



Rejestry mukowiscydozy  
– jak mogą pomóc...  
(str. 4)

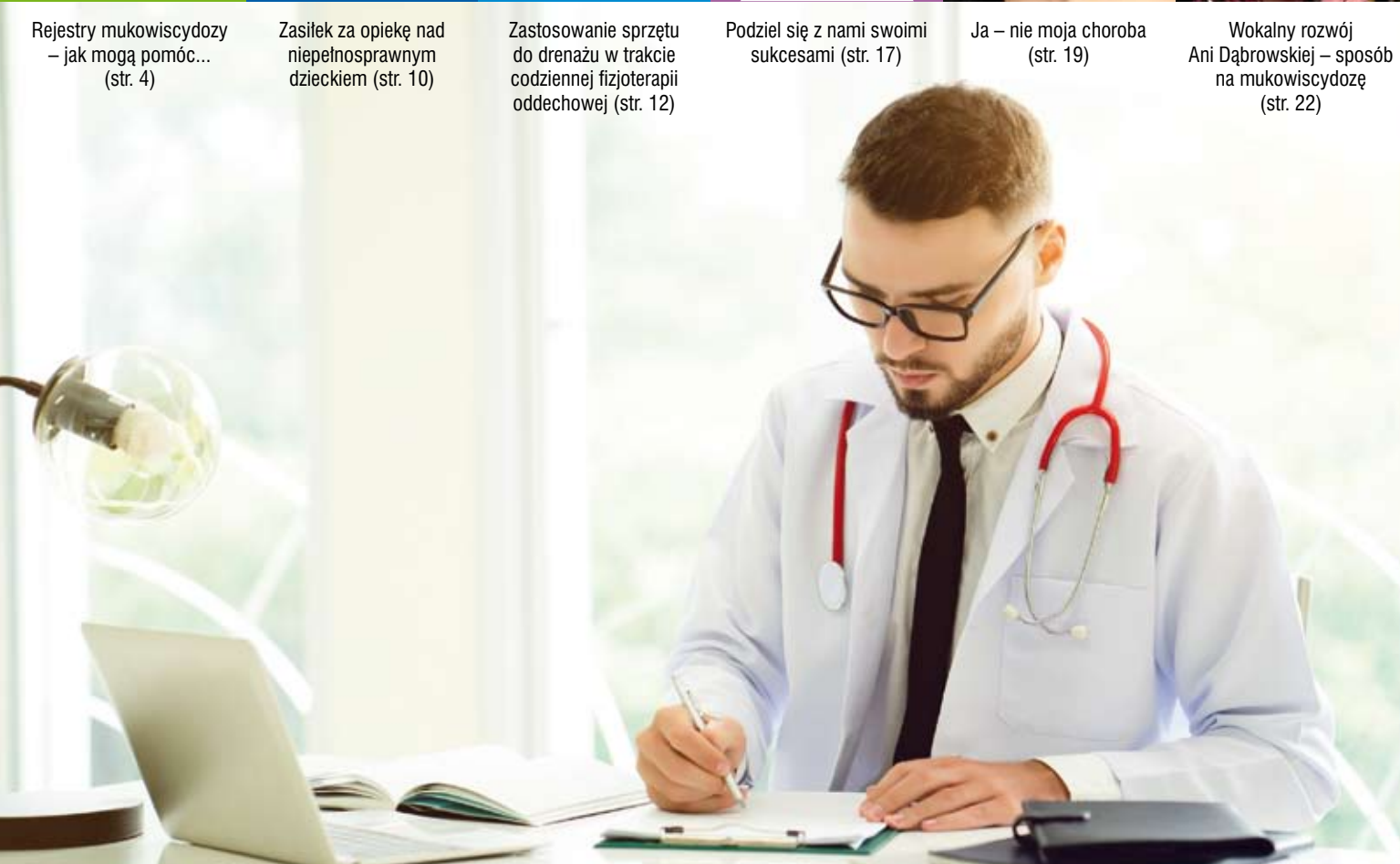
Zasitek za opiekę nad  
niepełnosprawnym  
dzieckiem (str. 10)

Zastosowanie sprzętu  
do drenażu w trakcie  
codziennej fizjoterapii  
oddechowej (str. 12)

Podziel się z nami swoimi  
sukcesami (str. 17)

Ja – nie moja choroba  
(str. 19)

Wokalny rozwój  
Ani Dąbrowskiej – sposób  
na mukowiscydożę  
(str. 22)



# mukowiscydoza

## OD REDAKCJI

Człowiek jako element w gałęzi ludzkości powinien być bliski drugiemu człowiekowi. Każdy z nas jest częścią społeczności, a nasze życie i nasze uczynki powinny zostawić głęboko wyryty ślad. Można by go porównać do promienia słońca, który zostawia ślad w tworzeniu przyrody, a nasz powinien utrwalić radość życia w sercach naszych bliskich. Kiedy wszystko powszednieje i szarzeje, zwyczajnie zaczyna brakować sił i entuzjazmu, wiele spraw toczy się siłą rozpędu. A my uginamy się pod tym ciężarem, jakbyśmy byli wprasowani w masę, która coraz mocniej nas wciąga i pozbawia perspektyw. Niezmiernie ważną rzeczą jest, by znaleźć swe miejsce, nie zakłócając harmonii i porządku. Dobrze opracowany program działania to gwarancja sukcesu, jego skuteczności. Ustalenie w nim pewnych zasad i hierarchii wartości uchroni nas przed zadławieniem się „własnym sosem” przy ich realizacji. Współpraca Fundacji MATIO, Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy i lekarzy, zaowocowała wkroczeniem chorych na mukowiscydozę w Polsce w wiek dorosły. Niestety wiąże się to z nowymi problemami w wielu dziedzinach. Wymusza to więc na nas, byśmy nie zamykali się w przestrzeni tego, co jest, ale wędrowali duchem po krainie myślowych osiągnięć. Wówczas może któraś z form pomocy potrafi przybliżyć nas do tego, co człowiek od tysiącleci nazywa cudem życia. Słowa, którymi w tym artykule staram się zaakcentować i uwypuklić nasze poczynania, nie są w stanie ich dokładnie opisać ze względu na rozległość tematu, jak również inne czynniki z tym związane. Chociażby fakt braku rejestru chorych na mukowiscydozę w Polsce, który pozwoliłby dokładnie wyznaczyć i zorganizować potrzebną ilość ośrodków do leczenia chorych dorosłych. Tę problematykę chcemy Państwu przedstawić w artykule „Epidemiologia mukowiscydozy: Jak rejestry mogą pomóc w zrozumieniu populacji chorych na mukowiscydozę”. Zachęcamy do lektury.

*Stanisław Sitko*

## MATIO 3/2018 (81)

Zespół redakcyjny:  
Stanisław Sitko, Paweł Wójtowicz,  
Jacek Zieliński

Współpraca:  
Renata Dropińska, Mikołaj Kowalski,  
Martyna Szpaczek, Magdalena Zgraj

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 „Aktywność i wiedza” ZAPEWNIENIE OSOBOM NIEPEŁNOSPRAWNYM DOSTĘPU DO INFORMACJI.



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 MUKOWISCYDOŻĘ

## Rejestr CF?

Od kilku lat staramy się rozmawiać i lobbować za tym, żeby w Polsce ponownie zaistniał rejestr CF. Tak, ponownie – historycznie Polska posiadała bowiem rejestr chorych na CF. Administratorem tego rejestru była ówczesna Polska Grupa Robocza Mukowiscydozy. Kilka lat temu nowe uregulowania prawne zmusiły Polskie Towarzystwo Mukowiscydozy do przekazania go Ministerstwu Zdrowia (2014 r.). Niestety była to droga w jedną stronę. Rejestr przepadł. W międzyczasie zostały wprowadzone nowe rozporządzenia, które regulują możliwość posiadania i prowadzenia rejestrów.

Nasza fundacja od czasu oddania rejestru w ręce Ministerstwa Zdrowia zabiega o jego powrót. Rozmawiamy o tym m.in. z prezesem Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy prof. Dorotą Sands i Ministerstwem Zdrowia. Jednym z podjętych przez fundację działań było zorganizowanie podczas zeszłorocznej międzynarodowej konferencji V4 CF roboczego spotkania na temat rejestru, na które zaprosiliśmy osoby najbardziej liczące się w Rejestrze Europejskim, Lutz Naehrlich oraz Jacqui van Rens. Konsekwencją tego było spotkanie Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy w Warszawie, na którym omówiono możliwości prowadzenia europejskiego rejestru. Na konferencji ECFS W Belgradzie mocno wybrzmiało, że Polska przestaje być białą plamą na mapie rejestrów w Europie.

## Po co nam rejestr?

Rejestry prowadzone są w kilku celach. Po pierwsze po to, aby mieć wiedzę o ilości, częstości i innych składowych występowania choroby na terenie danego kraju. Drugi cel to poprawa jakości leczenia chorych. Kolejny ważny cel to wykorzystanie danych do rozwoju nauki i badań nad daną chorobą. Rejestr potrzebny jest także do nadzoru nad obrotem lekami i leczeniem, który prowadzony jest przez Ministerstwo Zdrowia. Z naszego punktu widzenia to bardzo ważne, gdyż kiedy staramy się o refundację jakiegoś preparatu, zawsze słyszymy – a ilu jest takich chorych, ilu będzie używać tego preparatu? I jeszcze wiele, wiele pytań „ile?” ...

Jest jeszcze jeden – może najważniejszy z punktu widzenia pacjenta – cel. Posiadanie i prowadzenie rejestru w dzisiejszych uwarunkowaniach cyfrowych powinno pozwolić na prowadzenie wirtualnej karty pacjenta. Taka karta, gdziekolwiek jesteśmy, zapewnia dostęp do naszych danych medycznych i dzięki temu lekarz w każdym ośrodku może się szybko z nimi zapoznać, a tym samym podjąć decyzję o prawidłowym leczeniu, a pacjent nie jest „przywiązany” do swojego ośrodka i swojego „zeszytu”, z którym podróżuje.

Mówiąc w skrócie – bez profesjonalnego polskiego rejestru pacjentów nie jesteśmy w stanie poprawić jakości leczenia chorych ani walczyć o kolejne leki.

Mam nadzieję, że taki rejestr będzie w niedługim czasie sukcesem Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy pod przewodnictwem prof. Doroty Sands, czego w imieniu pacjentów życzymy z całego serca.

