

ISSN 1429-8287

# MATIO

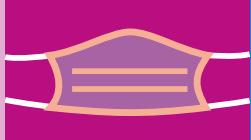
**KWARTALNIK FUNDACJI POMOCY  
RODZINOM I CHORYM NA MUKOWISCYDOZĘ**

*PISMO BEZPŁATNE*

**nr 3 (109) 2025**



**Kąpiąc oddech – cz. 4**  
(str. 3)



**Maski i przyłbice**  
(str. 9)



**Fizjoterapia w domu**  
(str. 14)



**EKUZ (str. 16)**

**MATIO**

**Piknik (...) Olimpijczyka**  
(str. 20)



**Aktywność, która daje  
oddech (str. 24)**



# mukowiscydoza

Drodzy Czytelnicy,

Jesień rozkłada już swój złoty koc nad światem. W powietrzu czuć zapach pierwszych chłodnych poranków, a alejki parków i szkolnych boisk wypełnia szelest liści. Dla wielu z nas to czas nowych początków – wraz z dzwonkiem inauguracyjnym rok szkolny wracamy do rytmu codziennych obowiązków, ale też odkrywamy nowe możliwości i stawiamy sobie nowe cele.

Z tym numerem naszego kwartalnika chcemy towarzyszyć Wam w tej jesiennej podróży – pełnej nauki, planów, ale i chwil wytchnienia przy ciepłej herbacie. Niezależnie od tego, czy jesteście uczniami, rodzicami, czy wspieracie bliskich w zmaganiach z mukowiscydozą, pamiętajcie, że każdy krok, nawet ten najmniejszy, jest ważny w drodze do zdrowia i dobrego samopoczucia.

Życzymy Wam, by ta jesień była czasem owocnych działań, dobrych wiadomości i wzajemnego wsparcia.

## Adam Słowikowski laureatem plebiscytu „Mój najlepszy muko-lekarz 2024”

Z radością informujemy, że w plebiscycie „Mój najlepszy muko-lekarz 2024”, ogłoszonym przez Fundację MATIO, zwyciężył **lek. med. Adam Słowikowski, pediatra, specjalista chorób płuc dzieci** z Centrum Medycznego w Karpaczu. Nagroda została przyznana głosami naszych podopiecznych i ich opiekunów, którzy w swoich uzasadnieniach podkreślali nie tylko wysokie kompetencje medyczne doktora, lecz także jego wyjątkowe podejście do pacjenta – pełne empatii, zrozumienia i życzliwości.

Zaufanie, jakim obdarzają go chorzy, jest efektem wieloletniej pracy, rzetelnej diagnostyki i zaangażowania w każdą, nawet najtrudniejszą sytuację. Lek. Adam Słowikowski potrafi połączyć profesjonalizm z ciepłem i ludzkim podejściem, dzięki czemu pacjenci czują się przy nim bezpiecznie i wysłuchani.

To już drugi lekarz z Centrum Medycznego w Karpaczu, który sięgnął po ten tytuł – dowód, że w tym ośrodku pacjent jest zawsze w centrum uwagi, a standard opieki medycznej utrzymywany jest na najwyższym poziomie.

Gratulujemy laureatowi i dziękujemy wszystkim, którzy oddali swój głos w plebiscycie!

## MATIO 2/2025 (108)

Redaktor Naczelny:  
Paweł Wójtowicz

Zespół Redakcyjny:  
Renata Dropińska, Ada Bryś

Współpraca:  
Patrycja Kłysz, dr n.med. i n. o zdr. Anna Ziółko,  
Aleksandra Cichocka

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 „Wspieramy aktywność”



Państwowy Fundusz  
Rehabilitacji Osób  
Niepełnosprawnych

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



FUNDACJA POMOCY  
RODZINOM I CHORYM  
NA MUKOWISCYDOŻĘ

Na okładce: Wręczenie nagrody „Mój najlepszy muko-lekarz 2024”.

# Łapiąc oddech.

## Nasze niezwykłe płuca, ich siła, słabości i przyszłość

(Część IV. Życie, miłość i płuca)

Rozdział 14. Najwspanialsza medyczna historia nigdy nieopowiedziana)

### część 4

Dr Collins zachęcał swoich współpracowników w całkiem niezwykły sposób. Pracując w Michigan, gdzie było mnóstwo stodół, wyliczył, że przeciętny stóg siana waży osiem ton. A przeciętna igła waży dwa tysiące miligramów. Proporcjonalnie, ich **poszukiwania wadliwej pary zasad w milionach innych par można uznać literalnie za poszukiwanie igły w stogu siana**. Zrobił sobie zdjęcie w stodole, stojąc na stogu siana tuż pod dachową belką z widłami z boku. W ręce trzymał błyszczącą srebrną igłę. **Przesłanie było jasne: to się da zrobić.**

Techniki „chromosome walking” i „chromosome jumping” stosowano do identyfikacji ściśle określonych par zasad w specyficznych obszarach. Przy technologii wówczas dostępnej, nie można było analizować dużych fragmentów DNA, było to wręcz niewyobrażalne. **Można było analizować tylko bardzo małe fragmenty a nawet te musiały być porozcinane**, a stosowany proces rozcinania nie pozwalał na dokładne określenie z jakiego sznura pochodzi analizowany segment.

**Aby wykonać analizę, badacze zwykle zaczynali od specyficznego obszaru DNA, który uznawali za użyteczny.** W podjętej analizie chromosomu 7, Collins i Tsui rozpoczęli w miejscu, w którym Tsui ulokował mutację w niekodującym DNA, pochodzącym od rodzin z genem CF. Wiedzieli oni, że to nie jest ten gen, którego szukają, ale byli przekonani, że poszukiwany gen musi znajdować się gdzieś w pobliżu i że te dwa obszary są ze sobą połączone. Tsui uprzednio zdołał rozpoznać ten obszar, ponieważ był on eksplotencjalnie większy od tych części chromosomu, które kodują białka. Ale byłoby nonsensem oczekiwać, że chromosomalny szereg zasad występujący w badanym materiale będzie inny niż ten u rodzin chorych na CF.

Jednak wybrano to miejsce, żeby zacząć. **I z tego punktu startowego Collins i Tsui zaczęli „chodzić” wzdłuż DNA odcinając odcinki różnych długości, a następnie analizując pary zasad w każdym z odcinków.** Ponieważ za każdym razem odcinali oni takie same fragmenty dużego DNA, ale w różnych miejscach w analizowanych kodach znajdowały się powtarzające się sekwencje zasad. Te powtarzające się sekwencje mogły być użyte, aby spleść z powrotem cały łańcuch zasad we właściwym porządku. Na przykład, jeden fragment DNA mógł mieć sekwencję ACTCAG na końcu analizowanego fragmentu wówczas, gdy inny fragment miał tę samą sekwencję ACTCAG na początku. Te dwa fragmenty mogły zatem być dopasowane do siebie, żeby uzyskać sekwencję większego odcinka DNA.

**Po „chodzeniu” po DNA w jednym obszarze DNA badacze mogli następnie „skoczyć” w inną część chromosomu** i wykonać tam tę samą czynność, wycinając fragmenty i analizując fragmenty na obecność par, a następnie układając całą łańcuchówkę tak, żeby pasowały do siebie nakładające się fragmenty. **Teraz mogli dołączać fragmenty, od których uprzednio „odskoczyli”.**

Stosując tę metodę „chodzenia” i „skakania”, Collins i Tsui powoli zrekonstruowali materiał genetyczny chromosomu 7, zwracając szczególną uwagę na obszar, który Tsui uprzednio zidentyfikował. Tę technikę zastosowali oni nie tylko w badaniu materiału genetycznego pochodzącego od rodzin chorych na CF. Dla porównania, zbadali oni również geny ludzi wolnych od CF poszukując różnic, które mogłyby okazać się ważnymi.

Trudno było znaleźć igłę w stogu siana. W niektórych chorobach genetycznych w chromosomach obserwuje się

brak tysięcy par zasad (duże delecje). Oczywiście, łatwiej wykryć błąd, gdy brakuje tysięcy par zasad niż wtedy, gdy brak tylko jednej pary. Wyglądało na to, że błędne funkcjonowanie białka w CF nie jest spowodowane dużą delecją. Ale powoli, poprzez mozolne rozcinanie, analizę, dopasowywanie, lamigłówka zaczęła przybierać właściwy kształt.

**Rozwiązanie nadeszło, gdy Collins i Tusi uczestniczyli w konferencji naukowej w maju 1989 r. na Uniwersytecie Yale w New Haven, Connecticut.** Każdego wieczora ci dwaj badacze wracali do domu akademickiego w którym byli zakwaterowani, i przeglądali faksy z analizą par zasad sumujące prace ich laboratoriów w danym dniu. **Jednego deszczowego wieczoru podnieśli z podłogi zwój papierów z faksu i znaleźli w nim rozwiązanie.** Porównanie par zasad w bardzo specyficznym obszarze chromosomu 7 wykazało, że **w genie osób dotkniętych CF brakuje trzech par zasad, C, T i jeszcze jednego T. W genach wolnych od tej choroby te trzy pary zawsze są obecne.** Te trzy brakujące pary zasad pochodzą z chromosomu składającego się z 188 702 par zasad. Brak pojedynczego aminokwasu, jednego z 1480. w tym chromosomie powoduje, że białko nie fałduje się we należyty sposób lub nie funkcjonuje należycie. Nie jest ono w stanie zapewnić właściwej gospodarki wodą i elektrolitami, co w efekcie powoduje mukowiscydozę.<sup>7</sup>

Po tym odkryciu badacze udali się do Toronto, aby wypełnić daną sobie obietnicę, otworzyć butelkę kanadyjskiej whisky i świętować. Technik laboratoryjny, którego prosili żeby zrobił im zdjęcia, trochę się dziwił, że wysocy rangą pracownicy naukowcy piją mocny alkohol o dziesiątej rano. Ale uśmiechy na ich twarzach i sverta czasopism medycznych w tle wskazywały na bezmiar szczęścia. **Po tym wielkim odkryciu, we wspólnocie związanej z mukowiscydozą, wybuchły nadzieje na nowy lek.** Ośmioletni pacjent chory na CF odnotował w swoim pamiętniku dzień, w którym odkrycie zostało ogłoszone. Jego wpis przekazany Collinsowi głosił: „Dziś jest najwspanialszy dzień w mim życiu. Znalaziono dzina powodującego mukowiscydozę.”<sup>8</sup>

**Odkrycie genu odpowiedzialnego za mukowiscydozę łączyło się z pracami wykonanymi we wczesnych latach 80. XX wieku nad tym, co na poziomie komórkowym powoduje, że powstają problemy z wydzieliną śluzową w płucach.** Dr Paul Quinton był jednym z naukowców prowadzących te prace. **Paul cierpiał z powodu kaszlu i infekcji płucnych całe swoje dzieciństwo** w południowym Teksasie w latach 50. Ponieważ lekarze, do których się zgłaszał, nie mogli wyjaśnić, na co jest chory, podjął badania na swoją

rękę i **doszedł do wniosku, że prawdopodobnie jest chory na mukowiscydozę.** Przedstawił swoją hipotezę pulmonologowi w Houston, który uznał, że dociekania 19-letniego pacjenta mają sens i przeprowadził próbę potu. Test potwierdził diagnozę CF. Kiedy Paul zapytał jak długo będzie jeszcze żył, lekarz odpowiedział uczciwie, że zupełnie nie wie i nie może mu tego powiedzieć, a technicznie rzecz biorąc – **powinien już nie żyć.**

**Paula ujęła szczerłość tego lekarza i kontynuował on swoją pracę** uzyskując najpierw stopień doktora na Uniwersytecie Rice, a następnie odbywając staż po-doktorski na Uniwersytecie Kalifornii w Los Angeles. Łączył tam zainteresowanie fizjologią z **pragnieniem znalezienia nieprawidłowości na poziomie komórkowym tej właśnie choroby, którą był dotknięty.**

Kiedy dr Quinton rozpoczął pracę w latach 70. wiadomym było, że w komórkach chorych dzieje się coś anormalnego. Przeważający pogląd w tych czasach głosił, że to jakieś czynniki w krwi powodują obserwowane zakłócenia, w poziomie elektrolitów i w równowadze płynów, co wpływa na organy takie, jak płuca, trzustka i skóra. Ponieważ słona skóra była ewidentnym objawem CF, dr Quinton uznał, że jest to oczywiste miejsce, żeby rozpocząć badania. **Zaczął on dociekać, jak w komórkach, zarówno normalnych, jak i pacjentów chorych na CF, przebiega ruch jonów sodu i chloru, dwóch pierwiastków, z których składa się sól kuchenna.**

