



Standardy opieki
w terapii specyficznej
dla danego wariantu
CFTR... (str. 5)



Aktywność fizyczna
w erze leczenia
modulatorami białka CFTR
(str. 6)



Contra spem spero...
mam nadzieję
wbrew nadziei...
(str. 9)



Stomatolog na NFZ
– co Ci przysługuje?
(str. 16)



Bon energetyczny
(str. 21)



Cukier (str. 24)



Drodzy Czytelnicy,

Oddajemy w Wasze ręce kolejny numer Kwartalnika. Numer wyróżniający się inną szatą graficzną, formatem i papierem. Zmiany te ustalaliśmy przez długi czas. Jednak najważniejszą oceną będzie Wasza opinia, czy ta forma Wam się podoba. Ten Kwartalnik jest dla Was i to Wy go kształtujecie. Czekamy na Wasze opinie, uwagi i ewentualne sugestie, które możecie przysłać na adres: kontakt@mukowiscydoza.pl lub listownie.

Chcielibyśmy pogratulować wszystkim tegorocznym maturzystom i ośmioklasistom wyników jakie osiągnęli na egzaminach. Wiemy, jak bardzo stresujący to czas dla wszystkich mierzących się z tak ważnym życiowym egzaminem.

Natomiast wszystkim Czytelnikom i ich najbliższym w nadchodzące wakacje życzymy przyjemnego wypoczynku wspaniałej pogody i atmosfery.

Zespół redakcyjny Kwartalnika MATIO

Wiosna to czas, w którym swoje święto obchodzą rodzice i dzieci. Wszyscy doskonale wiemy, że dzień 26 maja jest poświęcony naszym kochanym mamom, na 1 czerwca z utęsknieniem czekają wszystkie dzieci, a 23 czerwca swoje święto obchodzą ojcowie. My też nie zapominamy o tych świętach i nasze życzenia najpierw kierujemy do najmłodszych:

Kochane Dzieci życzymy Wam, aby Wasze dzieciństwo było szczęśliwe i bez troskie, aby wszystkie Wasze pragnienia, nawet te najmniejsze, stawały się rzeczywistością, aby każdy kolejny dzień był niesamowity i wyjątkowy. Bądźcie otwarte na to co nowe, dobre i piękne. Z wiarą i odwagą idźcie przez życie i odkrywajcie świat. Rozwijajcie swoje pasje i talenty. Życzymy Wam spełnienia wszystkich marzeń, prawdziwych przyjaciół i kochającej rodziny.

Kolejne życzenia adresujemy do naszych mam:

Kochane Mamy – dziękujemy Wam za Waszą absolutną miłość, za to że bez względu na wszystko jesteście przy nas. Za Wasz trud i starania włożone w naszą opiekę i wychowanie, za nieustanną pomoc i cierpliwość. Życzymy Wam dużo zdrowia, wszelkiej pomyślności oraz wielu chwil przepelnionych radością i optymizmem. Niech każdy dzień przynosi Wam powody do dumy, a miłość, którą obdarzacie swoich bliskich wraca do Was ze zwojoną siłą.

I na koniec składamy życzenia naszym ojcom:

Z okazji Waszego święta dziękujemy za wczoraj i dziś, za każde czułe uderzenie serca, za wszystkie wspierające słowa i wszystkie zwyczajne sprawy, których na co dzień nie doceniamy. Za wiarę i ojcowską mądrość. Życzymy Wam wszystkiego najlepszego, niech wszystko, co dobre, pojawia się na Waszej drodze, a piękne chwile pomogą Wam cieszyć się życiem. Niech spełni się każde Wasze marzenie i abyście w gonitwie codzienności mieli czas na choćby małe chwile przyjemności. Wszystkiego najlepszego z okazji Dnia Ojca!

Zespół Fundacji MATIO

MATIO 2/2024 (104)

Redaktor Naczelny:

Paweł Wójtowicz

Zespół Redakcyjny:

Renata Dropińska, Ada Bryś

Współpraca:

Aleksandra Cichocka, Patrycja Kłysz,
Agnieszka Sugden, Prof. Wojciech Cichy

Adres redakcji:

30-507 Kraków, ul. Celna 6

tel./fax (12) 292 31 80

www.mukowiscydoza.pl

e-mail: krakow@mukowiscydoza.pl

Opracowanie graficzne:

Jacek Zieliński

Druk:

Drukarnia Technet, Kraków

Wydawca:

Fundacja MATIO (nakład: 6000 egz.)

Redakcja nie odpowiada

za treść ogłoszeń i reklam.

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

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



Państwowy Fundusz
Rehabilitacji Osób
Niepełnosprawnych

*Boże,
użycz 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

Mama i tata

Mama i Tata to świat nasz cały,
ciepły, bezpieczny, barwny, wspaniały,
to dobre, czułe, pomocne ręce
i kochające najmocniej serce.

To są wyprawy do kraju baśni,
wakacje w górach, nad morzem, na wsi,
loty huśtawką, prawie do słońca
oraz cierpliwość co nie ma końca...

J. Koczanowska



Głos „Matio” z przeszłości...

Fakultet z mukowiscydozy

MATIO 3-4/2005

Pomysł stworzenie fakultetu dydaktycznego dotyczącego mukowiscydozy zrodził się wśród studentów medycyny Akademii Medycznej w Poznaniu. W czerwcu 2005 r., Rada Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Poznaniu pozytywnie rozpatrzyła wniosek o wprowadzenie zajęć fakultatywnych z mukowiscydozy. Powstał pierwszy fakultet z mukowiscydozy w Polsce, o czym poinformowaliśmy na łamach tego numeru kwartalnika.

Seksualność i mukowiscydoza

MATIO 3-4/2005

W tym artykule udzieliliśmy odpowiedzi na wiele pytań nurtujących dojrzewających nastolatków, dotyczących seksualności i roli jaką w tej sferze odgrywa mukowiscydoza. Pojawiły się odpowiedzi min. na takie pytania: jak mukowiscydoza wpłynie na moja seksualność; co z antykoncepcją i wiele innych.



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

Część 3

Chorobotwórcze warianty genu CFTR i standardy testowania genu CFTR

Definicje i nazewnictwo

Ważnym jest, aby nazwy nadawane nieprawidłowościom genów były precyzyjne i dokładne. The Human Genome Variation Society (HGVS) ustanawia standardy opisywania zmian genetycznych we wszystkich genach [3]. Termin “mutacja” nie jest już zalecany, ponieważ zakłada stan chorobowy i ma nieco negatywne konotacje. Zamiast tego, preferowany jest termin “wariant”. Warianty są klasyfikowane jako powodujące chorobę (patogenne), niepowodujące choroby (łagodne) lub o niepewnym znaczeniu [3, 4]. Warianty powinny być opisane na poziomie DNA przy użyciu nomenklatury HGVS (np. c.1652G > A), chociaż białko (np. p.Gly551Asp) i starsze nazwy (np. G551D) są również powszechnie uznawane. W tym artykule opisujemy warianty za pomocą ich nazwy ustanowionej przez HGVS a następnie używamy starszej nazwy.

Chorobotwórcze warianty CFTR, które prowadzą do fenotypu mukowiscydozy [1] upośledzają ilość i/lub funkcje CFTR, gdy występują w trans ze znanym wariantem powodującym mukowiscydozę, zgodnie z zatwierdzoną bazą genów CFTR (takich jak CFTR2 {5} i CFTR-Francja [6]) (Stwierdzenia 1 i 2, Tabela 2). W zależności od zaobserwowanego fenotypu [7], warianty te są klasyfikowane jako warianty powodujące mukowiscydozę, które konsekwentnie powodują mukowiscydozę [6,8], lub warianty o różnych klinicznych konsekwencjach (VVCC), które powodują 1) brak choroby, 2) mukowiscydozę u niektórych osób, lub 3) zaburzenia związane z CFTR (CFTR-RD) [6,8,9].

Warianty z brakiem spójnych danych pozwalających określić, czy są one patogenne lub łagodne są klasyfikowane jako warianty o niepewnym znaczeniu (VUS) (Stwierdzenie 3, Tabela 2).

Standardy dotyczące badania genu CFTR

Panel DNA powszechnych wariantów powodujących mukowiscydozę jest zwykle wykorzystywany do testów pierwszego poziomu. Idealnie, gdy brane pod uwagę warianty uwzględniają pochodzenie/korzenie danej osoby [10]. Bardziej ekstensywne testy drugiego poziomu obejmują analizę sekwencji kodujących CFTR, intronowych regionów flankujących i regionów głęboko intronowych, w których opisano warianty powodujące chorobę [11-15].

Rozpoznanie mukowiscydozy potwierdza dodatni wynik badania przesiewowego noworodków (np. podwyższony poziom immunoreaktywnego trypsynogenu [IRT]) lub gdy dana osoba ma cechy kliniczne mukowiscydozy oraz stężenie chlorków w pocie > 59 mmol/l i/lub dwa warianty chorobotwórcze zidentyfikowane w trans (tj. na przeciwnych allelach) [1]. Jednak w kontekście objawów mukowiscydozy, cechy laboratoryjne lub nieprawidłowe testy biologiczne CFTR, brak dwóch wariantów powodujących chorobę nie wyklucza mukowiscydozy. Dalsze sekwencjonowanie całego genu CFTR [16, 17] lub analiza transkryptu w komórkach nabłonka nosa [18] należy przeprowadzić w celu wyszukania dodatkowych wariantów powodujących chorobę.

Zaleca się również wyszukiwanie złożonych alleli (tj. dwóch lub więcej wariantów CFTR powiązanych cis na tym samym allelu) u osób, których genotyp nie koreluje z oczekiwanym fenotypem oraz u osób posiadających warianty, o których wiadomo, że są związane ze złożonymi allelami, które mogą mieć wpływ na skuteczność terapii VST [17, 18, 19].

Molekularne konsekwencje i funkcjonalne klasy wariantów

Warianty mają różne molekularne konsekwencje, w zależności od typu i umiejscowienia w genie CFTR [21]

i tradycyjnie zostały sklasyfikowane według funkcjonalnego wpływu od klasy I do VI [22,23]. Choć ogólnie przydatny, system ten nie wychwytuje niuansów, które mogą wpływać na reakcję na terapię VST. Najnowsze propozycje dokładniejszej klasyfikacji grupują warianty według wpływu na ilość lub funkcję genu CFTR (Ryc.1) [24], lub dzielą warianty klasy I na te podatne na terapię read-through (tj. nonsensowną) i te wobec których istnieje małe prawdopodobieństwo, aby mogły być skorygowane przez małe molekuly (brak produkcji mRNA, tj. przesunięcie ramki, duże delecje/duplikacje)[25].

Patogeniczność rzadkich wariantów i VUS może być badana przez grupy z dobrze ugruntowanymi protokołami poprzez ocenę in vivo funkcję CFTR za pomocą pomiaru prądu jelitowego [26] lub różnicy potencjałów nosa [27], ex vivo obrzęk wywołany forskoliną (FIS) [28] lub testowanie wariantów w heterologicznym systemie komórkowym in vitro [8]. W szczególności, potencjalny wpływ każdego wariantu na splicing CFTR – który może zagrozić skuteczności modulatora CFTR – należy wziąć pod uwagę przed oceną funkcjonalną, aby uniknąć błędnej interpretacji wyników [29, 30]. Jest możliwe, że rozwój w tej dziedzinie może zidentyfikować środki, które usuną wady splicingu.

Lista wariantów CFTR i kwalifikowalność do terapii VST znajduje się w załączniku (Tabela uzupełniająca 4).

Należy przyznać, że niektóre z zatwierdzonych wariantów uwzględnionych na liście są scharakteryzowane jako niepowodujące CFTR (tj. powodujące CFTR-RD lub niepowodujące choroby) [5,6], a o innych wiadomo lub podejrzewa się, że wpływają na splicing lub mają właściwości, które mogą zmniejszyć oczekiwaną korzyść kliniczną z VST [29, 30]. Jasne rozpoznanie mukowiscydozy jest warunkiem wstępnym przepisania tych środków. Kwestia ta została szerzej omówiona w sekcji 12.