*Paweł Wójtowicz*

# Epidemiologia mukowiscydozy

## Jak rejestry mogą pomóc w zrozumieniu populacji chorych na mukowiscydozę

Tłumaczenie wybranych fragmentów artykułu „Epidemiology of CF: How registries can be used to advance our understanding of the CF population”

### Wstęp

Osoby żyjące z rzadkimi chorobami muszą sprostać wielu wyzwaniom związanym z dostępnością leczenia, brakiem zasobów oraz aktywnością choroby. Szczególnie potrzebne jest podjęcie badań w kierunku lepszego leczenia [2,3]. W przypadku mukowiscydozy w wielu krajach możliwy jest dostęp do wysokiej jakości leczenia dzięki standardom opieki w specjalistycznych lub akredytowanych ośrodkach zajmujących się leczeniem tej choroby. Rejestry mukowiscydozy zbierają dane z ośrodków zajmujących się jej leczeniem i gromadzą informacje na temat tej relatywnie rzadkiej choroby na przestrzeni całego życia chorych. Atutem badań przeprowadzanych dzięki rejestrom mukowiscydozy jest duża liczba chorych, szeroki zasięg rejestrów pacjentów oraz długookresowa kontrola [5]. Mimo że rejestry mają zarówno zalety, jak i wady, to szanse na poszerzenie wiedzy na temat tej relatywnie rzadkiej choroby dzięki rejestrom sprawiają, że wady schodzą na dalszy plan.

### Omówienie rejestrów na świecie

Rejestry mukowiscydozy istnieją na całym świecie i skoncentrowane są głównie w obu Amerykach, Europie i Australazji [10-21]. W tabeli przedstawiono więcej szczegółów na temat rejestrów mukowiscydozy w różnych krajach. Szacowana na podstawie danych z rejestrów populacja chorych na mukowiscydozę na całym świecie wynosi ponad 72 000 osób.

Przykładami bardziej kompleksowych rejestrów są CF Foundation Patient Registry (CFFPR) ze Stanów Zjednoczonych oraz European CF Society Patient Registry (ECFSPR) w Europie. Na szczególną uwagę zasługuje niedawne powstanie rejestrów mukowiscydozy w kilku krajach Europy. Coraz więcej z tych krajów przystępuje do europejskiego rejestru ECFSPR. Dzieje się tak po części dzięki dostępności wspólnego oprogramowania ECFSPR, które ułatwia systematyczne zbieranie danych oraz ich raportowanie. ECFSPR rozrosło się z repozytorium danych na temat 18 999 chorych w 19 krajach w 2008 r. do 42 054 chorych w 29

**Tabela.** Podsumowanie informacji na temat rejestrów mukowiscydozy

	<b>nazwa rejestru</b>	<b>rok założenia</b>	<b>liczba ośrodków należących do rejestru</b>	<b>zasięg rejestru chorych na mukowiscydozę</b>	<b>zbieranie danych na temat chorych – roczne lub przy każdej wizycie</b>	<b>liczba rejestrowanych parametrów</b>	<b>roczny grant przyznawany dla akredytowanych ośrodków zajmujących się leczeniem mukowiscydozy</b>
Australia [10]	Cystic Fibrosis Federation Australia Data Registry (ACFDR)	1998	23	90–95%	przy każdej wizycie	200	nie
Belgia [20]	Belgian Cystic Fibrosis Registry (BMR-RBM)	1999	7	>90%	roczne	200	nie
Kanada [11]	Canadian Cystic Fibrosis Registry (CCFR)	wczesne lata 70. XX w.	42	98%	przy każdej wizycie	88	tak
Europa [21] <sup>a</sup>	European Cystic Fibrosis Society Patient Registry (ECFSPR)	2008	29 <sup>b</sup>	różne w zależności od kraju	roczne <sup>c</sup>	47	różne w zależności od kraju
Francja [19]	Registre Français de la Mucoviscidose	1992	57	88%	roczne	400	tak
Niemcy [16]	Deutsches Mukoviszidose-Register	1995	90	>95%	przy każdej wizycie <sup>d</sup>	>200	tak
Irlandia [14]	Cystic Fibrosis Registry of Ireland (CFRI)	2002	11	93%	przy każdej wizycie	>350	nie
Włochy <sup>e</sup>	Italian National Cystic Fibrosis Registry (INCFR)	1988	27	93%	roczne	120	nie
Nowa Zelandia [13]	Cystic Fibrosis New Zealand	1968	19	96%	przy każdej wizycie	47	nie
Holandia [17]	Dutch Cystic Fibrosis Registry	2007	7	98%	roczne	150	tak
Zjednoczone Królestwo [15]	Cystic Fibrosis Trust	1996	60	99%	przy każdej wizycie	>250	tak
Stany Zjednoczone [12]	Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry (CFFPR)	1966	120	81–84%	przy każdej wizycie	>350	tak

<sup>a</sup> Kraje, które przekazały dane do Roczno Raportu ECFSPR w 2015 r., to Austria, Bułgaria, Republika Czeska, Dania, Francja, Niemcy, Grecja, Węgry, Irlandia, Izrael, Włochy, Łotwa, Litwa, Luksemburg, Republika Macedonii, Republika Mołdawii, Holandia, Portugalia, Rumunia, Federacja Rosyjska, Serbia, Słowacja, Słowenia, Hiszpania, Szwecja, Szwajcaria, Turcja, Ukraina i Zjednoczone Królestwo.

<sup>b</sup> 29 przynależnych krajów: 15 krajów z własnymi narodowymi rejestrami, 14 krajów z indywidualnymi przynależnymi ośrodkami.

<sup>c</sup> Platforma ECFSPR udostępnia również opcję wprowadzania danych przy każdej wizycie. Dane zebrane w ten sposób są następnie konwertowane w ujęciu rocznym i w takiej formie wykorzystywane do przygotowania raportu rocznego.

<sup>d</sup> Roczna dokumentacja chorych w przypadku wszystkich ośrodków oraz chorych, dokumentacja chorych w oparciu o każdą wizytę w przypadku 50% wszystkich ośrodków i 70% wszystkich chorych.

<sup>e</sup> Komunikacja osobista, dr Rita Padoan. Statystyki rejestru włoskiego.



## Możliwości wynikające z obserwacji długofalowej

Rejestry chorych mają bardzo ważną zaletę – zbierają dane dotyczące poszczególnych chorych na mukowiscydozę na przestrzeni czasu. Dane te znacznie zwiększają możliwość opisanego tego, co zmienia się w czasie na poziomie indywidualnym oraz na poziomie całej populacji. Badania podłużne, w przeciwieństwie do badań przekrojowych, mogą dostarczyć informacji na temat relacji przyczynowo-skutkowych.

Długofalowa obserwacja chorych na mukowiscydozę umożliwia również kontrolę statystyk demograficznych w poszczególnych grupach urodzeniowych. Wykorzystanie informacji na temat zarejestrowanych aktów zgonów do uzupełnienia danych w rejestrze wpływa na poprawę jakości danych. Dzięki rejestrów możliwe było odnotowanie poprawy przeżycia w kolejnych grupach urodzeniowych na przestrzeni ostatnich dekad [32]. Ponadto dzięki analizie długofalowej możliwe było wyjaśnienie implikacji klinicznych ciąży, badania bakteriologicznego płwociny oraz takich powikłań, jak cukrzyca wtórna do mukowiscydozy. Odkryto również, że uporczywe zakażenie szczepami *Staphylococcus aureus* opornymi na metycylinę (MRSA) było związane z gorszą przeżywalnością [35]. Uzyskanie tych wyników nie byłoby możliwe bez danych długofalowych pochodzących z rejestrów.

## Sprawozdania roczne

Dane z rejestrów pozwalają zrozumieć nie tylko zmieniającą się demografię populacji chorych, ale również zmiany w wynikach zdrowotnych u chorych na mukowiscydozę. Ważnym źródłem informacji opisującym epidemiologię mukowiscydozy w konkretnym momencie jest coroczne sprawozdanie z danych rejestru. Sprawozdanie przedstawia obciążenie chorobą w danym kraju, w danym momencie. Z niedawno publikowanych corocznych sprawozdań z rejestrów z Europy, Ameryki Północnej i Australii wynika, że mediana wieku osoby chorej na mukowiscydozę wynosi

18,1–21,9 roku oraz że więcej niż połowa zarejestrowanych chorych to osoby dorosłe, 9,7–14,4% ma co najmniej 40 lat oraz że nieco ponad połowa zarejestrowanych chorych to mężczyźni.

Z danych publikowanych w następujących po sobie sprawozdaniach rocznych wynika, że zwiększa się populacja, mediana wieku i odsetek chorych, którzy osiągają wiek dorosły, oraz mediana przeżycia, a także że obniżył się wiek w chwili rozpoznania. Informacje na temat zwiększenia się populacji chorych na mukowiscydozę nie są zaskakujące, biorąc pod uwagę poprawę przeżywalności chorych. Przewiduje się, że w ciągu nadchodzących dekad populacja chorych na mukowiscydozę w Europie będzie się zwiększać, a co za tym idzie potrzebna będzie większa dostępność do opieki w odpowiedzi na zwiększające się zapotrzebowanie. Na podstawie danych z ECFSPR przewiduje się, że do 2025 r. populacja chorych w krajach Europy Zachodniej zwiększy się o około 50%; zwiększenie liczby dzieci chorych na mukowiscydozę ma wynieść 20%, a dorosłych 75%. W Europie Wschodniej przewiduje się głównie zwiększenie się populacji pediatrycznej chorych na mukowiscydozę. Jest to rezultat wprowadzenia badań przesiewowych noworodków oraz poprawy dostępu do badań genetycznych dla celów diagnostycznych [8].

## Potrzeba ujednoczenia rejestrów oraz współpracy międzynarodowej

Ponieważ nawet poszczególne ośrodki w tym samym kraju są zróżnicowane pod kątem praktyki oraz wyników, nasuwa się pytanie dotyczące opieki optymalnej [12]. Coraz więcej krajów tworzy rejestry mukowiscydozy. Daje to wielki potencjał do porównywania praktyk i wyników na skalę międzynarodową. Jest to ogromna szansa, ponieważ umożliwiłoby to lekarzom i badaczom wyjście poza ramy ich lokalnych praktyk i znalezienie najlepszych rozwiązań w leczeniu mukowiscydozy. Ujednoczenie definicji danych rejestrów, procedur zbierania danych oraz analizowania ich to podstawowy krok, który sprawi, że dane z różnych

rejestrów będą porównywalne. ECFSPR jest przykładem projektu współpracy międzynarodowej, który odniósł sukces. Ujednolicono zbieranie danych i tworzenie sprawozdań dla 29 rejestrów narodowych (lub krajów z ośrodkami biorącymi udział zamiast rejestrów narodowych) oraz ponad 42 000 chorych [21]. Jednak ujednolicenie rejestrów mukowiscydozy nie jest obecnie prostym zadaniem. Trudności nastręczają różnice w definicjach danych oraz metodologiach statystycznych.

