



Weź oddech i żyj dłużej
(str. 4)



CF Hero aplikacja dla dzieci
z mukowiscydozą (str. 9)



Leki przyczynowe w
mukowiscydozie (str. 11)



Poprawić przepisy...
(str. 19)



Problemy stawowe
a suplementacja, czy warto?
(str. 22)



Fast fashion – ogromna
cena tanich ubrań (str. 26)



mukowiscydoza

Mamy to! Mamy to! Mamy to! Krzyknęliśmy 1 marca 2022 roku.

Leki przyczynowe są refundowane decyzją Ministra Zdrowia od pierwszego marca. Ta data była zwieńczeniem, naszej i całego środowiska CF, wieloletniej pracy. Pokazanie osobom decyzyjnym w Ministerstwie Zdrowia jak żyje i przez co przechodzi chory z CF oraz przekonanie ich do podjęcia decyzji finansowych w czasie kryzysu, pandemii i wszystkich innych "kłatw egipskich", to nie była łatwa, lecz mozolna wieloletnia praca wszystkich – poczynając od pacjentów, przez lekarzy, kończąc na politykach.

Co dalej? Zapyta chory, który dowiedział się o tej decyzji z mediów takich czy innych, a czekał na nią jak spragniony wody na pustyni.

Po pierwsze, decyzja zapadła w marcu, a tylko w pięciu ośrodkach chorzy otrzymali pierwsze dawki leków. (Do dnia zamknięcia numeru MATIO).

Po drugie, decyzje są, a wykonanie kuleje. Dlaczego? Myślę, że jest to strach przed dużymi pieniędzmi (to 500 milionów złotych zadeklarowanych przez Ministra), które trzeba rozliczyć, a może zająć do czasu rozliczenia.

Po trzecie, pacjenta, który czeka na „swój oddech” nie interesuje polityka, kalkulacje i zależności (co ciekawe na poziomie regionalnym, a nie centralnym).

Zdajemy sobie sprawę z odpowiedzialności jaką ma podjąć dyrektor placówki i jak bardzo boi się decyzji regionalny NFZ, ale przecież w bardzo podobnej sytuacji poradziło sobie środowisko chorych na SMA z programem lekowym SMA. To dlaczego nie my?

Co najciekawsze przedstawiciele Ministerstwa Zdrowia CHCA realizacji programu lekowego dla mukowiscydozy, a co najważniejsze zabezpieczyli na to pieniądze (nie lubię określenia „środkii”). To gdzie jest problem? Sądzę, że w przepływie informacji i braku podejmowania decyzji.

Zadaję pytanie, czy to interesuje pacjenta zebrzącego w internetowych zbiórkach, aby kupić taniej, niekoniecznie lepszy produkt i kupuje bilet do Argentyny. **ABY RA-TOWAĆ ŻYCIE!**

Pisząc ten tekst wiemy że:

- 10% pacjentów zaczęło terapię lekami przyczynowymi,
- jesteśmy jednym z niewielu krajów europejskich w których Państwo refunduje wszystkie dostępne w świecie leki przyczynowe,
- nie wszyscy pacjenci mogą otrzymać terapię z różnych powodów np. mutacji, wykluczeń itp.,
- firma Vertex złożyła wniosek o rozszerzenie terapii Kaftrio dla pacjentów powyżej 6 r.ż. oraz rozszerzenie ilości mutacji dla których jest zarejestrowany w Polsce Kaftrio.
- jest 5 ośrodków, które nie patrząc na trudności zaczęły wydawać pacjentom leki – tu wielki szacunek dla Ośrodka (czyt. Ludzi) w Gdańsku, Poznaniu, Karpaczu, w Warszawie (IGiChP ul. Płocka) i Rabce.

Podsumowując – liczymy, że program będzie realizowany, a pacjenci otrzymają lek o którym tylko słyszeli, czytali i marzyli. A MY całe środowisko CF w Polsce o niego walczyło.

A czy tak będzie? Mam nadzieję, że w kolejnym numerze MATIO napiszemy „Mamy to – mamy to w domu”!

Paweł Wójtowicz
Redaktor Naczelny

MATIO 2/2022 (96)

Redaktor Naczelny:
Paweł Wójtowicz

Zespół Redakcyjny:
Renata Dropińska, Ada Bryś

Współpraca:
Katarzyna Chryczyk, Patrycja Kłysz,
Rafał Jachyra

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

Opracowanie graficzne:
Jacek Zieliński

Druk:
Drukarnia Technet, Kraków

Wydawca:
Fundacja MATIO (nakład: 6000 egz.)

Redakcja nie odpowiada
za treść ogłoszeń i reklam.

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

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



Państwowy Fundusz
Rehabilitacji Osób
Niepełnosprawnych

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



FUNDACJA POMOCY
RODZINOM I CHORYM
NA MUKOWISCYDOŻĘ

MEDAL IM. STANISŁAWA SITKO

W poprzednim numerze podzieliliśmy się z Wami Drodzy Czytelnicy informacją o ufundowaniu Medalu im. Stanisława Sitko. Pragnę poinformować, że **pierwszą osobą, która otrzymała to specjalne wyróżnienie został Pan Maciej Miłkowski**, nie minister tylko CZŁOWIEK, z uzasadnieniem: „Za działania na rzecz polskich chorych na mukowiscydozę. Dialog z organizacjami pozarządowymi. Doprowadzenie swoją determinacją i zaangażowaniem do refundacji leków przyczynowych dla chorych na mukowiscydozę w Polsce, tym samym zmieniając życie polskich chorych w znaczący sposób”

Mamy nadzieję, że kolejne medale znajdą swoich godnych odbiorców z których byłby dumny śp. Stanisław Sitko.

Redakcja



POMOC UKRAINIE

To drugi numer, który wysyłamy do Was po wybuchu wojny na Ukrainie. Jak już pisaliśmy nasza organizacja podjęła działania pomocowe dla rodzin z mukowiscydozą, które musiały uciekać ze swojego kraju. Działania te są opisane w naszym kwartalniku. Pragnę podziękować wszystkim naszym podopiecznym, którzy przeznaczyli swoje ciężko pozyskane pieniądze na wsparcie rodzin muszących uciekać z Ukrainy.

Ponieważ pomoc ta przerosła nasze oczekiwania i postawiła przed nami poważne wyzwanie, szeroki opis naszego wsparcia znajdziecie Drodzy Czytelnicy w tym numerze MATIO. Co najważniejsze, pomagając uchodźcom nie zapominamy o polskich chorych, a pomoc Ukrainie jest dla nas dodatkowym działaniem. Jesteśmy dumni z naszego zespołu, organizacji zrzeszonych w Mukokoalicyj za poświęcenie i działanie dla wspólnego dobra społeczności CF. DZIĘKUJEMY!

Redakcja

Weź oddech i żyj dłużej

Zastosowanie systemu oczyszczania dróg oddechowych Vest™ Model 105 w wybranych jednostkach klinicznych (część 2)

W ostatnim czasie terapia kamizelkowa znalazła zastosowanie w leczeniu pacjentów zarówno z chorobą COVID-19 jak i jej powikłaniami. COVID-19, ze względu na uszkodzenia zapalne tkanki płucnej, prowadzi do poważnych zaburzeń pracy układu oddechowego z utratą życia włącznie. Wprowadzanie zatem metod wspomagania funkcjonowania dróg oddechowych staje się priorytetowym celem. Głównymi objawami COVID-19 jest gorączka, kaszel, zaburzenia oddychania w postaci duszności (4). Jak w każdej infekcji tkanki płucnej, również w tej postaci wirusowej dochodzi do zwiększonej sekrecji wydzieliny i wzmożonego jej zalegania w dolnych partiach płuc, co prowadzi do powtórnych zakażeń, niedodmy oraz zaburzeń wymiany gazowej (5). W przypadku wyżej wymienionych dolegliwości zastosowanie systemu Vest – 105 przynosi wymierne korzyści wentylacyjne płuc. Zapotrzebowanie na terapię oddechową w sytuacji, gdzie liczba chorych rośnie w zastraszającym tempie, a interwencje manualne są ograniczone z powodu niewystarczającej ilości personelu fizjoterapeutycznego niemal we wszystkich jednostkach sektora ochrony zdrowia (zwłaszcza tzw. oddziałach covidowych), staje się bardzo istotnym czynnikiem. W badaniu klinicznym z zastosowaniem terapii kamizelkowej u pacjentów chorych na COVID-19, objęto stu pacjentów w wieku 18–70 lat z dodatnim wynikiem na test i z zajęciem

płuc. Grupę badanych podzielono na dwie po 50 osób, gdzie pierwsza poddawana była terapii z zastosowaniem oscylacji, a druga nie. Podstawowym celem była ocena testów czynnościowych układu oddechowego (FEV₁, FVC, FEV₁/FVC i PEF) wykonywanych w 1. oraz 5. dniu hospitalizacji. Drugorzędne cele to ocena poprawy utlenowania, potrzeby nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej (NIMV), inwazyjnej wentylacji mechanicznej (IMV) i tlenu o wysokim przepływie (HFO) oraz długość pobytu w szpitalu. Chorzy podczas terapii objęci byli leczeniem przeciwzakrzepowym, wsparciem w postaci leków mukolitycznych oraz antybiotyków. Terapia z użyciem aparatu do wytwarzania oscylacji o wysokiej częstotliwości, wdrażana była w grupie badanej od pierwszego dnia przyjęcia rano i wieczorem po 20 minut przez 5 dni. Zakres ciśnienia to 75% oraz 8 Hz. W pierwszym oraz piątym dniu terapii chorzy mieli wykonane badania laboratoryjne stosowane w COVID-19, testy czynnościowe płuc (PFT – Pulmonary Function Tests) oraz obserwację.

Grupy chorych

Badanie wykazało, że rehabilitacja oddechowa zastosowana za pomocą urządzenia HFCWO **u pacjentów z COVID-19** we wczesnym okresie, przyczyniła się do poprawy utlenowania, które wykazały testy u pacjentów. Rehabili-

tacja oddechowa za pomocą HFCWO we wczesnym okresie u pacjentów z ostrymi objawami COVID-19 obejmowała pacjentów z grupy II i III wg klasyfikacji WHO. Rehabilitację pulmonologiczną stosowano ze standardowym leczeniem metodą HFCWO przez 5 dni, od 1. dnia hospitalizacji w ostrym przebiegu choroby. Po leczeniu chorym łatwiej było wydalić płwocinę, a tym samym zmniejszono opór dróg oddechowych, zapobiegając gromadzeniu się wydzieliny. Konsekwencją kliniczną jej zastosowania było lepsze natlenienie, znaczna poprawa czynności płuc i zmniejszona potrzeba NIMV. Warto zauważyć, że w tym okresie nie było śmiertelności w grupie rehabilitacji oddechowej, natomiast w grupie kontrolnej 3. pacjentów zmarło (6).

W innym badaniu przeprowadzonym **u starszych pacjentów**, którzy przeszli rehabilitację oddechową przez sześć tygodni po infekcji COVID-19, zaobserwowano znaczną poprawę poziomów FEV_1 i FVC w PFT (7).

