



XXX LAT
FUNDACJI
MATIO

Rok jubileuszowy...
(str. 3)



Łapiąc oddech – najbardziej
łamiąca serce choroba płuc
(str. 5)



Staż pracy na nowo (
str. 15)



XXV Ogólnopolski Tydzień
Mukowiscydozy – ćwierć
wieku edukacji, wsparcia
i realnych zmian
(str. 17)



„Bawiąc się – pomagam”
(str. 18)



Stres, zaburzenia
koncentracji, problemy
ze snem i obniżony nastrój
a dieta w mukowiscydozie
– cz. 2 (str. 21)



Bożena

Z Bożeną spotkałem się po raz pierwszy w 1995 roku, gdy podejmowałem próbę założenia fundacji upamiętniającej mojego syna. Zaprowadził mnie do Niej nasz wspólny znajomy, mówiąc z przekonaniem: „Ona jest najlepsza”. Już po kilku minutach rozmowy wiedziałem, że mam przed sobą osobę wyjątkową – pełną klasy, spokoju i profesjonalizmu.

Kiedy opowiedziałem o idei oraz historii powstania fundacji, Bożena po krótkim namyśle powiedziała słowa, których nigdy nie zapomnę: „Zrobię to pro bono”. Od tej chwili wspólnie spędziliśmy wiele wieczorów, pracując nad aktem założycielskim i statutem. W tamtych latach rejestracja fundacji nie była łatwa – często spotykała się z nieufnością, a cała procedura odbywała się wyłącznie w Warszawie, w jednym sądzie. Było to ogromne wyzwanie, do którego podchodziliśmy dwukrotnie. Bożena jednak nigdy się nie poddawała – konsekwentna, cierpliwa, niezłomna.

Dzięki jej determinacji i pracy 12 sierpnia 1996 roku otrzymaliśmy dokumenty rejestracyjne fundacji. Poprosiłem wówczas Bożenę, aby została członkiem naszej Rady. Przez wszystkie kolejne lata nie tylko wspierała działania fundacji, ale też była dla nas autorytetem – osobą mądrą, życzliwą i zawsze gotową służyć pomocą.

Ostatni raz spotkaliśmy się w grudniu, tuż przed świętami i moim wyjazdem na urlop. Było to długie, ciepłe i niezwykle ważne spotkanie. Przy kawie i ciastku rozmawialiśmy o rodzinach, o przyszłości fundacji, o dotychczasowych osiągnięciach oraz o balu charytatywnym, którego Bożena była inicjatorką gorącą zwolenniczką i orędowniczką. Obiecałem, że w nowym roku znów się spotkamy i przywiozę jej pamiątkę z wyjazdu. Niestety – nie zdążyłem.

To ostatnie spotkanie pozostanie w moim sercu na zawsze, podobnie jak każda rozmowa z Bożeną.

Bożena pozostanie w naszej pamięci jako Mama, Babcia, Teściowa, a także jako Prawnik o wielkim sercu, wspaniała kobieta, człowiek szlachetny, empatyczny i dobry. Będzie mi jej ogromnie brakować – jej obecności, jej mądrości, jej ciepła oraz radości, którą potrafiła odnaleźć w każdym dniu pracy dla fundacji.

Odeszła, ale pozostanie z nami – w sercach, w pamięci i w dobru, które po sobie zostawiła.

Żegnaj do zobaczenia w lepszym Świecie.



Bożena Woźniakiewicz

MATIO 1/2026 (111)

Redaktor Naczelny:
Paweł Wójtowicz

Zespół Redakcyjny:
Renata Dropińska, Ada Bryś

Współpraca:
Patrycja Kłysz, Adrianna Szawel

Adres redakcji:
30-507 Kraków, ul. Celną 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 odróżniał jedno
od drugiego.*



FUNDACJA POMOCY
RODZINOM I CHORYM
NA MUKOWISCYDOZĘ

Nowy rok tradycyjnie przynosi ze sobą nadzieję – na lepsze dni, na siłę do mierzenia się z wyzwaniami, na zmiany, które choć czasem wymagają odwagi, dają też poczucie sensu i sprawczości. Pierwszy numer kwartalnika MATIO otwieramy właśnie w takim duchu: z uważnością na to, co przed nami, i z wdzięcznością za to, co już udało się wspólnie osiągnąć.

Codzienna praca Fundacji MATIO to nie tylko projekty, działania systemowe czy liczby – to przede wszystkim ludzie. Nasi Podopieczni mówią często: „Najważniejsze jest, że nie jesteśmy sami”, „Tu ktoś nas rozumie”, „Dzięki wsparciu łatwiej uwierzyć, że można normalnie żyć z chorobą”. Te słowa są dla nas największą motywacją i przypomnieniem, dlaczego każdego dnia podejmujemy kolejne wyzwania.

Wkraczając w nowy rok, chcemy dalej wzmacniać głos osób z mukowiscydozą i ich rodzin, szukać rozwiązań, budować świadomość i dawać realne wsparcie tam, gdzie jest ono najbardziej potrzebne. Wierzymy, że wspólnie – z Podopiecznymi, ich bliskimi, specjalistami i wszystkimi, którzy są częścią społeczności MATIO – możemy sprawić, że nadzieja stanie się czymś więcej niż tylko słowem. Niech ten rok będzie czasem odwagi, solidarności i małych kroków prowadzących do wielkich zmian.

Z ŻYCIA FUNDACJI

Rok jubileuszowy Fundacji MATIO – 30 lat wspólnej drogi, nadziei i działania

Rok 2026 zapisze się w historii Fundacji MATIO jako czas szczególny. To właśnie w tym roku **obchodzimy 30-lecie naszej działalności** na rzecz chorych na mukowiscydozę oraz ich rodzin. Trzy dekady pracy to tysiące historii – walki o każdy oddech, codziennej determinacji pacjentów i ich bliskich, ale także konsekwentnego działania Fundacji, która od lat stoi u ich boku, oferując wsparcie, edukację i realną pomoc.