Pomimo wyzwań napotkanych podczas ujednolicania zbiorów danych rejestrów mukowiscydozy jest kilka przykładów porównań międzynarodowych, które uwidoczniły różnice w opiece na poziomie międzynarodowym. Pierwszym przykładem jest badanie dotyczące odżywiania i przeżywalności w ośrodkach zajmujących się leczeniem chorych na mukowiscydozę w Toronto i Bostonie. Odkryto, że chorzy, którzy przyjmowali dietę bogatotłuszczową i bogatokaloryczną, mieli lepsze wyniki [54]. Drugim przykładem jest projekt CFTR2 (the Clinical and Functional Translation of CFTR), omawiający znaczenie mutacji genu *CFTR* w diagnostyce mukowiscydozy. Rejestry mukowiscydozy z całego świata podzieliły się zanonimizowanymi danymi dotyczącymi mutacji. Zidentyfikowano około 1900 mutacji genu odpowiedzialnego za mukowiscydozę, a następnie oceniono je pod kątem nasilenia i następstw czynnościowych [55]. Wnioski z projektu CFTR2 nie byłyby możliwe do uzyskania nawet przez największy narodowy rejestr mukowiscydozy.

Celem rejestrów w poszczególnych państwach, które są częścią projektu ujednolicania rejestrów mukowiscydozy (CF Registry Harmonisation project), jest wprowadzenie wspólnego międzynarodowego standardu dla danych w rejestrach. Projekt CF Registry Harmonisation to pierwszy krok do ujednolicenia rejestrów na skalę międzynarodową. Skupiono się na ujednoliceniu kryteriów rozpoznania oraz analizy przeżywalności ze szczególnym uwzględnieniem wprowadzenia standardu dla definicji danych, sposobu ich pozyskiwania i analizowania. Rejestry narodowe muszą ze sobą współpracować. Należy również zwiększyć wysiłki już teraz, by przygotować formularze zgód pacjentów oraz

umów zezwalających na przetwarzanie danych tak, by były gotowe na potencjalne ujednocenie i współpracę międzynarodową w przyszłości.

## Przyszłość rejestrów

Rejestry są już szeroko wykorzystywane, a wciąż pojawiają się nowe obszary, w których będą przydatne. Rejestry będą prawdopodobnie odgrywać bardziej centralną rolę w badaniach klinicznych oraz w badaniach porejestracyjnych. W ostatnim czasie Europejska Agencja Leków (European Medicines Agency – EMA) wyraziła poparcie dla rejestrów pacjentów, co może okazać się kluczowe dla przyszłości rejestrów mukowiscydozy [59,60]. Być może dzięki rejestrom będzie można oceniać nowe leki w sposób bardziej usystematyzowany i zunifikowany. Co za tym idzie, rejestry przyczynią się do dostarczenia dowodów potrzebnych do ustalania cen leków. Rejestry mogą potencjalnie łączyć się z silosami danych zawierającymi: dane o lekach przepisywanych w danej społeczności, dane pozyskane od lekarzy rodzinnych/lekarzy pierwszego kontaktu, dane dotyczące kosztów i telemedycyny, dane środowiskowe, informacje ze szpitalnych systemów, jak również łączyć się z samymi chorymi i ich rodzinami poprzez portale pacjenckie (CF View, CF HealthCheck).

Wspieranie chorych oraz ich rodzin w walce z chorobą może im pomóc w monitorowaniu stanu zdrowia, podejmowaniu świadomych decyzji na temat swojego leczenia oraz świadomych działań na rzecz poprawy stanu zdrowia [64,65]. Obecnie czynione są kroki, które mogłyby zwiększyć zaangażowanie chorych oraz pracowników służby zdrowia w rejestrach. Potrzebne jest lepsze wykorzystanie danych, platform komunikacyjnych oraz zasobów ludzkich. W Europie badanie CF View [66] sprawdza, czy udostępnianie chorym ich spersonalizowanych danych chorobowych poprzez chroniony portal *on-line* wpływa pozytywnie na ich stan zdrowia, jakość życia oraz znajomość zagadnień zdrowotnych.



## Podsumowanie

Rejestry stanowią elementarną część misji opieki nad chorymi na mukowiscydozę. W ujęciu ogólnym rejestry mukowiscydozy są bardzo kompletne i uwzględniają zdecydowaną większość chorych w każdym z poszczególnych krajów. Rejestry są niezbędne do określenia demografii, a także zmian długoterminowych w populacji chorych na mukowiscydozę dzięki monitorowaniu oraz opisywaniu leczenia i wyników. Rozwinęły się już na tyle, że możliwe jest podejmowanie porównań w skali międzynarodowej. Jasne jest, że rejestry mukowiscydozy zostaną włączone w opiekę nad chorymi, współpracę z chorymi oraz w wysiłki badawcze nad mukowiscydożą.

### Jackson A.D., Goss C.H.

*Journal of Cystic Fibrosis*, 2018; 17: 297–305

### Wybrane piśmiennictwo

1. Rare diseases act of 2002 United States. U.S. Government Printing Office; 2002 [www.gpo.gov/fdsys/pkg/PLAW-107publ280/html/PLAW-107publ280.htm](http://www.gpo.gov/fdsys/pkg/PLAW-107publ280/html/PLAW-107publ280.htm)
2. European Commission Health & Consumer Protection Directorate General. Useful information on rare diseases from an EU perspective. [www.ec.europa.eu/health/ph\\_information/documents/lev20040705\\_rd05\\_en.pdf](http://www.ec.europa.eu/health/ph_information/documents/lev20040705_rd05_en.pdf); 2004
3. Knapp E.A., Fink A.K., Goss C.H. i wsp.: The Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Design and methods of a national observational disease registry. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2016; 13: 1173–1179
4. Burgel P.-R., Bellis G., Olesen H.V. i wsp.: Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *Eur. Respir. J.* 2015; 46 (1): 133–141
5. Cystic Fibrosis Australia. Cystic fibrosis in Australia 2014. [www.cysticfibrosis.org.au/media/wysiwyg/CFAustralia/medicaldocuments/CFA\\_DataRegistryReport\\_2014\\_Final.pdf](http://www.cysticfibrosis.org.au/media/wysiwyg/CFAustralia/medicaldocuments/CFA_DataRegistryReport_2014_Final.pdf); 2016
6. Cystic Fibrosis Canada. The Canadian Cystic Fibrosis Registry 2014 annual report. [www.cysticfibrosis.uberflip.com/li/705240-cystic-fibrosis-canada-registry/1](http://www.cysticfibrosis.uberflip.com/li/705240-cystic-fibrosis-canada-registry/1); 2016
7. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Annual data report 2015. Bethesda (MD). [www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/CF-Patient-Registry-Reports/](http://www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/CF-Patient-Registry-Reports/); 2016
8. Cystic Fibrosis New Zealand. PORT CFNZ 2014 National Data Registry report. New Zealand. <http://cfnz.org.nz/wp-content/uploads/2015/12/2015-CFNZ-Annual-Report-180915.pdf>; 2016
9. Cystic Fibrosis Registry of Ireland. Annual data report 2015. Dublin, Ireland. [www.cfri.ie/publications.php](http://www.cfri.ie/publications.php); 2017
10. Cystic Fibrosis Trust. UK CF registry annual data report 2015. Bromley, Kent. [www.cysticfibrosis.org.uk/the-work-we-do/uk-cf-registry/reporting-and-resources](http://www.cysticfibrosis.org.uk/the-work-we-do/uk-cf-registry/reporting-and-resources); 2016
11. Nahrlich L., Burkhart M., Wiese B.: German CF-registry annual report 2015. [muko.info/mukoviszidose-institut/qualitaetsmanagement-fuer-mukoviszidose/deutsches-mukoviszidose-register/berichtsbandannual-report.html](http://muko.info/mukoviszidose-institut/qualitaetsmanagement-fuer-mukoviszidose/deutsches-mukoviszidose-register/berichtsbandannual-report.html); 2017
12. Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting. Dutch Cystic Fibrosis Registry annual report 2015. [www.ncfs.nl/bestanden/cf-registratie/report\\_dutch\\_cf\\_registry\\_2015.pdf](http://www.ncfs.nl/bestanden/cf-registratie/report_dutch_cf_registry_2015.pdf); 2016
13. The Brazilian Cystic Fibrosis Registry. 2014 annual report. [http://portalgbfbc.org.br/wp-content/uploads/2016/11/Registro2014\\_Inglis\\_v04.pdf](http://portalgbfbc.org.br/wp-content/uploads/2016/11/Registro2014_Inglis_v04.pdf); 2016
14. Vaincre la Mucoviscidose and Institut National d'Études Démographiques (Ined). French CF Registry – annual data report 2015. Paris, France. [www.vaincrelamuco.org/sites/default/files/french\\_cf\\_patient\\_registry\\_2015.pdf](http://www.vaincrelamuco.org/sites/default/files/french_cf_patient_registry_2015.pdf); 2017
15. Wanyama S.S., Thomas M., Mallroot A.: Annual report: Belgian Cystic Fibrosis Registry 2014. Brussels, Belgium. [www.wiv-isp.be/sites/www.wiv-isp.be/files/report\\_en\\_2014\\_finalv2.pdf](http://www.wiv-isp.be/sites/www.wiv-isp.be/files/report_en_2014_finalv2.pdf); 2017
16. Zolin A., Orenti A., Nahrlich L., van Rens J.: ECFS Patient Registry annual report 2015. [www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/annual-reports](http://www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/annual-reports); 2017
17. Viviani L., Zolin A., Olesen H.: ECFS Patient Registry annual report 2008–2009. [www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFS-Report0809\\_v32012.pdf](http://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFS-Report0809_v32012.pdf); 2012, Accessed date: 10 December 2017
18. NHS England Specialised Services. Personal health budgets. [www.england.nhs.uk/commissioning/spec-services/npc-crg/group-a/a01/](http://www.england.nhs.uk/commissioning/spec-services/npc-crg/group-a/a01/)
19. Personal Health Budgets: NHS. [www.england.nhs.uk/personal-health-budgets/](http://www.england.nhs.uk/personal-health-budgets/)
20. Schechter M.S., Fink A.K., Homa K., Goss C.H.: The Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry as a tool for use in quality improvement. *BMJ Qual. Saf.* 2014; 23 (Suppl. 1): i9–14
21. Jackson A.D., Daly L., Jackson A.L. i wsp.: Validation and use of a parametric model for projecting cystic fibrosis survivorship beyond observed data: a birth cohort analysis. *Thorax* 2011; 66 (8): 674–679
22. Dasenbrook E.C., Checkley W., Merlo C.A. i wsp.: Association between respiratory tract methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* and survival in cystic fibrosis. *JAMA* 2010; 303 (23): 2386–2392
23. Corey M., McLaughlin F.J., Williams M., Levison H.: A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J. Clin. Epidemiol.* 1988; 41 (6): 583–591
24. Sosnay P.R., Siklosi K.R., Van Goor F. i wsp.: Defining the disease liability of variants in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene. *Nat. Genet.* 2013; 45 (10): 1160–1167
25. O'Donnell P.: Registering an interest – how EMA views the future of registries applied clinical trials. [www.appliedclinicaltrialsonline.com/registering-interest-how-ema-views-future-registries](http://www.appliedclinicaltrialsonline.com/registering-interest-how-ema-views-future-registries); 2016
26. O'Donnell P.: Registering an interest – how EMA views the future of registries: UBM – pharma/science. [www.appliedclinicaltrialsonline.com/registering-interest-how-ema-views-future-registries](http://www.appliedclinicaltrialsonline.com/registering-interest-how-ema-views-future-registries); 2016
27. Panagioti M., Richardson G., Small N. i wsp.: Self-management support interventions to reduce health care utilisation without compromising outcomes: a systematic review and meta-analysis. *BMC Health Serv. Res.* 2014; 14: 356
28. Lorig K.R., Sobel D.S., Ritter P.L. i wsp.: Effect of a self-management program on patients with chronic disease. *Eff. Clin. Pract.* 2001; 4 (6): 256–262
29. CF view mobile application. [www.itunes.apple.com/ie/app/cf-view/id1105390553?mt=8](http://www.itunes.apple.com/ie/app/cf-view/id1105390553?mt=8)