Ze względu na wysoką skuteczność system oscylacji (terapia kamizelkowa) znalazł zastosowanie **również w chorobach, gdzie niewydolność płuc wynika z uszkodzenia lub chorób układu nerwowego** odpowiadającego za aparat oddechowy (8). Jednym z ogólnych celów rehabilitacji oddechowej jest zmniejszenie oporu dróg oddechowych i poprawa wentylacji, poprzez zapobieganie gromadzeniu się wydzieliny za pomocą pozycjonowania, mobilizacji, skutecznego kaszlu i innych metod drenażu wydzieliny w celu utrzymania drożności dróg oddechowych. Niedowład mm. oddechowych lub uszkodzenia n. przeponowego lub samej przepony znacznie utrudniają skuteczną ewakuację nadmiaru płwociny(9). **Wpływ stosowania terapii wysokiej oscylacji wykazano w badaniach u pacjentów z niedowładem połowicznym po udarze.** Miało ono na celu określenie wpływu treningu na bieżni ruchomej (TT) i oscylacji ścia-



ny klatki piersiowej o wysokiej częstotliwości (HFCWO) na czynność płuc i zdolność chodzenia u pacjentów po udarze, a także zaproponowanie programu ćwiczeń poprawiających czynność układu sercowo-naczyniowego. Dwudziestu pacjentów z udarem połowicznym zostało losowo przydzielonych do grupy kontrolnej (n = 10) lub grupy eksperymentalnej, która otrzymywała TT i HFCWO (n = 10). Czynność płuc oceniano ilościowo za pomocą natężonej pojemności życiowej pacjenta (FVC) i natężonej objętości wydechowej w ciągu jednej sekundy (FEV₁), podczas gdy prędkość chodu oceniano za pomocą testu chodu na 10 m (10MWT). Co więcej, wytrzymałość chodu określano za pomocą 6-minutowego testu marszu (6MWT). Osoby z eksperymentalnej grupy wykonywały protokół badania przez 60 minut, pięć razy w tygodniu przez sześć tygodni, pacjenci z grupy kontrolnej nie uczestniczyli w regularnych ćwiczeniach.

W obrębie grup zaobserwowano istotne różnice, zarówno w FVC jak i FEV₁, po zakończeniu protokołu badania. Ponadto porównania między grupami wykazały istotne różnice zarówno w FVC, jak i FEV₁. Po wysiłku zaobserwowano istotne zmiany w punktacji 10MWT i 6MWT pomiędzy badaną grupą i kontrolną. Statystycznie istotne różnice zaobserwowano w wynikach 6MWT między grupami.

Bieżnia ruchoma i terapia z użyciem oscylacji wysokiej częstotliwości ściany klatki piersiowej skutecznie poprawiły czynność płuc i zdolność chodzenia **u osób po udarze**. Zaproponowany program może być stosowany u pacjentów po udarze mózgu jako przydatna terapia (10).

Randomizowane, kontrolowane badanie zmian czynności układu oddechowego **u pacjentów z ALS** wykazało, że chorzy korzystający z terapii kamizelkowej mieli mniejszą duszność i więcej odkrztuszali niż pacjenci nie wspomagani w/w formą leczenia (11). Autorzy doszli również do wniosku, że terapia oscylacyjna spowodowała spowolnienie spadku wymuszonej pojemności życiowej (FVC).

Badanie porównujące klasyczną fizjoterapię oddechową z terapią za pomocą oscylacji **u 23. pacjentów z ciężką chorobą neuromotoryczną/nerwowo-mięśniową**

wykazało, że wdrożenie HFCWO dało znacznie lepsze wyniki, niż sama terapia oddechowa ze wskaźnikiem przestrzegania zaleceń HFCWO przekraczającym 70% (12). Ponadto grupa HFCWO wykazała silny trend w kierunku mniejszej liczby hospitalizacji.

W retrospektywnym przeglądzie wykresu **18. pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym** otrzymujących terapię HFCWO, zrewidowano skalę oceny funkcjonalnej ALS (ALSFRS-R), natężoną pojemność życiową (FVC), maksymalne ciśnienie wdechowe (MIP), szczytowy przepływ wydechowy podczas kaszlu (PCEF) i oksymetrię w ciągu dnia.

Oksymetria dzienna wzrosła u 8. z 18. pacjentów. Żaden z pozostałych wskaźników nie zmienił się znacząco w ciągu 3. miesięcy. Ankieta przeprowadzona wśród pacjentów wykazała, że 92% poczuło się lepiej po terapii i że ich oddychanie było łatwiejsze. Spośród pacjentów 85% zgodziło się, że oczyszczanie dróg oddechowych było łatwiejsze i że poprawiło to ich jakość życia.

HFCWO wydaje się być skutecznym narzędziem do zarządzania wydzieliną w drogach oddechowych u pacjentów z ALS, a także może mieć wpływ na poprawę nasycenia tlenem w ciągu dnia (13).

W innym badaniu **dzieci z ciężką tetraplegią**, porównano 12-miesięczne retrospektywne dane kliniczne z fizjoterapią klatki piersiowej z 12-miesięcznymi prospektywnymi danymi dotyczącymi terapii HFCWO. Analiza wykazała 50% redukcję zapaleń płuc i 67% redukcję hospitalizacji po wprowadzeniu terapii HFCWO przez 20 minut dziennie (14).

Kolejną grupę chorych poddaną tej formie terapii stanowią pacjenci wymagający przedłużonej wentylacji mechanicznej. Przedłużona (> 48 h) wentylacja mechaniczna jest najważniejszym czynnikiem ryzyka rozwoju zapalenia płuc u chorych w stanie ciężkim.

U pacjentów z przedłużoną wentylacją mechaniczną (PMV) często zalega wydzielina dróg oddechowych, którą można usunąć za pomocą oscylacji ściany klatki piersiowej o wysokiej częstotliwości (HFCWO). Przeprowadzono badanie, które miało na celu określenie skuteczności, bezpieczeństwa i tolerancji/komfortu HFCWO po ekstubacji u pacjentów z PMV. Do tego równolegle zaprojektowanego,

randomizowanego badania z grupą kontrolną włączono pacjentów z intubacją dotchawiczą i mechanicznym wspomaganie wentylacji w sposób ciągły przez co najmniej 21 dni. Po ekstubacji uczestnicy byli losowo przydzielani do otrzymywania HFCWO przez 5 dni. Skuteczność oceniano na podstawie dziennej objętości usuwanej płwociny, zmian w jej zabarwieniu i wskaźników poprawy w RTG klatki piersiowej, poczucia bezpieczeństwa (według parametrów fizjologicznych) i poczucia tolerancji/komfortu – przy użyciu zmodyfikowanej Skali Borga (MBS) oraz Skali Łęku Hamiltona (HAS).

W badaniu brało udział 43. pacjentów z PMV, w tym 23. w grupie HFCWO i 20. w grupie bez HFCWO. Grupa kamizelkowa miała większą liczbę codziennych odsysań płwociny i wyższe wskaźniki poprawy w CXR (Chest X-Ray) w porównaniu z grupą bez użycia systemu. Wystąpiło znaczne rozjaśnienie zabarwienia płwociny tylko w grupie HFCWO. Nie było istotnej różnicy w MBS i HAS między dwiema grupami oraz między parametrami fizjologicznymi przed i po HFCWO.

U pacjentów z przedłużoną terapią mechaniczną zastosowanie HFCWO było bezpieczne, wygodne, a nade wszystko skuteczne w utrzymaniu prawidłowej pracy i higieny dróg oddechowych (15).

U dzieci z dystrofią istnieje duże prawdopodobieństwo wystąpienia ciężkich powikłań, w tym niedodmy, w wyniku długotrwałego zalegania wydzieliny. Bezpośrednią konsekwencją niedodmy może być ostra hipoksemia. Niezbędne są wówczas interwencje mające na celu udroźnienie dróg oddechowych i poprawę wentylacji płuc w DMD (Dystrofia Mięśniowa Duchenne'a). Środki farmakologiczne są często niewystarczające do poprawy stanu zdrowia. Podobnie, same mechaniczne in-ekssuflatory mogą być niewydolne, jeśli wydzielina jest bardzo gęsta i trudna do ewakuacji. Zabiegi fizjoterapeutyczne z drenażem ułożeniowym są jednak skuteczne tylko częściowo. Mogą być niewygodne lub niepraktyczne dla osób o ograniczonej sprawności ruchowej i znacznej deformacji szkieletu, ponieważ wymagają przyjęcia postawy, która dla pacjentów z ciężką skoliozą może być nie do wykonania.

Terapia kamizelkowa staje się metodą z wyboru dla osób z wieloma rodzajami niepełnosprawności. Uwagę trzeba zwracać jednak na potencjał wykrztuśny pacjentów, ponieważ mobilizacja wydzieliny w przypadku nieskutecznego kaszlu może być niebezpieczna. Zwiększona objętość śluzu może szybko przytłoczyć zdolność usuwania wydzieliny i spowodować niebezpieczne niedopasowanie wentylacji i perfuzji. Dlatego konieczne jest, aby pomóc pacjentom jak najszybciej usunąć zwiększone obciążenie dróg oddechowych za pomocą manewrów wspomaganego kaszlu. W fazie wydechowej kaszlu wspomaganego, ręczne techniki wspomaganie kaszlu są proste, ale wymagają przeszkolonego personelu. Dlatego u chorych z dystrofią mięśniową dobrze jest połączyć terapię kamizelkową z urządzeniem MI-E. Wykazano, że MI-E jest bezpieczny, dobrze tolerowany, skuteczny i zyskał powszechną akceptację w kilku instytucjach. MI-E to nieinwazyjne urządzenie, które zmienia ciśnienie dodatnie (wdech) i ujemne (wydech), aby ułatwić usuwanie wydzieliny. Badania wykazują zdolność MI-E do zwiększania szczytowego przepływu kaszlu i szczytowego natężenia przepływu wydechowego u dorosłych i dzieci. Żadne badania nie badały jak MI-E i stosowanie naprzemiennych dodatnich i ujemnych ciśnień wpływa na rekrutację płuc. Sugerują one, że terapia wysokich oscylacji jest bezpieczna i skuteczna, gdy jest stosowana w zintegrowanym protokole leczenia oddechowego w połączeniu z MI-E, w leczeniu niedodmy płucnej u skoliozycznych i nieskoliozycznych pacjentów z zaburzeniami nerwowo-mięśniowymi (16).

Podsumowanie

Fizjoterapia klatki piersiowej od pół wieku polegała na metodach wibracyjnych oraz ręcznych metodach perkusyjnych. Fizjoterapia manualna może jednak powodować niejednokrotnie u pacjentów ból, niepokój i dyskomfort. Inną jej wadą jest to, że jest ona pracochłonna, kosztowna i zależna od dostępności fizjoterapeuty.

Wprowadzona już ponad 30 lat do rehabilitacji oddechowej terapia kamizelkowa, znajduje zastosowanie w leczeniu

coraz większej ilości chorób pośrednio lub bezpośrednio związanych ze zmianami w układzie oddechowym.

Zalety w postaci łatwej obsługi urządzenia i powtarzalności parametrów sprawiają, iż jest doskonałym rozwiązaniem dla pacjentów przewlekle chorych, wymagających wsparcia w procesie ewakuacji wydzieliny na każdym etapie choroby. Możliwość zastosowania zarówno w warunkach domowych, ambulatoryjnych i szpitalnych stanowi dodatkowy walor terapii kamizelkowej. Jednakże nie powinno się jej traktować jako jedynej metody wspomagającej oczyszczanie dróg oddechowych, gdyż lepsze efekty osiągniemy łącząc z farmakoterapią (leki mukolityczne), oraz innymi sposobami oddziaływania terapeutycznego.