Jubileuszowy rok będzie okazją do podsumowania ostatniego dziesięciolecia działalności, pokazania efektów naszej pracy oraz przybliżenia jej szerokiemu gronu odbiorców. Równocześnie rok 2026 chcemy uczynić czasem intensywnego budowania społecznej wrażliwości i solidarności – tak, aby pozyskać jak najwięcej darczyńców i partnerów, dzięki którym będziemy mogli nadal realizować naszą misję.

Jubileusz jako przestrzeń spotkań i współpracy

Obchody 30-lecia Fundacji MATIO **będą miały wymiar edukacyjny, społeczny i medialny**. Zaplanowane wydarzenia stworzą przestrzeń do spotkań, wyrażenia wdzięczności wszystkim, którzy przez lata wspierali nasze działania, a także do zaproszenia nowych osób i instytucji do wspólnego działania. Jubileusz to bowiem nie tylko świętowanie, ale także odpowiedzialność za przyszłość chorych na mukowiscydozę.

Wszystkie planowane inicjatywy są uzależnione od pozyskania partnerstw, środków finansowych oraz niezbędnych zgód, dlatego już dziś **zapraszamy Państwa do współtworzenia jubileuszowego roku Fundacji MATIO jako partnerzy, sponsorzy i darczyńcy**.

Planujemy wiele wydarzeń

VIII Bal Charytatywny na rzecz chorych na mukowiscydozę (7.02.2026)

Bal charytatywny to wyjątkowe połączenie elegancji, kultury i misji pomagania. Stanowi symbol solidarności oraz pokazuje, że dobroczynność może iść w parze z radością wspólnego świętowania. Wydarzenie stwarza możliwość organizacji licytacji i zbiórek, realnie wspierając działalność Fundacji.

XXV Ogólnopolski Tydzień Mukowiscydozy (23.02–1.03.2026)

Jubileuszowa edycja ogólnopolskiej kampanii edukacyjno-społecznej, której celem jest zwiększanie świadomości na temat mukowiscydozy, wsparcie pacjentów i ich rodzin oraz zachęcanie społeczeństwa do działań na rzecz poprawy jakości i długości życia chorych.

Światowy Dzień Mukowiscydozy

Dzień, w którym społeczności na całym świecie jednoczą się, by mówić o mukowiscydozie, jej wyzwaniach i potrzebach chorych. Fundacja MATIO planuje akcje edukacyjne w przestrzeni publicznej, m.in. w środkach komunikacji miejskiej, aby dotrzeć do jak najszerszego grona odbiorców.

XXVI Warsztaty Edukacyjne dla rodziców i opiekunów chorych na mukowiscydozę

Praktyczne spotkanie umożliwiające zdobycie rzetelnej wiedzy, wymianę doświadczeń oraz bezpośredni kontakt ze specjalistami. Warsztaty od lat stanowią jedno z kluczowych działań wspierających rodziny pacjentów.

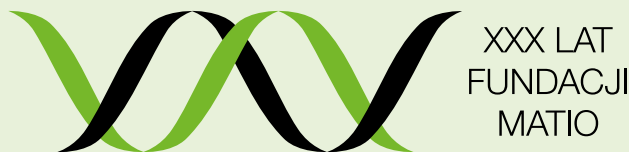
Zawody sportowe – zimowe i letnie

Sport jako nośnik wartości takich jak wytrwałość, aktywność i troska o zdrowie. Planowane są zawody narciarskie w Białce Tatrzańskiej (7.04.2026) oraz zawody letnie podkreślające znaczenie kondycji fizycznej w chorobach przewlekłych.

O pozostałych planowanych wydarzeniach będziemy informować Was na bieżąco na naszych stronach internetowych oraz w mediach społecznościowych. Zapraszamy – zaglądamy tam regularnie!

Rok jubileuszowy to moment zatrzymania się i spojrzenia wstecz, ale przede wszystkim otwarcie nowego rozdziału w historii Fundacji MATIO.

Wierzimy, że dzięki wsparciu darczyńców, partnerów i całej społeczności uda nam się nie tylko godnie uczcić 30-lecie, lecz także zapewnić ciągłość działań na kolejne lata – z myślą o chorych na mukowiscydozę i ich rodzinach.



NOWA LISTA LEKÓW REFUNDOWANYCH OD 1 STYCZNIA 2026

Na styczniowej liście leków refundowanych znalazły się 24 nowe terapie. Ponadto, od 1 stycznia 2026 r. refundacją objęte zostaną pierwsze odpowiedniki leków oryginalnych we wszystkich kategoriach dostępności refundacyjnej, co wpłynie na optymalizację wydatków płatnika i pacjentów.

Nowa lista to kolejny krok w systematycznym zwiększaniu dostępności do nowoczesnych terapii dla polskich pacjentów, ze szczególnym uwzględnieniem onkologii i chorób rzadkich.

Od 1 stycznia refundacją zostaną objęte 24 nowe terapie, oczekiwane przez pacjentów i ekspertów klinicznych, w tym:

- 9 terapii onkologicznych,
- 15 terapii nieonkologicznych,
- 8 terapii dedykowanych chorobom rzadkim.

Siedemnaście z tych terapii znajduje się w programach lekowych, a siedem to kategoria refundacyjna apteczna. Jedna terapia o wysokim poziomie innowacyjności będzie finansowana w ramach subfunduszu TLI.

Źródło: <https://www.gov.pl/web/zdrowie/nowa-lista-lekow-refundowanych-od-1-stycznia-2026-r>

Łapiąc oddech.