# Zasitek za opiekę nad niepełnosprawnym dzieckiem

Od 6 czerwca 2018 r. zasiłek opiekuńczy przysługuje także w razie konieczności sprawowania opieki nad dzieckiem w wieku do ukończenia 18 lat z orzeczeniem o znacznym stopniu niepełnosprawności albo orzeczeniem o niepełnosprawności, łącznie ze wskazaniami: konieczności stałej lub długotrwałej opieki albo pomocy innej osoby w związku ze znacznie ograniczoną możliwością samodzielnej egzystencji oraz konieczności stałego współudziału na co dzień opiekuna dziecka w procesie jego leczenia, rehabilitacji i edukacji, jeżeli:

- poród lub choroba małżonka ubezpieczonego lub rodzica dziecka, stale opiekujących się dzieckiem, uniemożliwia im sprawowanie opieki nad tym dzieckiem,
- małżonek ubezpieczonego lub drugi z rodziców dziecka, którzy stale opiekują się tym dzieckiem, przebywa w szpitalu,
- chorym dzieckiem w wieku do ukończenia 18 lat z orzeczeniem o znacznym stopniu niepełnosprawności albo orzeczeniem o niepełnosprawności łącznie ze wskaza-

niami: konieczności stałej lub długotrwałej opieki lub pomocy innej osoby w związku ze znacznie ograniczoną możliwością samodzielnej egzystencji oraz konieczności stałego współudziału na co dzień opiekuna dziecka w procesie jego leczenia, rehabilitacji i edukacji.

Zasiłek opiekuńczy przysługuje z tego tytułu nie dłużej niż przez 30 dni w roku kalendarzowym.

Jeśli jednak zachoruje dziecko niepełnosprawne, które nie ukończyło 14 lat, albo ubezpieczony opiekuje się dzieckiem niepełnosprawnym w wieku do 8 lat, gdyż poród, choroba albo pobyt w szpitalu małżonka ubezpieczonego lub rodzica dziecka, stale opiekujących się tym dzieckiem, uniemożliwia im sprawowanie opieki, zasiłek opiekuńczy przysługuje według dotychczasowych ogólnych zasad, tj. w ramach limitu 60 dni w roku kalendarzowym. W tym przypadku nowy limit wypłaty zasiłku opiekuńczego, który wynosi 30 dni w roku kalendarzowym, nie ma zastosowania.

## Kiedy zasiłek jest wypłacany przez 30 dni w roku?

Nowy limit wypłaty zasiłku opiekuńczego, który wynosi 30 dni w roku kalendarzowym, ma zastosowanie, jeśli ubezpieczony korzysta z zasiłku opiekuńczego z tytułu sprawowania opieki nad:

- dzieckiem niepełnosprawnym w związku z porodem, chorobą albo pobytem w szpitalu małżonka ubezpieczonego albo rodzica dziecka, stale opiekujących się dzieckiem, które ukończyło 8 lat, ale nie ukończyło 18 lat, lub
- chorym dzieckiem niepełnosprawnym, które ukończyło 14 lat, ale nie ukończyło 18 lat.

W dalszej części dziecko spełniające powyższe warunki będzie nazywane dzieckiem niepełnosprawnym w wieku od 8/14 lat do ukończenia 18 lat.

Limit 30 dni zasiłku opiekuńczego w roku kalendarzowym przysługuje łącznie ojcu i matce dziecka, także wtedy, jeśli w rodzinie jest więcej niż jedno dziecko niepełnosprawne w wieku od 8/14 lat do ukończenia 18 lat.

## Dokumentowanie prawa do zasiłku opiekuńczego

Do ustalenia prawa do zasiłku opiekuńczego z tytułu opieki nad chorym dzieckiem niepełnosprawnym w wieku do lat 18 powinny być składane dokumenty, które są wymagane przy ustalaniu prawa do zasiłku opiekuńczego z tytułu sprawowania opieki nad chorym dzieckiem (tj. zaświadczenie lekarskie ZUS ZLA o konieczności sprawowania opieki, wniosek o zasiłek opiekuńczy na druku Z-15A).

Natomiast przy ustalaniu prawa do zasiłku opiekuńczego z tytułu opieki nad niepełnosprawnym dzieckiem w wieku do lat 18 w razie:

- porodu lub choroby małżonka ubezpieczonego lub rodzica dziecka, stale opiekujących się dzieckiem, jeżeli poród lub choroba uniemożliwia temu małżonkowi lub rodzicowi sprawowanie opieki,

- pobytu w szpitalu lub w innej placówce leczniczej małżonka ubezpieczonego lub rodzica dziecka stale opiekujących się dzieckiem.

powinny być wymagane dokumenty, takie jak w przypadku ustalania prawa do zasiłku opiekuńczego z tytułu sprawowania opieki nad dzieckiem w wieku do lat 8 w powyższych okolicznościach (tj. zaświadczenie lekarskie wystawione na zwykłym druku, które zawiera: imię i nazwisko małżonka ubezpieczonego lub rodzica dziecka stale opiekujących się dzieckiem, okres i przyczynę konieczności sprawowania opieki nad dzieckiem, imię i nazwisko dziecka, nad którym ma być sprawowana opieka, pieczętą i podpis lekarza, który wystawia zaświadczenie oraz wniosek o zasiłek opiekuńczy na druku Z-15A).

Dodatkowo do zasiłku opiekuńczego z tytułu opieki nad dzieckiem niepełnosprawnym w wieku od 8/14 lat do ukończenia 18 lat niezbędny jest dokument potwierdzający niepełnosprawność dziecka, tj. orzeczenie o znacznym stopniu niepełnosprawności lub orzeczenie o niepełnosprawności łącznie ze wskazaniem: konieczności stałej lub długotrwałej opieki albo pomocy innej osoby w związku ze znacznie ograniczoną możliwością samodzielnej egzystencji oraz konieczności stałego współdziałania na co dzień opiekuna dziecka w procesie jego leczenia, rehabilitacji i edukacji.

źródło: [www.niepelnosprawni.pl/](http://www.niepelnosprawni.pl/)

# Zastosowanie sprzętu do drenażu w trakcie codziennej fizjoterapii oddechowej

Osoby chore na mukowiscydozę bardzo często korzystają ze sprzętu do fizjoterapii oddechowej – i bardzo dobrze. Codziennie konsultuję chorych na mukowiscydozę. Zawsze proszę, by na pierwszą wizytę zabrali ze sobą cały sprzęt, którego używają do codziennej higieny drzewa oskrzelowego. Wielokrotnie spotykam się z tym, że oprócz inhalatora w torbie znajdują się różnorakie sprzęty – począwszy od Accapelli przez PARI O-PEP (flutter), na kamizelce kończąc. Bardzo często robi się z tego pokaźny zbiór, a na moje pytanie: „Czy używacie tego codziennie”, odpowiedź brzmi zawsze tak samo: „Nie, bo nie wiem, co i jak”.

W niniejszym artykule postaram się omówić najpopularniejsze i ogólnodostępne urządzenia wspomagające drenaż układu oddechowego w przebiegu leczenia mukowiscydozy.

Przede wszystkim należy zacząć od podstawowej kwestii: **żadne urządzenie nie robi drenażu za nas**. Sprzęt może jedynie wspomóc, ułatwić usuwanie wydzieliny z układu oddechowego. To umiejętność prawidłowego oddychania, przyjęcie odpowiedniej pozycji ciała, wzorcowo wykonana wcześniej inhalacja z leku mukolitycznego w największym stopniu wpłynie na efektywność drenażu, a sam sprzęt może ten efekt w istotny sposób wzmocnić.

Obecnie na rynku dostępnych jest wiele urządzeń wspomagających drenaż. Różnią się one budową, sposobem użycia, trudnością w użytkowaniu i efektem, jaki mają wywołać w układzie oddechowym.

Pierwszą grupą urządzeń są przyrządy generujące oscylacje wraz z dodatnim ciśnieniem wydechowym PEP (*positive expiratory pressure*). Tutaj możemy wymienić takie urządzenia, jak PARI O-PEP (flutter), Aerobika, Accapella, Quake i RC Cornet. Urządzenia z tej grupy mają za zadanie wprowadzenie wibracji/oscylacji w trakcie fizjoterapii oddechowej. W konsekwencji ma to oderwać wydzielinę od ścian oskrzeli i ułatwić jej przesunięcie w kierunku dużych oskrzeli. Dwa pierwsze z nich zasługują na szczególną uwagę. PARI O-PEP, czyli popularny flutter (rys. 1.), jest świetnym urządzeniem, które generuje drgania w układzie oddechowym w trakcie wydechu. Wibracja wytwarzana przez stalową kulkę wpływa na rozszerzenie dróg oddechowych i wspomaga odrywanie się wydzieliny, którą pacjent będzie mógł ewakuować przez wykrztuszenie. Zaletą urządzenia jest niewątpliwie jego trwałość i możliwość zastosowania w różnych pozycjach ułożeniowych. Drenaż płuc z użyciem fluttera wymaga od pacjenta umiejętności i koncentracji. Podczas oddychania należy w prawidłowy sposób ułożyć urządzenie tak, by w trakcie wydechu czuć wibracje w klatce piersiowej – można to łatwo sprawdzić przez położenie dłoni w okolicy

Rys. 1.