Tłumaczenie Agnieszka Sugden

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

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

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

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

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

FIZJOTERAPIA

Aktywność fizyczna w erze leczenia modulatorami białka CFTR

Leczenie modulatorami białka CFTR w Polsce niewątpliwie jest momentem przełomowym, nie tylko dla pacjentów i rodzin osób chorujących na mukowiscydozę, ale także dla osób zajmujących się leczeniem tego schorzenia. Przyjmowanie leków przyczynowych wiąże się ze zmianą postrzegania choroby ze śmiertelnej na przewlekłą. Poprawiają one jakość życia tj.: zmniejsza się ilość wydzieliny, poprawia się stan odżywienia, poprawiają się parametry

funkcji płuc. Chorzy mają więcej siły i energii. Czują się zdrowi. Jak każde leki, te także niosą ze sobą szereg działań niepożądanych m.in.: zaburzenia funkcji wątroby i nerek, depresja, wzrost wagi.

Rola fizjoterapii w leczeniu mukowiscydozy od jakiegoś czasu ulega zmianom, a przy obecnych możliwościach leczenia tempo zmian mocno się nasila. Do tej pory głównym obszarem pracy fizjoterapeutów był właściwy, indywidualny

alny dobór techniki wykonywania drenażu drzewa oskrzelowego oraz nauka, jak prawidłowo należy wykonywać inhalacje. Obecnie kładziemy większy nacisk na prowadzenie zdrowego stylu życia dbając o odpowiednią dawkę aktywności fizycznej.

Zarówno pacjenci, jak i fizjoterapeuci oraz lekarze zadają sobie pytanie – czy aktywność fizyczna może zastąpić drenaże drzewa oskrzelowego? Odpowiedź na to pytanie jeszcze nie jest jednoznaczna. Nie ma, niestety, danych potwierdzających, że ćwiczenia same w sobie są samodzielną formą oczyszczania dróg oddechowych. Aktualne dane międzynarodowe mówią o stosowaniu aktywności fizycznej jako uzupełnienia tradycyjnych form drenażowych. Kilka badań prowadzonych krótkoterminowo mówi o tym, że ćwiczenia potencjalnie mogą być stosowane jako forma oczyszczania



nia dróg oddechowych z wydzieliny, jednak brakuje dowodów w postaci badań długoterminowych oraz danych klinicznych, aby potwierdzić tę tezę. Obecnie udzielenie odpowiedzi na to pytanie jest priorytetem wielu specjalistów.

Ćwiczenia fizyczne przynoszą korzyść nam wszystkim, ale dla pacjentów chorych na mukowiscydozę korzyści z bycia aktywnym są jeszcze większe, ponieważ ćwiczenia mogą: pomóc w oczyszczeniu dróg oddechowych z zalegającej gęstej wydzieliny, stymulować prawidłowy rozwój, zapobiegać wadom postawy, utrzymać prawidłową ruchomość

klatki piersiowej.

Obecnie zaleca się, aby dzienna dawka aktywności osoby chorującej na mukowiscydozę była taka, jak zalecana wg. WHO dla osoby zdrowej.

Dzieci w wieku przedszkolnym

Zalecana dzienna dawka aktywności fizycznej u dzieci w wieku przedszkolnym to 180 minut lub dłużej.

Młodszych dzieci najczęściej nie trzeba zachęcać do aktywności fizycznej. Zapotrzebowanie na „ruch” jest nieodzownym elementem ich funkcjonowania. My dorośli powinniśmy jedynie stworzyć odpowiednie warunki i nie hamować rozwoju dziecka. Dla dzieci w wieku przedszkolnym zalecane są: ćwiczenia poprawiające wydolność fizyczną, wspomagające drenaż, poprawiające ruchomość klatki piersiowej, oddechowe, korekcyjne.

Dzieci w wieku szkolnym

60 minut lub dłużej umiarkowanej, lub intensywnej aktywności fizycznej codziennie z uwzględnieniem atrakcyjnych jej form, dostosowanych do wieku w celu rozwoju zdolności motorycznych.

Dla dzieci i młodzieży z tej grupy wiekowej aktywność fizyczna obejmuje gry, zabawy, sport, transport, rekreację, wychowanie fizyczne lub zaplanowane ćwiczenia w kontekście zajęć rodzinnych, szkolnych i wspólnotowych. Większość aktywności fizycznej powinna być aerobowa. Należy włączyć aktywność intensywną w tym tę, która wzmacnia mięśnie i kości, co najmniej 3 razy w tygodniu. Pomocą motywacyjną dla dzieci w tym wieku mogą być





technologie – różnego rodzaju aplikacje, media społecznościowe, wyzwania sportowe znanych osób.

Dorośli

50 minut lub dłużej umiarkowanej lub intensywnej aktywności fizycznej tygodniowo. Należy włączyć ćwiczenia wzmacniające mięśnie 2-3 razy w tygodniu. Podczas doboru rodzaju i intensywności ćwiczeń konieczne należy wziąć pod uwagę choroby współistniejące. Chorzy dorośli powinni dążyć do maksymalizacji ilości podejmowanej aktywności fizycznej poprzez zwiększenie regularności różnego rodzaju aktywności ruchowych np. jazda do i z pracy na rowerze, wysiadanie jeden przystanek wcześniej i spacer do domu. Powinniśmy dążyć do jak największego skrócenia siedzącego trybu życia. Dobrze jest poprzez swój przykład promować pozytywne zachowania związane z długotrwałe podejmowaną aktywnością. Tu w razie potrzeby zalecane są także ćwiczenia nakierowane na np. zmianę składu ciała lub budowę mięśni.

W Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym

wykonujemy testy wysiłkowe (A-Step test) przed i po wdrożeniu leczenia modulatorami. Takie testy warto jest regularnie wykonywać, ponieważ podczas testów dokonujemy oceny funkcjonalnej czynności serca, płuc oraz mięśni szkieletowych. Wykonywanie testów jest niejednokrotnie motywacją do podejmowania lub kontynuacji aktywności fizycznej. Regularne wykonywanie testów wysiłkowych pomaga nam przy prowadzeniu badań (np. ocena skuteczności leków przyczynowych – UK CF gene therapy study VX15:809-112). Niebawem miną 2 lata stosowania terapii modulatorami u chorych w naszym ośrodku. U zdecydowanej ilości pacjentów obserwujemy wzrost poziomu tolerancji aktywności fizycznej ale i nadmierny przyrost masy ciała. U tych pacjentów obserwujemy spadek poziomu wydolności fizycznej. Regularne wykonywanie testów wysiłkowych oraz monitorowanie poziomu wydolności fizycznej umożliwia, nam fizjoterapeutom, indywidualne zaprojektowanie rodzajów zalecanej aktywności.

Badania mówią, że terapia modulatorami ma pozytywny wpływ na nawyki związane z regularnym podejmowaniem aktywności fizycznej u chorych dorosłych. Inhalacje oraz



drenaże drzewa oskrzelowego stają się mniej wymagające i zajmują zdecydowanie mniejszą ilość czasu umożliwiając pacjentom wykorzystanie tego czasu na aktywność fizyczną, hobby, rozwój osobisty. Jest to związane z tym, że chorzy mają mniejszą ilość zaostrzeń choroby oskrzelowo-płucnej, mniejszą ilość wydzielin i większą chęć życia.

Aleksandra Cichocka

Kliniczny Oddział Chorób Płuc, Samodzielny Zespół Publicznych Zakładów Opieki Zdrowotnej im. Dzieci Warszawy w Dziekanowie Leśnym, ul. Marii Konopnickiej 65, 05-092 Łomianki
tel. 607 811 063, e-mail: olac04@gmail.com

Kliniczny Oddział Chorób Płuc, Samodzielny Zespół Publicznych Zakładów Opieki Zdrowotnej im. Dzieci Warszawy w Dziekanowie Leśnym, ul. Marii Konopnickiej 65, 05-092 Łomianki
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Dorota Sands

WOKÓŁ MUKOWISCYDOZY...

Contra spem spero... mam nadzieję wbrew nadziei...

Poniższy artykuł to **zapis wykładu prof. Wojciecha Cichego**, na XXIII Warsztatach Szkoleniowo-Edukacyjnych Fundacji MATIO w Krakowie, wygłoszonego w listopadzie 2023 r.

Szanowni Państwo, dzisiaj chciałbym przedstawić Wam mój punkt widzenia na rolę nadziei w medycynie, a także na to jaką rolę może (powinna?) odgrywać nadzieja w naszym życiu, zarówno w zdrowiu jak i w chorobie...

Moje przemyślenia związane są z tym, iż w roku kalendarzowym 2023 przekroczyłem „smugę cienia”, mianowicie w lipcu ukończyłem 81 lat i cieszę się życiem – pozostając w nadziei, że dzięki Temu u Góry, który zachował mnie jeszcze na ziemi po dwóch zawałach, będę mógł świętować tutaj swoje kolejne urodziny... Mam też nadzieję, że dobry los chce żebym jeszcze był na tej ziemi, ale żebym nie stracił tego, co mam dzięki Państwu, a także wszystkim Rodzicom i Opiekunom naszych Pacjentów, którzy pracowali wcześniej w MATIO. Mianowicie mam w posiadaniu, dzięki doświadczeniu przeżytych lat, pewien element związany z nadzieją na życie. Francuzi określają to *la vie quotidienne*, czyli naszą życiową codzienność, ale z nadzieją na każdy następny, niewiadomy w zdarzenia dzień.

Po łacinie *contra spem spero* znaczy tyle co wierzyć, mieć nadzieję wbrew nadziei na to, co przed nami. Przykładem na to jest Ania „Anika” Dąbrowska. To wspaniała dziewczyna z naszego kręgu fundacyjnego, z dużymi już sukcesami artystycznymi, której życie zainspirowało mnie do tego, że właśnie tak (*contra spem-spero*) zatytułowałem artykuł.

Prześledźmy więc wspólnie na przykładach rolę nadziei w mukowiscydozie.

W 1995 roku razem z Panią Profesor Dorotą Sands, z Profesorem Michałem Wittem byłem na Kongresie Towarzystwa Europejskiego Mukowiscydozy w Paryżu. Był tam też dr Lap-Chee Tsui, który w 1989 roku wspólnie z Johnem R. Riordanem odkrył gen mukowiscydozy. To wtedy dr Tsui powiedział słynne zdanie o leczeniu przyczynowym (genetycznym) mukowiscydozy: *„We have found solution. The solution is just around the corner”*. I to było bardzo mądre, bo rzeczywiście odkryto podstawę do rozwiązania przyczynowego leczenia choroby. Ale droga do tego narożnika, za którym owo rozwiązanie powinno być, czyli różnorodne możliwości wektorowego wprowadzania genu mukowiscydozy miały, niestety, cezurę technologiczną czasu ich wejścia do stosowania powszechniejszego (zarówno w zakresie podawania samego genu, jak i jego modyfikatorów) dopiero po ćwierć wieku.

Kiedy jedna z moich młodszych koleżanek Klaudia Piątek, autorka refleksyjnych wierszy, napisała:

...bo tak ciężko dzisiaj światu
zwolnić trochę, przestać gnać
ciągle tylko wszystko chcemy
może coś od siebie dać?”

pomyślałem sobie o tym zdarzeniu w Paryżu i rozbudzonej nadziei u naszych pacjentów na ustąpienie dokuczliwej duszności, na wyleczenie choroby, na szczęśliwsze życie... Wtedy pytamy siebie i naszych najbliższych: kiedy to nastąpi? Mamy nadzieję, że coś od życia otrzymamy, a wtedy możemy do nadziei życia u innych, dodać coś konkretnego od siebie. Każdy z nas – każdemu... I to nie musi być nadzieja na miarę Nagrody Nobla.

Jest pytanie, czy wszyscy, którzy na tym świecie są teraz (zdrowi, nasi pacjenci, a także ich rodzice), pędzą przez życie i chcą coś natychmiast od niego otrzymać? Czy mają *tranquillité* (spokój) i *patience* (cierpliwość), które pozwolą im stale trwać w tej nadziei, czasami 25 lat po to, żeby jednak (okazuje się skutecznie) w określonym zakresie uzyskać pomoc, która jest najważniejsza, bo ona dotyczy zdrowia? Dlatego te kwestie zdrowia, które dotyczą „naszych pacjentów”, a które nie są jeszcze u nas w kraju właściwie postrzegane przez decydentów, nie powinny nam wszystkim odbierać nadziei na to co dalej mamy robić. Dotyczy to pracowników opieki zdrowotnej na wszystkich szczeblach organizacyjnych i we wszystkich zawodach medycznych oraz paramedycznych. Czyli codziennie powinniśmy z nadzieją zadawać sobie pytanie: *quid facere?* – co ja muszę uczynić dla tego, który do mnie z problemem swojego zdrowia przychodzi?