Nasze niezwykłe płuca, ich siła, słabości i przyszłość

(Część IV. Życie, miłość i płuca

Rozdział 14. Najwspanialsza medyczna historia nigdy nieopowiedziana)

część 6

Paul Negulescu i jego zespół kontynuowali prace nad VX-770, i po obiecujących wynikach w pracy nad właściwymi komórkami ludzkiej tkanki płucnej, doprowadzili lek do pacjentów. Mieli oni nadzieję, że VX-770 poprawi niektóre objawy, spowolni postępy choroby i ogólnie będzie dobrze tolerowany. Tymczasem w fazie II badań opublikowanych w 2010 r., obejmujących dwudziestu pacjentów z odpowiednim defektem genetycznym, zaobserwowano zwiększenie wydolności płuc o 8,7 procent, poprawę całkowicie nieoczekiwaną. Kolejna III faza badań, której wyniki opublikowano we wrześniowym numerze czasopisma *New England Journal of Medicine*, miała szerszy zakres. Wyniki okazały się również imponujące. Pacjenci doznali polepszenia wydolności płuc o 10%, zwiększenia masy ciała i polepszenia symptomatycznego.¹² **Zwiększenie wydolności płuc o 10 procent wówczas, gdy chorzy przywykli do pogarszania ich zdrowia z każdym rokiem, mogło mieć ogromny wpływ na zdolność ruchową i ogólny stan zdrowia. Były to niesłuchanie korzystne wyniki jak dla tak niszczącej i bezlitośnej choroby.**

Minęło zaledwie czternaście lat od powstania koncepcji zastosowania małych cząsteczek w poszukiwaniach skutecznego leku do zakończonych powodzeniem badań klinicznych. W żadnej z chorób równie skomplikowanych i równie śmiertelnych nie osiągnięto postępu tak szybko. Prawie równie ważnym było to, że badania dostarczyły dowód na prawidłowość koncepcji małych cząsteczek w opracowaniu leku przeciw mukowiscydozie. W Fundacji CF zapanowała euforia, ale też były powody do zmartwień. Wspinaczka na Mount Everest była w znacznym stopniu

zaawansowana, ale tylko dla niewielkiej grupki pacjentów. Dziewięćdziesiąt sześć procent chorych, ci nie mający specyficznej mutacji, na którą pomagał VX-770 (teraz znany jako Ivacaftor), utknęło bliżej do wyjściowej bazy niż do szczytu.

Następny małowcząsteczkowy lek, który badał Vertex nosił nazwę Orkambi i był połączeniem uprzednio zakwalifikowanego Ivacaftor i nowego leku Lumacaftor. Ten specyfik był nakierowany na mutację delF508, tę najbardziej rozpowszechnioną genetyczną mutację CF wykrytą przez Tsui i Collinsa, i miał szansę skutecznie objąć pięćdziesiąt procent pacjentów. Jego sukcesu nie można było z góry założyć, gdyż około dziewięćdziesiąt procent kandydatów na leki w późnych badaniach klinicznych nigdy nie trafia do pacjentów, albo z powodu braku skuteczności, albo nie są dobrze tolerowane, albo też wykazują działania uboczne niedostrzeżone we wcześniejszych próbach. Zdziwiająco, badania Orkambi zakończyły się sukcesem i FDA wydało zgodę na jego stosowanie 2 lipca 2015 r.

Ponieważ w naszym Ośrodku CF w Philadelphii mamy około pięćdziesięciu pacjentów noszących tę mutację, z naszych gabinetów trafiły do aptek recepty na ten lek. W setkach ośrodków leczenia mukowiscydozy w całym kraju wydano tysiące recept. Był to naprawdę historyczny dzień dla około piętnastu tysięcy pacjentów – po raz pierwszy dostali do rąk lekarstwo, które zmienia chorobę, a nie ogranicza się tylko do hamowania wytwarzania śluzu.

Entuzjazm nieco ostygł, gdyż dane dotyczące tego leku wykazały, że nie jest on tak mocny jak Ivacaftor wobec mutacji G551D; badania opublikowa-

ne w 2015 r., w *New England Journal of Medicine* pokazały, że średni wzrost wydolności płuc wynosi 2,8 procent.¹³ Szczęśliwie, w bezpośrednim pościgu za badaniami nad Orkambi, toczyły się badania kliniczne fazy III innego leku wyprodukowanego przez firmę Vertex. Ten lek nakierowany był również na pięćdziesiąt procent pacjentów noszących mutację delF508, a wyniki opublikowane w listopadzie 2017 r. pokazały, że reakcja na ten lek jest nieco mocniejsza niż na Orkambi przekładając się na wzrost wydolności płuc o cztery procent.¹⁴ Mimo niezaprzeczalnych sukcesów preparatu Symdeko i późniejszego zatwierdzenia go jako lek przez FDA w lutym 2018 r., pozostawał pewien niedosyt – leki Orkambi i Symdeko wykazywały tylko umiarkowaną aktywność, ale ciągle tylko połowa ogólnej liczby pacjentów CF spełniała warunki zastosowania tych modulatorów białek.

Następny wielki skok w terapii modulatorami nadszedł w 2019 r., kiedy opublikowano wyniki badań nad Trikaftą, lekiem zawierającym trzy modulatory protein działające synergetycznie. Badania opublikowane w *New England Journal of Medicine* wykazały średni wzrost wydolności płuc o 14 procent, więcej niż trójrotnie przewyższający wyniki odnotowane dla Symdeko.¹⁵ A co było równie ważne, jak podwyższenie efektywności, ten nowy lek był wystarczająco silny, żeby skutecznie działać w przypadku pacjentów mających mutacje wywołane przez bardziej dotkliwe błędy w budowie białek. Po zatwierdzeniu przez FDA Trikafty w październiku 2019 r., względna liczba chorych na mukowiscydozę, podlegających leczeniu, wzrosła z pięćdziesięciu pięciu procent do dziewięćdziesięciu pięciu procent całej populacji.