łopatki dziecka lub na przedniej ścianie klatki piersiowej. Jeżeli wibracja jest za słaba, to znaczy, że flutter jest źle ułożony lub wydech jest zbyt słaby. Dobór odpowiedniej siły wydechu oraz ułożenia urządzenia często sprawia pacjentom trudność, dlatego zaleca się jego stosowanie u osób dobrze współpracujących. Dziecko, które dopiero zaczęło się nebulizować na ustniku, może sobie z nim po prostu nie poradzić. W tym miejscu z pomocą przychodzi urządzenie o nazwie Aerobika, które jest niewątpliwie łatwiejsze technicznie, mniej wymagające, ale też niestety bardziej awaryjne. Sprzęt ten zaleca się zarówno młodszym dzieciom, jak i pacjentom w zaawansowanym stadium choroby. Urządzenie również działa na zasadzie wprowadzania oscylacji w trakcie wydechu, więc jego funkcjonowanie jest zbliżone do PARI O-PEP. Ponadto ma możliwość regulacji siły oscylacji, co świetnie się sprawdza u najmłodszych dzieci. Obecnie można zamówić dwie wersje Aerobiki: z manometrem lub bez. Sam manometr nie jest niezbędny do przeprowadzenia drenażu, a wersja bez niego działa równie dobrze. Dodatkowym atutem urządzenia jest możliwość jego zastosowania w trakcie inhalacji dolnych dróg oddechowych. W tym celu można użyć zarówno nebulizatora AeroEclipse, jak i dobrze znanego PARI LC Sprint. Należy jednak pamiętać, że takie zastosowanie nie zastąpi właściwego drenażu drzewa oskrzelowego. Takiego rozwiązania nie można stosować w trakcie nebulizacji z antybiotyków wziewnych, dornazy alfa (Pulmozyme®) ani leków przeciwzapalnych. Oba

urządzenia sprawdzają się znakomicie w trakcie drenażu, który staje się bardziej efektywny. Flutter niewątpliwie jest trudniejszym technicznie urządzeniem, ale za to jego trwałość i efektywność są znakomite. Należy jednak pamiętać, że o końcowym sukcesie w największej mierze decyduje prawidłowy sposób oddychania. Bezwzględnym przeciwwskazaniem do zastosowania obu urządzeń są świeże krwiotłucia wymagające leczenia szpitalnego.

Pozostałe urządzenia z grupy OPEP moim zdaniem nie sprawdzają się dobrze w mukowiscydozie. Acapella jest co prawda urządzeniem łatwym w użyciu, ale jej trwałość pozostawia wiele do życzenia. Jej zastosowanie widzę jedynie jako urządzenia przejściowego do dalszej pracy, np. na PARI O-PEP.

Kolejnym urządzeniem bardzo często stosowanym podczas fizjoterapii oddechowej jest PARI PEP System S (rys. 2.). W trakcie wydechu pacjenta sprzęt generuje dodatkowe ciśnienie wydechowe, które ma na celu „otwarcie” układu oddechowego, przez co w znacznym stopniu ogranicza zjawisko zapadania się oskrzelików obwodowych. Dzięki temu w znaczący sposób ułatwione zostaje przesuwanie wydzieliny zlokalizowanej w najdalszych i najmniejszych częściach płuc. PARI PEP system ma pierścień z otworami o różnej wielkości. Indywidualnie dobrana zastawka stymuluje intensywność wydechu pacjenta tak, by uzyskać odpowiedni tor oddechowy przy jednocześnie prawidłowo ustalonym dodatnim ciśnieniu wydechowym. Istnieje możliwość dokupienia do urządzenia manometru. Ma on

Rys. 2.



na celu naukę prawidłowego wydechu, tak by siła wydechu generowała ciśnienie wydechowe rzędu 15–25 cm H<sub>2</sub>O. Nie należy przekraczać tych wartości. Mocniejszy wydech nie będzie skuteczniejszy, a wręcz może zadziałać w negatywny sposób (zawroty głowy, nasilenie duszności, nieefektywny kaszel, zaczerwienienie twarzy, ból głowy). Manometr nie jest niezbędny do używania urządzenia, jednak świetnie sprawdza się u małych dzieci. Podnosząca się wskazówka stanowi element zainteresowania i uczy prawidłowego wydechu. Dodatkowym atutem urządzenia jest możliwość zastosowania go w trakcie nebulizacji z leku mukolitycznego, np. soli hipertonicznej (podobnie do Aerobiki – nie należy łączyć inhalacji oraz systemu PEP z antybiotykami wziewnymi, lekami przeciwzapalnymi i dornazą alfa – Pulmozyme®). System PEP podłącza się pod nebulizator Pari LC Sprint z pominięciem zaworu zwrotnego. Proszę pamiętać, by nie ustawiać zbyt dużych przepływów na urządzeniu, może to bowiem spowodować zmniejszenie efektywności nebulizacji. Moim zdaniem PARI PEP System S jest jednym z podstawowych urządzeń ułatwiającym drenaż drzewa oskrzelowego, który świetnie się sprawdzi zarówno u najmniejszych pacjentów (wraz z zastosowaniem maski), jak i tych już trochę starszych. O tym, w jaki sposób oddychać na PARI PEP System S oraz jaką zastawkę dobrać dla pacjenta, powinien zdecydować wykwalifikowany fizjoterapeuta.

Analizując ilość dostępnych obecnie urządzeń, pacjenci często mają dylemat, co stosować. Moim zdaniem opisane powyżej urządzenia są podstawą w codziennej fizjoterapii oddechowej. Są dobrze poznane, sprawdzone i przebadane, a co za tym idzie – bezpieczne i skuteczne. Oczywiście nie oznacza to, że każdy pacjent musi mieć je wszystkie. Bardzo dobrym połączeniem jest stosowanie w trakcie drenażu zarówno urządzenia PEP, jak i O-PEP. Pari PEP System S w trakcie wydechu „otwiera” oskrzeliki, a następnie urządzenie z grupy O-PEP w efektywny sposób mobilizuje i przesuwa wydzielinę do większych oskrzeli. Proszę pamiętać, że zastosowanie jakiegokolwiek urządzenia przy nieumiejętnym sposobie oddychania nie da oczekiwanego efektu w postaci wykrztuszenia wydzieliny, a wręcz może prowokować do nieefektywnego, duszącego kaszlu, co jednoznacznie jest zjawiskiem niepożądanym.

Pamiętajcie również o higienie. Urządzenie po ćwiczeniach należy za każdym razem dokładnie umyć i wysterylizować. O doborze sprzętu, sposobie oddychania na nim oraz przebiegu całego procesu fizjoterapii oddechowej powinien decydować wykwalifikowany fizjoterapeuta.

**Mikołaj Kowalski**

Wojewódzki Szpital Dziecięcy w Bydgoszczy

# EUROPEJSKA KONFERENCJA NA TEMAT CHORÓB RZADKICH I PRODUKTÓW SIEROCYCH 2018

Wiedeń, EURORDIS ECRD

Nie ma wydarzeń ważnych, mających znaczenie dla naszych podopiecznych i ich rodzin, w których nie uczestniczyłaby nasza fundacja. Do takich należy największa corocznie organizowana europejska konferencja na temat chorób rzadkich i produktów sierocych (ECRD), tym razem zorganizowana w Wiedniu. Swoją obecność na konferencji zaznaczyły trzy polskie organizacje działające na rzecz osób z chorobami rzadkimi. Fundację MATIO reprezentowali prezes Paweł Wójtowicz oraz członek zarządu Przemysław Marszałek.

W dniach 10–12 maja w Wiedniu odbyło się zorganizowane przez EURORDIS-Rare Diseases Europe oraz przez Orphanet i DIA, a prowadzone przez austriacki sojusz narodowy na rzecz rzadkich chorób Pro Rare Austria, ECRD 2018 Wiedeń, największe zgromadzenie wielu interesariuszy w Europie dla społeczności osób chorych na choroby rzadkie. EURORDIS-Rare Diseases Europe to wyjątkowy *non-profit* sojusz ponad 700 organizacji pacjentów z rzadkimi chorobami z ponad 60 krajów, które współpracują na rzecz poprawy życia osób z chorobą rzadką mieszkających w Europie.

Ponad 800 uczestników z dziedziny chorób rzadkich i ponad 100 prelegentów uczestniczyło w sesjach zorganizowanych w ramach głównego tematu konferencji – „Rzadkie choroby 360° – wspólne strategie, które nie pozostawiają nikogo w tyle”. Konferencja była okazją do dyskusji i znalezienia rozwiązań, dzięki którym będzie można spojrzeć w przyszłość tak, aby poprawić życie około 30 milionów ludzi żyjących z rzadką chorobą w Europie i 300 milionów na całym świecie. Skupiając się na sześciu tematach, uczestnicy ECRD określili priorytety przyszłej polityki dotyczącej chorób rzadkich w obszarach kodyfikacji, badań, leczenia, diagnozy, opieki i polityki społecznej oraz wielu innych. Ważne

jest to, że problemy poruszane na EURORDIS mają swoje odzwierciedlenie w dokumentach UE. Łącząc pacjentów, rodziny i grupy pacjentów, a także wszystkie zainteresowane strony, i mobilizując społeczność osób cierpiących na rzadkie choroby, EURORDIS wzmacnia głos pacjentów.

W tym miejscu chcielibyśmy nadmienić, iż Fundacja MATIO jest członkiem EURORDIS od 2007 roku, natomiast w roku 2010 była organizatorem ECRD w Krakowie.

Źródło: Materiały prasowe – The European Conference on Rare Diseases & Orphan Products 2018 Vienna

## 41. EUROPEJSKA KONFERENCJA NA TEMAT MUKOWISCYDOZY (ECFS)

Cyklicznie każdego roku na początku czerwca organizowana jest europejska konferencja na temat mukowiscydozy. W tym roku odbyła się w Serbii, w Belgradzie, w dniach 6–9 czerwca 2018 r. Konferencja została zorganizowana przez Europejskie Towarzystwo Mukowiscydozy – European Cystic Fibrosis Society. Również w tym projekcie nie zabrakło przedstawicieli naszej Fundacji. Udział w konferencji wzięli Paweł Wójtowicz, prezes Fundacji MATIO, oraz członek Zarządu Fundacji Przemysław Marszałek.

Konferencja zgromadziła ponad 1800 uczestników z całego świata, głównie specjalistów z zakresu nauk medycznych. Tradycyjnie już organizacje pacjenckie spotkały się dwa dni wcześniej w celu omówienia wspólnych problemów.

Głównymi tematami konferencji były:

- zmiany w statucie CFE,
- przyjęcie nowych organizacji.

Wnioskowano o przyjęcie trzech nowych organizacji. W poczet grona CFE przyjęto dwie organizacje, jedną z Polski, drugą z Czarnogóry. Starania o status członka przez polską organizację poparliśmy naszymi głosami. Obie organizacje zostały przyjęte większością głosów. Od tego roku w europejskiej społeczności organizacji CF mamy już trzy polskie organizacje działające na rzecz chorych na mukowiscydozę.