Czasami nadzieja na zachowanie zdrowia podlega modzie i modyfikacji, zwłaszcza w tak wszechobecnych dziś środkach masowego przekazu elektronicznego. Dotyczy to każdej grupy wiekowej, a szczególnie dzieci i młodzieży, np. w aspekcie żywienia i kształtowania sylwetki ciała, czyli problemów tzw. stylu życia.

To w tej wirtualnej przestrzeni współczesny świat otrzymuje opis modelu życia – w tym kryteria zdrowia i choroby, a także opis zasad funkcjonowania w świecie cyfrowym. Powstały w mojej ocenie szkodliwe, modele zachowań jak: *insta-dieta*, *insta-mama*, *migdałowa mama*. Te wszelakiego typu postawy i zachowania życiowe, które przez różne nośniki elektroniczne jak i kontakty osobiste są przekazywane, nie zawsze mają w sobie pozytywny element nadziei. W odniesieniu do przeszłości rodzi to współcześnie uzasadnione pytanie o porównanie form i treści przekazywania nadziei w autorskim wierszu, w porównaniu do literackiego wytworu sztucznej inteligencji typu AI. By tą różnicę emocjonalną w opisie nadziei wypuklić, pozwałam sobie zacytować fragment wiersza Marii Konopnickiej:

„Przeciw nadziei, co stoi na chmurze
Łez, prędkim wichrom rzuciwszy kotwicę,
I obrócony wzrok trzyma na burze
I nawałnice,
W niezgasłe gwiazdy ufam wśród zawieie
Przeciw nadziei.”

Ta, opisana powyżej postawa jest tym, co wg mnie, stanowi motto działania wszystkich Państwa zajmujących się problemem choroby rzadkiej, która jest najczęstszą genetyczną chorobą rasy białej – czyli mukowiscydozy. Jak literacko o niej piszemy: jest to choroba krwi, potu i łez. Naukowcy-lekarze uzurpują sobie teraz to, że długość życia w tej chorobie możemy lepiej prognozować. Ale nie byłoby tego każdego życia, gdyby nie było słońca... Jak połączyć życie ze słońcem, ze zdrowiem lub chorobą – czyli z naszym losem...

W związku z tym pozwolę sobie przytoczyć Państwu przypowieść, która dla mnie (jako pacjenta po dwóch zawałach) jest niezwykle ważna w łącznym postrzeganiu tych zależności losowo-czasowych. Przypowieść tę zredagowaliśmy z moją doktorantką, Panią Psycholog dr Anną Bukowską-Posadzy, na podstawie opowiadania Bruno Ferrero.

„Gdzieś w Bieszczadach było małe miasteczko i w tym miasteczku rozeszła się wiadomość, że gdzieś w małej, bielonej chacie, na obrzeżu tego miasteczka ktoś otworzył jakiś sklep... I wszyscy pytali: kto to taki? Co tam sprzedaje? Czy to się opłaca? Ciekawość była wielka, więc ludzie wybrali się do tego położonego w urzekającej okolicy sklepu. I ktoś powiedział, że to jest sklep Pana Boga. Ludzie reagowali bardzo różnie. Doszli do tej białej chatki, a tam za ladą siedział miły sprzedawca.

- Kim Pan jest? – zapytał pierwszy, najodważniejszy.
- Bogiem – odpowiedział sprzedawca.

A ludzie zaczęli między sobą wymieniać różne informacje i różne uwagi. I ktoś zapytał:

- A co tutaj sprzedajesz?
- Wszystko – odparł Pan Bóg. A ludzie powiedzieli:
- W takim malutkim sklepie? Wszystko?
- Tak – spokojnie powiedział Bóg. Ktoś z przybyłych

zapytał:

- A gdzie Ty masz towar?
- Mam zaplecze, tam wszystko mi się mieści – odparł sprzedawca i zapytał – czego Państwo sobie życzą?

I ludzie zaczęli zgłaszać zamówienia:

- Ja proszę zdrowie.
- Ja proszę szczęście.
- Ja proszę wspaniałą miłość.

- Ja pieniądze.
- Ja dobrą pracę.
- Ja przyjaciela.

Bóg to wszystko zapisał i poszedł na zaplecze. Wrócił z takimi małymi... woreczkami w dłoniach.

A ludzie się dziwili:

– Przecież myśmy złożyli poważne zamówienia! Panie Boże, co to jest?

A Pan Bóg odpowiedział:

– To są ziarna, ja Wam daję nasiona tego o co żeście mnie prosili, hodowlę z tych nasion musicie poprowadzić sami.”

Każdy z nas był takim nasionkiem i każdy z nas był/ jest „hodowany” w swojej rodzinie. I każdy z nas przeszedł przez wszystkie fazy swoich nieustannych, przypisanych losom ludzkim zmian (faz).



W tym założeniu pozostając, nasze życie to jest nieustanna zmiana ilościowa i jakościowa naszych możliwości fizycznych, naszych możliwości intelektualnych, naszych możliwości życiowych, (lecz nie na zasadzie: tylko dać mi i tylko chcę brać). Jesteśmy ludźmi, którzy są „kims”, a nie „czymś”, którzy poczuli się na tym świecie „z taty i z mamy”, a nie są wytworem laptopa czy TV lub Internetu.

Jako istoty ziemskie przechodzimy w subiektywnym przeżywaniu życia przez wszystkie jego etapy, które są przez Boga wyznaczone. To jest system wartości, który jest dla mnie ważny i który mnie porządkuje. Czasami możemy zadać pytanie współczesnym młodym ludziom, którzy mają swoich idoli, swoje wzorce zachowań i wartości, różne (inne) od mego dekalogu: jakie jest ich przeżywanie poszczególnych etapów rozwojowych? Czy nie powinniśmy się dzieciństwem cieszyć? Czy nie powinniśmy mieć inne cele i zadania w młodzieńczym okresie, inne w dorosłości, a inne na starość? Czy moje pokolenie i obecne pokolenie młodych inaczej **przeżywali/przeżywają fazy rozwo-**

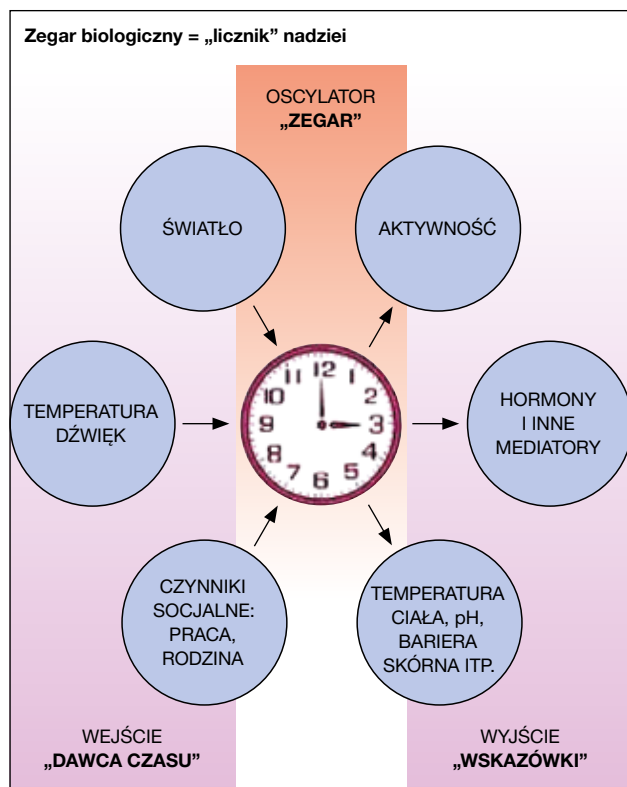
jowe? A przecież, to przeżywanie, jest związane z naszymi **rytmami biologicznymi**, czy byśmy tego chcieli, czy nie. Bo tak człowiek jest urządony w tym otaczającym go Świecie, a ten Świat zmienia się w rytmach. W rytmie dobowym, tygodniowym, miesięcznym, rocznym. I ta zmiana jest przez kogoś zaprojektowana, a nie tylko przez rozwój i transmisję przekazywanych informacji genetycznych zmiennych w ciągu milionów lat.

Zakłada się, że początek mutacji związanych z genem mukowiscydozy można datować na ok. 52 tysiące lat temu. Inni mówią, że może jeszcze wcześniej. Najważniejsze jest dla nas nie tylko historyczne odtworzenie wszystkiego, ale ważne są także dokumentacje zmian i nadziei związanych z leczeniem mukowiscydozy w regionach naszego kraju. Bardzo piękny wkład w temat tradycji mukowiscydozy w Okręgu Krakowskim ma Pani dr Zuzanna Kurtyka.

Ale wracam do wymiaru światowego. Bo jest tak, że pierwsza doba, którą mamy możliwość odtworzenia, trwała cztery godziny, bo tylko tyle świeciło światło. A bakterie, które bytowały na ziemi to sinice. To one nadawały siny kolor tej Ziemi miliony lat temu. Potem pojawiły się bakterie zielone. Czy zmiana koloru tego Świata to także zmiana nadziei na pozytywną? Wiemy, że całość (Świat) składa się z nieskończonej liczby elementów, ale w znaczeniu holistycznym czyli całościowego rozwoju świata, każdy ze składowych elementów dodany do siebie nie jest sumą matematyczną wszystkich oddzielnych elementów Świata. Jest tylko widok modelu interaktywnego tych elementów w danym momencie, w danej chwili pomiędzy sobą i taki stwarza obraz rzeczywistości.

Analiza różnych obrazów Świata postrzeganych wzrokiem lub odbieranych słuchem mówi nam o tym, że mamy sprawnie działający ośrodkowy układ nerwowy, mamy nasz mózg i mamy oczywiście geny po tacie, po mamie i po przodkach, które kształtują nasze ciała, a na ten kształt (morfologia) ma wpływ świat zewnętrzny (**ekspozom, który dopełnia genom**), że mamy te rytmy zmienne w czasie o których już powiedziałem. To wszystko plus inne mechanizmy zewnętrzne takie jak: czynniki społeczne, nasz status finansowy, posiadane lub brak zadowolenia wewnętrznego z sytuacji zewnętrznej – decydują o tym jaka jest **rozpiętość/długość życia**. Każdy z nas ma teoretycznie do przeżycia trzy fazy życiowe. I to jest nasza nadzieja na życie – mimo czasami losowego jej braku... Najpierw wchodzimy w życie (18–21 rok), potem przechodzimy przez nie (teoretycznie do 65 roku), nabywając kolejno umiejętności, które są konieczne do tego przechodzenia przez nie, a potem schodzimy z życia. **To teoria modelu biologicznego życia**. A schodzenie

jest różne: przez choroby, przez wypadek albo przez wyczerpanie organizmu i zmęczenie. I dlatego też możemy w pewnym momencie, niezależnie od tego, że jesteśmy poddani działaniu środowiska zewnętrznego i że mamy choroby, działać przeciwko tym chorobom. Możemy to czynić wiedząc, jak należy oddziaływać na nasz zegar biologiczny, żebyśmy nie pędzili na tym Świecie, żebyśmy nie wymagali natychmiast wszystkiego, żebyśmy mieli cierpliwość. A cierpliwość połączona z nadzieją na to co czekamy – rzeczywiście przyjdzie.



Oczekiwanie wiąże się z podjęciem funkcji w ośrodkowym układzie nerwowym, a konkretnie w tzw. jądrze nadskrzyżowania. Jest to pojęcie medyczne nie w sensie struktury morfologicznej, ale powiązań synaptycznych (tak, jak w rozwijającej się obecnie błyskawicznie tzw. sztucznej inteligencji – AI) z ogromną ilością tych połączeń wszystkich ośrodków w mózgu – praktycznie wszystkiego w mózgu ze wszystkim. To w tym miejscu powstają doznania czasowe: wiemy czy jest dzień, czy nastaje noc. Tu zlokalizowane są geny zakodowane przez naturę – stymulowane szczególnie silnie słońcem – które „mówią mi”, poprzez produkcję odpowiednich hormonów (przekazników), np. masz zasnąć. I wtedy uwalnia się melatonina, a rano kiedy chcę ruszyć do pracy, zwiększa moją aktywność

produkując kortyzol. Czyli mamy możliwość, że niekiedy wolicjonalnie, a niekiedy automatycznie – **ośrodkowy układ nerwowy zarządza aktywnością moich narządów**. Istnieje też takie połączenie w ustroju, które nosi nazwę: **oś mózgowo-trzewna**, w regulacji jej funkcji znaczącą rolę odgrywa tzw. **mikrobiota jelitowa**. Obecnie wszyscy ludzie znajdują się na tej mikrobiocie. A mikrobiota są to drobnoustroje, które znajdują się m.in. w przewodzie pokarmowym. Należą do nich: bakterie, grzyby, wirusy, płazińce, protozoa, robaki itd. Wszystkie drobnoustroje, które w nas z nami i dla nas żyją.