Historie napływające od pacjentów przyjmujących Trikaftę, zmieniają spojrzenie zarówno na chorobę, jak i na styl życia chorych. Pacjenci, którzy obserwowali, jak ich nazwiska przesuwały się w górę na listach kolejności do transplantacji teraz są z nich usuwani. Pacjenci, którzy zwykle rezerwowali trzy albo cztery pobyty w szpitalu rocznie, żeby radzić sobie z pogarszaniem choroby, teraz rezerwują wjazdy na wakacje. Ulotnił się kaszel z krwią. Zamiast budzenia się kilka razy w nocy, aby odkaslnąć śluz, pacjenci mają teraz dziwne uczucie, że mogą spać całą noc i wstawać odświeżonymi i wzmocnionymi. Jeden z pacjentów skomentował swój stan **„To doniosła przemiana. W zasadzie przestałem kasłać. Mogę chodzić bez potykania się. Czuję, że moje płuca są czyste.”** Inna kobieta w średnim wieku zauważyła **„Wreszcie przytłamałam i mam pupę. Po raz pierwszy w życiu. Jestem taka szczęśliwa!”**¹⁶

Teraz, kiedy 95 procent pacjentów CF przyjmuje modulatory białek, ich oczekiwana długość życia wzrasta. Na konferencji 2017 North American CF Conference, Prezes Fundacji CF, dr Preston Campbell, który przejął tę funkcję po przejściu na emeryturę Boba Bealla w 2015 r., w inauguracyjnym wystąpieniu zadziwił wszystkich obecnych ogłaszając, że przewidywana średnia długość życia pacjentów urodzonych z tą chorobą skoczyła w poprzednim roku z czterdziestu jeden do czterdziestu siedmiu lat, największy pojedynczy przyrost obserwowany od dekad.

Fundacja CF nie chce spocząć na laurach nawet w obliczu sukcesów zatwierdzonych przez FDA modulatorów białek. Terapia genowa, kiedyś zupełnie porzucona, pojawia się teraz w innym świetle. Wirusy, tak jak walczyły z ludźmi w ciągu milionów lat, walczyły również miliony lat z bakteriami. W ciągu tej walki bakterie wykształciły enzym nazwany CRISPR, który jest w stanie zarówno ciąć inwazyjne wirusowe DNA, jak i włączać z powrotem normalne DNA. Wspólnota mukowiscydozy przewiduje użycie enzymu CRISPR do wycinania błędnej części kodu genetycznego pacjentów CF, dostarczając jednocześnie systemowi CRISPR wzorec normalnego genu, który byłby włączany w miejsce tego usuniętego. Gdyby taki proces udało się przeprowadzić w komórkach macierzystych, wszystkie później wytwarzane komórki płuc miałyby normalny gen.

Poza modulatorami białek i terapii genowej w badaniach nad CF podejmuje się wysiłki, aby polepszyć matrycowy RNA dotkniętych chorobą komórek, materiał przesyłowy, który jest wytwarzany z wzorca DNA i bezpośrednio bierze udział w budowaniu białek. Tego typu prace prowadzone są w Lexington, Massachusetts, gdzie Fundacja CF, po odsprzedaniu Vertexowi części praw do leku Ivacaftor, była w stanie otworzyć w 2016 r. swoje własne nowoczesne (*state-of-art*) laboratorium zatrudniające na pełnych etatach dwudziestu pięciu pracowników. Skupiają się oni na metodach leczenia pięciu procent pacjentów, którzy nie mogą korzystać z dobrodziejstwa modulatorów ze względu na wysoki stopień uszkodzenia białka. Metody te obejmują udrażnianie przewodów oddechowych, stosowanie antybiotyków, ulepszanie odżywiania i uaktywnianie trzustki, a we wszystkich tych kierunkach osiągnane są postępy. **Michael Boyle, obecny prezes Fundacji, twardo wierzy, że pewnego dnia, w niezbyt odległej przyszłości, CF będzie skrótem oznaczającym „Cure Found” – znaleziono sposób wyleczenia – a pacjenci będą mówić swoim przyjaciółom „ja kiedyś miałem mukowiscydozę”.**

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.
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_pediatician.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.
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.

(Rozdział 15. Mukowiscydoza, najbardziej łamiąca serce choroba płuc)

część 1

Nikt nie rozumie lepiej wagi oddychania od Sarahy Murnagham i jej rodziny. Urodzona w 2003 r., Sarah wydawała się zdrowa po urodzeniu, i chociaż przyszła na świat przedwcześnie, po trzydziestu sześciu tygodniach ciąży, miała średni dla niemowląt wzrost i wagę. Jednak w domu jej matka, Janet, szybko zorientowała się, że dzieje się coś bardzo niedobrego, ponieważ Sarah nie jadła, nie przestawała płakać i nie była w stanie normalnie przybierać na wadze. Nawet jak piła mleko, jej pieluszka prawie nigdy nie była mokra. Pediatra mówił Janet, że wszystko jest w porządku, ale Janet, nawet będąc nową mamą, wiedziała, że coś jest nie tak. I miała rację. Po trudnych osiemnastu miesiącach odwiedzania różnych lekarzy, okazało się, że Sarah jest chora na mukowiscydozę (CF).

Janet i jej mąż, Fran, byli wstrząśnięci. Rzeczy, które przydarzały się innym ludziom teraz dotknęły właśnie ich. Statystyki przetrwania CF nie były zachęcające, ale także nie były kompletnie rujnujące. **Średnia przewidywana długość życia w tym czasie wynosiła dwadzieścia osiem lat i za czasów jednego pokolenia wzrosła o dziesięć lat.**

Nawet, jeśli dysponuje się skutecznymi lekami, CF wymaga ogromnego wkładu pracy ukierunkowanej głównie na płuca, organ odpowiedzialny za około 90 procent przypadków śmiertelnych związanych z tą chorobą. Chorzy na mukowiscydozę wytwarzają zbyt dużo śluzu, który zalega głęboko w płucach tworząc sprzyjające podłoże dla wzro-

stu bakterii. Infekcje i lokalne uszkodzenia powtarzają się w ciągle wzmagającym się cyklu zaburzeń funkcjonowania płuc.