# Wyprawka dla przedszkolaka

Rodzice zazwyczaj najwięcej czasu i energii poświęcają na to, by ich dziecko w ogóle dostało się do przedszkola. Rekrutacja do tego rodzaju placówki może się stać źródłem nie lada stresu. Kiedy jednak uszczęśliwieni rodzice zobaczą nazwisko swojego dziecka na liście przyjętych, nie mogą odetchnąć z ulgą. Czeka ich jeszcze staranne kompletowanie **wyprawki dla przedszkolaka**. A ta w ostatnich latach stała się naprawdę pokazna. Wyprawka dla przedszkolaka to dla rodziców niemałe wyzwanie.

Co kupić do przedszkola? Na skompletowanie wyprawki przedszkolaka rodzice poświęcają sporo czasu... i pieniędzy. Chcą, by ich dziecku – świeżo upieczonemu przedszkolakowi – niczego nie zabrakło. Aby rodziców naszych podopiecznych, którzy i tak mają sporo codziennych obowiązków i wydatków, odciążyć od tego kolejnego, Fundacja Matio przygotowała wyprawkę dla przedszkolaka. Podjęliśmy się realizacji takiego projektu również dlatego, że rządowy program „Dobry start”, potocznie nazwany „300 +”, skierowany był do dzieci w wieku szkolnym i nie obejmował przedszkolaków.

Informacja o wyprawce i warunkach jej otrzymania ukazała się na naszym Facebooku. Potem cierpliwie



czekaliśmy do 15 sierpnia 2018 r. na Wasze zgłoszenia. W międzyczasie kompletowaliśmy niezbędne przybory, aby wyprawka w pełni satysfakcjonowała naszych podopiecznych. I tak znalazły się w niej kolorowe kredki, zeszyty, plastelina, farby, długopisy i wiele innych bardzo potrzebnych przedszkolakowi przedmiotów. Kiedy już zakończyliśmy etap gromadzenia Waszych zgłoszeń, przystąpiliśmy do pakowania. W ruch poszły wszystkie siły fundacji i po dwóch dniach wyprawki zostały spakowane. Potem już

tylko czekaliśmy na kuriera, który zabrał paczki, by ruszyły w Polskę. Po kilku dniach pojawiły się pierwsze wpisy i zdjęcia na naszym Facebooku, które informowały nas o tym, że wyprawka dotarła do naszych podopiecznych. Domyślamy się, że uśmiechnięte buźki naszych „Podopiecznych Przedszkolaków” świadczą o ich zadowoleniu, a dla nas są największą nagrodą za naszą pracę.

*R.D.*



## KONKURS NA NAJCIEKAWSZE ZDJĘCIE Z WAKACJI

Wakacje – spędzamy je w sposób bardzo różny. Jedni wyjeżdżają na wczasy, inni podróżują w różne ciekawe miejsca, by je zwiedzić, jeszcze inni odwiedzają rodzinę, by z nią spędzić urlop. Są też tacy, którzy odpoczywają w domu. Wakacje to czas bogaty w wydarzenia, które dostarczają nam całej gamy emocji. W uszach szumi morze, skóra łuszczy się na plecach, z zapartym tchem podziwiamy piękne krajobrazy lub z błogością wylegujemy się na leżaku. Zanim więc pierwsze zimne poddmuchy jesieni sprowadzą nas do szarej rzeczywistości, postanowiliśmy sprawdzić, jak wakacje spędzają nasi podopieczni.

Fundacja ogłosiła na Facebooku konkurs na najciekawsze zdjęcie przedstawiające Wasze wakacje. Otrzymaliśmy mnóstwo zdjęć. Mogliśmy podziwiać Was w najprzeróż-

niejszych okolicznościach przyrody i nie tylko. Zadanie wyboru najciekawszego zdjęcia nie było łatwe, ale udało nam się wybrać cztery.

Zarówno o szczegółach konkursu, jak i o jego rozstrzygnięciu informowaliśmy Państwa na naszym Facebooku. **Zwycięzcy otrzymali nagrody, a wszyscy mieli możliwość podzielenia się z nami swoim pomysłem na spędzenie wakacji.** Jeszcze raz gratulujemy zwycięzcom, a wszystkim pozostałym osobom, które przysłały nam zdjęcia, gratulujemy pomysłu i zapewniamy, że Wasze zdjęcia również zrobiły na nas spore wrażenie. Zanim więc na dobre wpadniemy w kołowrót codziennych prac, nowych obowiązków, starych obowiązków i wszelakich innych problemów, włącznie z depresją jesienną, wróćmy jeszcze raz do tego, co działo się podczas wakacji.

*R.D.*

# Podziel się z nami swoimi sukcesami

Jest wiele dziedzin, które nas wyróżniają – niektórzy uwielbiają śpiewać, inni biorą udział w konkursach i wygrywają je, w ten sposób sprawdzając swoje możliwości, wiele osób zdobywa pierwsze miejsca na zawodach sportowych, na olimpiadach z różnych dziedzin nauki i nie tylko. Podejście do samego siebie, wiara, że wszystko jest możliwe, bo to ja kreuję swoją rzeczywistość, i akceptacja samego siebie są gwarantami naszego sukcesu. Zdajemy sobie jednak sprawę, że nie wszyscy mają takie same możliwości, zwłaszcza gdy ograniczenia nie są od

nas zależne. Do takich ograniczeń należą różnego rodzaju niepełnosprawności. Ale nie bacząc na nie, każdy z nas o czymś marzy i dąży do urzeczywistnienia swoich marzeń i planów na tyle, na ile pozwala mu jego aktualna sytuacja. Jestem pewna, że spojrzenie na taką listę mniejszych i większych sukcesów każdego z nas niesamowicie uskrzydla. Dzięki niej nabywamy przekonania, że skoro z takimi wyzwaniem daliśmy sobie radę, to z kolejnymi (może większymi) też sobie poradzimy.

Pomyśleliśmy więc, że sukcesy naszych podopiecznych staną się inspiracją dla innych chorych i utwierdzą ich w przekonaniu, że nawet jeśli mamy jakiś cięższy okres w życiu, to nie wolno nam tracić nadziei, że jutro przyniesie nam nowe możliwości. Postanowiliśmy więc na Facebooku fundacji ogłosić konkurs na tekst, w którym opisyjecie swoje większe lub mniejsze sukcesy, marzenia, które są siłą napędową działania, a tym samym naszych osiągnięć. Konkurs został rozstrzygnięty w lipcu, o czym poinformowaliśmy na Facebooku Fundacji MATIO.

Autorzy najciekawszych artykułów (tych, które wygrały konkurs) zostali nagrodzeni nebulizatorem oraz podwójnymi biletami do CINEMA CITY. **Kolejną nagrodą dla zwycięzców jest publikacja artykułów na łamach naszego kwartalnika. Artykuł, który zajął pierwsze miejsce, został opublikowany w drugim numerze kwartalnika**

## PREZENT NIESPODZIANKA

Któż z nas nie lubi otrzymywać prezentów? Najprzyjemniejsze są te, których się nie spodziewamy. **Bogaty jest ten, kto dużo posiada; bogatszy, kto mało potrzebuje; najbogatszy, kto wiele daje (Gerhard Tersteegen).** Te słowa na co dzień towarzyszą naszej pracy, pomyśleliśmy więc, że tym razem obdarujemy prezentami nasze podopieczne Panie (35+). Zazwyczaj prezenty otrzymują od nas przy różnych okazjach nasi najmłodszy podopieczni, więc tym razem postanowiliśmy zrobić niespodziankę podopiecznym z „drugiego bieguna wiekowego”. Mogliśmy to zrobić dzięki naszemu darczyńcy – firmie Torf Corporation Sp. z o.o., która przekazała nam kosmetyki. Mamy nadzieję, że niespodzianka się udała i nasze obdarowane są zadowolone. Duże „dziękujemy” dla Darczyńcy.

R.D.

**MATIO. Zdobycę drugiego miejsca prezentujemy w numerze bieżącym.** Mamy nadzieję, że po przeczytaniu zwycięskich artykułów znajdziecie w sobie siły do zaakceptowania rzeczywistości i motywację do działań realizujących Wasze marzenia i plany, mimo wszystko.

Jeśli chcielibyście się z nami nimi podzielić, to Redakcja Kwartalnika czeka na Wasze listy lub e-maile.

Mamy dla Was jeszcze jedno zaproszenie. Jeśli piszecie, próbujecie pisać lub chcielibyście chwycić za pióro i naskrobać dla nas, a właściwie do naszego kwartalnika poezję lub różnego rodzaju prozę, to opublikujemy ją w naszym nowym cyklu „Kącik literacki”.

R.D.

**(Warunki publikacji znajdziecie Państwo na naszej stronie internetowej [www.mukowiscydoza.pl](http://www.mukowiscydoza.pl))**



## Od Redakcji

Życie chorego na mukowiscydozę to dzień podobny do dnia: pobudka, inhalacje, drenaż, leki, nauka lub praca. W międzyczasie chwile na przyjemności, i taki schemat powtarza się codziennie. Reżim i determinacja w walce z chorobą pozwala jednak na tworzenie swojego odrębnego, indywidualnego życia. Pozwala chorym funkcjonować w normalnym, wymagającym świecie, gdzie jak każdy zdrowy człowiek chcą spełniać swoje marzenia, budować na nich swoje plany na przyszłość. Mukowiscydoza nie musi odbierać im radości życia czy też blokować realizacji życiowych planów. Kiedy człowiek odkrywa, że ma jakieś zainteresowania, to rozwijanie ich staje się swoistego rodzaju terapią. To one pozwalają na chwilę zapomnieć o szarej, beładnej rzeczywistości, nadając jej barw i kształtów, co w przypadku autorki tego artykułu nabiera dużej dosłowności.

Ania, autorka artykułu, który zdobył drugie miejsce w ogłoszonym przez Fundację konkursie, to piękna, sympatyczna dziewczyna, która pomimo stanu zdrowia i stałego zagrożenia całkowitej jego utraty studiuje, prowadzi makijażowy Instagram, stronę na Facebooku, rozwija się, a przede wszystkim realizuje samą siebie. Ania jest dowodem na to, że idąc w parze z sukcesami medycyny, można wykorzystywać każdą chwilę i tworzyć z niej chwilę szczęśliwą. Realizować siebie, odnosić sukcesy, czuć się dobrze ze sobą. A choroba? Jest jej drugim „ja” – ale tylko drugim.