Jak powiedziała pięknie Laureatka Literackiej Nagrody Nobla z roku 2018, Pani Olga Tokarczuk, na wykładzie kiedy otrzymywała doktorat *honoris causa* na Uniwersytecie Warszawskim: „człowiek jest holobiontem, jest całością w poszczególnych elementach, nie będących sumą matematyczną ich całości, a jego kompartymenty (tj. przestrzenie np. przewód pokarmowy, skóra itd.) są miejscem bytowania drobnoustrojów” (przypatrzam z pamięci).

Dla tych drobnoustrojów człowiek jest „całym światem”... I te drobnoustroje nazywamy mikrobiotą, a nie jak dawniej: mikroflorą. Mikroflora, według Pani Profesor Zdzisławy Libudysz z Łodzi – to są małe kwiatki, a mikrofauna to są małe pieski (oczywiście podaję to w żartobliwej wersji). Chcę powiedzieć przez to, że obecnie w medycynie myślimy o tym *quid facere* (co czynić) czyli inaczej: jak żyć, stale uwzględniając rolę wzajemnych relacji środowiska wewnętrznego i świata zewnętrznego.

Takie myślenie zachodzi w różnych przedziałach czasowych naszego życia: doba, tydzień, miesiąc, pory roku. Tą czasowością zarządza **tzw. ośrodkowy oscylator**, który znajduje się w określonym miejscu w mózgu, czyli – jak już podałem – w jądrze nad skrzyżowaniem wzrokowym (*hiasma opticum*). W narządach obwodowych np. w obrębie jamy brzusznej znajdują się **tzw. oscylatory obwodowe**, które oscylator centralny w określony sposób pobudza. Tym, co napędza oscylator ośrodkowy jest światło słoneczne. **Czyli – światło, to nadzieja na życie!**

To, jak pada światło na naszą gałkę oczną i działa potem na wszystkie elementy oscylatora centralnego i oscylatorów obwodowych z którymi on jest połączony powoduje, że z kolei obwód, m.in. na przykład jelita, działają na nasz ośrodkowy układ nerwowy, (opisana powyżej zależność zwana jest osią mózgowo-trzewną).

Ograniczę się tylko do przykładu wzajemnych relacji czasowych na obu biegunach (mózgowym i trzewnym) tej osi. Nie powinniśmy jeść później, jak o 18.00, bo potem jesteśmy jak „trawiący w nocy wąż boa”. Nie powinniśmy spożywać posiłków, które są w niewłaściwy sposób pre-

parowane, czyli tekstura i miksztura jest różna, ale **ten pokarm i to nasze genetyczne „nastawianie” odczuć czasu** powoduje, że każdy z nas ma różną aktywność w ciągu doby.

Na przykład najlepszą koordynację ruchową mamy około 14:30, czas reakcji 15:30, sprawność układu naczyniowego 17:00, ciśnienie optymalne ok.18:00 (uwaga: najwyższy wzrost ciśnienia następuje rano). Potem około godziny 8:00 „rusza nam praca jelit” w związku z tym pytanie czy jeść śniadanie, czy nie? Odpowiedź jest prosta: należy zjeść śniadanie, nie wolno nie jeść śniadania! Wieczorem (ok. 22.00). rozpoczyna się sekrecja melatoniny – jako sygnał do snu.

W związku z tym co podałem powyżej – tak zwani **dawcy czasu** (*time givers* [ang.] albo *Zeitgebers* [niem.]) **to pożywienie i światło**. W 2017 roku trzech naukowcy amerykańscy (Jeffrey C. Hall, Michael Rosbash i Michael W. Youn) dostali nagrodę Nobla za ten, tak zwany, **wewnętrzny biologiczny zegar ośrodkowy w mózgu i obwodowy** w naszym ciele, gdzie w przewodzie pokarmowym jest on zależny m.in. od spożywanego pokarmu. Więc **jedzenie** w sensie potrzeb dnia codziennego naszych pacjentów, może być też **dawcą czasu, a ten pozwala trwać nadziei!**

Wiemy więc, że rytmy okołodobowe są w naszym życiu bardzo ważne. Co to znaczy dla nas wszystkich? Powinniśmy starać się różnymi dostępnymi sposobami je zachować, aby ich nie rozregulowywać. Jak nie ma tego rytmu biologicznego, jak jest obecny pośpiech, jak jest motywacja żeby wszystko mieć, to wtedy mamy desynchronizację biologii. I co wtedy? Zaburzenia snu, zaburzenia nastroju. Mało pozytywnej nadziei... Do depresji i chorób psychicznych moglibyśmy jeszcze dodać choroby czynnościowe przewodu pokarmowego.

W związku z tym, czy my możemy od razu po urodzeniu mieć opisaną powyżej mądrość i wiedzę na analizowane tematy? Nie – bo ją musimy nabywać w czasie naszego życia, kiedy równoległe podlegamy wpływom całego świata w sensie postaw i zachowań życiowych.

Istnieje taka sentencja: *lux ex oriente* (światło ze wschodu), *lex ex occidente* (prawo z zachodu), ale jest też *pietas a madre* (miłość od matki). Gdybyśmy ją właściwie respektowali to może nie potrzeba by było teraz w szkole psychiatry i psychologa? W związku z tym dziecko/człowiek XXI wieku nie może naruszać swojego rytmu biologicznego związanego z rozwojem. Na ten rozwój wpływa również sposób bycia w życiu, czyli *dietos*, żeby wszystko robić *at the same time*, *at the same place* (w tym samym czasie i w tym samym

miejscu), a liczba czynności do wykonania przez dzieci stale wzrasta m.in. poprzez presję rodzicielską i społeczną.

Masz grać w tenisa, masz się uczyć języków obcych, musisz chodzić do szkoły, musisz chodzić na bale, musisz grać na instrumencie, musisz mieć trening personalny! Jak mam to wszystko zrobić, skoro jestem 14, 15, 11-letnim dzieckiem, a mama albo tata, albo środowisko tego wszystkiego ode mnie wymaga?

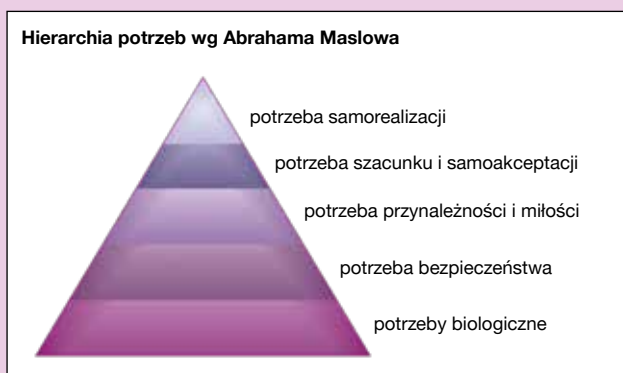
Niekiedy poradzę sobie z tym wszystkim – mówi nasza Ania – bo mam inne od przyjętej normy brzmienie mego głosu, które wynika z mowy nosowej przedniej, typowej dla „naszej” choroby.

Ale jeśli tak jest, że inność jest wartością, to musimy na siebie i na naszych pacjentów spojrzeć nie tylko przez pryzmat ich ciała, lecz równoległe ich ducha, na ich stan psychiczny. Cieleśnie nie muszą być chudzi, nie muszą być wysocy i nie muszą być natychmiast podobni do modelek na wybiegu. A psychicznie to nie musimy im sprawdzać intelektu co chwilę i procesów emocjonalnych i powiedzieć, czy się znają na wszystkim co nowoczesne, a społecznie to nie musimy gonić ich do tego, żeby chodzili gdzieś na wolontariat albo pomagali innym ludziom. Dobrze by było gdybyśmy wszyscy pamiętali o równowadze w nas **czterech sfer: cielesnej, psychicznej, społecznej i duchowej**.

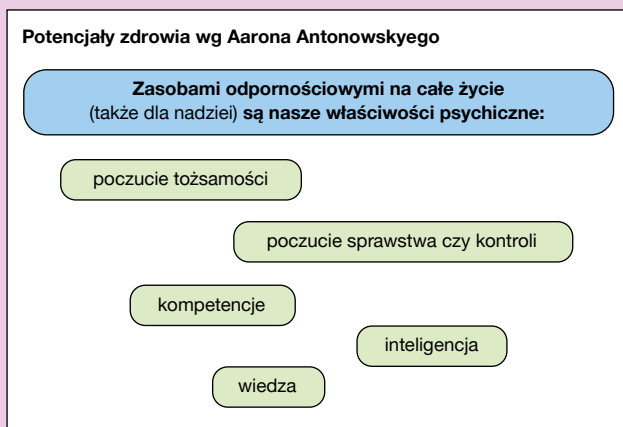
Wymiary istnienia człowieka:			
wymiar cielesny	wymiar psychiczny	wymiar społeczny	wymiar duchowy
obejmuje wygląd zewnętrzny, funkcje ruchowe, anatomię i fizjologię;	procesy poznawcze, intelekt, procesy emocjonalne, motywacyjne i osobowość;	podjmowanie i pełnienie ról społecznych, relacje z innymi ludźmi;	posiadany system wartości, poczucie sensu istnienia.
Teorie holistyczne zakładają, że zdrowie to harmonijne współbrzmienie czterech sfer.			
Celem rozwoju jest osiągnięcie dojrzałości w czterech sferach (wymiarach)			

Z psychologicznego punktu widzenia rozróżniamy też **potrzeby**, które są szhierarchizowane wg. Abrahama Masłowa. Wpierw biologia, a potem spokój, a potem, że wiem do kogo należę, że mam swoje gniazdo w domu, tak jak nasze dzieci, jak Państwa dzieci, bo im to tworzycie. Ale potem ja potrzebuję samoakceptacji i chcę się zrealizować. Jak się nie zrealizuję, to mam niezaspokojone potrzeby. W związku z tym może mówimy czasami: nie masz motywacji. A motywacja to takie proste słowo, ona składa się z „mtyw” plus „akcja”. Czyli mam potrzebę, ja ją muszę rozpoznać,

ale żeby ją zrealizować muszę wiedzieć, co mam czynić. I dopiero wtedy mogę zaspokoić potrzeby.



Ale oczywiście tożsamość, kontrola, kompetencje, inteligencja i wiedza to są **potencjały zdrowia**. Lekarz powinien je zachowywać u pacjenta i wzmacniać w sposób jaki proponował Prof. Bogusław Halikowski (pracował też w Krakowie), którego byłem uczniem. Profesor powtarzał: **„lekarz niekiedy może wyleczyć, często może pomóc złagodzić dolegliwości, ale nigdy nie może odmówić nadziei”**. I dlatego w różnych etapach przebiegu życia – mamy pomagać. A pomaganie to jest pomoc, a pomoc to nie jest przemoc. Dziecko nie musi robić tak jak ja chcę stale. Nie ma za wszelką cenę dążyć do prezentowania w życiu codziennym wzorca idealnej postawy (zgodność wartości wewnętrznych z demonstrowaniem zachowań zewnętrznych), ma jedynie pamiętać, jak będzie starsze, o tym, **że ma się dzielić**.



Jest taka wspaniała przypowieść o jedzeniu w piekle i o jedzeniu w niebie. W piekle wszyscy mieli wyśmienite jedzenie, ale wszyscy byli chudzi. I siedzieli przy stole z opuszczonymi rękami i patrzyli na siebie. Ale i w niebie wszyscy mieli to samo jedzenie co w piekle, ale wszyscy

zdrowo, fantastycznie wyglądali, choć też siedzieli z rękoma opuszczonymi. I ktoś pyta tam: widzisz różnicę pomiędzy opisami? Odpowiedź brzmi – nie. Jakie jest więc wytłumaczenie różnicy wyglądu osób?