Aby sprzyjać zapobieganiu, albo bardziej realistycznie – opóźnianiu uszkodzeń tkanki płucnej – pacjenci codziennie inhalują rozmaite leki rozrzedzające śluz. Po przyjęciu leków muszą oni pozbyć się wydzieliny – albo przez energiczne odkasływanie, albo poprzez fizyczne oddziaływanie na klatkę piersiową. W tym czasie rodzic oklepuje plecy dziecka, aby poruszyć śluz i usunąć go z dróg oddechowych. Jest to intensywna praca, zwykle wymagająca jednej godziny rano i jednej wieczorem, nawet wtedy, gdy stosuje się modulatory białkowe. I jak w pracy Syzyfa, który toczył kamień w górę zbocza, musi być robiona każdego dnia.

Janet i Fran czyścili drogi oddechowe Sarahy sumiennie, dawali jej inhalacje z antybiotykami i chodzili z nią do jej lekarza w Children’s Hospital of Philadelphia (Dziecięcym Szpitalu w Filadelfii) co trzy miesiące. Większość pacjentów CF nie wykazuje symptomów wyniszczenia zanim nie osiągną wieku dwudziestu lat, a jeśli sprzyja im szczęście, to nawet trzydziestu. **Ale ostatnia diagnoza w wieku osiemnastu miesięcy wykazała poważne pogorszenie stanu zdrowia Sarah, i to, że jedno z jej płuc odniosło trwałe uszkodzenie.** Kiedy Sarah osiągnęła wiek siedmiu lat, musiała chodzić do szpitala co kilka miesięcy na dożylną

kurację antybiotykami. Wówczas funkcja jej płuc stabilizowała się i ona, jak również jej rodzice, mogli odetchnąć z ulgą. Ale później rozwinęła się inna infekcja w połączeniu z cukrzycą, osteoporozą i niedożywieniem. Sarah opuściła wiele lekcji w drugiej klasie. Z obawy przed wirusami i bakteriami w szkole musiała rozpocząć naukę w domu. Nigdy nie narzekała ani nie użalała się nad sobą, jednak fakt, że nie mogła prowadzić normalnego życia, łamał serca jej rodziców.

Następnie, **gdy osiągnęła wiek dziewięciu lat, Sarah trafiła do szpitala i nie mogła wrócić do domu. Funkcja jej płuc spadła do 30 procent.** W tym czasie bakterie, które rozwijały się w płucach pacjentów CF stały się całkowicie odporne na antybiotyki. Stan Sarah wymagał zastosowania maski tlenowej a ona z trudem chodziła. Utrata wagi stała się dodatkowym problemem, bo spadła do pięćdziesięciu funtów. Rodzice zobaczyli jak wymyka im się ich kiedyś pogodna córeczka, a pojawia się dziecko pozbawione radości życia.

Z tym stopniem zaawansowania choroby Sarah nie mogła dłużej już utrzymywać się przy życiu. Nadszedł czas, aby zmienić leczenie i dr Howard Panitch musiał o tym powiadomić jej rodzinę. Murnaghanowie całkowicie wierzyli dr Panitchowi. Był lekarzem specjalizującym się w mukowiscydozie od trzydziestu lat i prowadził Sarah od momentu postawienia diagnozy. Jego podejście do leczenia, w którym od samego początku nie chciał zaakceptować przeciętnych wyników bardzo odpowiadało Janet. Mimo to, **Janet i Fran byli zadziwieni, gdy powiedział im, że Sarah wymaga transplantacji płuc żeby przeżyć.** Tym niemniej oni oboje zaakceptowali jego ocenę sytuacji i wkrótce zostali przedstawieni dr Samuelowi Goldfarbowi, specjalście od transplantacji płuc.¹

To, co dr Goldfarb powiedział Murnaghanom zadziwiło ich jeszcze bardziej, a mianowicie, że **Sarah potrzebuje transplantacji płuc, ale istnieje wątpliwość, czy będzie żyć wystarczająco długo, aby do tego zabiegu doczekać, ponieważ podlega ona regule, która w środowisku transplantologów nazywa się „regułą poniżej dwunastu lat”** („under-twelve rule”). Dorośli są zapisywani na listę przeszczepów płuc na podstawie stanu zaawansowania ich choroby. A dzieci poniżej dwunastego roku życia w 2012 r., z powodu braku kryteriów ustalania kolejności pacjentów pediatrycznych, pozostawały w przestarzałym systemie, w którym po prostu musiały czekać w kolejce. Płuca otrzymywały te dzieci, które były w stanie żyć wystarczająco długo. Jednakże, ze względu na małą liczbę dziecięcych donorów, wiele dzieci umierało będąc na liście oczekujących. Dziewczynka tak chora, jak

Sarah prawie na pewno byłaby wśród nich. Nie było realnej szansy, że nowych płuc doczeka za życia.

Janet Murnaghan z niedowierzaniem przyjęła reguły organizacji przeszczepów płuc. Według niej, pacjenci bardziej narażeni na śmierć powinni otrzymywać te organy w pierwszej kolejności. Nowy system dla dorosłych zastosowany w 2005 r. zastąpił ten poprzedni oparty na zasadzie – kto się pierwszy zgłosi ten pierwszy otrzyma. Przyznawanie przeszczepów na podstawie potrzeby było etyczne, wyznaczało równe dla wszystkich kryteria, których nikt nie mógł kwestionować. Ale „reguła poniżej dwunastu lat” obowiązywała i nie było łatwo ją zmienić.