Opracowanie

Rafał Jachyra

mgr fizjoterapii

Polskie Centrum Rehabilitacji Funkcjonalnej VOTUM, Kraków

Piśmiennictwo

1. Hansen LG, Warwick WJ. High-frequency chest compression system to aid in clearance of mucus from the lung. *Biomed Instrum Technol.* 1990;24(4):289–94.
2. King M, Phillips DM, Gross D, Vartian V, Chang HK, Zidulka A. Enhanced tracheal mucus clearance with high frequency chest wall compression. *Am Rev Respir Dis.* 1983;128(3):511–5.
3. Amit K Mahajan¹, Gregory B Diette², Umur Hatipoğlu^{3,4}, Andrew Bilderback², Alana Ridge², Vanessa Walker Harris², Vijay Dalapathi¹, Sameer Badlani⁵, Stephanie Lewis⁶, Jeff T Charbeneau⁶, Edward T Naureckas¹ and Jerry A Krishnan⁶ – High frequency chest wall oscillation for asthma and chronic obstructive pulmonary disease exacerbations: a randomized sham-controlled clinical trial. *Respiratory Research* 2011. 12:120.

4. World Health O. *Clinical management of severe acute respiratory infection (SARI) when COVID-19 disease is suspected: interim guidance*, 13 March 2020. Geneva: World Health Organization; 2020. Contract No.: WHO/2019-nCoV/clinical/2020.4.

5. Yuksel A, Karadogan D, Gurkan CG, Akyl FT, Toreyin ZN, Marim F, et al. Unclear Issues Regarding COVID-19. *Eurasian J Med.* 2020;52(2):191–6.

6. Çelik M, Yayık AM, Kerget B, Kerget F, Doymuş Ö, Aksakal A, Özmen S, Aslan MH, Uzun Y. High-Frequency Chest Wall Oscillation in Patients with COVID-19: A Pilot Feasibility Study. *Eurasian J Med* 2021; DOI 10.5152/eurasianjmed.2021.21 048. – Available online at <https://ejjm.org/EN>

7. Liu K, Zhang W, Yang Y, Zhang J, Li Y, Chen Y. Respiratory rehabilitation in elderly patients with COVID-19: A randomized controlled study. *Complement Ther Clin Pract.* 2020;39:101166.

8. Piquet J, Brochard L, Isabey D, de Cremoux H, Chang HK, Bignon J, et al. High frequency chest wall oscillation in patients with chronic air-flow obstruction. *Am Rev Respir Dis.* 1987;136(6):1355–9.

9. Chatwin M, Toussaint M, Goncalves MR, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respir Med.* 2018;136:98–110.

10. Effect of the High Frequency Chest Wall Oscillation (HFCWO) on Pulmonary Function and Walking Ability in Stroke Patients, Beom-Ryong Kim¹, Jin Park², Vol. 29, No. 2, April 2017 *J Kor Phys Ther* 2017;29(2):50–54, <https://doi.org/10.18857/jkpt.2017.29.2.50>

11. Lange DJ, Lechtzin N, Davey C, et al. High-frequency chest wall oscillation in ALS: an exploratory randomized, controlled trial. *Neurology.* 2006;67(6):991–997.

12. Yuan N, Kane P, Shelton K, Matel J, Becker BC, Moss RB. Safety, tolerability, and efficacy of high-frequency chest wall oscillation in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular diseases: an exploratory randomized controlled trial. *J Child Neurol.* 2010;25(7):815–821.

13. High-Frequency Chest Wall Oscillation Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Jackson, Carlayne E MD; Moore, Dan H PhD; Kittrell, Pamela MSN; Ensrud, Erik MD. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease: December 2006 – Volume 8 – Issue 2 – p 60–64*

14. Plioplys AV, Lewis S, Kasnicka I. Pulmonary vest therapy in pediatric long-term care. *J Am Med Dir Assoc.* 2002;3(5):318–321.

15. High-frequency chest wall oscillation in prolonged mechanical ventilation patients: a randomized controlled trial. Wei-Chang Huang, Pi-Chu Wu, Chao-Jung Chen, Ya-Hua Cheng, Sou-Jen Shih, Hui-Chen Chen, Chieh-Liang Wu. *The Clinical Respiratory Journey*, Volume 10, Issue 3, May 2016, Pages 272–281.

16. High frequency chest wall oscillation plus Mechanical In-Exsufflation in Duchenne muscular dystrophy with respiratory complications related to pandemic Influenza A/H1N1. G. Crescimanno and O. Marrone, *Rev Port Pneumol.* 2010;16(6):912–916.



CF Hero

aplikacja dla dzieci z mukowiscydozą

CF HERO to aplikacja na smartfony, która ma pomóc młodym pacjentom z mukowiscydozą poprawić przestrzeganie zalecanej im terapii.

Aplikacja CF Hero powstała w 2019 roku w Czechach, w ramach Czeskiego Stowarzyszenia Mukowiscydozy. Została już wprowadzona na rynek słowacki, polski oraz na Ukrainę.

Aplikacja, od maja 2022 r., jest dostępna w Polsce za pośrednictwem App Store i Google Play. Jest bezpłatna i przeznaczona dla pacjentów w wieku 10–18 lat, ale mogą z niej korzystać również młodsze dzieci z pomocą rodziców.

Polska wersja powstała we współpracy CF Hero z zespołem Fundacji Matio, a została sfinansowana z programu Circle of Care (Vertex Pharmaceuticals).

W jaki sposób aplikacja CF Hero pomaga pacjentom z mukowiscydożą?

- **Motywacja** – dzięki formie gry aplikacja CF Hero zachęca do przestrzegania planu inhalacji i osiągania coraz lepszych wyników.
- **Technika oddychania** – aplikacja wspiera w stosowaniu poprawnej techniki oddychania podczas inhalacji i rehabilitacji oddechowej.
- **Nauka przez zabawę** – dzięki zabawnym komiksom edukacyjnym aplikacja CF Hero burzy niektóre tabu życia codziennego z mukowiscydożą.

- **Wyrabianie nawyków** – CF Hero korzysta z pomysłu nauki przez zabawę tak, aby nastolatki chętniej realizowały zalecany plan terapii, a przede wszystkim, wiedzieli dlaczego to robią.

- **Przejmowanie odpowiedzialności** – aplikacja pomaga przenieść odpowiedzialność za terapię na pacjenta.

Dlaczego to robimy?

Z własnych doświadczeń bardzo dobrze wiemy, jak wymagające jest przestrzeganie codziennych rutynowych zadań wykonywanych przez chorego na mukowiscydozę. Przebieg tej choroby bywa nieprzewidywalny, jednak przestrzeganie zasad leczenia i właściwego trybu życia przez pacjenta może pozytywnie na niego wpływać.

Celem naszej aplikacji CF Hero jest w zabawny sposób zwiększyć efektywność i podnieść jakość długich inhalacji i rehabilitacji oddechowych, przez które pacjent codziennie musi przechodzić.

Przy tworzeniu aplikacji współpracowało wielu ekspertów i pacjentów.

Nad funkcjonalnością aplikacji CF Hero pracowali lekarze, fizjoterapeuci i psychologowie z CF Center. Współpracowaliśmy również ze specjalistami od tworzenia nawyków. Na różnych etapach projektu testowaliśmy koncepty aplikacji. Następnie aplikację testowaliśmy razem z wybranymi cho-

rymi na mukowiscydozę. Wszystkie informacje zwrotne staraliśmy się uwzględnić w aktualnej wersji CF Hero.

Ponieważ aplikacja jest darmowa, a pragniemy nadal ją rozwijać, będziemy wdzięczni za wsparcie finansowe. Możecie to zrobić wchodząc na stronę internetową: <https://bit.ly/3PZqpVU>

Marek Vosecky

Opinie użytkowników o aplikacji

„Dziś mija miesiąc jak korzystam z aplikacji CF HERO. Moje wrażenia są bardzo pozytywne, aplikacja mnie mobilizuje. Chętnie zbieram tleniaki, które później wymieniam na gadżety dla mojego awatara. Bardzo podobają mi się komiksy, dzięki nim dowiaduję się o wielu rzeczach albo sobie o niektórych przypominam”

„Jedynego czego mi brakuje to możliwości wstawienia informacji o aktywności fizycznej, trenuję capoeirę, dużo jeżdżę na rowerze i uwielbiam gimnastykę. Uważam, że za taką pracę też mogłyby być jakieś nagrody. Zawsze większa mobilizacja. Ogólnie aplikacji daję 9 na 10 punktów.

Pozdrawiam. Beta-tester”

„U nas syn korzysta z apki, to duża pomoc i nagle zwiększyła się jego motywacja do inhalacji”

„Ale ekstra pomysł, duże ułatwienie dla rodziców chorych dzieci – WIELKIE BRAWA”



„Aplikacja jest świetna. Córka użytkuje od tygodnia. Jest zachwycona. Polecam!”

„Moja córka, 7 lat, też używa i dzięki temu wiem, że dobrze oddycha podczas inhalacji.”

„Super. Aplikacja jak najbardziej do polecenia. Emi dość chętnie z nią pracuje. Również dziękujemy za możliwość testowania.”

„Aplikacja podoba się mojej córce, 12-latce. Sumiennie wykonuje polecenia. Ja jestem dumna z córki. A Wam pięknie dziękuję, ponieważ nie muszę powtarzać: usiądź prosto, głęboki wdech. Dla mnie po prostu doskonale.

Zalety:

- wybór leków.
- określenie ilości leków.
- idealny czasowy pomiar wykonywanych ćwiczeń, oczywiście wspaniale, że można go regulować i dostosować do siebie.
- animacja – komiksowy styl animacji interesujący dla nastolatki.

O zaletach wiecie i co tu dalej się rozpisywać. Może dodam jak więcej poznam aplikację. Na razie tyle z obserwacji podglądania pracy córki podczas inhalacji i drenażu.

Nie wiem czy można, (ja nie widziałam), ale mogłaby być możliwość zmiany awatara tleniaka (plucka balon) i możliwość kupienia na którymś levelu.”

Leki przyczynowe w mukowiscydozie

Jak już informowaliśmy w poprzednim numerze kwartalnika dostęp do leczenia lekami przyczynowymi w mukowiscydozie stał się w Polsce faktem. Refundowane będą: Kalydeco, Orkambi, Symkevi, Kaftrio.

Kilka istotnych informacji dotyczących leczenia

Pierwsza uwaga – leku nie kupimy w żadnej aptece, jest on dostępny w Twoim ośrodku leczenia.

Chcąc rozpocząć leczenie, przede wszystkim, trzeba mieć potwierdzone rozpoznanie mukowiscydozy i mutacji oraz odpowiedni wiek. Należy też wyrazić pisemną zgodę na udział w programie lekowym. Niezbędne jest też wykonanie w ramach programu lekowego koniecznych badań diagnostycznych.