Zobacz, ci w piekle mają tak samo jak ci w niebie usztywnione ręce w łokciach. I w związku z tym sami się nie nakarmią. Ale w piekle nie widzą i nie wiedzą, że jeden może karmić drugiego. I siedząc przed kimś, ja mogę temu, który ma sztywne ręce podać moimi sztywnymi rękoma jedzenie, żeby on się najadł. Jakże wielką wartością jest więc pomaganie!

Często zadajemy sobie pytanie, co jest dla mnie ważne? Uzyskujemy różne odpowiedzi, a ludzie mają różne modele widzenia siebie, by być spełnionym w życiu. *Welfare, well being, well-behaved, well off* – wszystko chcą. A co z nadzieją **oczekiwania w czasie na zaspokojenie chęci posiadania?**

Wszyscy jesteśmy uzależnieni od opisanego wyżej zegara biologicznego, pozwalającego nam żyć w określonym czasie i w tym czasie mądrze zaspokajając potrzeby – także te zdrowotne. Jak wszyscy są uzależnieni od zegara biologicznego – to znaczy każdy z nas. Ale to jedyne fizyczne i behawioralne uzależnienie, które jest pozytywne i dobre... pewnie dlatego, że to uzależnienie nie jest pomysłem człowieka...

Czy w „naszej” chorobie (mukowiscydozie) zegar biologiczny też jest „chory”? A jeśli jest, to czy niektóre narządy z oscylatorami obwodowymi ulegają wcześniejszemu uszkodzeniu („przyspieszenie zużycia czasowego”, „zmęczenie materiału biologicznego”?). I teraz o naszej chorobie w odniesieniu do jednego z chorujących narządów tj. trzustki.

W 1938 roku Pani Dorothy Andersen pierwsza użyła nazwy *cystic fibrosis of pancreas*, łącząc chorobę z tym narządem. Kolejny mój nauczyciel, Prof. Werner Creutzfeldt, używał w odniesieniu do trzustki dawnego określenia: *noli me tangere* (Getynga, 1979) – „tylko mnie nie dotykaj”, bo w poprzednich wiekach myśmy nie wszystko wiedzieli o trzustce jako narządzie o dwóch odmiennych funkcjach: zewnątrzwydzielniczej i wewnątrzwydzielniczej. To, co wprowadził prof. Jarosław Walkowiak jako pierwszy w Polsce – mianowicie oznaczanie izoenzymu E1 elastazy trzustkowej, stanowi niezwykle sukces w tzw. biochemicznym „dotykaniu” czyli ocenie czynności egzokrynnej (zewnątrzwydzielniczej) funkcji trzustki. W związku z tym pamiętaj, czy coś możesz w życiu dotknąć cielesnie lub coś możesz dotknąć w życiu w sensie duchowym.

I wiemy wszyscy, że dzięki postawie Pana Prezesa Pawła Wójtowicza odbył się jeden z tygodni mukowiscydozy poświęcony Fryderykowi Chopinowi. W swym założeniu motto tego tygodnia było „duchowe” i związane z nadzieją, a było opisane takim przesłaniem: „Pamiętaj, że każdy pacjent przewlekłe chory, każdy z chorobą wrodzoną, każdy z mukowiscydozą – musi być maksymalnie leczony tak, jak wiedza medyczna pozwala. Bo leczenie chorego pacjenta z mukowiscydozą to jest być może czekanie na taki lek w momencie leczenia, który jeszcze nie jest odkryty, a który spowoduje, że ten pacjent żyjąc dalej – będzie geniuszem.” W ten sposób myśląc – czekamy stale z nadzieją – na „drugiego Chopina”, albo „szukamy drugiej Ani D”.

Państwu wiecie, że 14 kwietnia 2014 r., za zgodą ks. arcybiskupa Kazimierza Nycza, udało się dokonać inspekcji serca Fryderyka Franciszka Chopina. W badaniu brali udział m.in. Prof. Michał Witt i Prof. Tadeusz Dobosz. Data następnej inspekcji zaplanowana jest na rok 2064. Stwierdzili jednoznacznie w oparciu o badania morfologiczne (nie otwierano słoja z sercem), że śmierć była spowodowana gruźliczym zapaleniem osierdzia. Nie pobrano żadnego materiału do ewentualnego wykonania badań genetycznych. W opisanej sytuacji zarówno Prof. M.Witt, jak i ja oraz dr Steven Lagerberg z Seattle (USA) – nadal nie wykluczamy możliwości współistnienia u Geniusza gruźlicy z mukowiscydozą. Cierpiał na wiele innych chorób (m.in. próchnica zębów, adynamia mięśniowa, niedożywienie itp.), które odbierały mu nadzieję na długie życie, a jego ziemskie bytowanie targane było emocjami – często związanymi ze stanem zdrowia. Pisał o tym następująco André Gide, laureat Nagrody Nobla: „Wagner wypełniał swoje emocje nutami, Fryderyk Chopin każdą nutę wypełniał swoją emocją. Nikt, tak jak on, nie potrafił tego czynić”.

Dlatego my nasze tegoroczne, dwudniowe spotkanie w Krakowie może wypełniliśmy „innymi nutami” tj. słowami Wykładowców, ale wypełniliśmy też emocjami. Czynimy to dlatego, bo chcemy dla naszych najbliższych (którzy są najważniejsi nie tylko podczas warsztatów szkoleniowo-edukacyjnych): zdrowia, miłości, przyjaciół, dobra i piękna, czyli tego wszystkiego, co wspiera tą hodowlę nasionka/człowieka z tej naszej pierwszej przypowieści. I stale, trwale i wytrwale – a nie akcyjnie – mówimy o tym już na XXIII Warsztatach zorganizowanych przez Prezesa Pawła Wójtowicza. Miejmy wszyscy nadzieję, niekiedy wbrew pozorom jej brakowi, że takich spotkań będzie jeszcze wiele w danym nam przez los – czasie.

W serwisie internetowym Pomponik.pl oglądałem wywiad z naszą Anią „Aniką” Dąbrowską, która powiedziała w pewnym fragmencie, że kieruje się w życiu maksymą: „z nadzieją iść przed siebie”.

Życzę Państwu, żebyście z tą nadzieją zawsze szli przed siebie, a wtedy życie wynagrodzi Wam i Najbliższym czas oczekiwania na spełnienie nadziei powrotu do pełnego zdrowia.

Poznań dnia 27.12.2023

Wojciech Cichy

Uniwersytet Kaliski

PS.

1. Artykuł opracowany na podstawie wykładu z dnia 25.11.2023 wygłoszonego na XXIII Warsztatach Szkoleniowo-Edukacyjnych Fundacji MATIO w Krakowie.

2. Autor składa serdeczne podziękowanie Panu mgr Sławomirowi Plewa za wykonanie tekstu komputerowego wykładu.

3. Piśmiennictwo u Autora.



...z nadzieją iść przed siebie...

Stomatolog na NFZ

– co Ci przysługuje?

Regularne wizyty u dentysty oraz właściwa profilaktyka są kluczowe dla utrzymania zdrowia jamy ustnej. Zapewniają nie tylko piękny uśmiech, ale także chronią przed poważnymi chorobami nawet choroby serca. Z bezpłatnej opieki stomatologicznej może korzystać każdy, kto jest objęty ubezpieczeniem zdrowotnym.

Do dentysty bez skierowania

Do dentysty nie potrzebujesz skierowania. Bezpłatna opieka stomatologiczna przysługuje każdej osobie, która ma prawo do świadczeń zdrowotnych.

Stomatolog, który podpisał umowę z NFZ, ma opłacone swoje usługi w ramach kontraktu. Skoro więc płacisz składkę na ubezpieczenie zdrowotne, korzystaj z przysługujących Ci świadczeń na NFZ i lecz zęby za darmo.

Profilaktyka próchnicy

Profilaktyka stomatologiczna odgrywa kluczową rolę w zapobieganiu próchnicy i innych chorób jamy ustnej. Jednym z jej elementów są regularne wizyty kontrolne u stomatologa. Bez względu na wiek pacjenta powinny odbywać się raz na pół roku.

W ramach profilaktyki próchnicy możesz wykonać m.in.:

- badanie stomatologiczne wraz z instruktażem higieny jamy ustnej – raz w roku
- kontrolne badanie stomatologiczne – trzy razy w roku
- usunięcie kamienia nazębnego tzw. skaling – raz w roku.

Wszystkie te świadczenia są dostępne dla Ciebie bezpłatnie. Koszty pokrywa Narodowy Fundusz Zdrowia.

Bezpłatne znieczulenie stomatologiczne

Wszystkie rodzaje znieczulenia u dentysty z kontraktem z NFZ są bezpłatne. Do żadnego zabiegu stomatologicznego czy chirurgicznego nie musisz dodatkowo dopłacać za znieczulenie.

Podczas leczenia możesz otrzymać znieczulenie:

- powierzchniowe (w postaci żelu lub sprayu)
- nasiękowe (płytkie nakłucie w okolicę zęba)
- przewodowe (efektem może być m.in. drętwienie warg, brody, języka).

WAŻNE!

Osobom z niepełnosprawnością w stopniu umiarkowanym i znacznym, po kwalifikacji lekarskiej, przysługuje leczenie w znieczuleniu ogólnym.

Leczenie dziąseł i paradontozy

Leczenie dziąseł i paradontozy w ramach NFZ jest bezpłatne. Lekarz peridontolog, czyli specjalista, który zajmuje się diagnostyką i leczeniem chorób przyzębia:

- wykona płukanie kieszonek dziąsłowych
- zaaplikuje leki
- wyleczy zmiany i choroby błony śluzowej zarówno mechanicznie, jak i farmakologicznie
- wykona kiretaż zamknięty (to zabieg stomatologiczny polegający na usunięciu płytki bakteryjnej i kamienia nazębnego z kieszonek dziąsłowych)
- zrobi plastikę wędzidełek (to drobny zabieg polegający na przecięciu wędzidełka, zwykle za pomocą specjalnego noża chirurgicznego).

WAŻNE!

Jeśli krwawią Ci dziąsła lub zaczęły ruszać się zęby, jak najszybciej zapisz się do stomatologa lub peridontologa. W chorobach dziąseł i paradontozie, im szybciej zaczniesz leczenie, tym lepiej.

Stomatolog na NFZ dla kobiet w ciąży i połogu

Kobietom w okresie ciąży i połogu (do 42 dnia po porodzie) przysługują dodatkowe świadczenia stomatologiczne. Aby z nich skorzystać musisz mieć kartę ciąży.

Poza usługami przysługującymi wszystkim pacjentom, masz prawo do:

- czasowego wypełnienia kanału zębów
- wypełnienia stałego kanału zębów
- usunięcia żywej miazgi
- usunięcia martwej miazgi zęba
- leczenia kanałowego zęba z wypełnieniem 2 kanałów i 3 kanałów
- leczenia kanałowego zęba z zakażonymi kanałami z wypełnieniem 1 i 2 kanałów zęba
- usunięcia złogów nazębnych – raz na 6 miesięcy
- badań kontrolnych – raz na 3 miesiące.

Proteza zębowa na koszt NFZ

Przysługuje osobom z całkowitym bezzębiem oraz tym, którym w szczęce brakuje co najmniej pięciu zębów w jednym łuku.

Refundacja obejmuje:

- uzupełnienie braków zębowych przy pomocy ruchomej protezy częściowej – jeden raz na 5 lat w przypadku braku 5 zębów i powyżej w łuku zębowym

- zaopatrzenie bezzębnej szczęki protezą całkowitą w szczęce lub żuchwie łącznie z pobraniem wycisku – jeden raz na 5 lat Proteza zębowa na koszt NFZ
- odtworzenie funkcji żucia przez naprawę protez ruchomych w większym zakresie z wyciskiem – jeden raz na 2 lata oraz całkowite podścielenie protezy w sposób pośredni – 1 raz na 2 lata.

Ból zęba w nocy, niedzielę i święta

W przypadku nagłego bólu zęba możesz skorzystać z dyżuru stomatologicznego. W gabinetach pełniących dyżur są przyjmowani tylko pacjenci w przypadkach nagłych. Nie obowiązuje rejonizacja, możesz skorzystać z najbliższej doraźnej pomocy stomatologicznej.