Rozważając sytuację Sarah pozostającej na długiej liście oczekiwania zależnej od rzadkich donorów i nie mogącej włączyć się do bardziej drożnego systemu dla dorosłych pacjentów, Janet doszła do prostego, ale bardzo ważnego wniosku **„Jedną rzeczą, która stoi pomiędzy śmiercią i życiem mojej córki, jest fakt, że ma ona dziesięć, a nie dwanaście lat. To wydaje się surrealistyczne.”**²

Ta myśl Janet, jej późniejsza walka w mediach społecznych, w prasie i – ostatecznie – w sądzie, zwróciły uwagę opinii publicznej na racjonowanie organów do przeszczepów, na pacjentów umierających będąc na listach oczekiwania, a co najważniejsze – na los małej dziewczynki ze zniszczonymi płucami cierpiącej na genetyczną chorobę. Wiele osób włączyło się do komentarzy, a wśród nich przewodniczący US Department of Health and Human Services (Wydział Zdrowia i Usług Społecznych), sędziowie federalni, lekarze, etycy, całe środowisko przeszczepów medycznych i zwykli ludzie z różnych stron Stanów Zjednoczonych i całego świata. Na koniec, wyniki dyskusji zadowolili jednych, a innych rozczarowały. Jedne co pozostawało w tym wszystkim jasne to to, że dziewczynka, jej matka i cała jej rodzina nie zrezygnowały z dążenia, aby przywrócić oddech życia tym, którym został on bezprawnie zabrany.

Kiedyś uczestniczyłem w wykładzie na temat transplantacji podczas mojego rocznego stażu w dziedzinie medycyny płuc. Pierwsze przezrocze pokazane przez wykładowcę było proste: szklanka wypełniona wodą dokładnie do połowy. W ciągu następnej godziny wykładowca wyjaśnił znaczenie tego obrazu w odniesieniu do przeszczepów płuc. Szklanka w połowie wypełniona przedstawia wpuśczenie nowego życia – nowe płuca i znacznie ułatwione oddychanie. Szklanka w połowie pusta oznaczała, że transplantacja jest obciążona wieloma zagrażającymi życiu problemami, takimi jak infekcja i odrzucenie.

Każdy kandydat do transplantacji musi wyważyć korzyści i wady tej operacji. Dla dra Panitcha, Sarahy i jej rodziców sprawa była prosta. Sarah była przywiązana do szpitalnego łóżka, przyjmowała mocne antybiotyki, miała maseczkę tlenową naciągniętą na twarz. Poważną sprawą był ból z powodu ucisku na pęknięcia na plecach spowodowane długim stosowaniem steroidów. Wieczorami grała w monopole ze swoją matką, a przed położeniem się spać włączały klimatyzację, żeby przepływ powietrza, który poruszał lampiony pod sufitem, sprawiał wrażenie powiewu od morza. Jej koledzy chodzili codziennie do szkoły, a ją codziennie pochłaniały zajęcia związane z utrzymaniem się przy życiu. Sarah i jej rodzina byli zmuszeni uznać transplantację płuc jako szklanekę w połowie pełną i próbować szczęścia, żeby tylko nie było infekcji i odrzutu.

Jak tylko została podjęta decyzja o operacji, rozpoczęła się krucjata Janet, mająca na celu zmianę obowiązujących zasad. Odkryła ona, że problemy z transplantacją płuc, jak również z transplantacjami innych organów, polegały po prostu na tym, że liczba osób potrzebujących przeszczepów jest większa niż liczba dostępnych zdrowych organów. Stwarza to system, w którym pacjenci umierają będąc na liście oczekiwania. W ciągu lat 2015 – 2019, umarło 935 pacjentów z list oczekujących na płuca, średnio 187 pacjentów rocznie, albo jeden, co 47 godzin. Statystyki dla innych organów wyglądają podobnie. Tylko na przestrzeni 2019 r. zmarło 5445 osób będąc na listach oczekujących na wszystkie typy organów. Od 1995 do 2019 r. zmarło 166 223 pacjentów oczekujących na transplantację organów.³

Kiedy zasoby są limitowane, główną zasadą etyczną jest to, aby priorytet mieli ci, którzy potrzebują najbardziej – najbardziej chorzy. System ustalania pierwszeństwa w dostępie do organów dla dorosłych kandydatów do przeszczepów płuc został zmieniony w 2005 r. w wyniku polecenia Departamentu Zdrowia i Usług Socjalnych, sformułowanego jako tzw. „reguły ostateczne”, które mówią, że przy ustalaniu miejsca w kolejności na liście oczekiwania do przeszczepu płuc musi być uwzględniony stan zaawansowania choroby. Ale nie był on jedynym kryterium. Jeżeliby tylko najbardziej chorzy otrzymywali przeszczepy, wielu z nich nie byłoby w stanie odzyskać zadowalającego stanu zdrowia po przeprowadzonej operacji, a co za tym idzie – w istocie wiele organów zostałoby zmarnowane. Do rachunku należy dodać przewidywaną zdolność pacjenta do zregenerowania się po operacji.

W przypadku przeszczepów płuc trudne jest wyważenie oceny stanu zaawansowania choroby

i zdolności pacjenta do regeneracji po poważnej operacji. Biorąc pod uwagę słabe statystycznie wyniki i mnogość komplikacji są one niezwykle ryzykownymi operacjami, nawet w porównaniu do transplantacji innych organów. Uważa się za niemożliwe właściwe ocenienie, czy nastąpi szybszy zgon pacjenta z powodu choroby płuc, czy też z powodu niemożności odzyskania sił po operacji. Z tych powodów tradycyjny system zapisywania się do kolejki i oczekiwania na nowe płuca utrzymał się aż do 2005 r., a zasady dotyczące przeszczepów wątroby i nerek zostały zmienione znacznie wcześniej.

Lekarze i statystycy, wykorzystując dane z poprzednich operacji przeszczepu płuc, opracowali nowy system nazwany Lung Allocation Score (LAS, Punktacja w Przyznawaniu Płuc). Każdemu pacjentowi oczekującemu na operację przyznaje się pewną liczbę punktów pomiędzy 0 i 100, przy czym liczba punktów bliższa 100 daje wyższe pierwszeństwo na liście oczekiwania. Równanie, według którego oblicza się liczbę punktów oparte jest na tym, jakie jest prawdopodobieństwo, że pacjent umrze będąc na liście oczekiwania, w porównaniu do prawdopodobieństwa, że będzie żył rok po przeszczepie. Te dwa parametry obliczenia pomagają sprawiedliwie wyważyć prawa pacjentów – uwzględnić zasadę, że wszyscy powinni mieć równy dostęp do zasobów, a jednocześnie zapewnić ich racjonalne i pełne wykorzystanie. Organy ze skąpych zasobów powinny być przyznawane tym, którzy najbardziej na nich skorzystają.