Wskazania do stosowania poszczególnych leków

1) KALYDECO – 12 miesięcy i starsi – potwierdzone wystąpienie jednej z mutacji, w przynajmniej 1 allelu genu CFTR: mutacja bramkująca genu CFTR (klasy III): G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N lub S549R

2) ORKAMBI – co najmniej 2 lata – potwierdzone wystąpienie mutacji F508del genu CFTR na obu allelach (czyli posiadający 2 mutacje F508del)

3) SYMKEVI – co najmniej 6 lat – pacjenci homozygotyczni pod względem mutacji F508del (czyli posiadający 2 mutacje F508del), pacjenci heterozygotyczni pod względem mutacji F508del i mający jedną z następujących mutacji genu CFTR: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G,

711+3A→G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G→A, 3272-26A→G i 3849+10kbC→T

4) KAFTRIO – co najmniej 12 lat – pacjenci homozygotyczni pod względem mutacji F508del genu CFTR (czyli posiadający 2 mutacje F508del) lub pacjenci heterozygotyczni pod względem mutacji F508del z mutacją o minimalnej wartości funkcji (MF) genu CFTR

Producent leków przyczynowych firma Vertex Pharmaceuticals złożyła wniosek do AOTMIT o rozszerzenie od przyszłego roku leczenia lekiem Kaftrio chorych od 6 r.ż. oraz zwiększenie ilości mutacji podlegających leczeniu.

W programie lekowym podana jest również informacja w jakich sytuacjach pacjenci nie mogą skorzystać z leczenia, min. Ci, którzy nie osiągnęli odpowiedniego wieku, nie posiadają odpowiednich mutacji lub nie wyrazili zgody na monitorowanie efektów klinicznych leczenia na podstawie danych zebranych w systemach informatycznych. Ujęto również informację w jakich sytuacjach lekarz może pacjenta wykluczyć z programu.

Cały czas monitorujemy wszystko co wiąże się z refundowanymi programami lekowymi. Dotyczy to min. ośrodków, które podpisały już umowy z NFZ i realizują lub w najbliższym czasie zaczną podawać leki zakwalifikowanym do programu chorym. Pierwsi pacjenci otrzymali lek przyczynowy w Szpitalu Dziecięcym Polanki w Gdańsku, umowy na realizację programu lekowego mają już Szpital im. Heliodora Świącickiego w Poznaniu, Centrum Medyczne Karpacz, Szpital Uniwersytecki w Krakowie (chorzy dorośli), Szpital im. Św. Ludwika Krakowie, Szpital Dziecięcy w Dziekanowie Leśnym i UDSK Białystok.

źródło: <https://www.gov.pl>

RADA ORGANIZACJI PACJENTÓW

Minister Zdrowia Adam Niedzielski powołał piętnastoosobową Radę Organizacji Pacjentów. Eksperti będą konsultować projekty legislacyjne i angażować się w kwestie najistotniejsze dla chorych. Rada będzie wzmocniać pozycję pacjentów w procesach decyzyjnych dotyczących ochrony zdrowia i będzie łącznikiem między ministrem zdrowia, a środowiskiem pacjentów. Nigdy wcześniej przy ministrze zdrowia nie było takiej rady.

17 marca 2022 roku zaczęło obowiązywać Zarządzenie Ministra Zdrowia z dnia 16 marca 2022 roku w sprawie powołania Rady Organizacji Pacjentów przy ministrze właściwym do spraw zdrowia. Rada ta jest organem pomocniczo-doradczym w zakresie prowadzenia dialogu w sprawach systemowych w ochronie zdrowia. Posiedzenia rady mają odbywać się raz na kwartał, a jej zadania to:

- koordynowanie współpracy organizacji pacjentów z ministrem,
- omawianie spraw systemowych w ochronie zdrowia, przekazanych przez organizacje pacjentów,
- przyjmowanie propozycji zmian legislacyjnych do projektów aktów normatywnych od organizacji pacjentów w celu wypracowania wspólnych stanowisk i przedstawienia ich ministrowi,
- zachęcanie organizacji pacjentów do czynnego udziału w procesie legislacyjnym,
- koordynowanie po stronie organizacji pacjentów działań w zakresie prowadzonych przez urząd obsługujący ministra prekonsultacji oraz konsultacji publicznych projektów aktów normatywnych i innych dokumentów rządowych,
- współpraca z innymi radami zrzeszającymi organizacje pacjentów, przede wszystkim z działającymi przy Biurze Rzecznika Praw Pacjenta i Narodowym Funduszu Zdrowia.



Członkowie rady są powoływani na pięć lat.

Kandydatów zgłaszały największe ogólnopolskie organizacje pacjentów, zarejestrowane co najmniej od pięciu lat. Zgłoszono 55 kandydatów. Spośród nich do rady wybrano piętnaście osób.

Przewodniczącym Rady został ks. Arkadiusz Nowak z Instytutu Praw Pacjenta i Edukacji Zdrowotnej, a wiceprzewodniczącą Magdalena Kołodziej z Fundacji My Pacjenci.

Pozostali członkowie Rady to:

- Elżbieta Oleksiak z Polskiego Związku Niewidomych,
- Krystyna Wechmann z Federacji Stowarzyszeń Amazonki,
- Joanna Pietrusiewicz z Fundacji Rodzic po Ludzku,
- Jacek Hołub z Polskiego Towarzystwa Wspierania Osób z Nieswoistymi Zapaleniami Jelita „J-elita”,
- Stanisław Maćkowiak z Federacji Pacjentów Polskich,
- Aleksandra Rudnicka ze Stowarzyszenia na rzecz Walki z Chorobami Nowotworowymi Sanitas,
- Paweł Wójtowicz z Matio Fundacji Pomocy Rodzinom i Chorym na Mukowiscydozę,
- Urszula Jaworska z Fundacji Urszuli Jaworskiej,
- Anna Śliwińska z Polskiego Stowarzyszenia Diabetyków,
- Piotr Fonrobert z Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych oraz Stowarzyszenia Pomocy Chorym na GIST,
- Małgorzata Durka ze Związku Stowarzyszeń Koalicja „Na Pomoc Niesamodzielnym”,
- Piotr Dąbrowiecki z Polskiej Federacji Stowarzyszeń Chorych na Astmę, Alergię i POChP,
- Dorota Korycińska z Fundacji OnkoCafe-Razem Lepiej, Alivia – Fundacji Onkologicznej, Fundacji „Pokonaj raka”, Stowarzyszenia Walki z Rakiem Jajnika Niebieski Motyl, Stowarzyszenia Neurofibromatozy Polska Alba Julia, Fundacji OmeaLife.

Źródło: /www.gov.pl/

WARSZTATY MUKOWISCYDOZY DLA UCHODźCÓW Z UKRAINY

W dniach 27–28 maja 2022 r. Fundacja MATIO zrealizowała projekt „Warsztaty mukowiscydozy dla uchodźców z Ukrainy”. Spotkanie miało na celu wprowadzenie rodziców i opiekunów chorych na mukowiscydozę w realia leczenia i opieki zdrowotnej w Polsce oraz w inne elementy przestrzeni publicznej związane ze zdrowiem, opieką socjalną i pracą zawodową. Warsztaty miały formę hybrydową. Część stacjonarna miała miejsce w Hotelu Vienna w Krakowie i wzięło w niej udział 14 osób, natomiast online w warsztatach uczestniczyło 37 osób. Projekt sfinansowany był ze środków Narodowego Instytutu Wolności oraz Fundacji MATIO. Beneficjentami warsztatów byli przebywający na terenie naszego kraju rodzice i opiekunowie chorych na mukowiscydozę.

W programie warsztatów znalazły się takie tematy:

- jak leczymy w Polsce mukowiscydozę – problem przedstawiła lek. med. Zuzanna Kurtyka
- problemy chorych dorosłych na mukowiscydozę – prof. dr hab. n. med. Szczepan Cofta
- gastroenterologia – prof. dr hab. n. med. Jarosław Wal-kowiak



Uczestnicy warsztatów mieli również możliwość udziału w panelu dotyczącym fizjoterapii chorych na mukowiscydozę prowadzonym przez fizjoterapeutę mgr Paulinę Katarzyńską, w panelu psychologicznym prowadzonym przez mgr Elenę Łanochę i socjalnym. Asymilacja w nowym środowisku wymaga czasu i splotu różnych czynników. Chcąc zapobiec wykluczeniu osób przybyłych do Polski, uciekających przed wojną i pomóc im w odnalezieniu się w zupełnie nowych warunkach, przygotowaliśmy spotkanie z doradcą zawodowym – mgr Małgorzatą Stolarską i przedstawicielami Zakładu Ubezpieczeń Społecznych.

Uczestnicy warsztatów byli żywo zainteresowani wykładami. Po każdym z nich padało wiele pytań do prowadzących. Zaangażowanie uczestników podczas warsztatów utwierdziło nas w przekonaniu, że to co robimy, tak naprawdę na co dzień, jest ważne i potrzebne.



Pomoc Ukrainie

Europa, a szczególnie Polska, mierzy się dzisiaj z największym wyzwaniem dla pomocy humanitarnej od czasów drugiej wojny światowej. Niemal wszyscy chcemy pomagać. Jak przełożyć te piękne odruchy serca na najlepsze efekty?

Od samego początku wojny Fundacja MATIO, nie zaniedbując naszych podopiecznych, stara się pomagać sąsiadom z Ukrainy, którzy są chorzy na mukowiscydozę oraz ich rodzinom. Działamy dwójako, czyli pomagamy w Polsce, ale pomagamy także bezpośrednio w Ukrainie. Najistotniejsze jest, że rozsądna pomoc humanitarna zawsze wymaga dobrej koordynacji. Toteż nawiązaliśmy ścisłą współpracę z Mukokoalicją w celu koordynacji pomocy dla przybywających z Ukrainy i razem udało nam się:

- wysłać transporty leków i sprzętu do Lwowa
- skoordynować przekazanie pomocy ze Słowacji dla Ukrainy
- wysłać indywidualną pomoc celowaną do rodzin, które z różnych powodów pozostały w Ukrainie
- przekazać leki i sprzęt, tym którzy przebywają aktualnie w Polsce
- przekazać pieniądze na Ukrainę w celu wsparcia działań na rzecz chorych na mukowiscydozę

Dzięki przekazaniu darowizny przez Fundację Orange zakupiliśmy sprzęt do fizjoterapii dla chorych na mukowiscydozę z Ukrainy. Organizatorką całej akcji była Małgorzata Jaśkowiec, której z całego serca dziękujemy.



Dzięki Fundacji Pomocy Chorym na Mukowiscydozę MUKOHELP przygotowane przez nas paczki z medykamentami zostały odebrane z granicy i przetransportowane do Lwowa.

Wsparcia Fundacji w podejmowanych na rzecz Ukrainy działaniach udzielił arcymistrz szachowy Krzysztof Duda, który przekazał dochód z licytacji srebrnego medalu, zdobytego na I szachownicy podczas Drużynowych Mistrzostw Europy w szachach w słoweńskim Terme Catez w 2021 roku, naszej Fundacji celem wsparcia chorych na Ukrainie?

Pierwszą pomocą jakiej udzieliłimy uchodźcom, którzy dotarli do naszej Fundacji, było zaopiekowanie się dwiema rodzinami z dziećmi chorymi na mukowiscydozę. W sobotę, 26 lutego, przyjechała do nas Nastya z rodziną, a w poniedziałek, 28 lutego, Olena. Zostali zaopatrzeni w żywność, leki i sprzęt do rehabilitacji.



Zamieszkali w wynajętych przez nas mieszkaniach i otrzymują od nas stałą pomoc nie tylko przy załatwianiu różnych formalności, ale też we wszystkich sprawach dnia codziennego. Obecnie jesteśmy w stałym kontakcie jeszcze z 35 rodzinami, przebywającym w Polsce, którym umożliwiamy leczenie oraz zaopatrujemy we wszystko, co jest im potrzebne.