Placówki udzielają pomocy doraźnej:

- od poniedziałku do piątku w godzinach 19:00–7:00 dnia następnego
- w soboty, niedziele i dni wolne od pracy przez całą dobę.
- adresy placówek znajdziesz w wyszukiwarce „Gdzie się leczyć”, w zakładce „Nagła pomoc doraźna” lub na stronie Twojego oddziału wojewódzkiego NFZ.

Co jeszcze przysługuje Ci u stomatologa na NFZ?

Zdjęcia RTG m.in. zdjęcia rentgenowskie wewnątrzustne – do 2 zdjęć w roku.

WAŻNE!

Jeśli zgłaszasz się do stomatologa z bólem zęba, pomoc powinieneś otrzymać już tego samego dnia.

Czy wiesz, że...?

Białe plombki od 2022 roku stosuje się bezpłatnie do wszystkich zębów – w ramach NFZ.

Źródło: Poradnik Pacjenta: Stomatolog na NFZ – co Ci przysługuje? Online: [https://www.nfz.gov.pl/aktualnosci/aktualnosci-centrali/poradnik-pacjenta-stomatolog-na-nfz-co-ci-przysluguje,8573.html] dostęp: 22.03.2024



„AKTYWNY RODZIC”

9 kwietnia 2024 r. Rada Ministrów przyjęła projekt ustawy o wspieraniu rodziców w aktywności zawodowej oraz w wychowaniu małego dziecka „Aktywny rodzic”.

Aktywny Rodzic” to rozwiązanie kompleksowe. Jeśli mama lub tata wrócą do pracy i zechcą skorzystać z opieki żłobkowej – otrzymają na to środki. Jeśli zdecydują się skorzystać z opieki niani lub członka rodziny – również dostaną na to środki. Spokojni o dziecko i własne plany będą mogli wrócić do pracy, rozwijać się, budować własną przyszłość w poczuciu bezpieczeństwa. Jeśli rodzic podejmie decyzję o pozostaniu w domu z maluchem, także otrzyma wsparcie, tak ważne w budżecie domowym w momencie, gdy pojawiają się w nim potrzeby dziecka.

Program „Aktywny Rodzic”

Program zakłada trzy rodzaje dofinansowania do opieki nad dziećmi do lat 3:

- aktywnie w żłobku (do 1500 zł)
- aktywni rodzice w pracy (1500 zł, w przypadku podjęcia aktywności zawodowej rodzica)
- aktywnie w domu (500 zł, już od pierwszego dziecka, nie od drugiego jak do tej pory w ramach Rodzinnego Kapitału Opiekuńczego)

Dofinansowanie opieki nad dziećmi z niepełnosprawnością będzie wyższe – to 1900 zł w wariantach „aktywnie w żłobku” i „aktywni rodzice w pracy”.

Wariant, w którym dziecko pozostanie pod opieką osoby niebędącej rodzicem np. niani, dziadka, uregulowano w projekcie w formie przewidującej możliwość zawarcia umowy uaktywniającej. Nie jest to jednak warunek.



Umowa to korzystne rozwiązanie dla osób podejmujących opiekę. Pozwala na dofinansowanie z budżetu państwa kosztów ubezpieczenia emerytalno-rentowego i zdrowotnego. Nie generuje dodatkowych kosztów po stronie rodzica.

W przypadku babci lub dziadka będących na emeryturze umożliwi ubieganie się o przeliczenie podstawy składek i otrzymanie wyższego świadczenia emerytalnego.

Źródło: „Aktywny Rodzic” przyjęty przez Radę Ministrów. Dziemianowicz-Bąk: Ułatwiamy rodzicom łączenie opieki nad dzieckiem z pracą zawodową, online:[<https://www.gov.pl/web/rodzina/aktywny-rodzic-przyjety-przez-rade-ministrow-dziemianowicz-bak-ulatwiamy-rodzicom-laczenie-opieki-nad-dzieckiem-z-praca-zawodowej>] dostęp: 17.04.2024 r.

KARTY OSOBY Z NIEPEŁNOSPRAWNOŚCIĄ

Parlament przyjmuje ogólnounijne karty osoby z niepełnosprawnością i parkingowe.

- Równy dostęp do rozwiązań dla osób niepełnosprawnych, takich jak priorytetowy dostęp i dostęp do zarezerwowanych miejsc parkingowych.
- Europejska karta osoby z niepełnosprawnością będzie wydawana i przedłużana bezpłatnie.
- Osoby tymczasowo przenoszące się do innego kraju UE w celu podjęcia studiów również zostaną objęte nowymi przepisami.



Posłowie przyjęli przepisy o unijnej karcie osoby z niepełnosprawnością i europejskiej karcie parkingowej dla osób z niepełnosprawnością.

Nowe przepisy, ustanowią ogólnounijną kartę, aby zapewnić osobom z niepełnosprawnościami równy dostęp do preferencyjnych warunków, takich jak obniżone lub zerowe opłaty za wstęp, priorytetowy dostęp i dostęp do zarezerwowanych parkingów.

Obie karty zapewnią ich posiadaczom, a także osobom im towarzyszącym i zwierzętom towarzyszącym, dostęp do większości udogodnień, co posiadaczom kart krajowych. Nowe przepisy będą miały zastosowanie tylko do krótkich pobyków, z wyjątkiem posiadaczy kart osób z niepełnosprawnością, które przenoszą się do innego państwa członkowskiego w ramach programu mobilności, takiego jak Erasmus+.

Europejska Karta osoby z niepełnosprawnością

Europejska Karta osoby z niepełnosprawnością będzie wydawana w formie fizycznej oraz, gdy będzie już dostępna, w formie cyfrowej, a jej wydawanie i przedłużanie będzie bezpłatne.

Europejska karta parkingowa dla osób z niepełnosprawnością

Europejska karta parkingowa dla osób niepełnosprawnych będzie wydawana w formie fizycznej. Kraje UE mogą pobierać opłatę za koszty administracyjne związane z wydaniem i odnowieniem karty.

Źródło: online: „Parlament przyjmuje ogólnounijne karty osoby z niepełnosprawnością i parkingowe”, Komunikat prasowy [https://www.europarl.europa.eu/news/pl/press-room/20240419/PR20572/parlament-pryjmuje-ogolnoinijne-karty-osoby-z-niepelnosprawnoscia-i-parkingowej] dostęp: 25.04.2024 r.

ŁĄCZY NAS PACJENT 2024

Rzecznik Praw Pacjenta współpracuje z organizacjami pozarządowymi działającymi w ramach Rady Organizacji Pacjentów.

„Łączy nas pacjent” to projekt Rzecznika Praw Pacjenta oraz organizacji pozarządowych, działających na rzecz pacjentów. Celem są wspólne działania polegające na udzielaniu wsparcia osobom zgłaszającym się na ogólnopolską **bezpłatną Infolinię 800 190 590**. Projekt zakłada, że pacjenci i ich bliscy kontaktujący się z Rzecznikiem za pośrednictwem Infolinii, będą mogli porozmawiać nie tylko ze specjalistami Biura Rzecznika Praw Pacjenta, ale też dyżurującym ekspertem danej organizacji. Dzięki temu uzyskają kompleksową informację i wsparcie w zakresie danego schorzenia lub obszaru opieki zdrowotnej.



Dzwoniąc na Infolinię 800 190 590 w czasie wspólnych dyżurów ekspertów można uzyskać informacje z zakresu:

- **edukacji** (np. o prawach pacjenta, działaniach profilaktycznych)
- **doradztwa** (np. o możliwościach diagnostycznych, leczenia danej choroby, rehabilitacji)
- **wsparcia** (np. w zakresie pomocy psychologicznej)

Źródło: "Łączy Nas Pacjent 2024", online: [https://www.gov.pl/web/rpp/laczy-nas-pacjent-2024], dostęp: 16.04.2024 r.



PRZYPOMINAMY O BEZPŁATNYCH SZCZEPIENIACH PRZECIW HPV

HPV (Human Papilloma Virus) to nazwa ludzkiego wirusa brodawczaka. HPV odpowiada za zachorowania na raka szyjki macicy, a także inne choroby nowotworowe. Przed zakażeniem HPV może uchronić szczepionka. Szczepienie jest najskuteczniejsze, jeśli nastąpi przed potencjalnym narażeniem na zakażenie HPV, do którego dochodzi głównie drogą kontaktów seksualnych. Dlatego powszechne programy szczepień przeciw HPV najczęściej wskazują na dziewczynki i chłopców w wieku 12-13 lat.

Powszechny program bezpłatnych szczepień przeciw HPV jest skierowany do dziewcząt i chłopców **po ukończeniu 11. roku życia do ukończenia 14. roku życia**.

Szczepienia przeciw HPV w ramach programu **podawane są w dwóch dawkach**. Odstęp między tymi dawkami w programie wynosi od 6 do 12 miesięcy.

Jak zapisać dziecko na szczepienie

Aby zapisać dziecko na szczepienie przeciw HPV wystarczy umówić wizytę:

- w przychodni Podstawowej Opieki Zdrowotnej (POZ),
- przez infolinię 989 do 15 grudnia 2023 r. (7 dni w tygodniu od godz. 7:00 do 20:00), **od 1 grudnia 2023 r. infolinia będzie dostępna pod numerem telefonu +48 800 100 101** (w godzinach od 8.00-18.00),
- przez Internetowe Konto Pacjenta (IKP).

W Polsce w powszechnym programie szczepień przeciw HPV bezpłatnie dostępne są 2 szczepionki: 2-walentna szczepionka Cervarix i 9-walentna szczepionka Gardasil 9.

Źródło: "Szczepienia przeciw HPV", online: [<https://www.gov.pl/web/zdrowie/hpv>], dostęp: 2.04.2024 r.

ZAŁOŻENIA PROGRAMU IN VITRO

Głównym celem programu, który wejdzie w życie 1 czerwca 2024 r. jest równy dostęp do metody *in vitro* dla par borykających się z niepłodnością. Program obejmuje również onkopłodność, czyli zabezpieczenie materiału rozrodczego, tych osób, które w przyszłości będą chciały mieć dzieci, ale wprawdzie muszą poddać się trudnej i często wyniszczającej organizm terapii onkologicznej, która może pozbawiłaby ich szansy na własne dziecko.

Program, opracowany przez zespół ekspertów, obejmie pary:

- ze stwierdzoną lub nieskutecznie leczoną niepłodnością w ciągu 12 miesięcy przed zgłoszeniem do programu,
- będące w związku małżeńskim lub we wspólnym pożyciu,
- te, które mają kriokonserwowane i przechowywane zarodki, w ramach wcześniej realizowanych

Przyjęto również kryterium wieku. Z bezpłatnego *in vitro* będą mogły skorzystać kobiety:

- do 42. roku życia, korzystające z własnych komórek jajowych lub dawstwa nasienia,
- do 45. roku życia jeśli korzystają z dawstwa oocytów lub zarodka,
- a także mężczyźni do 55. roku życia.

Z kolei pacjenci z chorobami onkologicznymi, będą mogli zabezpieczyć płodność na przyszłość poprzez pobranie i przechowywanie gamet przed lub w trakcie leczenia on-



kologicznego. W tym wypadku program obejmie kobiety od okresu dojrzewania do 40. roku życia i mężczyzn od okresu dojrzewania do 45. roku życia.

Prof. Robert Zygmunt Spaczyński konsultant krajowy w dziedzinie endokrynologii ginekologicznej i rozrodczości, wyjaśnia: „Program po raz pierwszy zabezpiecza płodność pacjentów z chorobą onkologiczną, która może zmniejszyć szanse na rodzicielstwo, a nawet całkowicie ich pozbawić. Do tej pory pewne wsparcie w tym zakresie oferowały niektóre samorządy. Rządowy program *in vitro* daje praktycznie pełne dofinansowanie tych procedur medycznych – zarówno dla kobiet, jak i mężczyzn”.

Przewodnicząca zespołu, który opracował program – Dagmara Korbasińska, mówi: „Parze, która stara się o dziecko w ramach procedury *in vitro*, należy się sześć indywidualnych procedur wspomaganego rozrodu, w różnych wariantach. Zapewniamy w ten sposób osobom w różnym stanie klinicznym podobną szansę doczekania się dziecka”.

Program będzie realizowany do 31 grudnia 2028 r. Na ten cel przeznaczono w budżecie państwa każdego roku 500 mln zł. Łącznie to 2,5 mld zł.