*R.D.*

# Ja – nie moja choroba

Wszystko zaczęło się, gdy byłam małym dzieckiem. Do przedszkola nie chodziłam, siedziałam w domu, więc brałam kartkę papieru i rysowałam – pamiętam, że na półkach leżały stopy papierów z moimi „arcydziałami”. Parę lat później, gdy byłam już w szkole podstawowej, organizowane były konkursy artystyczne czy to na kartkę bożonarodzeniową, czy na najpiękniejszą pisanek wielkanocną. Zawsze chętnie brałam w nich udział. Wiadomo, raz wygrałam, raz nie, ale jakoś mnie to nie zniechęcało i dalej na różne sposoby tę swoją rękę ćwiczyłam. Duże wsparcie miałam



zawsze w moich rodzicach, to właśnie mama mnie najbardziej popychała do tego, by brać udział w różnych konkursach, bo mi nie zawsze się chciało, ale mama zawsze motywowała, żeby coś wykleić, narysować, a potem zgłosić na konkurs. Pamiętam też, że prababcia uczyła mnie i moją siostrę robić kwiatki z bibuły czy ozdoby świąteczne z waty i kolorowego papieru; robiła to pięknie. Kiedyś ludzi nie było stać ani nie było w sklepach takich ozdób, więc robili je sami. Chodziłam także na zajęcia artystyczne, które były w Domu Kultury w mojej wsi. Odbływały się dwa razy

w tygodniu i tam rozwijałam swoje umiejętności. To trwało przez cały okres szkoły podstawowej, aż do gimnazjum, więc parę ładnych lat. W gimnazjum przestałam chodzić na zajęcia artystyczne ze względów zdrowotnych, byłam po przebytych odmach, więc siedziałam w domu, byłam słabsza – i tak powoli wkraczałam w wiek nastolatki.

Jak każda nastolatka, zaczęłam interesować się makijażem, pierwszy tusz do rzęs czy eyeliner – od podkładów i pudrów jeszcze wtedy stroniłam. Ten czas to okres intensywnego zainteresowania mediami społecznościowymi, szczególnie bliski był mi YouTube, gdzie dziewczyny wrzucały filmiki, jak wykonują makijaże, jakieś recenzje o kosmetykach, strasznie mnie to intrygowało, ciekawiło, zaczęłam powoli się w to wgłębiać i odkryłam swoje nowe zainteresowanie. W liceum zaczęłam malować się nieco mocniej, ale dopiero w klasie maturalnej zafiksowałam

się makijażem tak na poważnie. Wtedy okazało się, że chyba znalazłam swoją prawdziwą pasję. W tym czasie rozwinął się Instagram. Obserwowałam na nim dziewczyny z YouTube i bardzo mi się podobało to, że miały miejsce, gdzie mogły wstawiać swoje „arcydzieła”. Stwierdziłam więc, że ja również założę sobie oddzielne konto, gdzie będę pokazywać moje prace światu, a nie tylko moim znajomym. Bo to oni byli moimi pierwszymi recenzentami i osobami, które bardzo pozytywnie reagowały na moją pasję. Wspierają mnie do dzisiaj, doradzają, co zmienić, bo wiadomo, nie zawsze wszystko uda się perfekcyjnie, więc warto spytać kogoś innego o zdanie. Moje prace bardzo podobają się mojej mamie, uwielbia, gdy to robię, i zawsze, gdy „sobie maluję”, wpada do pokoju, bo musi podpatrzeć, co powstaje. Często też słyszę komplementy ze strony dalszych znajomych, że to, co robię, jest super,





Śmiejemy się często, że z kartki papieru przeniosłam się na twarz i to jest moje płótno. Zamieniłam kredki i farby na kosmetyki. W swojej pracy najczęściej używam kosmetyków drogeryjnych, ale gdy odłożę sobie pieniądze, kupuję produkt wysokopółkowy. Makijaż to jest taka samowolka. Produktów do paznokci, np. cyrkonii, kawioru czy brokatu, można użyć do makijażu, więc nic mnie nie ogranicza. Robiąc jeden z makijaży, użyłam nawet farb plakatowych. Mam już swoich klientów, najczęściej są nimi moje koleżanki, które idą na jakieś wesele czy imprezę urodzinową i proszą mnie, bym je trochę „podrasowała”. To dopiero początek mojej profesjonalnej zabawy z makijażem, więc potrzebuję obiektów, na których będę ćwiczyć swoje umiejętności. Korzystam więc z tego, że koleżanki

chcą mieć zrobiony piękny makijaż, a ja mogę doskonalić swoje umiejętności.

Rozpoczęłam studia na kierunku kosmetologia, dzięki nim zdobędę podstawy teoretyczne mojego zawodu, jak również praktyczne umiejętności, po prostu pozwolą mi się rozwinąć. Nie mam pojęcia, co dalej, raczej nie planuję aż tak daleko przyszłości, co Pan Bóg da, to będzie. Wiem na pewno, że dopóki zdrowie pozwoli, będę się uczyć i rozwijać w stronę kosmetologii. Nie zaniedbam także makijażu, chcę się doskonalić również w tym kierunku, aby nie stanąć w miejscu. Dużo marzeń przede mną, które – mam nadzieję – uda mi się spełnić.

**Anna Bubrowska**

---

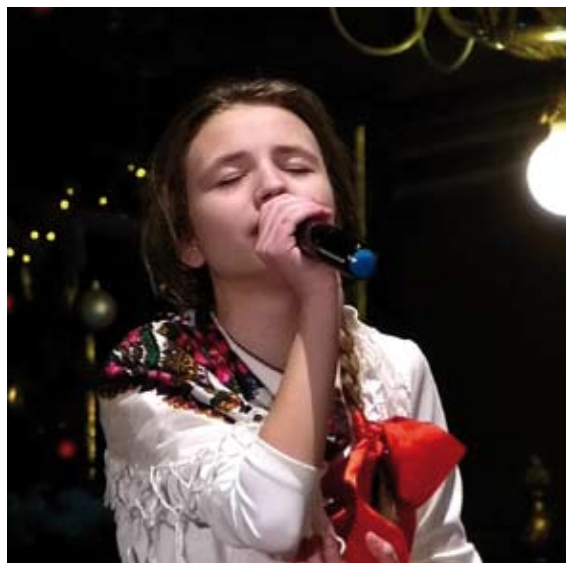
# Wokalny rozwój Ani Dąbrowskiej – sposób na mukowiscydozę

Wiele czasopism, portali internetowych, stacji telewizyjnych i radiowych w ostatnim czasie opisuje, pokazuje i przedstawia osobę oraz talent niezwyklej dziewczynki chorej na nieuleczalną dotąd mukowiscydozę – Ani Dąbrowskiej z Wesolej. Ania jest uczennicą 3 szkół: Szkoły Podstawowej w Wesolej (klasa VII), Państwowej Szkoły Muzycznej w Dynowie (klasa fortepianu) oraz Centrum Sztuki Wokalnej w Rzeszowie, gdzie pracuje pod kierunkiem pani dyrektor Anny Czenczek, pomysłodawczyni i dyrektor Międzynarodowego Festiwalu Piosenki Rzeszów Carpathia Festival.

Ania jest również stypendystką Fundacji Fabryki Marzeń za wybitne osiągnięcia wokalne na arenie ogólnopolskiej i międzynarodowej oraz za wzorowe wyniki w nauce (świadectwa z paskiem w klasie IV, V i VI, ze średnią ocen 5,36).

Zaproponowano jej udział w dwóch projektach, z których powstaną pozycje książkowe o ludziach walczących na co dzień z chorobą – utalentowanych, niezwyklej osobowościach w Polsce.

Muzyka i występy na scenie są pasją trzynastolatki i jak sama to określa „całym jej życiem”. Jest siłą, która pozwala



na ciągłą walkę z chorobą i trudami częstych operacji. Jest lekarstwem, które potrafi zwalczać uciążliwe infekcje. Dziewczynka, mimo że chora na mukowiscydozę, jest silna i stawia na intensywny rozwój swojego talentu.

Rozwój muzyczno-wokalny Ani jest stałym elementem jej codziennego życia. Nabral szczególnego tempa po zwycięstwie na Festiwalu Zaczarowanej Piosenki im. Marka Grechuty w Krakowie, w kategorii dzieci, w czerwcu 2015 roku. Stypendium, które

w nagrodę uzyskała, pozwoliło jej na spełnienie muzycznych pragnień, marzeń i dążeń.

## 2016

**15 października** – Krajowy Finał Eurowizji dla Dzieci 2016, emitowany na żywo w TVP 1. W finale zaprezentowało się dziesięć wokalistów i zespołów muzycznych z całej Polski. Ania zaśpiewała autorską piosenkę pt. „Fryzurka” (słowa Maciej Sieklucki, muzyka Jarek Babuła, aranżacja Tomasz Filipczak). Jej świetny występ został bardzo wysoko oceniony przez jury i widzów – zajęła 3. miejsce.

**19 listopada** – Europejskie Notowanie Junior Second Chance 2016. W głosowaniu widzów i słuchaczy z całej Europy zajęła 7. miejsce, a liczba wyświetleń jej wykonania w finale w Warszawie przekroczyła 230 tysięcy.

## 2017

**27 stycznia** – widowisko świąteczne pt. „NIE BYŁO MIEJSCA DLA CIEBIE” w Teatrze „Maska” w Rzeszowie. Organizatorami koncertu były: Centrum Sztuki Wokalnej w Rzeszowie i Związek Strzelecki „Strzelec” Józefa Piłsudskiego w Rzeszowie. Ania oraz soliści i grupy artystyczne Centrum Sztuki Wokalnej w Rzeszowie – laureaci festiwali w kraju i za granicą oraz programów telewizyjnych – wystąpili przy akompaniamencie zespołu MANTOU.

**29 stycznia** – udział wraz z ponad 260 innymi wykonawcami w Międzynarodowym Festiwalu Kolęd i Pastorałek w Kalwarii Paclawskiej. Jury przyznało Ani wyróżnienie w kategorii: soliści/profesjonalna (9–19+ lat).

**31 stycznia** – I miejsce w Przeglądzie Kolęd i Pastorałek Obcojęzycznych.

**8 lutego** – występ z koncertem w Brzozowskim Domu Kultury na Gali Mistrzów Sportu „Orzeł Sportu Gminy Brzozów 2017 r.”

**11 lutego** – występ na Scenie Talentów w „Petersburski Music Show”, emitowanym na antenie TVP ABC.

**26 marca** – wielopokoleniowe spotkanie w Saloniku Kulturalnym „W Krzywym Zwierciadle” z okazji Roku Kościuszkowskiego. Podczas koncertu słowno-muzycznego poświęconego Tadeuszowi Kościuszce „By Ojczyznę oswobodzić” Ania wykonała „Poloneza Kościuszki” oraz „Krakowiaka Kościuszki”.

**1 kwietnia** – finał XXVII konkursu wokalnego „Śpiewaj razem z nami” w Centrum Kulturalnym w Przemyślu. Wykonaniem „Fryzurki” i „Otwórzmy serca” Ania wywalczyła drugą nagrodę.

**27 kwietnia** – w kwalifikacjach wstępnych do Ogólnopolskiego Konkursu Wokalnego „Wygraj Sukces” w Radymnie Ania znalazła się w czteroosobowym gronie półfinalistów.