Fundacja MATIO aktualnie prowadzi kurs języka polskiego dla rodzin z dzieckiem niepełnosprawnym – uchodźców z Ukrainy współfinansowany ze środków Miasta Krakowa. Frekwencja jest zaskakująco wysoka, a liczba uczestników przeszła nasze oczekiwania. Osoby pozostające w Polsce wyrażają chęć nauki języka kraju przyjmującego, a także poznania jego kultury. Zależy nam, aby osoby niepełnosprawne, uchodźcy z Ukrainy nie byli wykluczeni społecznie. Mamy nadzieję, że udział w kursie zapewni jego uczestnikom możliwość swobodnego poruszania się w przestrzeni publicznej oraz ułatwi kontakt na poziomie komunikacji z personelem medycznym.

Od początku wojny możemy również liczyć na pomoc naszych przyjaciół (z Polski oraz z zagranicy), a także rodziców naszych podopiecznych, którzy bezinteresownie okazują swoje dobro. Wspierający nas przekazują produkty pierwszej potrzeby dla chorych na mukowiscydozę, a transporty docierają do biura Fundacji MATIO z różnych miast oraz krajów. Przepelnione są lekami, witaminami, żywnością specjalnego przeznaczenia medycznego oraz sprzętem do fizjoterapii oddechowej, a także środkami higieny osobistej i odzieżą. Fundacja we współpracy ze stroną ukraińską przygotowuje stałe transporty pomo-

Pomoc Ukrainie w liczbach

35 rodzin

pomoc indywidualna celowana w Polsce

45 rodzin

pomoc indywidualna celowana w Ukrainie

10 transportów

pomoc humanitarna do Ukrainy

cy humanitarnej do Ukrainy. Dzięki wsparciu Darczyńców możemy także zapewnić różnorodną pomoc uchodźcom, którzy dopiero przekraczają granicę i muszą odnaleźć się w nowej rzeczywistości.

Darczyńcy to: **Lega Italiana Fibrosi Cistica, Neupharma, Fundacja Orange, Norsa Pharma DEKASVitamins, Callion Pharma, Medicom, PARI, MAI**

Industrieelektronik, Associazione Alba ONLUS Progetto Fibrosi Cistica, Ambasada Ukrainy w Norwegii, Lega Italiana Fibrosi Cistica Lazio ODV, Alveolus Biomedical BV, LPP, Sylvamo, Mukokoalicja, ECFS, Mukoviszidose e. V., Atemspende e. V., Jan Krzysztof Duda, Wielicka Mediateka, Lega Italiana Fibrosi Cistica Lombardia Onlus, PharmaCF, Netto, a także Darczyńcy indywidualni z różnych krajów (m.in. z Polski, Kazachstanu, Holandii, Wielkiej Brytanii, Niemiec oraz Austrii).

Zaangażowanie Ludzi o Wielkich Sercach umożliwia nam podejmowanie systematycznych działań w ramach pomocy chorym na mukowiscydozę z Ukrainy, a także wspieranie tych, którzy z różnych względów nie mogli opuścić swojego kraju. Dzięki Darczyńcom możemy kierować pomoc do potrzebujących z Ukrainy, nie rezygnując z dotychczasowej działalności na rzecz podopiecznych Fundacji. Bez Was nasze działania byłyby niemożliwe. Dziękujemy!



EURORDIS

W dniu 20 kwietnia 2022 r. w Warszawie odbyło się spotkanie organizacji pacjentów zorganizowane przez EURORDIS – European Rare Diseases Organisation i Debra International, które miało na celu wymianę doświadczeń związanych z pomocą pacjentom z mukowiscydozą oraz chorobami rzadkimi z Ukrainy. W wydarzeniu wziął udział przedstawiciel Fundacji MATIO Przemysław Marszałek.



OPIEKA PIEŁĘGNIARSKA – SZKOLENIE

14 maja 2022 r. w Uniwersyteckim Szpitalu Klinicznym w Białymstoku odbyło się szkolenie z zakresu postępowania i opieki pielęgniarskiej nad pacjentami z mukowiscydozą.



Organizatorem szkolenia była Fundacja MATIO. Przy organizacji szkolenia współpracowaliśmy ze specjalistami z Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym. Oni również przeprowadzili profesjonalne szkolenie dotyczące opieki nad chorym z mukowiscydozą. Szkolenie spotkało się z dużym zainteresowaniem i zaangażowaniem uczestników.

KONFERENCJA W ROTTERDAMIE

45. Konferencja Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy (ECFS), odbyła się w dniach od 8 do 11 czerwca w Rotterdamie. W konferencji wzięli udział przedstawiciele Fundacji MATIO.

Na konferencji firma Vertex przedstawiła dane wskazujące na korzyści płynące z długotrwałego i wczesnego leczenia modulatorami CFTR.

Producent przedstawił pierwszą analizę danych zebranych w amerykańskim rejestrze pacjentów z mukowiscydozą (CF Foundation Patient Registry CFFPR) obejmującym ponad 16 tys. osób z mukowiscydozą leczonych preparatem KAFTRIO (iwakaftor/tezaftor/eleksaftor) w schemacie skojarzonym z iwakaftorem, przez średnio dziewięć miesięcy.



Zaprezentowane też zostały dane porównujące roczne tempo zmian czynności płuc u osób z mukowiscydozą w wieku 12 lat i starszych z dwiema mutacjami F508del (F/F) lub jedną mutacją F508del i jedną mutacją minimal-

nej funkcji (F/MF). Otrzymywały one preparat KAFTRIO w schemacie skojarzonym z iwakaftorem w badaniach głównych i otwartym rozszerzającym.

Ponadto firma Vertex przedstawiła dane z długoterminowego badania w rutynowej praktyce klinicznej (RWS) wykazującego, że rozpoczęcie stosowania leku KALYDECO (iwakaftor) we wczesnym okresie życia (6–10 lat) pozwala na zachowanie czynności płuc w większym stopniu niż w przypadku rozpoczęcia terapii w starszym wieku.

DZIEŃ DZIECKA

„Jest jedna miłość, która nie liczy na wzajemność, nie szczędzi ofiar, płacze a przebacza, odepchnięta wraca – to miłość macierzyńska.”

Józef Ignacy Kraszewski

Miłość do dzieci to wyjątkowe uczucie, nieporównywalne z niczym innym. Nie da się ukryć, że obok maluchów trudno przejść obojętnie i to bez względu na ich wiek. Dzieci zawsze i wszędzie są takie same – pragną miłości i bezpieczeństwa, chcą bawić się i cieszyć. Uśmiech dziecka potrafi nie tylko rozświetlić najbardziej mroczny dzień, ale rozwidnić całe nasze życie. Dzieci – nasze oczko w głowie, powód radości, utrapień i wzruszeń.

Dzień Dziecka to okazja do obdarowania najmłodszych prezentami, ale może powinien być również momentem refleksji i spojrzenia na potrzeby i marzenia naszych dzieci.

Wszystkim dzieciom, tym najmniejszym i trochę większym życzymy, aby spełniły się Wasze pragnienia, aby zawsze świeciło dla Was słońce, nie opuszczało zdrowie i szczęście, a z daleka omijały smutki i troski. Abyście żyły w spokojnym, bezpiecznym świecie w którym będziecie mogły kształtować własną osobowość, realizować swoje ambicje i rozwijać własny potencjał.

Zespół Fundacji MATIO

Oprócz życzeń Fundacja MATIO swoim podopiecznym przygotowała niespodziankę w postaci prezentów. W tym roku dzięki naszemu głównemu sponsorowi, Firmie LPP,

obdarowaliśmy 100 podopiecznych upominkami (były to, przede wszystkim osoby, które we wcześniejszych latach nie otrzymywały wsparcia ze strony Fundacji). Chcieliśmy każdej obdarowanej osobie osłodzić tegoroczny Dzień Dziecka oraz pozwolić na samodzielny wybór głównego prezentu (poprzez kartę podarunkową). W paczkach znalazły się także kosmetyki dopasowane do wieku obdarowanych. Wierzmy, że taka forma prezentu zadowoliła wszystkie dzieci – większe i mniejsze.

Prezenty zostały solidnie zapakowane i wraz z życzeniami wysłane tak, by pierwszego czerwca trafiły do domów naszych podopiecznych. Każdego roku staramy się, aby w Dzień Dziecka pamiętać o podopiecznych Fundacji MATIO. Choć niełatwo jest sprostać wymaganiom dzieci w tych grupach wiekowych (zarówno 6–8, jak i 15–17 lat) mamy nadzieję, że miło Was zaskoczyliśmy, a prezenty sprawiły wiele radości.

Dziękujemy za przesłane zdjęcia i podziękowania, szczególnie cieszą nas Wasze uśmiechnięte buzie! Wspólne świętowanie z Wami to niesamowita przyjemność.

Dziękujemy za wsparcie w organizacji Dnia Dziecka głównemu sponsorowi – Firmie LPP oraz za przekazanie darowizny rzeczowej księgarni Znak.

DZIEŃ MATKI

Mama – od niej wszystko się zaczyna. Mama – pierwsze słowo, które wypowiadamy. Mama, która jest zawsze przy nas kiedy jej potrzebujemy i wtedy gdy wdaje nam się, że już wszystko potrafimy. Mama na radości i smutki, mama na problemy i klęski, mama na co dzień i w wyjątkowe dni. Mama powierniczka naszych marzeń i rozczarowań. Mama najcudowniejszy „zawód” świata.

Jak to się zaczęło

Początki święta sięgają czasów starożytnych Greków i Rzymian. Kultem otaczano wtedy matki-boginie, symbole płodności i urodzaju. W późniejszych czasach cesarstwo rzymskie przyjęło chrześcijaństwo i tym samym zabroniono wyznawania innych bogów.

Zwyczaj ten powrócił w siedemnastowiecznej Anglii pod nazwą „niedziela u matki”. Dzień w którym obchodzono to święto, był wolny od pracy. Do tradycji należało składanie matce podarunków, głównie kwiatów i słodyczy, w zamian za otrzymane błogosławieństwo. Zwyczaj przetrwał do XIX wieku. Ponownie zaczęto go obchodzić po zakończeniu II wojny światowej.

Inaczej historia tego święta przedstawia się w Stanach Zjednoczonych. W 1858 roku amerykańska nauczycielka Ann Maria Reeves Jarvis ogłosiła *Dni Matczynej Pracy*, zaś od 1872 roku *Dzień Matek dla Pokoju* promowała Julia Ward Howe. Dzięki staraniom Annie Marie Jarvis w 1905 roku udało się ustanowić Dzień Matki. Z czasem zwyczaj ten rozpowszechnił się na niemal wszystkie stany, zaś w 1914 roku Kongres Stanów Zjednoczonych uznał przypadający na **drugą niedzielę maja Dzień Matki** jako święto narodowe.

Obecnie Dzień Matki obchodzony jest niemal w każdym zakątku świata. W różnych formach i terminach. Znajdziemy to święto w kalendarzach ok. 140 krajów. Aż w 63 państwach Dzień Matki celebrowany jest w drugą niedzielę maja.

Dzień Matki w Polsce

W Polsce przedwojennej obchodzono Dzień Matki (wydaje się, że nie było ustalonej corocznej daty, np. obchodzony był w niedzielę 13 maja 1934 roku, a w 1939 roku w niedzielę 7 maja), a jego organizacją zajmował się PCK.