Bon energetyczny

Bon energetyczny będzie świadczeniem pieniężnym dla gospodarstw domowych, których dochody nie przekraczają 2500 zł na osobę w gospodarstwie jednoosobowym albo 1700 zł na osobę w gospodarstwie wieloosobowym.

Beneficjentami bonu energetycznego będą nie tylko gospodarstwa domowe o niskich dochodach, ale również odbiorcy wrażliwi energii elektrycznej oraz te domostwa, które dziś z uwagi na nadmetraż przypadający na osobę w zamieszkiwanym lokalu, zostały wykluczone z przyznania dodatku mieszkaniowego w rozumieniu przepisów ustawy z dnia 21 czerwca 2001 r. o dodatkach mieszkaniowych (Dz. U. z 2023 r., poz. 1335). Dotyczyć to będzie w szczególności odbiorców wrażliwych energii elektrycznej samotnie zamieszkujących domy jednorodzinne w małych miejscowościach i na wsiach, w trudnej sytuacji materialnej. Przyjęte kryteria dochodowe bonu energetycznego pozwolą w drugiej połowie 2024 roku objąć wsparciem różne grupy beneficjentów, którzy z różnych przyczyn mają trudności w pokrywaniu rachunków za energię elektryczną. Jak w przypadku dodatku osłonowego, bonem energetycznym zostaną objęci emeryci ze świadczeniem poniżej minimalnej emerytury czy emeryci i renciści ze świadczeniem równym najniższej emeryturze. Świadczenie pozwoli częściowo pokryć płatności z tytułu energii elektrycznej tym odbiorcom, którzy ze względu na niskie dochody są zagrożeni ubóstwem energetycznym, w zakresie, w jakim ubóstwo energetyczne pokrywa się z ubóstwem dochodowym. Podwyższonym wsparciem zostaną objęci ci obywatele, którzy korzystają ze źródeł ogrzewania, zasilanych energią elektryczną, jak np. pompy ciepła, czy piece akumulacyjne.

Projekt ustawy przewiduje zróżnicowanie stawki bonu energetycznego i dokonuje podziału na 4 grupy gospodarstw domowych:

- 1) dla jednoosobowego gospodarstwa domowego – 300 zł;
- 2) dla gospodarstwa domowego składającego się z 2 do 3 osób – 400 zł;
- 3) dla gospodarstwa domowego składającego się z 4 do 5 osób – 500 zł;
- 4) dla gospodarstwa domowego składającego się z co najmniej 6 osób – 600 zł.

Dla osób korzystających ze źródła ogrzewania zasilanego energią elektryczną (np. pompa ciepła czy piec akumulacyjny), **proponuje się zwiększone o 100%**

wsparcie. W tym przypadku proponuje się następujące stawki bonu energetycznego:

- 1) dla jednoosobowego gospodarstwa domowego – 600 zł;
- 2) dla gospodarstwa domowego składającego się z 2 do 3 osób – 800 zł;
- 3) dla gospodarstwa domowego składającego się z 4 do 5 osób – 1000 zł;
- 4) dla gospodarstwa domowego składającego się z co najmniej 6 osób – 1200 zł.

Wnioski o wypłatę bonu energetycznego trzeba będzie złożyć wójtowi, burmistrzowi lub prezydentowi miasta od 1 sierpnia do 30 września 2024 r. Natomiast ów organ gminy na rozpatrzenie wniosku będzie miał 60 dni, a wypłata pieniędzy powinna być zrealizowana w bieżącym roku oraz na początku 2025.

Cena maksymalna prądu w drugiej połowie 2024 r. ma wynieść 500 zł za MWh dla gospodarstw domowych (bez względu na zużycie) oraz 693 zł za MWh dla jednostek samorządu, podmiotów użyteczności publicznej (np. szkół, żłobków, szpitali) oraz dla małych i średnich przedsiębiorców.

Obecnie cena maksymalna energii elektrycznej dla gospodarstw domowych to 412 zł netto – bez VAT i akcyzy – za 1 MWh w przypadku odbiorców, którzy nie przekraczają określonych limitów zużycia.

Źródło: online; [<https://www.gov.pl/web/premier/projekt-ustawy-o-bonie-energetycznym-oraz-o-zmianie-niektorych-innych-ustaw>; <https://www.infor.pl/prawa/nawosci-prawne/6599026,bon-energetyczny-2024-wnioski-od-1-sierpnia-kiedy-wypлата-dla-kogo.html>] dostęp: 8.05.2024 r.



KRAJOWE FORUM NA RZECZ TERAPII CHOROÓB RZADKICH ORPHAN

W dniach 29 lutego i 1 marca 2024 r. odbyło się Krajowe Forum na Rzecz Terapii Chorób Rzadkich, tym razem pod hasłem: „Choroby Rzadkie – diagnostyka i leki dedykowane ich terapii – Wyzwania dla Polski 2024”. Jak co roku zorganizowało je Krajowe Forum na Rzecz Terapii Chorób Rzadkich ORPHAN.

W ostatnim dniu lutego obchodzimy Światowy Dzień Chorób Rzadkich. Został on ustanowiony przez Europejską Federację Rodziców Pacjentów i Pacjentów z rzadkimi chorobami (EURORDIS) w 2008 r. Jego głównym celem jest zwiększanie świadomości społecznej na temat chorób rzadkich, jak również dążenie do osiągnięcia równego dostępu do diagnostyki i leczenia dla ok. 300 milionów ludzi na całym świecie, którzy żyją z rzadkimi chorobami. W tym wyjątkowym dniu miliony ludzi na całym świecie podkreślają solidarność z chorymi na choroby rzadkie i ich rodzinami. W tym roku w Polsce obchody odbędą się po raz czternasty.

Data tego wydarzenia nie została wybrana w sposób przypadkowy. Ostatni dzień lutego, gdy obchodzimy Światowy Dzień Chorób Rzadkich – jest najrzadziej występującym dniem w roku.

Tradycyjnie w Łazienkach Królewskich spotkali się przedstawiciele pacjentów, klinicyści oraz decydenci, którzy odpowiadają za całość systemu opieki nad chorymi. Rozmowy toczyły się wokół podstawowych elementów związanych z opieką dla chorych na choroby rzadkie, a także wokół sprawy przyjęcia i realizacji na lata 2024-2026 Narodowego Planu dla Chorób Rzadkich. W Forum wzięli udział min. Minister Zdrowia Izabela Leszczyna i Wiceminister Maciej Miłkowski. Minister Izabela Leszczyna zapowiedziała: „Zrobimy wszystko, aby program dotyczący chorób rzadkich i opieki nad pacjentami z tymi chorobami poszerzyć i ulepszyć. Na początek zobowiązuję się, że Plan dla Chorób Rzadkich zostanie przyjęty uchwałą Rady Ministrów jeszcze w drugim kwartale tego roku” Poinformowała także o zmianach w leczeniu pacjentów z chorobami rzadkimi, nad którymi pracuje Ministerstwo Zdrowia.



Źródło: <https://dzienchorobrzadkich.org/konferencja-29-02-2024/>

W spotkaniu nie zabrakło też przedstawicieli naszej Fundacji. Podczas trwania obchodów Dnia Chorób Rzadkich Prezes Paweł Wójtowicz za swoją działalność, został uhonorowany Kryształową Gwiazdą, przyznaną przez Kapitułę Dnia Chorób Rzadkich 2024 w dowód uznania: „za wieloletnią pracę na rzecz pacjentów z chorobami rzadkimi oraz profesjonalizm i zaangażowanie w tworzenie systemowych rozwiązań opieki i wsparcia dla pacjentów z mukowiscydozą”.

*Źródło: online: [\[https://www.gov.pl/web/rpp/dzien-chorob-rzadkich-w-lazienkach-krolewskich\]](https://www.gov.pl/web/rpp/dzien-chorob-rzadkich-w-lazienkach-krolewskich)

ŚRODY Z PROFILAKTYKĄ W NFZ

Środy z profilaktyką to cykliczna akcja Narodowego Funduszu Zdrowia, poświęcona profilaktyce chorób i promocji zdrowia. Dzięki badaniom profilaktycznym można wykryć chorobę bardzo wcześnie i uniknąć długotrwałego, a czasem nieskutecznego leczenia, które jest konsekwencją zbyt późnej diagnozy. 15 kwietnia 2024 r. „Środa z profilaktyką” przebiegała pod hasłem „Zdrowie Rodziny” i na tą właśnie środę Fundacja MATIO została zaproszona do mazowieckiego oddziału NFZ. Mogliśmy, odwiedzających ten oddział, zapoznać z genetyczną chorobą jaką jest mukowiscydoza oraz możliwościami badań genetycznych. Wiele osób zainteresowanych było również działalnością fundacji.

WARSZTATY DLA PSYCHOLOGÓW

W dniach 22–23 kwietnia 2024 r., w Krakowie odbyła się druga część warsztatów dla psychologów pracujących z chorymi na mukowiscydozę.

Szkolenie miało na celu przybliżenie technik Racjonalnej Terapii Zachowania w terapii pomocy psychologicznej, coachingu czy zarządzaniu ludźmi.

Elementami warsztatów była nauka zrozumienia mechanizmu powstawania emocji u siebie i kierowania nim, skupiono się też na kształtowaniu umiejętności zmiany niezdrowych nawyków emocjonalnych oraz umiejętności radzenia sobie ze stresem w życiu osobistym i zawodowym.

Prowadzącą cykl szkoleń była Iwona Nawara, psycholog kliniczny, trener Racjonalnej Terapii Zachowania i Terapii Simontonowskiej.

Bardzo dziękujemy sponsorom warsztatów, którymi byli: Vertex i Matio-Med.



Fot. Archiwum Fundacji MATIO

XXIV Warsztaty Szkoleniowo-Edukacyjne



MUKOWISCYDOZA 2024
27-28 września



Wszystkich zainteresowanych rodziców i opiekunów chorych na mukowiscydozę informujemy, że tegoroczna edycja warsztatów edukacyjnych „Mukowiscydoza 2024” odbędzie się wyjątkowo w dniach **27–28 września 2024 r., w Krakowie.**

Szczegółowe informacje o wydarzeniu znajdziecie Państwo na naszej stronie internetowej, w mediach społecznościowych i w indywidualnej korespondencji e-mail.

Już dzisiaj wszystkich chętnych zapraszamy na jesienne spotkanie w Krakowie.

Cukier

Cukier to ogólna nazwa substancji słodzących, które zawierają węglowodany. Najczęściej używanym rodzajem cukru w codziennej diecie jest sacharoza,

która składa się z glukozy i fruktozy. Sacharoza występuje naturalnie w roślinach, takich jak trzcina cukrowa i burak cukrowy i jest dodawana do wielu przetworzonych produktów spożywczych. Cukry są

źródłem energii dla organizmu, ale nadmierne spożycie cukrów, zwłaszcza cukrów dodanych, może prowadzić do różnych problemów zdrowotnych takich jak: otyłość, cukrzyca i choroby serca. Dlatego zaleca się ograniczenie spożycia cukrów dodanych i korzystanie z naturalnych źródeł słodzczy.

Syrop glukozowy, glukozowo-fruktozowy zwany także syropem kukurydzianym, jest popularnym słodzikiem wykorzystywanym w wielu produktach spożywczych i napojach. Jest to produkt uboczny produkcji skrobi z kukurydzy, który jest bogaty w glukozę i fruktozę.

Wysokie spożycie cukru stołowego i syropów może prowadzić do kilku, niżej przedstawionych, potencjalnych problemów zdrowotnych.

Wzrost poziomu cukru we krwi.

Ze względu na dużą ilość glukozy, spożycie syropu glukozowego może prowadzić do gwałtownego wzrostu poziomu cukru we krwi. Osoby z cukrzycą muszą szczególnie uważać, ze względu na możliwość poważnych komplikacji. Ponadto może to powodować ospałość, spadek energii czy wahania nastroju.

Problemy z nadwagą i otyłością.

Nadmierne spożycie cukru może przyczynić się do nadwagi i otyłości, zwłaszcza jeśli spożywa się go regularnie w dużej ilości. Syrop glukozowy często znajduje się w wysokokalorycznych produktach spożywczych, ich spożywanie może prowadzić do niekontrolowanego przyrostu masy ciała.

Problemy z uzębieniem.