System ciągle nie był doskonały, a wyniki obliczeń tylko niewiele odbiegały od hipotetycznych szacunków, a nadto, w przeciwieństwie do systemu kolejności, do transplantacji wątroby, nie były one statystycznie waloryzowane. Statystyczne waloryzowanie w dłuższej perspektywie czasowej jest wielką sprawą w medycynie. Najlepszym sposobem prowadzenia obliczeń równoważących potrzebę przeszczepu z prawdopodobieństwem przetrwania transplantacji byłoby utworzenie dwóch grup pacjentów: jedna otrzymująca przeszczep, a druga nie otrzymująca, a następnie porównanie, jak długo oni żyją. Takie podejście byłoby nie do przyjęcia ze względów etycznych, gdyż pacjenci oczekujący na przeszczep płuc nie mogą być pozbawieni tego organu tylko po to, żeby dokonać obliczenia. W przeciwieństwie do transplantacji płuc, przy transplantacji wątroby, a także nerek, wzory obliczeniowe mogą być bardziej dokładne, ponieważ w tych przypadkach absolutne liczby zabiegów są o wiele większe, co ułatwia zadanie statystykom.

Na szczęście system LAS jednak działał, mimo potencjalnych błędów. Liczba przypadków śmiertelnych na liście oczekiwania gwałtownie spadła

w następnych latach po wprowadzeniu systemu, licząc średnio, z czterystu do dwustu rocznie. Prawie równie ważny był brak dużych zmian w śmiertelności po roku, a nawet po pięciu latach od operacji. Lekarze wykonywali przeszczepy najbardziej chorym pacjentom z listy oczekujących nie marnując organów.⁴

Natomiast sprawa dzieci poniżej dwunastu lat była problematyczna na długo po 2005 r. Początkowo lekarze sądzili, że różnice w rozmiarach nie pozwolą na pomyślnie przeszczepienie dziecku płuc dorosłego dawcy. Ponadto trudno było dokonać przypisania punktów LAS ze względu na małą liczbę danych do statystycznego opracowania, co ilustruje porównanie: w okresie od 1990 do 2001 r. w Stanach Zjednoczonych dokonano siedem tysięcy przeszczepów płuc osobom dorosłym, a zaledwie czterysta pacjentom pediatrycznym. Ponadto pediatryczne transplantacje płuc stosowano do leczenia innych chorób niż w przypadkach transplantacji dorosłym, gdyż wrodzony niedobór białek i choroby serca także odbijały się na stanie płuc dzieci. Różne choroby nie zachowują się tak samo w warunkach transplantacji. Ze względu na te rozbieżności nie łatwo było przeformować wzór na LAS w taki sposób, żeby pasował do młodszej populacji.

Wziąwszy pod uwagę małą liczbę przeszczepów pacjentom w wieku poniżej 12 lat, statystycy uznawali, że nie mają wystarczającej bazy danych, aby odpowiedzieć na dwa rozstrzygające pytania: (1) kto umrze oczekując na przeszczep? i (2) kto najbardziej skorzysta po operacji? W ten sposób przez osiem lat po 2005 r. utrzymał się podwójny system kolejności w kwalifikacji do przeszczepów, jakkolwiek ułomnym by on nie był. Ci w wieku dwunastu lat i więcej kwalifikowali się na płuca dorosłych, natomiast ci młodszy pozostawali w ich własnym zbiorze donorów, oceniani według stopnia upośledzenia systemu oddechowego, typu krwi i czasu pozostawania na liście oczekujących. Trwało to dopóki Janet Murnagham nie zaczęła kwestionować podstaw etycznych takiego systemu.

Pierwszą sprawą, na którą Janet zwróciła uwagę było to, że „reguła poniżej dwunastu lat” była ustanowiona całkowicie arbitralnie. Jeżeli chodziłoby o rozmiar organu albo masę ciała, wówczas w rzeczywistości wiek nie byłby tak ważny, gdyż niektórzy dziesięciolatkowie byli tak samo duzi, jak trzynastolatkowie, albo nawet jak osiemnastolatkowie. Odwrotne sytuacje były również często spotykane. Janet doszła do wniosku, rozmiary wcale nie są ważną sprawą. Każde ludzkie płuco składa się z trzech płatów z prawej strony i dwóch z lewej strony. Te płaty można rozdzielić i, jeśli istnieje taka potrzeba, odpowiednio przyciąć. Kilka-

naście opublikowanych raportów prowadzi do konkluzji, że płuca dorosłego dawcy mogą z powodzeniem być przycięte tak, aby pasowały do dziecka.

Ostatecznym powodem rozgoryczenia Janet było to, że choroba Sarah nie podlegała modelowi przewidywania i kwalifikacji według systemu LAS. Nie można było twierdzić, że jej choroba jest wyłącznie pediatryczna. Mukowiscydoza była powszechnie przyjętym powodem dla kwalifikacji dorosłych do przeszczepu płuc, a zatem istniały podstawy przewidywania, czego należałoby oczekiwać na określonym stadium choroby. Nie było żadnych dowodów na to, że śmierć w czasie oczekiwania na liście albo, że zachowanie życia rok po transplantacji, byłyby w jakikolwiek sposób różne dla dzieci i dla dorosłych.