Obecnie w Polsce święto to przypada na 26 maja. Święto to ma na celu okazanie matkom szacunku i miłości. Dzień Matki to wyjątkowa pora, kiedy możemy spędzić z naszymi mamami nieco więcej czasu, jak również sprawić, że się uśmiechną. Dziękujemy im za trud włożony w nasze wychowanie i bezinteresowną miłość.

Kochane Mamy w dniu Waszego święta chcemy Wam podziękować za to, że zawsze w nas wierzy-



cie, za zszarpane nerwy, nieprzespane noce, zrujnowane plany, nieudane kolacje, wszystkie rozczarowania i za to, że zawsze potraficie nam przebaczyć.

W tym dniu chcemy Wam życzyć, przede wszystkim, zdrowia, uśmiechu na Waszych buziach, spełnienia marzeń, ale nie tych mówionych głośno, tylko tych które nosicie w sercu, bądźcie szczęśliwe. Za wszystkie trudy i starania wraz ze słowami największej wdzięczności składamy Wam wielkie podziękowanie. Dziś nasze serca mówią: dziękuję Mamo za Twoją miłość, ona pozostanie jak światło na całe moje życie.

DZIEŃ TATY

Dzień Ojca to międzynarodowe święto obchodzone w wielu krajach, ale w różnych terminach. W Polsce Dzień Taty przypada na 23 czerwca i obchodzony jest od 1965 roku. Ma więc już całkiem długą tradycję, choć nie jest tak mocno celebrowany jak Dzień Matki. Na świecie obchodzony jest w 76 krajach. Historia Dnia Ojca wywodzi się ze Stanów Zjednoczonych. Po raz pierwszy obchodzono go 19 czerwca 1910 roku w miasteczku Spokane, w stanie Waszyngton. Jego inicjatorką była Sonory Smart Dodd, która chciała oddać hołd swojemu tacie – weteranowi wojny secesyjnej, samotnie wychowującemu sześcioro dzieci po śmierci żony.

W tym szczególnym dniu Wszystkim Tatom dziękujemy za wsparcie, na jakie zawsze możemy liczyć, za pomoc, gdy czujemy bezradność, za wiarę w nas, gdy nam nie starcza wiary.

Życzymy, aby nigdy nie opuściła Was siła i dobry humor. Pamiętaj Tato, że Twoje dzieci są zawsze z Tobą sercem pełnym miłości i wdzięczności.

Poprawić przepisy co do zasiłku i dodatku pielęgnacyjnego

Kolizja uprawnień do zasiłku pielęgnacyjnego i dodatku pielęgnacyjnego rodzi wiele problemów. Ciężar odpowiedzialności za powstanie uprawnienia do tych kolizyjnych świadczeń przerzuca się na osoby starsze i z niepełnosprawnością. Problemy dostrzega także ZUS, który rekomenduje działania naprawcze. Dlatego RPO Marcin Wiącek prosi Minister Rodziny i Polityki Społecznej o rozważenie wprowadzenia zmian w przepisach.

Do Rzecznika Praw Obywatelskich wpływają skargi dotyczące kolizji uprawnień do zasiłku pielęgnacyjnego i dodatku pielęgnacyjnego osób z niepełnosprawnością i w podeszłym wieku.

Zasiłek pielęgnacyjny przyznaje się w celu częściowego pokrycia wydatków wynikających z konieczności zapewnienia opieki i pomocy innej osobie w związku z niezdolnością do samodzielnej egzystencji. Przysługuje on osobom z niepełnosprawnościami oraz po ukończeniu 75. roku życia.

Dodatek pielęgnacyjny otrzymują zaś osoby uprawnione do emerytury lub renty, jeżeli zostały uznane za całkowicie niezdolne do pracy oraz do samodzielnej egzystencji albo ukończyły 75 lat. Seniorzy są uprawnieni do dodatku bez weryfikowania ich stanu zdrowia, jak wobec pozostałych

Charakter obu świadczeń jest podobny – nie służą wzbogaceniu się, lecz są przyznawane w tym samym celu: na pokrycie przynajmniej części kosztów opieki i pielęgnacji osób niebędących w stanie samodzielnie zaspokoić swoich potrzeb.

Tylko jedno świadczenie dla osoby uprawnionej

Świadczenia te wykluczają się wzajemnie co ma zapobiec pobieraniu świadczenia o tym samym charakterze i spełniającym identyczną funkcję z dwóch źródeł. W tym celu wprowadzono regułę kolizyjną, która powoduje, że osobie uprawnionej do dodatku pielęgnacyjnego nie przyznaje się zasiłku. A jeśli takiej osobie przyznano dodatek za okres, za który wypłacono zasiłek pielęgnacyjny – to jej emerytura lub renta jest pomniejszana o kwotę wypłaconego zasiłku za ten czas.

Nie uregulowano jednak sposobu, w jaki organy przyznające te świadczenia mają przekazywać między sobą informacje. A nie mają takiego obowiązku – spoczywa on na osobie uprawnionej do świadczeń.

Stanowisko i rekomendacje ZUS

Problem jest znany Zakładowi Ubezpieczeń Społecznych. Prezes Gertruda Uścińska wskazuje na potrzebę pochylenia się nad obecnym modelem obiegu informacji w sprawie.

W wyjaśnieniach dla RPO zwróciła uwagę, że to na organie wypłacającym zasiłek pielęgnacyjny ciąży obowiązek przeciwdziałania nadpłatom tego świadczenia. Z kolei na organie emerytalno-rentowym spoczywa obowiązek potrącenia nadpłaty zasiłku. Jednocześnie nie ma przepisów zapewniających mu wiedzę o pobieraniu zasiłku pielęgnacyjnego.

Przepisy przewidują możliwość uzyskania z ZUS informacji, czy osoba ubiegająca się lub pobierająca zasiłek jest uprawniona do dodatku pielęgnacyjnego. Organy wypłacające zasiłek mają obowiązek samodzielnego uzyskania lub weryfikacji tej informacji. Nie ma jeszcze stosownych rozwiązań technicznych pozwalających na szybkie przekazywanie informacji, ale nie stoi to na przeszkodzie pozyskiwaniu tych danych drogą pisemną.

ZUS jednak nie ma uprawnień do przekazywania organom właściwym w sprawach zasiłku pielęgnacyjnego informacji o przyznaniu dodatku pielęgnacyjnego, jeżeli nie jest jeszcze pobierany zasiłek. Dlatego nie może przekazać zestawienia osób, którym przyznał dodatek, żeby te organy mogły je weryfikować pod kątem osób pobierających zasiłek pielęgnacyjnych.

Odpowiedź resortu

Ministerstwo Rodziny i Polityki społecznej informuje, że zgodnie z obowiązującym od 18 lat przepisem art. 16 ust. 6 ustawy z dnia 23 listopada 2003 r. o świadczeniach rodzinnych (Dz.U. z 2022 r., poz. 615 z późn. zm.), zasiłek pielęgnacyjny nie przysługuje osobie uprawnionej do dodatku pielęgnacyjnego. W związku z tym, zasiłek pielęgnacyjny pobrany za okres, w którym osoba niepełnosprawna pobierała jednocześnie dodatek pielęgnacyjny, jest świadczeniem nienależnie pobranym i podlega zwrotowi.

Należy zauważyć, że we wniosku o ustalenie prawa do zasiłku pielęgnacyjnego, który składa i podpisuje osoba ubiegając się o to świadczenie znajduje się jednoznaczne pouczenie, że zasiłek pielęgnacyjny nie przysługuje osobie uprawnionej do dodatku pielęgnacyjnego. Wniosek zawiera również pouczenie o obowiązku powiadomienia organu właściwego wypłacającego zasiłek pielęgnacyjny o każdej zmianie, która może mieć wpływ na prawo do zasiłku pielęgnacyjnego oraz, że niepoinformowanie o zmianach, może skutkować powstaniem nienależnie pobranych świadczeń, a w konsekwencji koniecznością ich zwrotu wraz z odsetkami ustawowymi za opóźnienie. Jednocześnie resort informuje, że uchwalona 4 czerwca 2021 r. ustawa o zmianie niektórych ustaw związanych ze świadczeniami na rzecz rodziny (Dz. U. z 2021 poz. 1162), wprowadziła podstawę prawną do uruchomienia usługi elektronicznej weryfikacji przez gminy czy dana osoba ubiegająca się lub otrzymująca zasiłek pielęgnacyjny pobiera jednocześnie dodatek pielęgnacyjny. Aktualnie trwają prace nad przygotowaniem i uruchomieniem tej usługi. Po zakończeniu tych prac termin jej technicznego uruchomienia zostanie ogłoszony przez Ministra Rodziny i Polityki Społecznej, w drodze obwieszczenia, w Dzienniku Ustaw Rzeczypospolitej Polskiej.

źródło: <https://bip.brpo.gov.pl/>

DOBRA RELACJA. SKRZYŃKA Z NARZĘDZIAMI DLA WSPÓŁCZESNEJ RODZINY.

Małgorzata Musiał

W czym tkwi sekret dobrych relacji w domu? Czy zmiana podjętej przez rodzica decyzji jest błędem? Czy umiemy rozmawiać z dziećmi? Czy umiemy sobie radzić z różnymi stanami emocjonalnymi? Szukacie odpowiedzi na te i inne pytania związane z relacjami w Waszych rodzinach? **Polecamy książkę Małgorzaty Musiał „Dobra relacja”.** Przystępnie napisana, z wieloma przykładami z życia, dotykająca subtelnych aspektów relacji w rodzinie, idealna do rozpoczęcia pracy nad relacją z dzieckiem w każdym wieku. Książka ukazuje nam również sposoby na poprawę relacji z bliskimi dając możliwość poznania samego siebie.

„Najważniejsza jest relacja z dzieckiem – słyszą zewsząd rodzice. Ale jak ją pielęgnować, kiedy rano trzeba szybko wyjść do szkoły albo kiedy rodzeństwo zaczyna kłótnie o zabawki? Jak zadbać o potrzeby całej rodziny, jeśli każdy ma inne oczekiwania, a doba tylko dwadzieścia cztery godziny?”

Małgorzata Musiał, ceniona przez rodziców doświadczona pedagog i mama trójki dzieci, autorka popularnego bloga „Dobra relacja”, pokazuje pełne empatii dla potrzeb dzieci i dorosłych podejście do rodzicielstwa, które pomaga w nawiązaniu dobrych i trwałych relacji.

Czerpiąc z doświadczeń zdobytych podczas prowadzonych przez siebie warsztatów umiejętności rodzicielskich, autorka proponuje rozwiązania wychowawczych trudności skrojone na miarę potrzeb współczesnej rodziny. Dzieli się także z czytelnikami swoimi osobistymi doświadczeniami macierzyńskimi, pokazując, że:

- czasem nie da się zaspokoić wszystkich potrzeb dziecka,
- konsekwencja jest przereklamowana,
- dobra relacja owocuje na każdym etapie życia rodziny.

MATIO POLECA

„Uczenie zasad bycia z innymi ludźmi, odróżnianie dobra od zła, zapewnienie bezpieczeństwa dziecku i jego otoczeniu, wyciąganie wniosków i ponoszenie konsekwencji swojego działania, poszanowanie przyjętych norm – jak to wszystko przekazać?”

Otwórz skrzynkę z narzędziami dla współczesnej rodziny i przekonaj się, jak wiele może ona zmienić w twoim życiu!”

Powyższy opis pochodzi od wydawcy.