Na samym początku prowadził on studia nad procesami przebiegającymi w komórkach używając komórek płuc pobranych od chorych na mukowiscydozę, ale były one zbyt kalekie, by badania były skuteczne. Następnie postanowił skupić się na gruczołach potowych, które działały anormalnie, aczkolwiek były wolne od uszkodzonych komórek i nie nosiły zmian patologicznych. W charakterze porównania używał on komórki skóry odrzuconej w zabiegach przeszczepów włosów u mężczyzn w średnim wieku. Próbkę skóry do badań gruczołów potowych chorych na mukowiscydozę uzyskiwał od lokalnych pacjentów, ale również pobierał od siebie – rozległe blizny na jego ramionach wskazywały takie miejsca. Kulminacją jego badań był artykuł w czasopiśmie *Nature*, w którym **wykazał, że komórki gruczołów potowych chorych na mukowiscydozę nie transportują na zewnątrz anionów chlorkowych w odpowiedni sposób.** W tym artykule wykazał również, że **ta dysfunkcja nie jest spowodowana defektem krwi**, a raczej wynika z błędu w przepuszczalności jonów chlorkowych w kanałach komórkowych.<sup>9</sup>

Prace Tsui, Collinsa, Quintona, a także i innych z nimi związanych badaczy, oraz obraz, który one ukształtowały,

**pokazały łańcuch zależności począwszy od genu, poprzez białko aż do choroby.** Brak trzech par zasad w kodzie genetycznym powoduje brak pojedynczego aminokwasu w białku, co z kolei powoduje, że białko łąduje się w sposób błędny. Białko, nazwane *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), normalnie przemieściłoby się w kierunku powierzchni komórki i pozwoliło na ruch jonów chloru na zewnątrz. Gdy ten system jest wadliwy, chlorki się blokują w komórce i negatywnie naładowane chlorki przyciągają dodatkowo naładowane kationy sodu. Ponieważ aniony chloru i kationy sodu razem tworzą sól, woda jest wciągana do komórki. **Bez wody i soli, które czynią śliskim powierzchnię komórki, śluz wysusza się i twardnieje, a za tym następuje zakażenie bakteryjne, zapalenie i cała choroba.**

W połowie lat 90. biochemiczna część wiedzy o mukowiscydozie była już dobrze rozumiana i wydawało się jasne, że istnieje możliwość posuwania się naprzód. **Nowa technologia nazywana *viral vector transfer* niosła obietnicę szybkiego leczenia poprzez terapię genową.** Niektóre wirusy działają poprzez włączenie ich materiału genetycznego (w postaci DNA lub RNA) do DNA gospodarza, a następnie użycie mechanizmu komórkowego gospodarza tak, żeby następowała transkrypcja ich DNA do protein, których potrzebują, aby utworzyć własne kopie. One nie są w stanie się replikować, ale mają miliony lat doświadczenia w wykorzystywaniu komórek innych istot, w tym ludzi. W rzeczywistości, około 8% naszego DNA pochodzi od na trwale pozostawionego DNA wirusów.<sup>10</sup> W odniesieniu do CF, **badacze podjęli próbę włączenia kopii normalnego genu, odpowiadającego temu uszkodzonemu przez mukowiscydozę, do DNA wirusa, a następnie pozwolenia wirusowi, aby wykonał trudną pracę dostarczenia dobrze funkcjonującego genu do DNA pacjenta.**

Problem polegał na tym, że chociaż wirusy rzeczywiście włączały swój materiał genetyczny do naszego materiału genetycznego i robiły to nadzwyczaj skutecznie w określonych warunkach, **nasz system odpornościowy zwalczał takie włączenie** od równie dawna. W genetycznej terapii CF trudność leżała nie w tym, żeby włączyć normalny gen CF do genu wirusa. Niestety trudno było znaleźć sposób na to, aby uniknąć reakcji systemu odpornościowego organizmu i pozwolić, aby wirus dostarczał normalne kopie genu do płuc. Dokładne warunki potrzebne do tego, aby gen został przetransferowany, były trudne do zrozumienia i takimi pozostały do dnia dzisiejszego.

**Niepowodzenie w zastosowaniu terapii genowej w latach 90. było wielkim ciosem dla wspólnoty**

CF i dla Fundacji CF. Po odkryciu genu w latach 90. rozpowszechniło się przekonanie, że wyleczenie choroby nie jest daleko. Jednakże, jak to często bywa, Fundacja CF się zmobilizowała i zaczęła myśleć o następnym wielkim przedsięwzięciu oraz następnym wielkim ryzyku, które należało podjąć. **Jej determinacja doprowadziła badania naukowe nad mukowiscydozą do stadium, w jakim nie znalazła się jeszcze żadna inna choroba.**

Do połowy lat 90. XX w. osiągnięto znaczny postęp w leczeniu CF. Ukazywały się nowe leki takie, jak Pulzozymy i wziewna Tobramycyna, które pomagały ograniczyć i wyczyścić śluz. Długość życia pacjentów wzrastała z roku na rok. Ale Fundacja CF, jak również pacjenci i ich rodziny, zdawali sobie sprawę, że było to zaledwie uszczyptywanie krańców problemu. Zabiegi koncentrowały się na działaniach „z prądem”, a każdy wiedział, że złotym kluczem do zamknięcia mukowiscydozy była poprawa ruchu jonów chlorkowych z wewnątrz na pod powierzchnię komórki tak żeby, przede wszystkim śluz się nie tworzył i nie rozwijała się infekcja.

**Manifest Fundacji CF jest krótki,** liczy zaledwie czterdzieści trzy słowa, ale pierwsze dwanaście słów najbardziej interesuje wiele osób, a w tym pacjentów. Brzmiało one: **„Misją Fundacji CF jest wyleczyć mukowiscydozę”.** A zatem w połowie lat 90., po wygaśnięciu nadziei na terapię genową, Fundacja postanowiła skupić się na centralnym problemie błędu na poziomie wewnątrzkomórkowym. Fundacja działała „z prądem” przez trzydzieści lat, koncentrując się na czyszczeniu śluzu i leczeniu choroby. Następnie, przez dziesięć lat pracowała „pod prąd”, najpierw identyfikując błędne geny, a następnie próbując zmodyfikować je z powrotem do stanu normalnego. **Teraz Fundacja przesunęła się do środka, przyjmując błędnie działające białka jako centrum zainteresowania.**

Nawet uszkodzone białka komórki osoby chorej na mukowiscydozę ciągle są w stanie transportować na zewnątrz około jednego procenta normalnej ilości jonów chloru i sodu, a także wodę. Naukowcy uważali, że **jeżeli udałoby się wzmocnić działanie wadliwego białka do 20 procent, a jeszcze lepiej – do 50 procent normalnego poziomu, to zrobiłoby to znaczną różnicę w życiu osób chorych, utrzymując funkcje płuc w stanie pozwalającym na długie i zdrowe życie.** Uważali oni także, że można polegać na stosowaniu modyfikatorów białka, aby uzyskać lepsze działanie wadliwego białka. Leki manipulowałyby aparatem komórkowym, poprawiając jakość i ilość uszkodzonego przez CF białka produkowanego w komórce.

Jednakże problem polegał na tym, że wówczas nie istniały modulatory białka, które wspierałyby dążenia Fundacji CF. A w istocie, to nie było żadnych modulatorów białka zatwierdzonych przez FDA dla jakiegokolwiek innej choroby. W świecie biochemii, modulatory białka należą do obszaru badań nad na tyle małymi cząstkami, żeby mogły dotrzeć do układu żołądkowo-jelitowego (GI, *gastro-intestinal*) i znaleźć drogę do komórek, aby spowodować zmiany. W połowie lat 90. nauka o małych cząsteczkach skupiała się na zatrzymywaniu rozmaitych procesów, tak jak uruchomienie mechanizmu uśmiercania komórek, który powstrzymuje namnażanie się komórek nowotworowych. Nie było precedensu, żeby znaleziono cząsteczkę zdolną do włączenia jakiegokolwiek procesu fizjologicznego, co byłoby potrzebne w celu zwiększenia produkcji protein CF.

Jednakże, czasy były sprzyjające. **W 1990 r. rozpoczął się proces katalogowania dwudziestu jeden tysięcy genów naszego DNA, które kodują wszystkie białka potrzebne nam do życia.** Dostarczyło to uczonym wiele określonych celów w obszarach, w których istniała możliwość sterowania procesami życiowymi. Postępy chemii w tym samym czasie pozwoliły na szybkie testowanie dużych rodzin leków. Potrzebni byli jednak głęboko zmotywowani badacze, aby połączyć nową wiedzę z dziedzin chemii i biologii w coś praktycznie pożytecznego. Okazało się, że tacy badacze działali w jednej z firm w Północnej Kalifornii.

Firma Aurora Bioscience rozpoczęła działalność w 1995 r. w San Diego. Fundacja CF zwróciła na nią uwagę ze względu na to, że opanowała ona unikatową technikę prowadzenia w tym samym czasie badań przesiewowych tysięcy leków. Firma opracowała technologię nazwaną „*high-throughput screening*” – badania przesiewowe wysokiej przepustowości – które pozwalały testować pod względem aktywności biologicznej tysiące struktur „małych cząsteczek” w ciągu jednego dnia pracy, podczas, gdy laboratoria uniwersyteckie były w stanie testować zaledwie kilka struktur w ciągu tygodnia.

Paul Negulescu był pracownikiem naukowym firmy Aurora, który podjął wezwanie Fundacji CF. Jego asystentka powiedziała mu, że Bob Beall z Fundacji CF chce z nim rozmawiać telefonicznie. Kiedy poprosił asystentkę, żeby zostawił wiadomość, powiedziała mu, że on nie ustępuje: **„Nie przypuszczam, żeby ten facet przestał dzwonić, dopóki Pan nie podejdzie do telefonu.”**<sup>8</sup>

Bob Beall przeszedł od razu do rzeczy. **„Właśnie sły-  
szałem wykład na temat badań przesiewowych  
wysokiej przepustowości i chciałbym, żebyście je  
zrobili dla mukowiscydozy. Czy możecie to zrobić?”**

Z natury introspektywny i boleśnie świadomy rozmaitych pułapek i ślepych zaułków, które mogą pojawić się w badaniach, odpowiedział wyważonym „Możemy spróbować”, pozostając bez przekonania, że naprawdę uda się osiągnąć sukces.