Spożywanie produktów zawierających dużo cukru i syropu glukozowego może przyczynić się do rozwoju próchnicy



i innych chorób jamy ustnej. Bakterie w jamie ustnej metabolizując cukier, mogą produkować kwasy, które uszkadzają szkliwo.

Zwiększenie ryzyka rozwoju chorób sercowo-naczyniowych.

Wysokie spożycie cukru, zwłaszcza fruktozy, która również występuje w syropie glukozowym, może zwiększać ryzyko chorób sercowo-

naczyniowych poprzez zwiększenie poziomu triglicerydów, ciśnienia krwi i insulinooporności, a nawet stłuszczenia wątroby.

Zwiększenie ryzyka rozwoju cukrzycy.

Nadmierne spożycie produktów zawierających dużo cukru i syropu glukozowego może zwiększać ryzyko rozwoju cukrzycy i prowadzić do insulinooporności.

Zaleca się ograniczenie spożycia cukru i syropu glukozowego oraz innych produktów zawierających dużą ilość cukru, aby zmniejszyć ryzyko wystąpienia powyższych powikłań. Zamiast tego, wybieraj zdrowsze alternatywy.

Zamienniki cukru

Erytrytol

Jest bezkaloryczny i nie wpływa na poziom cukru we krwi. Zmniejsza ryzyko rozwoju próchnicy.





■ **Stevia**

Jest to roślinny słodzik, który jest znacznie słodszy od sacharozy, ale nie ma wpływu na poziom cukru we krwi. Stevia jest całkowicie naturalna i pochodzi z liści rośliny *Stevia rebaudiana*.

■ **Miód**

Miód jest naturalnym słodzikiem o bogatym smaku i zawiera liczne korzystne składniki odżywcze oraz ma właściwości antybakteryjne i przeciwzapalne.

■ **Syrop klonowy**

Syrop klonowy jest produktem naturalnym uzyskiwanym poprzez odparowanie soku klonowego. Jest on bogaty w antyoksydanty i zawiera różnorodne składniki mineralne.

■ **Owoce**

Owoce są naturalnie słodkie i zawierają wiele cennych składników odżywczych, takich jak witaminy, składniki mineralne i błonnik. Mogą być wykorzystywane do słodzenia potraw i napojów.

■ **Daktyle**

Daktyle są słodkie, bogate w błonnik, witaminy i składniki mineralne. Mogą być wykorzystywane jako naturalny słodzik w przepisach kulinarnych.

■ **Cynamon**

Cynamon ma słodki posmak i może być używany jako dodatek do potraw, aby nadać im słodki smak bez konieczności dodawania cukru.

Wybierając alternatywy dla cukru, warto zawsze czytać etykiety produktów i stosować te, które zawierają naturalne składniki i są jak najmniej przetworzone. Choć alternatywy mogą być zdrowsze od cukru, to nadal należy spożywać je z umiarem, aby utrzymać zdrową równowagę.

Warto pamiętać, że istnieje wiele rodzajów cukrów. Korzystne dla zdrowia są te produkty węglowodanowe, które dostarczają organizmowi energii wraz z innymi składnikami odżywczymi takimi jak: witaminy, składniki mineralne, błonnik, czy przeciwutleniacze. Poniżej znajdziesz kilka przykładów.

■ Owoce są bogate w naturalne cukry, ponadto zawierają błonnik, witaminy (takie jak witamina C) oraz przeciwu-

tleniace. Wybieraj świeże i mrożone owoce: jabłka, jagody, maliny, truskawki, borówki, porzeczki, gruszki i wiele innych.

■ Niektóre warzywa, zwłaszcza korzeniowe, zawierają naturalne cukry, są one równoważone przez obecność błonnika, witamin i składników mineralnych. Warzywa takie jak marchew, buraki, słodkie ziemniaki, cukinia i dynia mogą być świetnym dodatkiem do diety.

■ Produkty z pełnego ziarna, takie jak pełnoziarnisty chleb, brązowy ryż, kasze, płatki owsiane, quinoa, są bogate w węglowodany złożone, które są wolniej uwalniane, co pomaga uniknąć gwałtownych wzrostów poziomu cukru we krwi.

■ Strączki takie jak fasola, soczewica, groch i ciecierzycza są doskonałym źródłem węglowodanów, ale także białka roślinnego, błonnika i składników mineralnych, takich jak żelazo czy magnez.

Indeks glikemiczny

Dla osób z cukrzycą istotne jest monitorowanie spożycia węglowodanów i dostosowanie do nich dawek insuliny lub leków przeciwcukrzycowych. Osoby chore na cukrzycę wciąż mogą korzystać ze zdrowych źródeł węglowodanów, kontrolując proporcje i ilości spożywanych produktów. W przypadku osób zdrowych produkty węglowodanowe mogą być bezpieczną częścią zrównoważonej diety, dostarczając energii i niezbędnych składników odżywczych.

Indeks glikemiczny (IG) to skala, która mierzy jak szybko spożywane węglowodany zwiększają poziom glukozy we krwi w porównaniu z czystą glukozą lub białym chlebem jako referencją (ich wartość IG to 100). Im wyższy indeks glikemiczny, tym szybciej poziom glukozy we krwi wzrasta po spożyciu danego produktu. Produkty o niskim indeksie glikemicznym powodują wolniejsze i stabilniejsze wzrosty poziomu cukru we krwi, co może być korzystne dla zdrowia, szczególnie dla osób z cukrzycą lub problemem insulinooporności czy nadmiernej masy ciała.



Oto kilka przykładów produktów węglowodanowych o niskim i średnim indeksie glikemicznym:

Niski IG:

- kasza pęczak
- chleb razowy
- świeże owoce (np. jabłka, gruszki, pomarańcze, truskawki)
- warzywa liściaste (np. szpinak, jarmuż, sałata)
- nasiona chia
- orzechy (np. orzechy włoskie, migdały)

Średni IG:

- płatki owsiane
- makaron ryżowy
- brązowy ryż
- ziemniaki pieczone
- banany, mango, czereśnie, ananas

Warto zauważyć, że indeks glikemiczny może być różny w zależności od sposobu przygotowania potrawy oraz od innych składników zawartych w posiłku, takich jak białka i tłuszcze. Spożywanie produktów o niskim indeksie glikemicznym może przyczynić się do utrzymania stabilnego poziomu cukru we krwi oraz lepszej kontroli masy ciała i zdrowia metabolicznego. Łączenie produktów o wysokim IG z produktami bogatymi w zdrowe tłuszcze i białka zmniejsza IG całego posiłku np. płatki owsiane z jogurtem, masłem orzechowym i pestkami dyni będą miały niższy IG niż płatki owsiane na napoju ryżowym z suszonymi owocami.

Uzależnienie od cukru

Pamiętaj, że cukier może wpływać na wydzielanie dopaminy, neuroprzekaźnika związanego z nagrodą i przyjemnością, na kilka sposobów:

■ Stymulacja nagrody i przyjemności.

Spożycie cukru prowadzi do uwalniania dopaminy w mózgu. Cukier dostarcza szybką dawkę energii, co może być odbierane przez mózg jako nagroda. Uczucie przyjemności, które jest związane z uwalnianiem dopaminy, może sprawiać, że jedzenie słodkich pokarmów staje się przyjemnym doświadczeniem.

■ Wzrost tolerancji

Regularne spożywanie dużych ilości cukru może prowadzić do zmniejszonej wrażliwości na dopaminę. Jest to zjawisko podobne do tego, które występuje w przypadku uzależnień, gdzie mózg staje się mniej reaktywny na daną substancję, co może prowadzić do potrzeby spożywania większych ilości cukru, aby osiągnąć ten sam poziom przyjemności.

■ Cykl nagrody i uzależnienia.

Spożycie cukru może wpływać na cykl nagrody i uzależnienia w mózgu. Regularne spożywanie dużych ilości cukru może prowadzić do wzmożonego pragnienia kolejnych dawek, co może prowadzić do uzależnienia od słodczy. W ten sposób podobnie, jak w przypadku niektórych substancji uzależniających, cukier może wpływać na dopaminę i cykl nagrody w mózgu.

■ Regulacja apetytu.

Dopamina odgrywa rolę w regulacji apetytu i uczucia sytości. Spożycie dużych ilości cukru może wpływać na te mechanizmy regulacyjne, prowadząc do zaburzeń w kontroli apetytu i nadmiernego spożycia pokarmów.

Warto zauważyć, że wpływ cukru na dopaminę i mózgowy system nagrody może różnić się w zależności od indywidualnych czynników genetycznych, środowiskowych i behawioralnych. Ogólnie rzecz biorąc, nadmierne spożycie cukru, a w szczególności słodzonych napojów energetycznych może prowadzić do

zmian w funkcjonowaniu układu nagrody mózgu, co może mieć konsekwencje dla zdrowia psychicznego i fizycznego.

Zastąpienie napojów energetycznych naturalnymi i zdrowymi alternatywami może być świetnym sposobem na uzyskanie energii **bez konieczności sięgania po produkty wysokocukrowe** i sztuczne. Oto przepis na naturalny i zdrowy napój energetyczny:

Naturalny napój energetyczny z zielonej herbaty i owoców

Składniki:

- 2 łyżeczki zielonej herbaty lub yerba mate
- 1 litr wody
- sok z 1 cytryny
- 1 łyżka miodu lub erytrytolu (opcjonalnie)
- kilka plasterków imbiru (opcjonalnie)
- kilka listków mięty (opcjonalnie)
- kilka plasterków ogórka (opcjonalnie)

Sposób przygotowania:

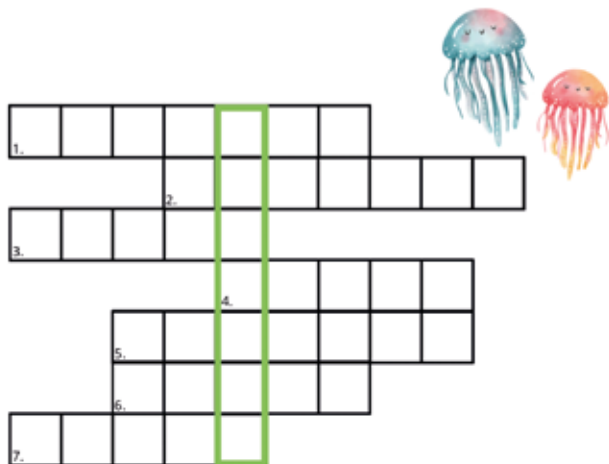
1. Zagotuj wodę i wlej do dzbanka, następnie wsyp do sitka lub zaparzacza listki zielonej herbaty, lub yerba mate. Zaparżaj około 3-5 minut, aż napój nabierze intensywnego smaku.
2. Po zaparzeniu usuń sitko z herbatą i pozwól napojowi ostygnąć.
3. Dodaj sok z cytryny. Możesz również dodać erytrytol w niewielkiej ilości.
4. Opcjonalnie, dodaj kilka plasterków imbiru dla dodatkowego pobudzenia i aromatu. Możesz także dodać kilka listków mięty dla orzeźwienia lub plasterki ogórka dla dodatkowej świeżości.
5. Schłódź napój przed podaniem.
6. Możesz go przechowywać w lodówce i pić w ciągu dnia, aby podtrzymać energię i nawodnienie organizmu.

Bibliografia:

1. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33211984/>
2. <https://academic.oup.com/eurpub/article/31/1/122/5896049?login=false>
3. <https://www.mdpi.com/2072-6643/14/14/2940>

EKO-ROZRYWKA

WAKACYJNA KRZYŻÓWKA



1. osłona przed wiatrem na plaży
2. noszony przy pogodzie
3. plażowy fotel
4. duży, zielony, w środku czerwony
5. do osuszania ciała po kąpieli
6. zabierany na splot
7. Bałtyk



Znajdź 6 szczegółów, którymi różnią się te obrazki

MATIO MED

*Szeroki asortyment,
profesjonalne doradztwo,
atrakcyjne ceny*



MATIO MED

SKLEP ZE SPRZĘTEM
REHABILITACYJNYM



SKONTAKTUJ SIĘ Z NAMI:



12 358 92 16



www.matiomed.pl



sklepmatio@mukowiscydoza.pl



ul. Daszyńskiego 22, 31-534 Kraków

*Dbamy o Twoją
oddech!*

REALIZUJEMY
WNIOSKI

NFZ