Małgorzata Musiał – pedagog z wykształcenia, żona i mama trójki dzieci z powołania. Na co dzień zajmuje się wspieraniem rodziców w ich rodzicielskich wyzwaniach, prowadząc warsztaty, szkolenia i indywidualne konsultacje. Wieloletnia realizatorka programu „Szkoła dla Rodziców” (...) Jest również jednym z niewielu w Polsce mentorów grup SAFE, programu wspomagającego budowanie bezpiecznej więzi między rodzicami a dziećmi. Autorka bloga Dobra Relacja.

źródło: /lubimyczytac.pl



Problemy stawowe a suplementacja, czy warto?

Sporo wiemy o osteoporozie w przebiegu mukowiscydozy, a co ze stawami? Choroby i ból stawów to jeden z wielu powodów sięgania po suplementację. Czy rzeczywiście ma ona sens i po jakie produkty warto sięgać? O tym przeczytacie w poniższym artykule.

Przypomnijmy definicję suplementu diety: jest to środek spożywczy, który ma za zadanie uzupełnić normalną dietę. Jest skoncentrowanym źródłem witamin, składników mineralnych lub innych substancji wykazujących efekt odżywczy bądź fizjologiczny. **Suplement diety nie jest lekiem i nie leczy.** Oznacza to, że jest to produkt dla osób, które z pewnych przyczyn nie są w stanie wraz z dietą dostarczyć wystarczającej ilości wybranych składników do organizmu. Może to wynikać z ograniczeń dietetycznych (weganizm, nietolerancje i alergie pokarmowe, celiakia, fenylketonuria), czy z chorób, które zwiększają zapotrzebowanie na niektóre składniki odżywcze jak np. mukowiscydoza lub w obu tych okolicznościach.

Bóle stawów

Zacznijmy od początku, czyli skąd się biorą bóle stawów? Bóle stawów mogą wynikać z patologii struktury (np. zaburzenia osi stawu jak koślawość kolan, uraz) lub być wynikiem chorób:

- choroba zwyrodnieniowa stawów,
- reumatoidalne zapalenie stawów,
- łuszczycowe zapalenie stawów,
- toczeń rumieniowaty układowy,
- zespół Reitera,

- dna moczanowa,
 - fibromialgia
 - mogą towarzyszyć takim chorobom jak: choroby nowotworowe, choroby zapalne jelit, cukrzyca, i inne.
- Najczęstsze artropatie występujące w przebiegu mukowiscydozy to: epizodyczne zapalenie stawów oraz płucna osteoartropatia przerostowa.

Kiedy bóle stawów zaczynają stanowić problem:

- ból utrzymuje się przez kilka dni lub ma charakter nawracający,
- bólowi towarzyszy obrzęk, ocieplenie, zmiana barwy skóry i ograniczenie zakresu ruchu,
- bóle pojawiają się w kilku stawach jednocześnie,
- ból pojawia się w spoczynku i podczas wykonywania ruchu,
- bólem towarzyszą dodatkowe objawy pozastawowe: zmęczenie, gorączka, ból mięśni, utrata apetytu, niezamierzone zmniejszenie masy ciała,
- dodatkowo poza bólem występują takie choroby jak: cukrzyca, choroby tarczycy, łuszczycy, choroby zapalne jelit, choroby wątroby lub choroby stawów w rodzinie.

Jeśli obserwujesz u siebie powyższe objawy, niezwłocznie zgłoś się do lekarza. Postawienie właściwej diagnozy to podstawa leczenia i warunek konieczny do uzyskania remisji bólu lub wyleczenia choroby, która jest jego przyczyną. Lekarz może zaproponować zarówno leczenie farmakologiczne, chirurgiczne jak i fizjoterapię.

Co sam możesz zrobić, aby ulżyć sobie w bólu do czasu postawienia diagnozy?

- zrezygnuj z aktywności, która mogłaby obciążać bolący staw,
- rób chłodzące okłady,
- możesz wspomagać się dostępnymi bez recepty lekami przeciwbólowymi – po konsultacji z lekarzem i farmaceutą (w postaci żeli i maści).

Znasz diagnozę i co dalej?

Mechaniczne uszkodzenie stawów i choroby zwyrodnieniowe: leczenie jest zazwyczaj wieloetapowe. W zależności od rodzaju uszkodzenia i zajętego stawu może wymagać leczenia chirurgicznego, unieruchomienia, leczenia farmakologicznego i fizjoterapii.

W tego rodzaju problemach ze stawami celem suplementacji jest:

- wspomaganie regeneracji,
- zmniejszenie stanu zapalnego,
- ograniczenie stresu oksydacyjnego,
- przyspieszenie rekonwalescencji.

Obecnie nie dysponujemy żadnymi badaniami, na podstawie których zalecono by rutynową suplementację u wszystkich pacjentów. **Czy zatem warto się suplementować?** Jeśli z jakichś przyczyn Twoja dieta może być niepełnowartościowa lub podejrzewasz, że Twoje odżywianie jest dalekie od wzorców, masz przewlekłe biegunki, możesz sięgnąć po kilka składników (część z nich zapewne już przyjmujesz, jak witaminy rozpuszczalne w tłuszczach):

- witaminę A, C, E oraz inne antyoksydanty** (polifenole, karotenoidy, EGCG, kwercetyna, magnez, miedź, cynk selen, związki siatki w tym MSM – Metylosulfonylometan) – rozprawią się z nadmiarem wolnych rodników i ułatwią regenerację kolagenu (witamina C jest niezbędna w procesie regeneracji kolagenu), a także zmniejszą stan zapalny.
- kwasy tłuszczowe omega 3** – zmniejszą odczyn zapalny, mogą poprawić także Twój profil lipidowy i przyczynić się do zwiększenia światła tętnic, a tym samym może polepszyć ukrwienie stawów i tkanek dookoła.

- białko** – jeśli z jakichś przyczyn możesz mieć trudności z właściwym zbilansowaniem podaży białka w diecie, warto sięgnąć po preparaty z białkiem serwatkowym, czy konopnym. Mogą być pomocne i dostarczyć niezbędnej puli aminokwasów do odbudowy stawu, jednak polecam zbilansowaną dietę!

Choroby reumatoidalne są diagnozowane coraz częściej i stają się przyczyną bólu stawów u znacznej grupy osób. **U ich podłoża leży proces zapalny, stąd głównym zadaniem suplementacji jest jego redukcja.** W tym przypadku dysponujemy badaniami, które potwierdzają korzystne działanie niektórych składników diety na redukcję stanu zapalnego. Należą do nich:

- kwas alfa-liponowy,**
- kurkumina** (kurkuminę warto łączyć z piperyną – wzmacniającą jej działanie, tj. używajmy kurkumy z odrobiną pieprzu),
- antyoksydanty** (borówki, jagody goji, czarne jagody, gorzka czekolada, acerola, czerwone winogrono, orzechy, żurawina, maliny, kurkuma, cynamon, chlorella, spirulina, aronia, czerwone i pomarańczowe warzywa i owoce oraz wiele innych),
- kwasy tłuszczowe omega-3** (tłuste ryby morskie, orzechy, nasiona, olej lniany, olej konopny, awokado),
- bromelaina** – brak rekomendacji do suplementacji, konieczne są dalsze badania, niemniej wykazuje działanie przeciwzapalne,
- selen** (orzechy brazylijskie), magnez (kakao, orzechy i nasiona, produkty pełnoziarniste, rośliny strączkowe, nabiał, mięso, ryby), cynk (pestki dyni, produkty pełnoziarniste, rośliny strączkowe, sery, ryby i owoce morza),
- MSM,**
- Boswelvia serrata.**

Mity

Kolagen

Istnieje niewiele dowodów na to, że kolagen pomaga w problemach stawowych. Większość z przeprowadzonych badań nie było właściwie zaplanowanych, a te, które można

uznać za wiarygodne, **nie potwierdziły, że te suplementy z kolagenem chronią przed utratą chrząstki lub łagodzą ból** związany z zapaleniem stawów.

Suplementy kolagenowe nie są szkodliwe dla zdrowia. Kolagen to białko dominujące w naszym ciele. Jego spożycie dostarcza puli aminokwasów. Jednak jak każde białko podlega trawieniu. Nie jest bezpośrednio wbudowywany do naszego organizmu, stąd **większe spożycie nie jest równoznaczne z lepszą regeneracją kolagenu w stawach**, skórze czy włosach. Możesz odnieść znacznie większe korzyści z fizjoterapii i ćwiczeń wzmacniających mięśnie wokół stawu, a także z zastosowania miejscowych (maści, żele) niesteroidowych leków przeciwzapalnych łagodzących ból i stany zapalne.

W naszym ciele znajduje się wiele rodzajów kolagenu. Większość z nich to typ I, II i III. Typ I znajduje się w skórze, ścięgnach i kościach, a typ II jest w chrząstce. Typ III występuje w skórze i mięśniach. Producenci suplementów z kolagenem prześcigają się w chwytach marketingowych i proponują wiele rodzajów kolagenu, który ma być panaceum na zdrowe stawy, piękną skórę, blizny, trądzik, mocne włosy czy paznokcie. Bazą do produkcji suplementów są wołowina, wieprzowina, mięso ryb, kałamarnic, ośmiornic, meduz, czy rekinów. Pozyskiwany jest z kości, skór, skórek i ścięgien zwierzęcych. Możemy znaleźć również wegański „kolagen”, który zazwyczaj jest zbiorem aminokwasów takich jak lizyna, arginina, prolina i innych składników, które są niezbędne do syntezy kolagenu.

Kolagen jest suplementem nieuregulowanym przez FDA (Agencja Żywności i Leków). Oznacza to, że w suplementach z kolagenem mogą występować duże róż-



nice w jakości i składnikach w zależności od producenta, a **opis może odbiegać od rzeczywistego składu preparatu w opakowaniu**.

Czy warto? Moim zdaniem nie. Suplementy z kolagenem odchudzą portfel bez gwarancji na uzyskanie poprawy. Na co jednak zwrócić uwagę, jeśli podejrzewasz u siebie pogorszenie jakości kolagenu (słabe i łamliwe włosy, paznokcie, wiotka skóra, bóle

stawów, złamania kości). **Uwzględnij w diecie składniki, które są niezbędne do prawidłowej syntezy kolagenu w organizmie:**

- **białko** – staraj się spożywać ok 2,5 g (u osób chorych na mukowiscydozę, w zależności od stanu zdrowia, aktywności fizycznej i wieku) na kilogram masy ciała (mleko i produkty mleczne, jaja, mięso, ryby, orzechy i nasiona, rośliny strączkowe, tofu),
- **żelazo** – upewnij się, że Twoja dieta dostarcza odpowiedniej ilości żelaza (mięso, jaja, soczewica, chleb żytni, kakao, zielone warzywa, suszone figi, orzechy pistacjowe, pestki dyni, komosa ryżowa, natka pietruszki, kasza gryczana),
- **witamina C** – jej niedobór skutkuje osłabieniem włókien kolagenu (warzywa i owoce),
- **siarka** (warzywa kapustne, czosnek, cebula, asafetyda [indyjska przyprawa], rośliny strączkowe, orzechy, nasiona, napoje roślinne, mleko zwierzęce i jajka),
- **miedź** (produkty zbożowe, rośliny strączkowe, orzechy, ziemniaki, warzywa, mięso i ryby),
- **witamina B6** (produkty pełnoziarniste i płatki zbożowe wzbogacane, ryby, wątroba i podroby, warzywa skrobiowe i strączkowe, orzechy, banany, awokado, żółtko).