## Michael J. Stephen, MD

„Breath Taking. The Power, Fragility, and Future of Our Extraordinary Lungs”

Atlantic Monthly Press, New York

First Grove Atlantic hardcover edition: January 2021

## Przypisy i odsyłacze literaturowe

1. Bruce C. Marshall, M.D. „Survival Trending Upward But What Does This Really Mean?” Cystic Fibrosis Foundation, CF Community Blog, November 16, 2017, <https://www.cff.org/CF-Community-Blog/Posts/2017/Survival-Trending-Upward-but-What-Does-This-Really-Mean/>.
2. James Littlewood, „The History of Cystic Fibrosis”, Cystic Fibrosis Medicine website, [www.cfmedicine.com](http://www.cfmedicine.com).
3. Stephanie Clague, „Dorothy Hansine Andersen”, Lancet Respiratory Medicine 2, no. 3 (March 1, 2014):184–185.
4. Dorothy H. Andersen, „Cystic Fibrosis of the Pancreas and Its Relation to Celiac Disease: a Clinical and Pathologic Study”, American Journal of Diseases of Children 56, no.2 (1938): 344–399.
5. Walter F. Naedele, „Dr. Milton Graub, 90, Pediatrician”, Philadelphia Inquirer, July 19, 2010, [https://www.inquirer.com/philly/obituaries/20100719\\_Dr\\_Milton\\_Graub\\_pediatrician.html](https://www.inquirer.com/philly/obituaries/20100719_Dr_Milton_Graub_pediatrician.html).
6. L. C. Tsui, M. Buchwald, D. Barker, et al., Cystic Fibrosis Locus Defined by a Genetically Linked Polymorphic DNA Marker”, Science 230 (1985):1054–1057.
7. J. M. Rommens, M. C. Iannuzzi, B. Kerem, et al., „Identification of the Cystic Fibrosis Gene: Chromosome Walking and Jumping”, Science 245 (1989): 1059–1065.
8. „Warren Alpert Foundation Prize Symposium”, YouTube video, 4:00:20, poster by Harvard Medical School, October 5, 2017, [https://www.youtube.com/watch?v=rVE8yB\\_RA9k](https://www.youtube.com/watch?v=rVE8yB_RA9k).
9. P. M. Quinton, „Chloride Impermeability in Cystic Fibrosis”, Nature 301, no. 5899 (February 3, 1983): 421–422.
10. Carl Zimmer, „Ancient Viruses Are Buried in Your DNA”, New York Times, October 4, 2017, <https://www.nytimes.com/2017/10/04/science/ancient-viruses-dna-genome.html>.
11. Robert F. Higgins, Sophie LaMontagne, and Brent Kazan „Vertex Pharmaceuticals and the Cystic Fibrosis Foundation: Venture Philanthropy Founding for Biotech”, Harvard Business School Case no. 9-808-005, October 2007 (revised July 2013).
12. Bonnie W. Ramsey, Jane Davies, N. Gerard McElvaney, et al., „A CFTR Potentiator in Patients with Cystic Fibrosis and the G551D Mutation”, New England Journal of Medicine 365, no. 18 (November 3, 2011): 1663–1672.
13. Claire E. Wainwright, J. Stuart Elborn, Bonnie W. Ramsey, et al., „Lumacaftor–Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del CFTR”, New England Journal of Medicine 373 (2015): 220–231.
14. Jennifer L. Taylor-Cousar, Anne Munck, Edward F. McKone, et al., „Tezacaftor–Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del”, New England Journal of Medicine 377, no. 21 (November 23, 2017): 2013–2023.
15. Peter G. Middleton, Marcus A. Mall, Pavel Dřevínek, et al., „Elexacaftor–Tezacaftor–Ivacaftor for Cystic Fibrosis with a Single Phe508del Allele”, New England Journal of Medicine 381, no. 19 (November 7, 2019): 1809–1819.
16. Kliniczne spotkania Autora 18 grudnia 2019 r. i 8 stycznia 2020 r.

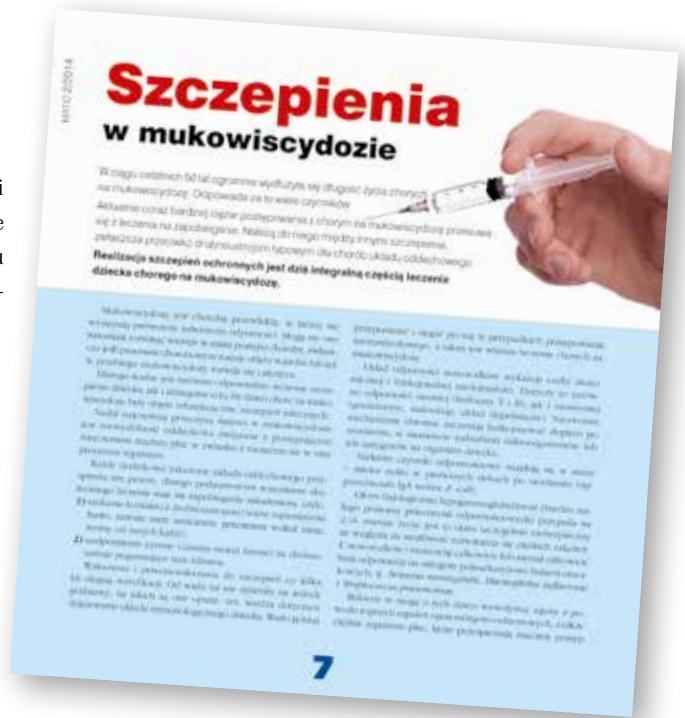
Tłumaczenie Jerzy Wicha

# Głos „Matio” z przeszłości...

## Szczepienia w mukowiscydozie

MATIO 2/2014

Szczepienia ochronne są elementem leczenia dzieci chorych na mukowiscydozę, zwłaszcza te, ukierunkowane przeciwko drobnoustrojom typowym dla chorób układu oddechowego. To ważne zagadnienie poruszyliśmy w numerze kwartalnika w 2014 roku.



## Próchnica a mukowiscydoza

MATIO 3/2016

Próchnica zębów to problem, który może dotknąć każdego z nas. Czy osoby chore na mukowiscydozę są narażone na szczególne czynniki ryzyka? To zagadnienie poruszyliśmy w numerze 2/2016.





# Czemu brakuje głosu

## Zaburzenia głosu a mukowiscydoza

### MATIO 2/2017

Zaburzenia głosu, czyli dysfonie, to problem często występujący u osób chorych na mukowiscydozę. Biorąc pod uwagę zaburzenia oddechowe i inne czynniki towarzyszące tej chorobie, odpowiedzi warto szukać w artykule pt. „Czemu brakuje głosu” opublikowanym w kwartalniku nr 2 z 2017 roku.



# Mukowiscydoza w wieku dojrzałym

Matio 2/2000

Mukowiscydoza jest chorobą trwającą przez całe życie – od urodzenia aż do wieku dojrzałego. Co zmienia się w przebiegu tej choroby, gdy osiągamy dorosłość? Na to i inne pytania z tym związane można znaleźć odpowiedzi w artykule „Mukowiscydoza w wieku dojrzałym” autorstwa Jerzego Żebraka, który ukazał się w kwartalniku nr 2 z 2000 roku.



# Maski i przyłbice

## - czyli jak skutecznie chronić drogi oddechowe przed zakażeniem

Skuteczna ochrona dróg oddechowych przed szkodliwym działaniem drobnoustrojów chorobotwórczych to podstawowe działanie zapobiegające zakażeniom u osób chorych na mukowiscydozę. A ponieważ na rynku dostępne są różnego typu maski, często niespełniające żadnych wymagań, w artykule podjęto próbę odpowiedzi na pytanie, jakie maski stosować.

### Środki ochrony indywidualnej (PPE, ang. *Personal Protective Equipment*)

Maski i przyłbice zaliczane są do grupy środków ochrony indywidualnej, które są definiowane jako urządzenia lub wyposażenie przeznaczone do noszenia w celu ochrony przed jednym lub wieloma zagrożeniami, mogącymi mieć wpływ na nasze zdrowie.

Z bogatej grupy środków, najczęściej używany jest sprzęt ochrony układu oddechowego (maski), środki ochrony twarzy i oczu (okulary ochronne, przyłbice), środki ochrony rąk (rękawiczki ochronne) oraz środki ochrony całego ciała (fartuchy, kombinezony). Stosowane są do ochrony przed różnymi czynnikami szkodliwymi – fizycznymi, chemicznymi lub biologicznymi (bakterie, grzyby, wirusy, prątki). Dawniej używane, przede wszystkim, podczas wykonywania pracy zawodowej, np. przez personel medyczny. Obecnie, wymienione środki ochrony indywidualnej, stosowane są także przez pacjentów, ich rodziny oraz osoby narażone na kontakt z biologicznymi czynnikami zakaźnymi przenoszonymi drogą kontaktową, kropelkową lub powietrzną.

### Rodzaje masek ochronnych

Maski ochronne zapobiegają rozprzestrzenianiu biologicznych czynników chorobotwórczych drogą kropelkową lub powietrzną. Do transmisji tej dochodzi podczas rozmowy, kaszlu lub kichania.

Obecnie na rynku dostępne są maski niemedyczne (materiałowe) oraz maski medyczne – maski chirurgiczne lub półmaski filtrujące. Mogą być jednorazowe lub wielorazowe. Każdy z wymienionych rodzajów masek zapewnia

inny poziom bezpieczeństwa, dlatego poniżej omówiono wady i zalety każdej z nich.

### Maski materiałowe (tekstylne)

Zanim na rynku pojawiły się znane nam włókninowe maski chirurgiczne, podczas zabiegów operacyjnych używano wielorazowych masek materiałowych złożonych z 8–12 warstw bawełny. Jednak z uwagi na ich niską efektywność, poszukiwano innych, bardziej skutecznych rozwiązań, co w latach 60. XX wieku doprowadziło do opracowania włókninowych masek chirurgicznych. Maski materiałowe przez wiele lat przestały być stosowane zarówno w obszarze medycznym (personel medyczny) jak i pozamedycznym (pacjenci). Na nowo, w sposób masowy, pojawiły się w dobie pandemii COVID-19. W związku z brakami w dostawach profesjonalnych masek medycznych, produkcję masek materiałowych uruchomiły fabryki, zakłady szwalnicze i osoby prywatne. W efekcie, nadal mamy dostęp do masek materiałowych wykonanych z różnych materiałów tekstylnych (bawełna, jedwab, flanela, tkaniny syntetyczne), o różnych krojach, kolorach i wzorach.

W opinii użytkowników spoza obszaru medycznego, materiałowe maski były dobrze oceniane. Ich zdaniem, zapewniały wyższy komfort oddychania w porównaniu z profesjonalnymi, medycznymi maskami ochronnymi. Były mniej widoczne i często stanowiły dodatek do stylizacji. Ponadto, z uwagi na możliwość prania, nie wymagały wyrzucania bezpośrednio po użyciu, co zmniejszało koszty ich użytkowania.

Problemem był i jest fakt, że maski materiałowe ze względu na grube średnice włókien i duże rozmiary porów pomiędzy nimi, charakteryzuje stosunkowo niska wydajność filtracji, a tym samym ograniczone działanie ochronne. Choć zmniejszają ilość drobnoustrojów uwalnianych podczas kaszlu lub kichania, to jednak nie zapewniają oczekiwanej ochrony przed potencjalnym zakażeniem.

Dlatego, w dobie pandemii COVID-19, w celu zwiększenia bezpieczeństwa użytkownika masek materiałowych, Światowa Organizacja Zdrowia (WHO, *World Health Orga-*

nization) zalecała stosowanie masek **trójwarstwowych**. Najbardziej wewnętrzna warstwa maski, która ma kontakt z twarzą, powinna być wykonana z materiału hydrofilowego (bawełny, flaneli), który nie podrażnia skóry i może zatrzymać kropelki. Warstwa środkowa, która poprawia filtrację, zapobiega przenikaniu lub zatrzymuje kropelki oraz warstwa zewnętrzna, która ogranicza przenikanie zanieczyszczeń zewnętrznych do nosa i ust użytkownika oraz utrzymuje i zapobiega gromadzeniu się wody – z materiału hydrofobowego (polipropylen, poliester lub ich mieszaniny)<sup>1</sup>.

Oficjalnie wymagań technicznych masek materiałowych nie określają żadne normy PN-EN-ISO. Dostępne na rynku maski, często nie spełniają nawet minimalnych wymogów określonych przez WHO w okresie pandemii COVID-19. Tym samym ich **skuteczność nie jest potwierdzona**, a **stosowanie** podczas dostępności masek chirurgicznych i półmasek filtrujących – **nieuzasadnione** (patrz tab. nr 1).

## Maski chirurgiczne

Maseczki chirurgiczne zostały opracowane w Europie pod koniec XIX w. przez kilku lekarzy, w tym polskiego lekarza Jana Mikulicza-Radeckiego z Uniwersytetu we Wrocławiu. Nowoczesne (włókninowe) maseczki chirurgiczne zaczęto stosować w latach 60. XX wieku. Ich wprowadzenie spowodowało, że maseczki materiałowe (gaza), używane od końca XIX wieku, w krajach rozwiniętych całkowicie wyszły z użycia.

Maski chirurgiczne to wyroby medyczne zakrywające usta i nos użytkownika, stanowiące barierę, która zmniejsza bezpośrednie przenoszenie biologicznych czynników chorobotwórczych (bakterii, grzybów, wirusów, prątków) między personelem a pacjentem lub osobą chorą a osobą zdrową narażoną na kontakt z chorym.

Nie są typowym środkiem ochrony indywidualnej, ponieważ w niewielkim stopniu chronią osoby, które je noszą. Przede wszystkim chronią inne osoby przebywające w jej pobliżu.