**3 maja** – dwa koncerty: koncert patriotyczny promujący płytę artystów Centrum Sztuki Wokalnej pt. „Zakazane piosenki”, w Wojewódzkim Domu Kultury w Rzeszowie, oraz koncert plenerowy przy Radiu Rzeszów z okazji Święta Paniagi 2017, czyli święta ulicy 3 Maja w Rzeszowie.

**12 maja** – w MDK w Kielcach podczas przesłuchań I Ogólnopolskiego Festiwalu Piosenki i Pieśni Patriotycznej Ania, reprezentująca Centrum Sztuki Wokalnej, wcieliła się w rolę młodej żydowskiej warszawianki tak realnie, że podbiła serca widzów oraz członków jury i wywalczyła I miejsce. Wykonanie pieśni „Warszawo ma” było tak wzruszające i pełne emocji, że połaty się prawdziwe łzy – na scenie i wśród jurorów. Nagrodą główną była wycieczka do Brukseli.

**27 maja** – Piknik z okazji Dnia Mamy i Dziecka w ogrodach Telewizji Polskiej w Warszawie. Na scenie występowały utalentowane dzieci, które brały już udział w programie „Petersburski Music Show”. Ania zaśpiewała dwie piosenki – autorską „Fryzurkę” oraz znaną „Meluzynę”.

**3 czerwca** – występ przed Premier Beatą Szydło na pikniku rodzinnym z okazji Dnia Dziecka w ogrodach Kancelarii Premiera w Warszawie. Ania, zaproszona przez władze Telewizji Polskiej oraz Jerzego Petersburskiego – jako jedna z dwójki najbardziej utalentowanych w Polsce dzieci – promowała kanał TVP ABC i program „Petersburski Music Show”. Jeszcze tego samego dnia Ania wzięła udział w Festiwalu Zaczarowanej Piosenki Anny Dymnej w Krakowie. Intensywny czerwcowy weekend zakończyła spotkaniem z przyjaciółmi, aktorami i wokalistami.

**14 czerwca** – IV powiatowy Przegląd Piosenki Filmowej w Języku Angielskim w Birczy, organizowany przez Stowarzyszenie Wspierające Rozwój Edukacji na Obszarach Wiejskich SZANSA w ramach ścieżki Ambasadorów Programu Polsko-Amerykańskiej Fundacji Wolności „English Teaching”. Piosenką „Angel” ze ścieżki dźwiękowej filmu „Miasto Aniołów” Ania wyśpiewała sobie I miejsce w kategorii szkół podstawowych.

**cd. w następnym numerze**

# Gotuj z Martyną

Hejka! Tu ponownie Martyna. Kolejny kwartalnik i kolejne przygotowane przeze mnie dla Was przepisy. Jesień za pasem. Na osłodzenie sobie coraz chłodniejszych i deszczowych dni polecam coś słodkiego. Zapraszam Was także do polubienia mojej strony na facebooku „MukoDieta”, gdzie pojawiają się inne przepisy oraz porady dietetyczne. Zachęcam również do kontaktu – mukodieta@gmail.com. Smacznego!

## Pyszny i zdrowy sernik z czekoladą i malinami

Oto świetny zamiennik tradycyjnego ciasta – zdrowy i bogaty w wiele składników mineralnych! Dodatkowo nie zawiera glutenu, co jest znakomitą opcją dla osób z nietolerancją glutenu.

### Składniki

4 białka  
4 żółtka  
3/4 łyżki ksylitolu  
jogurt grecki (150 g)  
3 dojrzałe banany  
budyń waniliowy w proszku (65 g)  
2 kostki twarogu tłustego (250 g)

### Polewa

gorzka czekolada (50 g)  
mleko (50 g)  
maliny do przyozdobienia ciasta

### Sposób przygotowania

Białka ubijamy w misce na sztywną pianę. W drugiej misce mieszamy mikserem żółtka z ksylitolem. Podczas miksowania dodajemy banany, jogurt grecki, twaróg, a na samym końcu budyń. Wszystko mieszamy aż do uzyskania gładkiej masy. Następnie dodajemy wcześniej ubite białka i delikatnie mieszamy całość. Po uzyskaniu jednorodnej masy ciasto wylewamy do formy wyłożonej papierem wcześniej posmarowanym cienko masłem i pieczemy w piekarniku w temperaturze 160° przez około godzinę. Po ostygnięciu ciasta przygotowujemy polewę z gorzkiej czekolady oraz mleka (rozpuszczamy czekoladę w gorącym mleku) i polewamy nią ciasto. Po zastygnięciu polewy dekorujemy ciasto malinami.





# Podziękowanie magistra

Pragnę wyrazić ogromną wdzięczność wszystkim rodzicom oraz podopiecznym Fundacji „MATIO”, którzy w jakikolwiek sposób, przyczynili się do powstania mojej pracy magisterskiej – „Ocena jakości życia u dzieci chorych na mukowiscydozę”.

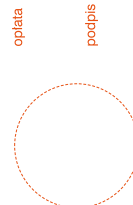
Grupę badawczą stanowili podopieczni Fundacji między 9. a 16. rokiem życia, ze zdiagnozowaną klinicznie chorobą. Przeprowadzone badania umożliwiły mi wysunięcie następujących wniosków:

- poziom jakości życia zależy od wszystkich jego aspektów (emocjonalnego, fizycznego, społecznego, związanego z nauką itd.),
- podopieczni, którzy gorzej funkcjonowali społecznie i emocjonalnie, wykazali większe problemy w nauce oraz w relacjach z innymi ludźmi; nasilenie objawów ze strony układu oddechowego wpłynęło negatywnie na aspekt fizyczny oraz społeczny,
- miejsce zamieszkania nie wpłynęło na jakość życia chorych,
- konieczne jest zwiększenie dostępności do fizjoterapii chorych na mukowiscydozę,
- aktywność fizyczna wpływa pozytywnie na jakość życia chorych na mukowiscydozę,
- w programowanie postępowania leczniczego należy uwzględnić zajęcia ruchowe.

*Paulina Katarzyńska*

nr rachunku odbiorcy <b>86 1600 1013 0002</b>
nr rachunku odbiorcy c.d. <b>0011 6035 0001</b>
odbiorca <b>MATIO Fundacja Pomocy Rodzinom i Chorym Na Mukowiscydozę ul. Celna 6, 30-507 Kraków</b>
kwota  
zleceniodawca  

potwierzenie dla wpłacającego



opłata

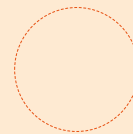
podpis

nazwa odbiorcy <b>MATIO FUNDACJA POMOCY RODZINOM I CHORYM NA MUKOWISCYDOŻĘ, UL. CELNA 6, 30-507 KRAKÓW</b>
nr rachunku odbiorcy <b>86 1600 1013 0002 0011 6035 0001</b>
kwota <b>W P * PLN</b>
kwota słownie (wpłata gotówkowa) lub nr rachunku zleceniodawcy (przelew)  
nazwa i adres zleceniodawcy (imię i nazwisko lub nazwa instytucji, ulica, nr domu, nr mieszkania, kod pocztowy, miejscowość)  
nazwa i adres zleceniodawcy cd.  
tytułem <b>DAROWIZNA</b>
tytułem cd.  
pieczęć, data i podpis zleceniodawcy  

\* niepotrzebne skreślić, W – wpłata gotówkowa / P – polecenie przelewu

opłata

podpis



### Równania... z zapałkami

Przełóż jedną zapałkę (w każdym równaniu) aby równania były prawdziwe.



*W opisie do krzyżówki „Jolka z babą” (w poprzednim numerze) podałem informację, że do diagramu zostały wpisane wszystkie litery „B”. Jak się okazało przegapiłem jeszcze jedną literkę „B”... jak baran. Przepraszam. JZ*

### Kto otrzymuje nasze pismo?

#### 1. Chorzy i ich rodziny, którzy wyrazili zgodę na umieszczenie ich nazwisk w bazie danych fundacji.

Jeśli chcesz otrzymywać nasze pismo, prześlij pod adresem fundacji (Fundacja MATIO, 30-507 Kraków, ul. Celna 6) następujące dane: imię i nazwisko chorego, datę urodzenia, miejsce zamieszkania oraz imię, nazwisko i adres osoby, do której będzie przesyłany magazyn MATIO (przesłane informacje są objęte prawem o ochronie danych osobowych – pozostaną do wyłącznej dyspozycji fundacji).

**2. Pediatrzy – prenumeratorzy MEDYCYNY PRAKTYCZNEJ.** Pediatrów prosimy o przekazanie czasopisma pacjentom lub wystawienie w miejscu ogólnie dostępnym – wg własnego uznania.

**3. Instytucje zajmujące się osobami niepełnosprawnymi, organizacje pozarządowe, wolontariusze i darczyńcy** otrzymują bezpłatnie aktualny numer.

Wpłaty na rzecz fundacji prosimy dokonywać na konto:  
**Fundacja Pomocy Rodzinom i Chorym na Mukowiscydozę – „MATIO”, 30-507 Kraków, ul. Celna 6, BGŻ BNP Paribas Polska o/Kraków, Nr: 86 1600 1013 0002 0011 6035 0001**

### Dane osobowe

Dane osobowe osób otrzymujących kwartalnik są zgodne z art. 23 ustawy o ochronie danych osobowych w posiadaniu fundacji. Nie są udostępniane nikomu, z wyjątkiem instytucji publicznych, np. PFRON. W przypadku niewyrażenia zgody na przetwarzanie danych prosimy o pisemne zgłoszenie do siedziby fundacji.

# Pomagamy chorym na mukowiscydozę

[mukowiscydoza.pl](http://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 21 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 Mukowiscydozę

**KRS: 00 000 97 900**



# oferujemy sprzęt do rehabilitacji oddechowej



MATIO MED

SKLEP ZE SPRZĘTEM  
REHABILITACYJNYM



- Fachowa obsługa z doradztwem
- Refundacja NFZ
- Możliwość zamówienia korespondencyjnego
- **Dochód ze sprzedaży przeznaczamy w całości na MATIO – Fundację Pomocy Rodzinom i Chorym na Mukowiscydozę**
- inhalatory
- nebulizatory
- koncentratory tlenu domowe i przenośne
- kamizelki drenażowe
- asystory kaszlu
- maski PEP
- pulsoksymetry
- inny sprzęt rehabilitacyjny (laski, balkoniki itp.)

## WYPOŻYCZALNIA PRZENOŚNYCH I STACJONARNYCH KONCENTRATORÓW TLENU

MATIO MED  
ul. Daszyńskiego 22, 31-534 Kraków  
tel.: 12 358 92 16, 12 296 41 47  
e-mail: sklepmatio@mukowiscydoza.pl

*Dbamy o Twój  
oddech!*