Glukozamina i chondroityna

Siarczan chondroityny i glukozamina to najczęściej stosowane suplementy w zwyrodnieniowej chorobie stawów. Mimo wielu badań oceniających skuteczność glukozaminy jak i chondroityny, w większości używana metodologia badań nie była wystarczająco dokładna. Uzyskane dane **zostały uznane przez EURAL** (European League Against Rheumatism) i NICE (National Institute for Health and Care Excellence) **za niewystarczające do zalecenia stosowania** siarczanu chondroityny i glukozaminy w chorobie zwyrodnieniowej stawów. **Jedynie rekomendacje uzyskano dla zastosowania chondroityny w chorobie zwyrodnieniowej stawów ręki** – rekomendacje OARSI (Osteoarthritis Research Society International) i ACR (American College of Rheumatology).

Warto zauważyć, że najskuteczniejsze okazało się połączenie glukozaminy i chondroityny.

W związku z tym jednoczesne stosowanie obu składników może przynieść lepsze efekty. Niemniej jednak polecamy stosować leki, nie suplementy z zawartością glukozaminy i chondroityny. Obecnie dostępne są trzy preparaty tego typu, wypisywane na receptę, o szczegóły zapytajcie lekarza prowadzącego. Ze względu na stosunkowo wysokie bezpieczeństwo, niewielkie i niezwykle rzadkie objawy uboczne oraz mimo istniejących wątpliwości co do skuteczności leczenia, **próba leczenia tymi preparatami może znaleźć zastosowanie**. Glukozamina i chondroityna mogą pomóc w zmniejszeniu dawki leku przeciwbólowego lub nawet odstawić go czasowo.

Podsumowując, **suplementacja diety w chorobach i bólach stawów może być korzystna jeśli Twoja dieta jest monotonna, niewłaściwie zbilansowana**, lub z powodu choroby podstawowej (mukowiscydozy) Twoje zapotrzebowanie na niektóre składniki jest większe i nie jesteś w stanie pokryć go zwykłą dietą. Warto zadbać o odpowiednie ilości białka, przeciwzapalnych kwasów tłuszczowych omega 3, przeciwutleniaczy, witamin A, C, E, czy składników mineralnych. **Pamiętaj, że suplement nie jest lekiem**, a jeśli decydujesz się na zastosowanie preparatów z glukozaminą i chondroityną, warto skonsultować się z lekarzem i sięgnąć po produkty o statusie leku.

mgr Patrycja Kłysz

Przydatne linki:

1. https://www.eular.org/recommendations_home.cfm
2. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31278997/>
3. https://www.pzh.gov.pl/wp-content/uploads/2020/12/Normy_zywienia_2020web-1.pdf
4. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25629804/>
5. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24395557/>
6. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC538506/>
7. <http://31.186.81.235:8080/api/files/view/1670531.pdf>
8. <https://mypmr.pro/products#/?page=1&years=§ors=1,101,10102&countries=&productTypes=&languages=&topics=&query=&status=all>
9. <https://www.akademiamedycyny.pl/wp-content/uploads/2019/07/Jan%CC%81czyk.pdf>
10. https://ncez.pzh.gov.pl/wp-content/uploads/2021/03/broszura_suplementy.pdf
11. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S003139390701234>



Fast fashion

– ogromna cena tanich ubrań

W dzisiejszym artykule Eko rozrywki, pragniemy bliżej przyjrzeć się obecnemu trendowi w modzie – jakim jest *fast fashion*, czyli tłumacząc dosłownie – szybka moda. Z pozoru mogłoby się wydawać, że świat mody i produkcji ubrań nie ma bezpośredniego związku z emisją CO₂ i zanieczyszczeniami wód. Niestety, nic bardziej mylnego. Przemysł odzieżowy jest odpowiedzialny za 10 procent globalnych emisji gazów cieplarnianych – to więcej niż łączne emisje z międzynarodowego ruchu lotniczego i żeglugi, jak podają źródła na stronie Parlamentu Europejskiego.

Europejska Agencja Środowiska wylicza, że średnia roczna emisja CO₂ na osobę wynosi 5 ton. W UE produkcja i zużywanie tekstyliów jest na piątym miejscu największych źródeł emisji CO₂ związanych z konsumpcją – tuż za transportem i produkcją żywności.

Organizacja World Research Institute podaje, że wyprodukowanie jednej pary jeansów generuje takie emisje, jak 130-kilometrowa trasa samochodem. Do wytworzenia jednej koszulki potrzeba aż 2,7 tys. litrów wody. To tyle, ile człowiek wypija przez dwa i pół roku. Szacuje się, że 20 proc. globalnego zanieczyszczenia wód jest związane z produkcją i farbowaniem ubrań.

Najgorzej jest m.in. w Bangladeszu, Etiopii, Indiach i Pakistanie. Czyli tam, gdzie marki *fast fashion* szyją swoje kolekcje. W samym Bangladeszu trzy rzeki są określane jako „biologicznie martwe”. Ścieki z produkcji ubrań tak je zanieczyściły, że praktycznie nie zawierają tlenu, więc żadne życie nie może się w nich rozwijać. Już kilka lat temu szacowano, że w 2021 roku przemysł odzieżowy

wypuści do rzek w Bangladeszu prawie 350 m³ ścieków, pełnych m.in. ołowiu, arsenu i rtęci (źródło: <https://oko.press/fast-fashion-co-robi-srodowisku/>).

Te dane są bez wątpienia niepokojące zwłaszcza, że kiedy popatrzymy na ubrania / modę, która nie jest najważniejszą potrzebą w życiu, powinniśmy bliżej przyjrzeć się naszym konsumenckim wyborom. **BBC podaje**, że dziś nabywamy o 60 proc. więcej ubrań niż jeszcze 15 lat temu. Co minutę w Wielkiej Brytanii kupuje się aż dwie tony tekstyliów.

Przemysł tekstylny opiera się głównie na produkcji bawełny. Patrząc na popularność materiałów syntetycznych, można by pomyśleć, że produkt taki jest przyjazny dla środowiska. Niestety tak nie jest. **Produkcja bawełny jest niezwykle wodochłonna. Na jeden kilogram bawełny zużywa się nawet do 30 000 litrów wody.** Fast fashion jest w dużej mierze odpowiedzialny za występowanie w oceanach mikro plastiku pochodzącego z wytwarzania materiałów syntetycznych.

Raport *Global Fast Fashion Market Size By Type* sporządzony przez Geographic Scope And Forecast mówi, że globalny rynek *fast fashion* **osiągnął w roku 2020 ponad 1,3 miliarda dolarów**. Oczekuje się jednak, że w 2028 roku zostanie wyceniony na kwotę przeszło 1,4 mld dolarów.

Z *fast fashion* kojarzone są znane modowe sieciówki, które odznaczają się szerokim wyborem i niewygórowaną ceną idącą często w parze z nie najlepszą jakością. Szybka moda napędzana jest zaś ciągłą potrzebą kupowania – kiedy bluzki się rozciągają, swetry mechacą, a džinsy ścierają, należy kupić nowe. W takim modelu przewidywalna ży-

wotność ubrań to czasem krócej niż jeden sezon, po czym kupowane są nowe, a stare trafiają na piętrzącą się górę odpadów. Światowe marki *fast fashion* produkują nawet 50 kolekcji rocznie (źródło: <https://www.money.pl/gospodarka/realny-koszt-fast-fashion-tanie-marki-zalewaja-swiat-6737892357704512a.html>).

Chcielibyśmy zachęcić Państwa również do obejrzenia dokumentu „**Fast Fashion – prawdziwa cena tanich ubrań**” nagrodzonego w kategorii NAJLEPSZY FILM DOKUMENTALNY na 4. BNP Paribas Green Film Festival. Film jest ogólnodostępny na stronie: <https://vod.greenfestival.pl/>

Twórcy filmu opisują go w ten sposób.

Planeta jest przytłoczona ubraniami. Każdego roku sprzedaje się blisko 56 milionów ton odzieży. W Europie ilość zakupionych przedmiotów wzrosła prawie dwukrotnie od 2000 roku. Dzięki szybkiej jednorazowej modzie możesz na bieżąco odnawiać swoją garderobę. Ale produkcja odzieży po tak niskiej cenie wiąże się z bardzo wysokimi kosztami środowiskowymi. Tekstylna to drugi po ropie naftowej najbardziej zanieczyszczający przemysł na świecie.

Stworzenie sukienki za dziesięć euro w Europie w mniej niż dwa tygodnie. Jest to nie tylko możliwe, ale staje się normą. Odkąd branża modowa podążyła ścieżką szybkiej mody, zawsze jest ona zarówno szybsza, jak i tańsza – bez względu na konsekwencje.

Zacznijmy od tych, którzy najbardziej cierpią: pracowników. Pracują od 12 do 15 godzin dziennie, ich płaca wynosi mniej niż połowę ustawowej płacy minimalnej i w obrzydliwych warunkach pracy. Produkty chemiczne w fabrykach tekstylnych często zatrują pracowników i okolicznych mieszkańców.

Według marek nie mają już czasu na tworzenie. Aby zaspokoić nienasycony apetyt konsumentów, kopiowanie modeli konkurencji sprawia, że wszystko idzie szybciej i taniej – nawet jeśli oznacza to od czasu do czasu ryzykowanie sprawy sądowej.

Jak zawsze w każdym artykule, chcemy przedstawić Państwu konkretne przykłady tego w jaki sposób, my możemy ograniczyć kupowanie ubrań i tym samym przyczynić się choć w niewielkim stopniu, do poprawy naszego środowiska? Oto kilka prostych przykładów, które uważamy za niezwykle wartościowe i ważne:

1) Kupuj ubrania z drugiej ręki – w każdym mieście, miasteczku czy nawet na wsiach znajdziemy sklepy z używaną odzieżą.

2) Jeżeli nie jesteś zwolennikiem szukania ubrań w second handach, możesz kupić takie rzeczy online. Jest kilka popularnych aplikacji, do wzajemnej sprzedaży ubrań. Na stronach / grupach w mediach społecznościowych, również możemy sprzedawać i szukać ubrań.

3) Wymiany ubrań i rzeczy – coraz bardziej popularne stają się zorganizowane akcje, zazwyczaj odbywające się np 1 raz w miesiącu, w konkretnym miejscu. Można przynieść ze sobą dowolną ilość ubrań / rzeczy i zabrać te, które nam się podobają. Zachęcamy do sprawdzania w swoich miastach, może tuż obok nas odbywają się takie sąsiedzkie wymiany.

4) Zanim wyrzucisz – zastanów się czy można jeszcze naprawić. Jeżeli sam / sama nie masz zdolności krawieckich, to zachęcamy do poszukania w swojej okolicy zakładów krawieckich. Zazwyczaj pracują w nich osoby z ogromnym doświadczeniem i zaangażowaniem, które od lat wykonują swoją pracę. Dając pracę tym osobom, przyczyniamy się do utrzymania takich zakładów na rynku pracy. Nie pozwólmy,

aby takie zawody jak krawcowa czy szewc przestały istnieć.

5) Zanim kupisz kolejny podkoszulek czy płaszcz, uważnie czytaj skład materiałów na metce. Staraj się wybierać materiały, które są zarówno przyjazne środowisku, ale również naszemu zdrowiu.

Katarzyna Chryczyk



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.)

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

*Dbamy o Twoją
oddech!*