując w nim poczucie własnej wartości.

Przydatne strony

<https://ncdrisc.org/index.html>

<https://pacjent.gov.pl/aktualnosc/otylosc-u-dzieci-same-z-niej-nie-wyrosna>

<https://diety.nfz.gov.pl/>

<https://www.youtube.com/playlist?list=PLZ2X-9LnwIVHYeetDX6WoK0V1yDXhQRep>

<https://rodzinnaakcja.pzh.gov.pl/#baza-wiedzy>

<https://naukatolubie.pl/otylosc-u-dzieci/>

<http://www.zdrowienastolatkow.pl/zdn.php?o=A9>

<https://www.nfz.gov.pl/aktualnosci/aktualnosci-centrali/prezentacja-raportu-cukier-otylosc-konsekwencje,7296.html>

Dietetyk Kliniczny mgr Patrycja Kłysz

Wielkanoc – to dzień kończący Wielki Post, czyli okres przygotowań przepełnionych refleksją oraz zadumą. Zmartwychwstanie Pańskie przynosi wiele radości oraz wypełnia serca wiarą i miłością.

Jest to także czas rodzinnego ciepła i kultywowania wielu różnorodnych tradycji.

Składamy Podopiecznym, ich Rodzinom oraz wszystkim Czytelnikom najszczersze życzenia wielkanocne.

Niech nigdy nie brakuje Wam spokoju i pomyślności, zawsze dopisuje pogoda

(również pogoda ducha). Niech ten czas będzie spoiwem, które wzmocni Wasze rodziny,

jednocześnie dodając siły do pokonywania smutków i codziennych trudności.

Zespół Fundacji MATIO

Wesolych
Świąt



Alleluja

Pomagamy chorym na mukowiscydozę

mukowiscydoza.pl



FUNDACJA POMOCY
RODZINOM I CHORYM
NA MUKOWISCYDOŻĘ

Mukowiscydoza jest chorobą genetyczną i na razie jest nieuleczalna, ale chorym oraz ich rodzinom nie wolno odbierać nadziei. **Fundacja MATIO walczy o to codziennie od ponad 27 lat.**



ul. Celna 6,
30-507 Kraków
tel./fax. (12) 292 31 80

BGŻ BNP Paribas
86 1600 1013 0002
0011 6035 0001

MATIO Fundacja Pomocy
Rodzinom i Chorym na Mukowiscydożę

KRS: 00 000 97 900