Prawidłowo noszone maski chirurgiczne blokują większość dużych kropelek, aerozoli lub rozprysków, (które mogą zawierać wirusy i bakterie), zapobiegając ich przedostawaniu się do nosa i ust użytkownika. Natomiast nie filtrują ani nie blokują drobnych cząstek (wirusów) unoszących się w powietrzu. Jednocześnie stanowią skuteczną barierę zatrzymującą duże krople uwalniane z ust i nosa użytkownika podczas kaszlu, kichania lub nieumyślnego płucia podczas mówienia, zmniejszając tym samym narażenie innych osób na ślinę i wydzieliny oddechowe użytkow-

nika. Jednocześnie przypominają użytkownikom, aby nie dotykali ust ani nosa, co mogłoby spowodować przeniesienie wirusów i bakterii ze śluzówki na czyste powierzchnie. Z uwagi na zazwyczaj luźne dopasowanie krawędzi maski do twarzy, zapewniają jedynie częściową ochronę.

Aktualnie na rynku dostępne są jednorazowe maski włókninowe, wykonane z polipropylenu (PP), polietylenu (PE), kwasu polimoksynowego (PLA) lub politetrafluoroetylenu (PTFE). Na ogół mają prostokątny kształt z zakładkami, które pozwalają użytkownikowi na rozszerzenie i wygięcie maski, aby lepiej zakryła cały obszar od nosa do brody. Zewnętrzna strona maski jest zazwyczaj kolorowa (niebieska lub zielona) i wykonana z grubszej, wytrzymałszej i nieprzepuszczalnej dla wody warstwy. Wewnętrzna warstwa maski (biała) wykonana jest z trójwarstwowego polimeru (najczęściej polipropylenu) umieszczonego pomiędzy włókniną. Maski zazwyczaj mocowane są do głowy za pomocą zawiązywanych pasków lub zakładanych za uszy gumek. Metalowy zacisk – umożliwia dopasowanie maski do kształtu nosa.

Wymaganie techniczne masek chirurgicznych określa norma PN-EN 14683 „Maski medyczne. Wymagania i metody badań” – aktualne wydanie z czerwca 2025 roku (**PN-EN 14683:2025-06**). Zgodnie z normą wyróżniono 4 klasy ochrony – **Typ I, Typ IR, Typ II oraz Typ IIR**, gdzie liczba I lub II oznacza poziom filtracji, a litera R – odporność maski na przesiąkanie. Maski chirurgiczne są wyłącznie jednorazowe.

Problemem, na który napotyka użytkownik masek chirurgicznych jest czas ich stosowania. Ponieważ producenci masek nie określają go w sposób jednoznaczny, przyjmuje się, że stosowane są przez ok. 2 godziny lub do czasu gdy nie staną się wilgotne.

W środowisku medycznym maski chirurgiczne stosowane są przez personel medyczny podczas zabiegów chirurgicznych. W środowisku pozamedycznym zalecane są osobom chorym w celu zapobiegania transmisji drobnoustrojów chorobotwórczych podczas kaszlu, kichania lub rozmowy. Osoby chore, chroniąc inne osoby lub otoczenie przed transmisją biologicznych czynników chorobotwórczych, powinny stosować maski chirurgiczne oznaczone symbolem **Typ II R**, który oznacza skuteczność filtracji na poziomie  $\geq 98\%$  oraz odporność na przesiąkanie (patrz tab. nr 1).

## Półmaski filtrujące FFP1, FFP2 i FFP3 (FFP, *Filtering Face Piece*)

Półmaski filtrujące chronią przed czynnikami biologicznymi w formie pyłów, dymów i aerozoli występującymi we wdychanym powietrzu. Półmaski nie zapewniają pełnego dopasowania w przypadku dzieci i osób z zarostem, co w praktyce oznacza, że mogą nie zapewnić pełnej ochrony.

To wyroby medyczne zakrywające usta i nos użytkownika, stanowiące barierę zmniejszającą bezpośrednie przeniesienie znajdujących się w otoczeniu biologicznych czynników chorobotwórczych (bakterie, grzyby, wirusy, prątki) na drogi oddechowe osoby zdrowej. Jako typowy środek ochrony indywidualnej, przede wszystkim, chronią osoby, które je noszą.

Wymaganie techniczne półmasek filtrujących określa norma PN-EN 149 „Sprzęt ochrony układu oddechowego. Półmaski filtrujące do ochrony przed cząstkami. Wymagania, badanie, znakowanie” – aktualne wydanie z 2010 roku (**PN-EN 149:2010**). Zgodnie z normą wyróżniono 3 klasy ochrony – **FFP 1**, **FFP 2** i **FFP 3**. Oznaczenia dodatkowe określają dane na temat krotności jej zastosowania – **NR** (półmaska jednorazowa) lub **R** (półmaska wielorazowa).

W środowisku medycznym, z uwagi na długotrwały kontakt z chorym i wykonywanie procedur inwazyjnych, personel medyczny na ogół stosuje półmaski FFP3. W środowisku pozamedycznym półmaski filtrujące zalecane są osobom zdrowym w celu zapobiegania zakażeniom drobnoustrojami chorobotwórczymi, przenoszonymi drogą kropelkową lub powietrzną. W celu ochrony przed transmisją biologicznych czynników chorobotwórczych ze środowiska, osoby zdrowe powinny stosować półmaski filtrujące oznaczone symbolem klasy **FFP2 NR**, czyli półmaski jednorazowe ze skutecznością filtracji na poziomie  $\geq 94\%$  (patrz tab. nr 1).

Zgodnie z deklaracją producenta, zalecany czas stosowania półmasek filtrujących wynosi ok. 6-8 godzin (lub do momentu gdy staną się wilgotne).




Odpowiednikami używanych w Unii Europejskiej półmasek filtrujących FFP2 i FFP3 w Stanach Zjednoczonych są niedostępne na rynku europejskim maski N95 i N99 a w Chinach maski KN95 i KN99.

### Ogólna charakterystyka masek ochronnych

Maska ochronna (maska chirurgiczna, półmaska filtrująca) powinna:

- być lekka i komfortowa w użyciu;
- szczelnie przylegać do twarzy – szczelnie przykrywać zarówno nos jak i usta;

Tab. 1 Charakterystyka i wskazania do stosowania masek materiałowych, chirurgicznych i filtrujących

	MASKI MATERIAŁOWE	MASKI CHIRURGICZNE	MASKI FILTRUJĄCE
			
poziom filtracji	niski	średni	wysoki
poziom dopasowania	niski	średni	wysoki
badanie skuteczności	brak wytycznych	norma PN-EN 14 683	norma PN-EN 149
zalecany typ maski ochronnej	-----	typ II R	FFP 2 NR
czas stosowania	-----	brak danych producenta, przyjmuje się czas ok. 2 godzin	zgodnie z zaleceniami producenta, najczęściej ok. 6-8 godzin
wskazania do stosowania	aktualnie niezalecane	zalecane dla osób chorych, w celu zmniejszenia skażenia otoczenia podczas kaszlu, kichania, mówienia	zalecane dla osób zdrowych, jako ochrona przed zakażeniem przenoszonym drogą powietrzną lub kropelkową

- być dobrze dopasowana do twarzy – zbyt luźna nie spełnia swojej ochronnej funkcji;
- nie przesłaniać pola widzenia;
- nie utrudniać oddychania ani mówienia;
- być używana jednorazowo – stosowana powtórnie nie spełnia funkcji ochronnej, jest źródłem zakażenia.

### Zalecenia WHO dotyczące prawidłowego używania masek ochronnych

O skutecznej ochronie dróg oddechowych decyduje nie tylko rodzaj wybranej maski lub półmaski filtrującej. Podstawowe znaczenie ma prawidłowe postępowanie podczas stosowania medycznych masek ochronnych<sup>1</sup>. Dlatego, pamiętaj:

- Przed założeniem maski wykonaj higienę rąk.
- Sprawdź maskę pod kątem rozdarć lub dziur – nigdy nie używaj uszkodzonej maski.
- Załóż maskę ostrożnie, upewniając się, że szczelnie zakrywa usta i nos. Dopasuj ją do grzbietu nosa i solidnie umocuj, aby zminimalizować wszelkie szczeliny między twarzą a maską. Jeśli są stosowane gumki na uszy upew-

nij się, że się nie krzyżują, ponieważ poszerza to szczelinę między twarzą a maską.

■ Gdy maska zostanie założona nieprawidłowo, nie dotykaj jej, aby ją poprawić. W takim przypadku bezpiecznie ją zdejmij, załóż ponownie i zdezynfekuj ręce.

■ Unikaj dotykania maski podczas jej noszenia. W przypadku przypadkowego dotknięcia maski – wykonaj higienę rąk.

■ Wymień maskę na nową, czystą i suchą, zawsze gdy jest wilgotna, zabrudzona lub uszkodzona.

■ Zdejmuj maskę stosując odpowiednią technikę – NIE dotykaj przedniej części maski, lecz rozwiąż ją od tyłu lub ściągnij gumki z uszu.

■ Bezpośrednio po wyrzuceniu maski – wykonaj higienę rąk.

■ Wyrzuc maskę bezpośrednio po użyciu. Nie noś maski wokół ramienia lub nadgarstka, nie ściąгаj jej na brodę lub szyję.

■ Nie używaj ponownie masek jednorazowego użytku.

■ Nie zdejmuj maski, aby mówić, kaszleć lub kichać.

■ Nie udostępniaj maski innym osobom.

Wybrane elementy prawidłowego stosowania masek chirurgicznych prezentuje tabela nr 2:

## Potencjalne niedogodności i zagrożenia związane ze stosowaniem masek ochronnych

Maski ochronne chronią przed zakażeniem, ale podczas stosowania, mogą także stanowić pewne zagrożenie dla użytkowników<sup>1</sup>. Dlatego pamiętaj, że:

■ Możesz zanieczyścić maskę, dotykając ją brudnymi rękoma podczas zakładania lub używania.

■ Jeżeli nie zmieniasz maski gdy jest mokra, zabrudzona lub uszkodzona, gdy długo ją nosisz lub często dotykasz, lub poprawiasz – możesz spowodować samozakażenie.

■ Podczas długotrwałego noszenia masek możliwe jest wystąpienie zmian skórnych twarzy, podrażnienia skóry lub nasilenia trądziku.


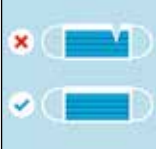





■ Noszenie masek może powodować dyskomfort, trudności w oddychaniu, zmiany temperatury twarzy i bóle głowy.

■ Gorące i wilgotne środowisko nasila trudności z noszeniem masek ochronnych.

■ Stosowanie masek może powodować trudności z wyraźną komunikacją, zwłaszcza u osób głuchych, słabosłyszących, lub u osób czytających z ruchu warg.

■ Stosowanie masek może powodować fałszywe poczucie bezpieczeństwa, prowadzące do zmniejszonego przestrzegania powszechnie uznanych środków zapobiegawczych, takich jak dystans fizyczny czy wykonywanie higieny rąk.

Tab. 2 Zasady stosowania masek chirurgicznych

	Higiena rąk (w zależności od dostępności środków – dezynfekcja preparatem alkoholowym lub mycie wodą z mydłem) wykonywana zawsze: – przed zakładaniem maski – po zdjęciu maski – przed i po dotykaniu założonej maski
	Przed założeniem maski sprawdź czy nie jest uszkodzona, zanieczyszczona lub mokra
	Upewnij się, że maskę chirurgiczną założyłeś właściwą stroną – kolorową (niebieską lub zieloną) na zewnątrz.
	Zakryj usta i nos całkowicie, upewniając się, że nie ma żadnych szczelin. Pociągnij dolną część maski, aby całkowicie ją otworzyć i dopasować pod brodę.
	Dociśnij metalowy zacisk, aby dopasować go do kształtu nosa i uszczelnić maskę od góry.
	Nie dotykaj maski podczas jej używania
	Niezwłocznie wymień maskę mokrą, zanieczyszczoną lub uszkodzoną

■ Używanie masek może powodować problemy prowadzące do zwiększonego zaśmiecania miejsc publicznych i zagrożeń dla środowiska.

## Stosowanie masek ochronnych u dzieci

Światowa Organizacja Zdrowia, podczas pandemii COVID-19 w stosunku do ochrony dróg oddechowych u dzieci zalecała, aby<sup>1</sup>:

■ Dzieci w wieku do 5 lat, ze względów bezpieczeństwa, nie nosiły masek ochronnych.

■ Dzieci w wieku od 6 do 11 lat mogą nosić maski ochronne, ale decyzję o ich stosowaniu należy podejmować po analizie intensywności transmisji biologicznych czynników

chorobotwórczych, czy zdolności dziecka do przestrzegania zasad prawidłowego noszenia maski.

■ Dzieci i młodzież w wieku 12 lat i starsi – powinny stosować maski ochronne zgodnie z tymi samymi zasadami, co osoby dorosłe.

■ Szczególną ostrożność zachować w przypadku dzieci z obniżoną odpornością, z mukowiscydozą lub innymi chorobami (np. nowotworowymi), a także dzieci w każdym wieku z zaburzeniami rozwojowymi, niepełnosprawnościami lub innymi specyficznymi schorzeniami, które mogą utrudniać noszenie maseczki.

Z kolei eksperci w opublikowanych w roku 2013 rekomendacjach „Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis” zalecają, aby<sup>2</sup>:

■ Wszystkie osoby chore na mukowiscydozę nosiły maski chirurgiczne podczas pobytu w placówce opieki zdrowotnej, aby zmniejszyć ryzyko przeniesienia lub nabycia patogenów.

■ Maski nosić na terenie całej placówki medycznej, w tym w toaletach.

■ Nie nosić masek podczas badań czynnościowych płuc, w gabinecie lekarskim czy w pokoju pacjenta.

■ Używać najmniejszej dostępnej maski, gdy optymalny rozmiar maski nie jest dostępny.

■ Osoby z mukowiscydozą, które mają niewydolność oddechową lub nie tolerują masek, zachęcać do przestrzegania zasad higieny oddechowej.

## Przyłbice ochronne

Przyłbice ochronne są zaliczane do grupy środków ochrony twarzy i oczu, a nie dróg oddechowych. W środowisku medycznym stosowane są np. podczas zabiegów chirurgicznych, jako ochrona skóry twarzy lub śluzówki oczu przed rozpryskiem krwi lub innych płynów ustrojowych.



**Samodzielne stosowanie przyłbic** (bez dodatkowej ochrony dróg oddechowych medycznymi maskami ochronnymi) – **jest całkowicie bezzasadne i nie jest zalecane.**

## Podstawowe zasady związane ze stosowaniem masek ochronnych

### Zasada I

Maski materiałowe (tekstylne) oraz przyłbice ochronne – NIE SĄ ZALECANE do ochrony przed zakażeniem dróg oddechowych biologicznymi czynnikami chorobotwórczymi.

### Zasada II

Maski chirurgiczne (Typ II R) są zalecane do zmniejszenia skażenia otoczenia drogą kontaktową lub kropelkową, do którego dochodzi m.in. podczas kaszlu, kichania lub rozmowy.

### Zasada III

Półmaski filtrujące (FFP2 NR) są zalecane do zmniejszenia ryzyka zakażenia biologicznymi czynnikami chorobotwórczymi przenoszonymi drogą powietrzną lub kropelkową.

### Zasada IV

O skuteczności medycznych masek ochronnych decyduje sposób ich użycia.

## Zapamiętaj!!

Noszenie maski zakrywającej tylko usta – nie ma uzasadnienia! Nie ochroni Cię przed zakażeniem! Gdy Twój nos znajduje się poza maską, znacząco rośnie ryzyko zakażenia chorobotwórczymi drobnoustrojami znajdującymi się w powietrzu, którym oddychasz.

**Dr n. med. i n. o zdr. Anna Ziółko**

## Literatura

1. „Mask use in the context of COVID-19”, Interim guidance WHO, 1 grudnia 2020
2. „Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis: 2013 Update
3. [https://www.freepik.com/free-vector/how-wear-face-mask-right-wrong\\_10498669.htm#fromView=keyword&page=2&position=14&uuid=d32a65db-f8d5-4df0-8a6b-c3b8f479aa34&query=How+To+Wear+Mask](https://www.freepik.com/free-vector/how-wear-face-mask-right-wrong_10498669.htm#fromView=keyword&page=2&position=14&uuid=d32a65db-f8d5-4df0-8a6b-c3b8f479aa34&query=How+To+Wear+Mask)

# Fizjoterapia w warunkach domowych – edukacja pacjenta i rodziny

Każdy pacjent oraz opiekun osoby chorującej na mukowiscydozę powinien zostać przeszkolony przez odpowiednio wykwalifikowanego fizjoterapeutę w zakresie prawidłowego wykonywania zabiegów fizjoterapeutycznych.

W praktyce najczęściej pierwsze kroki w fizjoterapii osoby chore na mukowiscydozę i ich opiekunowie stawiają w warunkach szpitalnych. To właśnie na oddziale, najczęściej, odbywa się nauka prawidłowego wykonywania inhalacji oraz drenażu drzewa oskrzelowego.

W trakcie szkoleń prezentowany i indywidualnie dobierany jest sprzęt z którego należy korzystać podczas codziennych zabiegów inhalacyjno-drenażowych. Ważnym

elementem terapii jest również odpowiedni dobór pozycji ciała podczas zabiegów oraz dostosowanie ćwiczeń oddechowych, wspomagających drenaż oskrzeli. Na zakończenie pacjent i opiekun są edukowani w zakresie higieny sprzętu wykorzystywanego na co dzień.

Po kilkudniowym szkoleniu w warunkach szpitalnych pacjent oraz opiekun otrzymują zalecenia do stosowania w warunkach domowych. Zabiegi powinny być wykonywane kilka razy dziennie. Ich liczba powinna być dostosowana do stanu zdrowia i możliwości pacjenta.

Organizacja przestrzeni w domu powinna w pierwszej kolejności uwzględniać przygotowanie odpowiedniego miejsca do wykonywania fizjoterapii oddechowej. Najlepiej, aby było to miejsce przy stole lub biurku, tak aby dziecko mogło wykonywać inhalacje w pozycji siedzącej, wyprostowanej, z łokciami opartymi o blat. Podczas każdej inhalacji z użyciem ustnika zaleca się jednocześnie stosowanie klipsa nosowego.

Chciałabym zwrócić uwagę na konieczność stosowania filtrów podczas inhalacji z użyciem antybiotyków. Filtr ma na celu ograniczenie rozprzestrzeniania się leku w pomieszczeniu oraz zmniejszenie ryzyka jego wdychania przez osoby postronne. Jeśli nie korzystacie z filtra, warto zastosować inne metody ochrony, takie jak: odprowadzanie powietrza przez rurę za okno, dokładne wietrzenie pomieszczenia po zakończeniu nebulizacji, a w okresie letnim – przeprowadzanie nebulizacji na świeżym powietrzu.

Nie bez znaczenia pozostaje odpowiednie miejsce do mycia, sterylizacji oraz przechowywania sprzętu wykorzystywanego w codziennych zabiegach. Najlepiej, aby w domu znajdowała się osobna miska przeznaczona wyłącznie do mycia urządzeń stosowanych w fizjoterapii. Po użyciu



wszystkie tuby, nebulizatory oraz urządzenia do drenażu należy umyć w ciepłej wodzie z dodatkiem płynu do mycia naczyń, a następnie dokładnie opłukać pod bieżącą wodą i wysterylizować. Czyste, wyparzone nebulizatory oraz sprzęt do fizjoterapii oddechowej powinny być przechowywane w zamkniętych pojemnikach.

Chciałabym również zwrócić uwagę na konieczność regularnego czyszczenia sterylizatorów. Pamiętajmy także o systematycznej wymianie sprzętów wykorzystywanych w trakcie fizjoterapii, takich jak filtry do sprężarek, nebulizatory, same sprężarki czy urządzenia do drenażu drzewa oskrzelowego. Wszystkie te działania mają na celu zapewnienie prawidłowego działania sprzętu oraz zmniejszenie ryzyka zakażeń bakteryjnych.

Największą trudnością bywa wdrożenie takiej liczby zabiegów, jaka została zalecona przez zespół wielodyscyplinarnej. Należy odpowiednio zaplanować dzień, aby możliwe było wykonanie wszystkich zabiegów, a dziecko, które ma je realizować, było właściwie dopilnowane. Wszelkie wątpliwości warto zgłaszać już na etapie planowania zabiegów – fizjoterapeuta powinien pomóc w dopasowaniu godzin ich wykonywania do trybu życia danego pacjenta. Każdy pacjent powinien wiedzieć, z ilu etapów i powtórzeń składają się codzienne zabiegi. Dziecko zazwyczaj chętniej i skuteczniej wykonuje fizjoterapię, gdy dokładnie wie, co i w jakiej kolejności należy zrobić. Pomocne mogą być zeszyty w których można zapisywać lub zaznaczać liczbę wykonanych powtórzeń.

## Zapamiętaj!

- Wykonuj inhalacje w pozycji zaleconej przez Twojego fizjoterapeutę.
- Regularnie wymieniaj sprzęt do fizjoterapii – dotyczy to również tub.
- Dbaj o prawidłowe mycie sprzętu do fizjoterapii oddechowej.
- Regularnie zgłaszaj się na wizyty kontrolne do swojego fizjoterapeuty.
- Jeśli masz trudności z wykonywaniem fizjoterapii – nie wstydź się, poinformuj o tym podczas najbliższej wizyty.
- Podczas inhalacji z antybiotykiem stosuj filtry lub zadbaj o wietrzenie pomieszczenia.



### **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*

# Planujesz wyjazd za granicę? Zabierz ze sobą EKUZ

**Dzięki karcie EKUZ podczas pobytu za granicą, w razie potrzeby otrzymasz niezbędną pomoc medyczną** na takich samych zasadach jak obywatele państwa, do którego wyjeżdżasz.

**EKUZ ułatwia korzystanie z opieki medycznej w państwach Unii Europejskiej, EFTA oraz Wielkiej Brytanii i Irlandii Północnej.**

**Wyrobienie EKUZ jest bezpłatne.** Wydawana jest osobom posiadającym prawo do świadczeń w Polsce.

## Czym jest EKUZ?

EKUZ, czyli Europejska Karta Ubezpieczenia Zdrowotnego, to dokument unijny. Potwierdza Twoje prawo do korzystania z opieki zdrowotnej w państwach Unii Europejskiej i EFTA, na takich samych zasadach, na jakich leczą się mieszkańcy danego kraju. Oznacza to również, że jeżeli w danym kraju obowiązuje zasada współpłacenia za udzielone świadczenia medyczne, to nawet mając EKUZ, będzie trzeba ponieść określone koszty.

## Kto może otrzymać EKUZ?

Karta EKUZ jest wydawana bezpłatnie, oddzielnie dla każdego członka rodziny. Nie ma jednej wspólnej karty dla całej rodziny. Kartę EKUZ otrzymają:

- osoby ubezpieczone (np. pracujące, na emeryturze)
- osoby nieubezpieczone, które mają prawo do leczenia na podstawie szczególnych uprawnień (np. dzieci do lat 18, które nie mogą być zgłoszone do ubezpieczenia przez rodzica lub dziadka).

## Do czego uprawnia EKUZ?

Podobnie jak w Polsce, za granicą nie wszystkie placówki medyczne udzielają świadczeń w ramach publicznego systemu. Dlatego, zanim skorzystasz z usług lekarza, sprawdź, czy dana placówka honoruje EKUZ.

### Z EKUZ masz prawo do leczenia:

- niezbędnego i nieplanowanego
- w ramach publicznego systemu opieki zdrowotnej danego państwa
- na takich samych zasadach, na jakich korzystają z niego obywatele danego kraju (jeśli w danym państwie jest np. obowiązek opłacenia części kosztów za wizytę u lekarza, to i Ty za nią zapłacisz).

### Leczenie z EKUZ nie obejmuje:

- leczenia planowanego
- kosztów powrotu do kraju w związku z nagłym zachorowaniem (chyba, że dalsze koszty leczenia na kartę EKUZ w kraju pobytu są wyższe niż koszty transportu i zawnioskujesz o zgodę na sfinansowanie takiego transportu do Polski)
- kosztów akcji ratunkowych w krajach UE/EFTA. Dlatego, jeśli np. uprawiasz sporty wiążące się z takim ryzykiem – koniecznie sprawdź przed wyjazdem do danego kraju zasady udzielania pomocy na kartę EKUZ oraz rozważ dodatkowe ubezpieczenie komercyjne.

## Gdzie możesz używać EKUZ?

### Karta EKUZ honorowana jest w:

- krajach Unii Europejskiej



- Islandii
- Liechtensteinie
- Norwegii
- Szwajcarii
- Wielkiej Brytanii i Irlandii Północnej.

### **Karta jest również ważna na terytoriach zamorskich:**

- francuskich: Gwadelupa, Martynika, Reunion, St. Pierre-et-Miquelon i Gujana Francuska
- portugalskich: Azory i Madera
- hiszpańskich: Majorka i Wyspy Kanaryjskie.

### **Gdzie EKUZ nie obowiązuje?**

#### **Karta EKUZ nie obowiązuje:**

- na Wyspach Normandzkich
- na wyspie Man
- w Monaco
- w San Marino
- w Watykanie.

### **Jak uzyskać EKUZ?**

Wniosek o EKUZ możesz złożyć:

- osobiście w oddziale NFZ
- za pośrednictwem elektronicznej skrzynki podawczej (ePUAP)
- przez Internetowe Konto Pacjenta (IKP)
- pocztą tradycyjną, wysyłając wniosek do oddziału NFZ
- pocztą elektroniczną (tylko w przypadku pracowniczych wniosków o EKUZ)
- w punkcie obsługi klientów na Lotnisku Chopina.

### **Kiedy dostaniesz EKUZ?**

EKUZ dostajesz od ręki w przypadku składania wniosku osobiście w oddziale lub delegaturze NFZ.

W innym przypadku trwa to do 5 dni (od czerwca do września oddział wojewódzki NFZ może wydłużyć okres rozpatrzenia wniosku do kilkunastu dni).

Jeśli składasz wniosek przez Internetowe Konto Pacjenta lub ePUAP, otrzymasz informację o przyjęciu wniosku do realizacji – z numerem i danymi wniosku. Zostanie ona przesłana na wskazany przez Ciebie adres e-mail. Status wniosku możesz również sprawdzić on-line. **Wejść na stronę status sprawy otwiera się w nowej karcie** i wprowadź identyfikator Twojej sprawy. Następnie otrzymasz informację o wyrobieniu EKUZ lub o odrzuceniu wniosku wraz z podaniem przyczyny tej decyzji.

### **Jak długo ważna jest EKUZ?**

Karta EKUZ wydawana jest na okres

#### **20 lat:**

- osobom, które pobierają świadczenie emerytalne i osiągnęły wiek emerytalny (60 lat kobiety i 65 lat mężczyźni)

#### **5 lat:**

- osobom, które pobierają świadczenia emerytalne i nie osiągnęły wieku emerytalnego
- dzieciom przed ukończeniem 18 lat, mających obywatelstwo polskie

#### **3 lat:**

- osobom ubezpieczonym, które są zatrudnione albo prowadzą pozarolniczą i rolniczą działalność gospodarczą, albo
- pobierają zasiłek/ świadczenie przedemerytalne

#### **18 miesięcy:**

- osobom ubezpieczonym, które pobierają rentę i mają więcej niż 18 lat
- osobom, które mają prawo do ubezpieczenia zdrowotnego jako członek rodziny powyżej 18 r.ż.
- osobom, które studiują lub uczą się

#### **6 miesięcy:**

- nieubezpieczonym kobietom w okresie ciąży i porodu, które mają obywatelstwo polskie i mieszkają na terytorium RP, albo
- mają status uchodźcy, zezwolenie na pobyt czasowy oraz mieszkają na terytorium RP
- dzieciom, które uzyskały status uchodźcy i mieszkają na terytorium RP
- osobom zatrudnionym na podstawie umowy agencyjnej, umowy zlecenia albo innej umowy o świadczenie usług
- osobom wykonującym pracę nakładczą

#### **2 miesiące:**

- osobom bezrobotnym zarejestrowanym w urzędzie pracy

#### **90 dni:**

- osobom, które spełniają kryterium dochodowe do otrzymywania świadczeń z pomocy społecznej i są uprawnione na podstawie art. 54 ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych

#### **42 dni:**

- kobietom w okresie połogu, które mają obywatelstwo polskie i mieszkają na terytorium Rzeczypospolitej Polskiej.

### **Ważne!**

Dla dzieci, które są zgłoszone do ubezpieczenia zdrowotnego jako członek rodziny, mają własny tytuł do ubezpieczenia lub pobierają rentę, EKUZ jest ważna do 18 r.ż.

Źródło: <https://www.nfz.gov.pl/>

## ZIELONA SZKOŁA

Zielona szkoła, wycieczka szkolna – sprawdź autokar i uprawnienia kierowcy w aplikacji, zanim dziecko ruszy w drogę



### Ministerstwo Cyfryzacji informuje

Czy autokar, którym dzieci jadą na zieloną szkołę ma ważne badania i polisę OC? Jak potwierdzić uprawnienia kierowcy? Kluczowe informacje o pojeździe i osobie, która nim kieruje można sprawdzić w kilka sekund. To usługi dostępne od ręki w aplikacji mObywatel.

### Bezpieczny autobus w aplikacji mObywatel

Dla dzieci każda podróż to emocje i obietnica niezapomnianej przygody, dla rodziców to gorączkowe przygotowania i troska o bezpieczeństwo. Dlatego warto pamiętać, że przed podróżą w łatwy sposób można sprawdzić autokar.

W aplikacji mObywatel dostępna jest usługa Bezpieczny autobus. Wystarczy wpisać w niej numer rejestracyjny pojazdu, żeby zobaczyć informację o jego aktualnych badaniach technicznych i dacie ważności polisy OC.

### W drogę ze sprawdzonym kierowcą

W aplikacji mObywatel można również sprawdzić Uprawnienia kierowcy. To usługa, która umożliwia weryfikację uprawnień do prowadzenia pojazdów – swoich lub wybranej osoby, na przykład kierowcy autokaru. Dzięki usłudze każdy, kto chce zweryfikować kierowcę, może to zrobić za pomocą telefonu z mObywatelem.

W usłudze Uprawnienia kierowcy można sprawdzić nie tylko uprawnienia do kierowania pojazdami, ale też status dokumentu, który je stwierdza. Użytkownik mObywatela ma wgląd w dane prawa jazdy, tymczasowego prawa jazdy lub pozwolenia na kierowanie tramwajem. Wystarczy wpisać imię, nazwisko oraz numer blankietu dokumentu weryfikowanej osoby, żeby uzyskać informacje z systemu Centralnej Ewidencji Pojazdów i Kierowców (CEPiK). Jest to usługa, która może się przydać nie tylko w wakacje, ale też w różnych sytuacjach drogowych każdego dnia. Więcej na temat Uprawnień kierowcy przeczytać można na stronie usługi Uprawnienia kierowcy – mObywatel.

Źródło informacji: MC



# ORZECZENIA O NIEPEŁNOSPRAWNOŚCI NA DŁUŻSZY OKRES. MINISTRA PRACY PODPISAŁA ROZPORZĄDZENIE

Zniesienie obowiązku regularnych badań kontrolnych dla osób z trwałą niepełnosprawnością było jednym z głównych postulatów deregulacyjnych. To już się stało – ministra rodziny, pracy i polityki społecznej Agnieszka Dziemianowicz-Bąk podpisała rozporządzenie, które pozwoli wydawać orzeczenia na dłuższe okresy tysiącom osób z niepełnosprawnościami w Polsce.

26 maja 2025 roku ministra rodziny, pracy i polityki społecznej Agnieszka Dziemianowicz-Bąk podpisała rozporządzenie zmieniające rozporządzenie w sprawie orzekania o niepełnosprawności i stopniu niepełnosprawności.

Czego ono dotyczy? Do tej pory komisje wydające orzeczenia o niepełnosprawności w chorobach rzadkich i genetycznych często wydawały orzeczenia o krótkim terminie ważności. Przy braku rokowań na poprawę stanu zdrowia taki obowiązek jest niezwykle uciążliwy dla osób z niepełnosprawnościami i ich opiekunów. Warto bowiem zaznaczyć, że wymagało to powtórznego gromadzenia dokumentacji medycznej i odbywania wizyt lekarskich.

Nowe rozporządzenie nie tylko odciąży osoby z niepełnosprawnościami i ich bliskich, ale pozwoli też zmniejszyć obciążenia pracą zespołów orzeczniczych. Obecnie w Polsce funkcjonuje 16 wojewódzkich zespołów oraz 295 powiatowych.

## Minimalne okresy ważności orzeczeń

Wprowadzane w rozporządzeniu przepisy określają minimalne okresy ważności orzeczeń:

■ Minimalny okres orzeczenia dla osób powyżej 16. roku życia: 7 lat – w przypadku rzadkich chorób genetycznych (według załącznika do rozporządzenia dotyczy to 208 chorób, m.in. wodogłównia wrodzonego, mukowiscydozy czy rdzeniowego zaniku mięśni) lub zespołu Downa.

■ Minimalny okres orzeczenia dla osób poniżej 16. roku życia: 3 lata.

■ Przyznawanie orzeczeń o niepełnosprawności osobom poniżej 16 roku życia – do ukończenia przez nie 16. roku życia, czyli do końca możliwego okresu, w jakim przysługuje orzeczenie o niepełnosprawności, w przypadku

potwierdzenia u dziecka rzadkiej choroby genetycznej lub zespołu Downa.

## Na jakie uprawnienia mogą liczyć osoby legitymujące się orzeczeniem?

Przyznanie orzeczenia z wyżej wymienionymi wskazaniami wiąże się z udostępnieniem danej osobie następującego wsparcia:

- Świadczenie pielęgnacyjne – dla opiekunów niepełnoletnich osób z niepełnosprawnościami.
- Zasiłek pielęgnacyjny – wsparcie finansowe dla osób z niepełnosprawnością wymagających opieki.
- Ulgi podatkowe – np. możliwość odliczenia wydatków na opiekę w ramach ulgi rehabilitacyjnej.
- Pierwszeństwo w dostępie do usług społecznych i opiekuńczych,
- Udogodnienia w dostępie do świadczeń zdrowotnych – np. rehabilitacji, leczenia sanatoryjnego.
- Prawo do Karty Parkingowej – dla osób, które mają również znaczne ograniczenia w poruszaniu się.
- Dodatkowe wsparcie w edukacji – możliwość uzyskania asystenta w szkole czy indywidualnego toku nauczania.

## Kto skorzysta na zmianach?

Jak wynika z danych Elektronicznego Krajowego Systemu Monitoringu Orzekania o Niepełnosprawności, liczba osób z niepełnosprawnościami do 16 roku życia legitymująca się orzeczeniem na stałe wynosi 71,3 tys. Pozostała grupa – blisko 192 tys. – ma orzeczenia na czas określony i to właśnie w tej grupie znajdują się ci, którzy mogą skorzystać na zmianach.

Z kolei liczba osób z niepełnosprawnościami po 16. roku życia z orzeczeniami o niepełnosprawności na stałe wynosi 1,72 mln, a na czas określony – 1,24 mln.

## Rozporządzenie podpisane – i co dalej?

Rozporządzenie weszło w życie po upływie 14 dni od dnia ogłoszenia.

Rozporządzenie zawiera przepisy przejściowe regulujące sprawy w toku oraz sprawy, w których przed dniem wejścia w życie niniejszego rozporządzenia wszczęto postępowanie przed sądem pracy i ubezpieczeń społecznych. Do spraw w toku będzie się stosować nowe przepisy, które są korzystniejsze od przepisów dotychczas obowiązujących.

Źródło: <https://www.gov.pl/>

# Piknik Szkolny & 3. Bieg Olimpijczyka w Tychach

W dniu 7 czerwca 2025 r. braliśmy udział w wyjątkowym wydarzeniu – **Pikniku Szkolnym połączonym z 3. Biegiem Olimpijczyka w Tychach**. Impreza została organizowana przez Szkołę Podstawową nr 17 i zgromadziła wielu mieszkańców, uczniów, rodziców i nauczycieli. Głównym celem wydarzenia było wsparcie podopiecznych Fundacji, Madzi oraz Jasia – mieszkańców Tychów, którzy na co dzień zmagają się z trudami choroby.

Nasza Fundacja miała przyjemność włączyć się w to wydarzenie. Przygotowaliśmy stoisko informacyjne, przy którym można było dowiedzieć się więcej o chorobie. Uczestnicy pikniku z dużym zainteresowaniem odwiedzali nasze stoisko, zadawali pytania, a także dzie-



lili się swoimi doświadczeniami. Ogromną radość sprawiło nam obdarowanie najmłodszych zielonymi balonami, wiatraczkami z logo Fundacji oraz drobnymi gadżetami.

Cieszymy się, że mogliśmy wziąć udział w tak dobrze zorganizowanym wydarzeniu, które promuje aktywność fizyczną, integrację społeczności, a przede wszystkim niesie realną pomoc potrzebującym.

Dziękujemy organizatorom za zaproszenie i możliwość wspólnego działania dla Madzi i Jasia. Mamy nadzieję, że nasze wsparcie przyczyni się do zwiększenia świadomości na temat mukowiscydozy oraz zachęci kolejne osoby do zaangażowania w pomoc chorym.

*Ada Bryś*



# 8. Konferencja Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy (ECFS) – Mediolan 2025

W dniach 4–7 czerwca 2025 w Mediolanie odbyła się 8. Konferencja Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, w której wzięli udział naukowcy, klinicyści i profesjonalści zajmujący się mukowiscydozą. Wzięło w niej udział około 2 500 uczestników, w tym 80 % z Europy, 20 % spoza.

W konferencji wzięł udział Prezes Fundacji MATIO Paweł Wójtowicz.

Konferencja ECFS Milan 2025 to kompleksowe wydarzenie, łączące:

- nowoczesną naukę – genomika, immunologia, mikrobiologia, terapie genowe
- klinikę – fizjoterapia, żywienie, nowe algorytmy diagnostyczne
- wsparcie psychospołeczne i szkolenia zespołów medycznych
- wymianę wiedzy poprzez interaktywne sesje z ekspertami i prezentacje przypadków
- integrację środowisk ECFS – od zespołów badawczych po terapie i opiekę multidyscyplinarną.

## Główne ścieżki naukowe (Sympozja & Warsztaty)

Zgodnie z programem, konferencja podzielona jest na liczne sympozja i warsztaty obejmujące:

- ultrazadanie warianty CFTR i spersonalizowane terapie genowe
- nowe cele terapeutyczne w kontroli patogenów mikrobiologicznych
- rola stanu zapalnego i immunologii w mukowiscydozie
- zaawansowane choroby płuc: przewlekłe zakażenia (niestandardowe patogeny), leczenie i monitorowanie zaburzenia metaboliczne: układ pokarmowy, odżywianie, wątroba, endokrynologia
- diagnoza i przesiew: CFTR-RD, genetyka, obrazowanie
- rehabilitacja: fizjoterapia, ćwiczenia ruchowe, techniki oczyszczania dróg oddechowych

- monitorowanie treningu i opieki klinicznej (smart monitoring)
- noworodkowe przesiewy – nowe taktyki i wyzwania
- antybiotyki i oporność (np. *Pseudomonas aeruginosa*)
- zaawansowane technologie: genoterapia, diagnostyka molekularna, modelowanie chorób
- opieka kliniczna i zagadnienia psychospołeczne.

**W programie znalazły się sesje oraz kursy przedkonferencyjne dotyczące:**

- wyzwań psychicznych i neuropsychiatrycznych związanych z terapiami modulatorowymi
- interwencji żywieniowych – praktyka kliniczna
- technik oczyszczania dróg oddechowych (szkolenie fizjoterapeutów)
- wsparcia psychospołecznego, opieki psychologicznej, treningów dla zespołów terapeutycznych.

## Spotkania robocze i sieci ECFS

Podczas konferencji zorganizowane zostały spotkania tzw. Working Groups:

- Grupy robocze: Neonatal Screening, Mental Health, Telehealth, Fungal Pathogens, Pulmonary Exacerbation, Diagnostic Network, Exercise
- Międzynarodowa sieć CTN (Clinical Trials Network), grupy pielęgniarek, farmaceutów, dietetyków, fizjoterapeutów, psychologów itp.\*



Fundacja MATIO pragnie w tym miejscu szczególnie pogratulować **Katerinie Stepankowej** – partnerowi i przyjacielowi naszej Fundacji – otrzymania na konferencji ECFS prestiżowej nagrody **Patient Advocate of the Year 2025 CF Europe**. To w pełni zasłużone wyróżnienie, które podkreśla jej ogromne zaangażowanie na rzecz społeczności chorych na mukowiscydozę oraz kluczową rolę, jaką odegrała w rozwoju opieki nad pacjentami.

\*<https://www.ecfs.eu/>

## AKTUALNOŚCI Z RDI

Maj 2025 roku był przełomowym miesiącem dla Rare Diseases International (RDI) oraz globalnej społeczności osób żyjących z chorobami rzadkimi. Światowe Zgromadzenie Zdrowia (WHA) przyjęło rezolucję w sprawie chorób rzadkich, potwierdzając tym samym, że stanowią one globalny priorytet zdrowotny.

**Przyjęcie rezolucji Resolution4Rare stanowiło kulminacyjny punkt tygodnia pełnego ważnych wydarzeń dla RDI:** zaprezentowaliśmy nasze pierwsze oświadczenie jako organizacja posiadająca status NSA na forum WHA, zorganizowaliśmy pierwsze spotkanie na żywo uczestników naszego programu Youth Leadership, przeprowadziliśmy konsultacje z liderami regionalnymi oraz z sukcesem zrealizowaliśmy wydarzenie towarzyszące WHA.

Rezolucja została oficjalnie przyjęta 24 maja 2025 r. podczas 78. Światowego Zgromadzenia Zdrowia (WHA78). To historyczny moment dla globalnej społeczności chorób rzadkich. Przyjęcie tego dokumentu przez państwa członkowskie WHO oznacza ogromny krok naprzód w kierunku zapewnienia równości, widoczności i integracji dla 300 milionów osób żyjących z chorobami rzadkimi na całym świecie.

W Rare Diseases International jesteśmy niezmiernie dumni i podekscytowani, że mogliśmy przyczynić się do tego wyjątkowego osiągnięcia – prawdziwego świadectwa siły wspólnego rzecznictwa i międzynarodowej współpracy.

Dziękujemy 41 państwom członkowskim, które współsponsowały rezolucję – ze szczególnym uznaniem dla przywództwa Egiptu i Hiszpanii, które odegrały kluczową rolę w realizacji tej inicjatywy – oraz 275 organizacjom społeczeństwa obywatelskiego, które poparły ten apel. Wasze zaangażowanie i determinacja przeszły do historii.

Kontynuujemy współpracę, aby przekuć tę rezolucję w konkretne działania na szczeblu krajowym i regionalnym.

Źródło: <https://www.linkedin.com>

## „KOCHAM KRAKÓW Z WZAJEMNOŚCIĄ”

Tydzień Osób Niepełnosprawnych „Kocham Kraków z wzajemnością” to wyjątkowe przedsięwzięcie integracyjne, organizowane przez Urząd Miasta Krakowa we współpracy z organizacjami pozarządowymi działającymi na rzecz osób z niepełnosprawnościami. W ramach tegorocznej edycji przygotowano liczne atrakcje: występy artystyczne, warsztaty, pokazy, strefy aktywności i edukacji, a także prezentacje organizacji pozarządowych, instytucji

wspierających osoby z niepełnosprawnościami oraz fundacji działających na rzecz integracji społecznej. Nie zabrakło także Fundacji MATIO, która na swoim stoisku udostępniła materiały edukacyjne na temat mukowiscydozy. Odwiedzający mogli dowiedzieć się więcej o tej rzadkiej chorobie oraz o codziennej pracy fundacji na rzecz swoich podopiecznych.

Tegoroczna, 26. edycja trwała od 6 do 13 czerwca. Inauguracja odbyła się w piątek, 6 czerwca, o godz. 12.00 na Rynku Głównym.

To niezwykle wydarzenie, organizowane w Krakowie już od ponad 25 lat, na stałe wpisało się w kalendarz i świadomość mieszkańców miasta oraz regionu, w tym osób z niepełnosprawnościami. „Kocham Kraków z wzajemnością 2025” po raz kolejny pokazało, jak ważne są otwartość, empatia i wspólne działanie dla dobra innych.

*Renata Dropińska*



## FUNDACJA MATIO W DEBACIE „PLAN DLA CHORÓB RZADKICH 2025”



Przemysław Marszałek, wiceprezes Fundacji MATIO, wziął udział w konferencji **„Dzień Chorób Rzadkich z Wprost”** pod hasłem **„Od diagnozy do terapii: przełom w medycynie – nadzieja dla chorych”**. W gronie ekspertów rozmawiano o dostępie do nowoczesnych terapii, w tym leczeniu przyczynowym mukowiscydozy, oraz o potrzebie dalszego wsparcia pacjentów z chorobami rzadkimi.

Marszałek uczestniczył w panelu **„Plan dla Chorób Rzadkich 2025: gdzie jesteśmy, dokąd idziemy”**, gdzie – opierając się na własnych doświadczeniach – podkreślał postęp w leczeniu mukowiscydozy. Zwrócił uwagę, że nie wolno tracić nadziei i tak postępować, by utrzymać dziecko w jak najlepszym stanie zdrowia, ponieważ w każdej chwili może pojawić się lek przyczynowy.

Wskazał również, jak kluczowa w chorobach rzadkich jest wczesna diagnoza i znaczenie badań przesiewowych. Nawiązał do „Planu dla Chorób Rzadkich”, który zakłada, że ośrodki referencyjne będą mogły szybko postawić diagnozę i określić, na co choruje dziecko.

Przemysław Marszałek zaznaczył, że w przypadku mukowiscydozy mamy do czynienia z dwoma rzeczywistościami terapeutycznymi:

- Pierwsza dotyczy pacjentów, dla których dostępne jest leczenie przyczynowe – w ich przypadku mukowiscydoza stała się chorobą przewlekłą, a estymacja długości życia przesunęła się z 20 do nawet 60lat.

- Druga to grupa kilkuset pacjentów, którzy pozostają bez leczenia przyczynowego i mogą korzystać jedynie z leczenia zachowawczego. Jak przypomniał, mukowiscydoza to choroba mutacyjna – istnieje około 2000 różnych mutacji, a terapie celowane są jedynie na część z nich.

## KOLOROWY START PRZEDSZKOLAKÓW Z FUNDACJI MATIO

Z początkiem nowego roku przedszkolnego Fundacja MATIO przygotowała wyjątkową niespodziankę dla swoich najmłodszych podopiecznych. **Aż 82. dzieci w wieku od 3 do 6 lat otrzymało specjalnie skompletowane wyprawki przedszkolne**, zawierające wszystkie niezbędne artykuły, które pomogą im z radością wkroczyć w nowy etap edukacji.

Każda wyprawka została starannie zaplanowana i zawierała m.in. **kredki, farby, kleje, zeszyty, a także ubranka i inne praktyczne akcesoria**, które przydadzą się na co dzień w przedszkolu. Przygotowanie tych kolorowych paczek **nie byłoby możliwe bez hojnego wsparcia Darczyńców**, którzy przekazali potrzebne materiały.

Serdeczne podziękowania kierujemy do firm: **Michałczyk i Prokop, Kamaben, Derform, Paso oraz Starpak, LPP, Farmapol i Miraculum** – to dzięki Państwa otwartym sercom mogliśmy sprawić tyle radości naszym małym podopiecznym.

Ogromne słowa uznania należą się także naszym **Wolontariuszom Adriannie, Olenie, Wiktorii i Mikołajowi**, którzy z wielkim zaangażowaniem pomagali przy kompletowaniu i pakowaniu wyprawek do wysyłki. Wasza pomoc była nieoceniona!

**Wszystkim przedszkolakom z Fundacji MATIO** życzymy, by ten nowy etap w życiu był pełen przygód, zabawy i uśmiechu. Niech każdy dzień w przedszkolu przynosi nowe odkrycia i daje dużo radości!



# Aktywność, która daje oddech.

## Dlaczego w mukowiscydozie warto się ruszać?

część 2

### Nawodnienie i elektrolity – cichy fundament wydolności

Gdy mowa o aktywności fizycznej, na pierwszy plan zwykle wysuwają się kilokalorie, białko, regeneracja. A tymczasem to, co najbardziej niedoceniane, często okazuje się kluczowe – nawodnienie. U pacjentów z mukowiscydozą jego rola jest podwójnie ważna. I nie chodzi tu tylko o picie wody „od czasu do czasu”. Chodzi o świadome, regularne uzupełnianie tego, co organizm bardzo łatwo traci, a nie potrafi sam zmagazynować na zapas.

#### Sód i spółka – elektrolity, które ulatują z potem

Pacjenci z CF mają zwiększoną utratę sodu przez gruczoły potowe. To nie detal, to codzienne wyzwanie. Gdy osoba zdrowa poci się, organizm zachowuje pewną oszczędność – nie traci zbyt dużo sodu, by utrzymać równowagę. U osób z mukowiscydozą ten mechanizm jest zaburzony – pot zawiera znacznie wyższe stężenia sodu i chlorków. Efekt? Każdy intensywniejszy wysiłek fizyczny, upalna pogoda, przedłużająca się aktywność może doprowadzić do odwodnienia i zaburzenia gospodarki elektrolitowej. I nie zawsze daje to jednoznaczne objawy – czasem to po prostu zmęczenie, spadek formy, ból głowy, gorsza koncentracja, nagłe osłabienie.

Ale pot to nie tylko sód. Wraz z potem tracimy również potas, a jego niedobór może powodować skurcze mięśni, zaburzenia rytmu serca i spadek wydolności fizycznej. Dlatego odpowiednio zaplanowane nawodnienie jest kluczowe, choć niestety wciąż zbyt rzadko traktowane priorytetowo.

#### Jak się skutecznie nawodnić? Nie tylko wodą

Zasady efektywnego nawodnienia nie są skomplikowane, jednak wymagają świadomego podejścia i regularności. Ile pić? Średnio dziennie: 30–40 ml płynów na każdy kilogram masy ciała, a przy dużym wysiłku lub wysokiej

temperaturze – znacznie więcej. Kiedy pić? Zanim pojawi się pragnienie. Jeśli pojawia się uczucie pragnienia – to znak, że organizm zaczyna odczuwać skutki deficytu płynów. Co pić? Tu sprawa się komplikuje. Sama woda to za mało – jeśli mówimy o aktywności i CF.

W przypadku długotrwałego lub intensywnego wysiłku fizycznego **warto sięgać po doustne płyny nawadniające** (tzw. ORS) elektrolity w proszku, tabletkach musujących lub **napoje izotoniczne**. Zawierają one odpowiednią ilość sodu, potasu, glukozy i działają szybciej, skuteczniej, bardziej precyzyjnie. Niekiedy – szczególnie u dzieci lub osób z trudnościami w jedzeniu – można je stosować prewencyjnie, jako element codziennego nawodnienia.



## Domowe sposoby – izotonik z kuchni

Nie zawsze trzeba sięgać po gotowe preparaty. W wielu sytuacjach świetnie sprawdzają się domowe izotoniki – łatwe, tanie i przede wszystkim – skuteczne. Oto kilka sprawdzonych przepisów.

### 1. Klasyczny izotonik cytrynowy

- 1 litr wody
- sok z 1 cytryny
- 1 łyżka miodu
- 1/3 łyżeczki soli
- opcjonalnie: kilka listków mięty

### 2. Napój na bazie soku pomarańczowego

- 500 ml soku 100% pomarańczowego
- 500 ml wody
- 1/3 łyżeczki soli

### 3. Kokosowy elektrolit

- 200 ml wody kokosowej
- 300 ml wody mineralnej
- szczypta soli
- plaster imbiru

To nie są napoje dla smaku – to izotoniki **dla prawidłowego funkcjonowania organizmu. Ich zadaniem jest skutecznie nawodnić** i przywrócić równowagę elektrolitową, szczególnie w warunkach dużego wysiłku.

## Potliwość, termoregulacja i pułapki aktywności

W mukowiscydozie upośledzony jest mechanizm termoregulacji. Organizm trudniej radzi sobie z odprowadzaniem ciepła, co zwiększa ryzyko przegrzania. To nie tylko kwestia komfortu – to realne zagrożenie dla zdrowia, a przy dużej aktywności fizycznej również dla serca i układu nerwowego. Dlatego **odpowiednia ilość składników mineralnych**, zwłaszcza sodu, jest nieodzownym elementem strategii żywieniowej osoby aktywnej fizycznie.

W praktyce oznacza to, że już przy umiarkowanej intensywności treningu (np. jazda na rowerze, bieg, interwały) warto rozważyć wsparcie w postaci elektrolitów – szczególnie jeśli występują takie objawy jak: ból głowy, zawroty, apatia, zaburzenia koncentracji czy nawet lekkie nudności.

## Gotowe preparaty – kiedy warto?

Gotowe napoje izotoniczne, elektrolity lub doustne płyny nawadniające to dobre rozwiązanie, szczególnie:

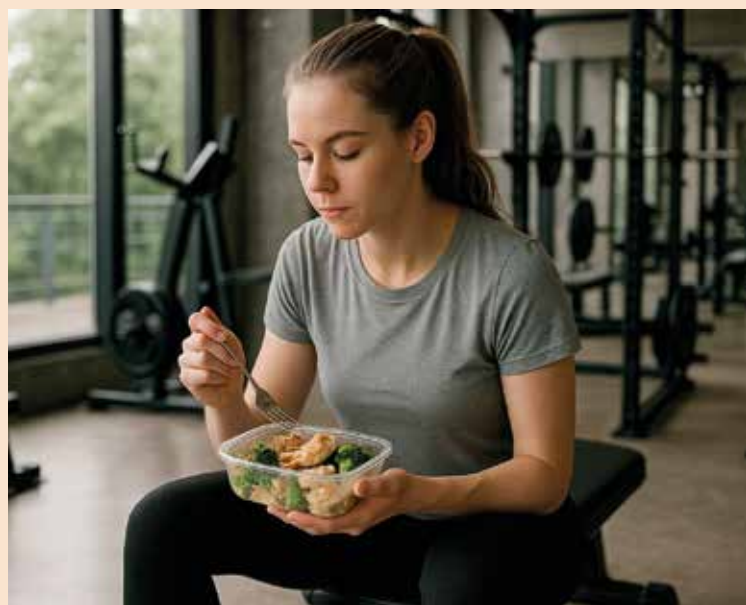
- przy treningach trwających dłużej niż 60 minut,
- podczas upałów,
- w trakcie infekcji z towarzyszącą gorączką,
- u osób, które mają problem z jedzeniem w czasie zwiększonej aktywności,
- u dzieci, które nie zawsze sygnalizują pragnienie.

Ich zaletą jest powtarzalny skład, szybkie działanie i wygoda stosowania. Wadą – cena i czasem niepotrzebne dodatki (barwniki, sztuczne aromaty). Dlatego dobrze mieć alternatywę w postaci domowych wersji.

## Wniosek?

Nawodnienie to nie „dodatkowy punkt na liście”. To **cichy fundament wydolności**, samopoczucia i bezpieczeństwa. A w mukowiscydozie – jeden z najbardziej niedocenianych elementów terapii. Bez wody i elektrolitów nawet najlepiej zbilansowana dieta osoby aktywnej nie ma szans zadziałać tak, jak powinna.

Aktywność fizyczna u osób z mukowiscydozą to nie tylko możliwy, ale wręcz **konieczny element** wspierający zdrowie – poprawia funkcje oddechowe, reguluje pracę



jelit, pozytywnie wpływa na samopoczucie i zwiększa motywację do leczenia. Regularny ruch poprawia jakość życia, wspomaga oczyszczanie dróg oddechowych i zwiększa wydolność organizmu. Jednak nie może iść w parze z niedoborami żywieniowymi.

Dlatego równie istotna, co sam trening, jest dobrze zaplanowana **strategia żywieniowa** uwzględniająca odpowiednią podaż energii, białka, tłuszczów, węglowodanów, płynów, elektrolitów i enzymów trzustkowych. Szczególnie przy intensywnym wysiłku – jak sporty walki, trening siłowy czy interwałowy – organizm osoby z mukowiscydozą potrzebuje więcej wsparcia, by móc regenerować się i rozwijać.

To już nie tylko walka z chorobą. To budowanie zdrowia, siły i niezależności. **Z myślą o przyszłości.**

## Przykładowy jadłospis 3000 kcal – dla aktywnego nastolatka z CF

### Założenia:

- 5 posiłków dziennie
- energetyczność: ~3000 kcal
- białko: ok. 2 g/kg = 136 g
- tłuszcz: ok. 100–120 g
- węglowodany: ok. 400–420 g

Uwaga: każdy posiłek z dawką enzymów trzustkowych (dostosowaną indywidualnie!)

### Śniadanie (~750 kcal)

- Omlet z 3 jaj z dodatkiem szynki (30 g)
- 2 kromki chleba orkiszowego
- Warzywa (pomidor, ogórek)
- Szklanka kefiru bez laktozy (200 ml)
- Na przekąskę na 45 min przed treningiem garść suszonych daktyli

### Makro:

B: 35 g | T: 31 g | W: 60 g

### II śniadanie (koktajl okołotreningowy) (~550 kcal)

- Koktajl: 300 ml napoju migdałowego, 1 banan, 2 łyżki płatków owsianych, 20 g odżywkii białkowej, garść owoców jagodowych
- Dodatkowo: garść migdałów
- Domowy izotonik lub ORS

### Makro:

B: 25 g | T: 25 g | W: 55 g

### Obiad (~800 kcal)

- 150 g piersi z kurczaka grillowane
- 100 g ryżu brązowego (waga suchego produktu)
- Warzywa na parze (brokuły, marchewka)
- Łyżka oliwy z oliwek
- Kompot bez cukru lub woda z cytryną

### Makro:

B: 45 g | T: 25 g | W: 75 g

### Podwieczorek (~450 kcal)

- Kanapki: 2 kromki chleba żytniego + pasta z awokado i jajka + kiełki
- Jogurt naturalny bez laktozy (150 g)
- Kilka orzechów włoskich (15 g)

### Makro:

B: 20 g | T: 20 g | W: 40 g

### Kolacja (~450 kcal)

- Kaszotto z kaszy bulgur (60 g suchej) z warzywami i tofu (100 g)
- Sałatka z oliwą i pestkami dyni
- Herbata ziołowa, np. koper włoski

### Makro:

B: 20 g | T: 20 g | W: 50 g

## Checklista planowania aktywności i żywienia w mukowiscydozie

- Sprawdź stan zdrowia i zapytaj lekarza o zgodę na trening.



Aktywność fizyczna powinna być dopasowana do aktualnego stanu klinicznego i nie kolidować z leczeniem.

Wybierz aktywność dopasowaną do samopoczucia i możliwości.

Nie musi to być sport wyczynowy – wystarczy regularny ruch w komfortowym zakresie.

Zaplanuj lekki, węglowodanowy posiłek 1–2 godziny przed ćwiczeniami.

To „paliwo” dla mięśni, które nie powinno obciążać układu pokarmowego.

Uwzględnij podział dawki enzymów trzustkowych przy większych posiłkach.

Część dawki przed posiłkiem, część w trakcie – by uniknąć objawów jelitowych.

Przygotuj napój izotoniczny – domowy lub gotowy ORS.

Nawodnienie i elektrolity są kluczowe przy zwiększonej potliwości i wysiłku.

Zadbaj o posiłek regeneracyjny do 60 minut po treningu. Białko i węglowodany wspomagają odbudowę mięśni i zapasów glikogenu.

Obserwuj objawy odwodnienia i niedoborów.

Skurcze mięśni, ból głowy, spadek formy – to może być efekt niedostatecznego nawodnienia lub podaży energii.

Prowadź dzienniczek treningowy i notuj reakcje organizmu.

To pozwala monitorować postępy i unikać przeciążeń.

Suplementacja (wit. ADEK, omega-3, kreatyna, inne) tylko po konsultacji z dietetykiem.

Indywidualizacja jest kluczem – nie każda osoba potrzebuje tego samego.

Regularnie kontroluj masę ciała, poziom witamin i parametry oddechowe.

To fundament oceny skuteczności diety i aktywności.

*mgr Patrycja Kłysz*

## ROZRYWKA

### ODNAJDŹ CIEŃ LIŚCIA I POŁĄCZ LINIĄ



### ROZWIĄŻ RÓWNANIE

$$\text{pumpkin} + \text{pumpkin} + \text{pumpkin} = 21$$

$$\text{pumpkin} + \text{pumpkin} + \text{gourd} = 17$$

$$\text{gourd} + \text{peas} + \text{gourd} = 43$$

$$\text{pumpkin} + \text{gourd} \times \text{peas} = ?$$

SKLEP INTERNETOWY

# MATIO MED

*Szeroki asortyment,  
profesjonalne doradztwo,  
atrakcyjne ceny*



## MATIO MED

SKLEP ZE SPRZĘTEM  
REHABILITACYJNYM



SKONTAKTUJ SIĘ Z NAMI:



12 296 41 47



[www.matiomed.pl](http://www.matiomed.pl)



[sklepmatio@mukowiscydoza.pl](mailto:sklepmatio@mukowiscydoza.pl)

*Dbamy o Twój  
oddech!*