Janet i jej rodzina uważali, że mogą przedstawić więcej niż wystarczającą liczbę dowodów na to, że „reguła poniżej dwunastu lat” nie odpowiada ogólnym zasadom transplantacji i sprawiedliwości. Janet uważała także, że jeżeli pozostawałyby jakieś wątpliwości co do reguł przyznawania przeszczepów to powinny one być zmienione tak, aby sporne sytuacje były rozstrzygane raczej przyznaniem organu niż nie przyznaniem. Zmiana reguł dotyczyłaby niewielu pacjentów, ale skorzystałyby na niej bardzo chore dzieci. Ale nie wszyscy się z tym zgadzali. Niektórzy gorąco protestowali, a w tym i część przodujących na świecie ekspertów. Argumentowali oni, że system został zaprojektowany z uwzględnieniem wszystkich dostępnych w owym czasie danych i że reguły nie powinny być zmieniane na podstawie jednostkowego przypadku, niezależnie od siły głosu i zasobności kieszeni osób, które ten przypadek reprezentują.⁵

Janet i Fran widząc jak ich córka niknie mieli do wyboru dwie opcje. Sarah była ponad rok na liście oczekujących na przeszczep, ale się nie doczekała. **Teraz można było sprawę pozostawić własnemu biegowi, albo zbadać możliwość dostania się na listę oczekujących dla osób dorosłych.** Zapytali Sarah, czy chce, aby kontynuować starania. Sarah w pełni świadoma sytuacji, w jakiej się znajdowała odpowiedziała jednoznacznie – „Ja nigdy nie zrezygnuję, nie rezygnujcie za mnie!”⁶

Przy tak zdecydowanej postawie córki, Janet zapytała chirurga od przeszczepów i jej lekarza czy podejmą się oni podzielenia płuc dorosłego dawcy na płaty, wybrania dwóch najlepszych i dopasowania ich do Sarahy. Ich odpowiedź była całkowicie prosta – nie tylko się podejmą, ale zrobią to z pełnym przekonaniem, gdyż na podstawie opublikowanych danych sądzą, że operacja skończy się sukcesem. Pacjenci po transplantacji płuc żyją teraz dłużej niż kiedykolwiek wcześniej, dzięki dostępności nowocze-

nych leków immunosupresyjnych, odpowiedniej opiece oraz lepszemu rozumieniu problematyki odrzutów. Co było jeszcze ważniejsze dla Sarah, w grupie pacjentów po transplantacji najlepsze wyniki notowano dla chorych na mukowiscydozę. Pięćdziesięcioprocentowy wskaźnik przeżycia dla wszystkich pacjentów wzrósł do sześciu – siedmiu lat. A dla podgrupy chorych na CF w 2013 r. wyniósł on około siedmiu i pół roku.

W tej sytuacji Sarah i jej opiekunowie potrzebowali tylko zbawczego organu, a środowisko medyczne musiało ustalić, czy przyznanie jej organu będzie etyczne.

W 2013 r. Sarah Murnaghan miała nadzieję, że otrzyma nowe płuca, a właśnie wtedy minęło trzydzieści lat od czasu kiedy Joel Cooper dokonał pierwszej udanej transplantacji. Jej matka, wcześniej pełniąca funkcje kierownicze w organizacjach zajmujących się stosunkami społecznymi, postanowiła wywierać presję na władze United Network of Organ Sharing (UNOS, Połączona Sieć Rozdziału Organów), niedochodowej organizacji decydującej o każdym przeszczepie organów w kraju za pośrednictwem Organ Procurement Transplantation Network (OPTN, Zaopatrzenie w Organy Sieci Transplantacji). UNOS i OPTN ustalają reguły dystrybucji organów w całych Stanach Zjednoczonych korzystając z zaleceń lekarzy transplantologów, chirurgów, etyków i epidemiologów.

Janet napisała obszerny list w poczcie internetowej do swoich przyjaciół opowiadając im o ciężkim stanie Sarah i o tym, że jedynym sposobem uratowania jej byłoby dostanie się na listę dla dorosłych, na miejsce odpowiadające stopniowi zaawansowania jej choroby. Nacisnęła „send” o 22:00 w piątek 24 maja 2013 r., następnie wyłączyła komputer i położyła się do łóżka obok Sarah, pośród plastikowych rurek i przewodów i przy ciągłym buczeniu monitora. Obok nich na rozkładanym łóżku spał Fran.

Następnego rana Janet zalogowała się do poczty, mając nadzieję na kilka odpowiedzi, a okazało się, że nadeszły setki wiadomości, wraz z którymi zawiązywał się plan kampanii społecznej. Pierwszy zrelacjonował tę sprawę *Philadelphia Inquirer*, a następnie skontaktowała się z nią telewizja CNN. Tak się zdarzyło, że jej ekipa była w mieście w ciągu weekendu Dnia Pamięci (Memorial Day) i została wysłana do szpitala Sarah. Sprawozdanie nadane 27 maja przez CNN zaczynało się od sfilmowanej Sarah w tlenowej masce. Siedziała na skraju szpitalnego łóżka śpiewając „Twinkle, Twinkle, Little Star” i wstukując nuty akompaniamentu na ksylofonie.⁷ Całe szkoły i domy opieki z różnych części kraju pisały listy poparcia w jej sprawie.

OPTN jednakże pozostawał nieugięty, a reprezentujący je lekarz odpowiadał: „Krwawi moje serce. Nasz system nie jest perfekcyjny. Nie ma perfekcyjnych systemów. Jeżeliby zmienić system tak, żeby Sarah odniosła korzyść, to jest jeszcze inny pacjent, najprawdopodobniej dorosły, który poniesie stratę. Zbudowaliśmy system, który usiłuje być sprawiedliwym dla wszystkich jak dalece to tylko możliwe.”⁸

W odpowiedzi Janet i Zespół Sarah umieścił petycję w portalu change.org głęboko wierząc, że nie ma medycznych powodów, które nie zezwoliłyby Sarah, lub jakimkolwiek innemu dziecku w wieku poniżej dwunastu lat w podobnych okolicznościach, włączenie się do listy oczekujących na organ od dorosłego dawcy. **Petycję podpisało pięćset osób. Następnie tysiąc. Następnie sto tysięcy. Następnie jeszcze czterysta tysięcy.** Każdy podpis generował e-mail wysyłany do prezesa OPTN. Jego skrzynka pocztowa załamała się po czterdziestu ośmiu tysiącach.

Inny punkt zwrotny został osiągnięty, kiedy senator Pat Toomey, a następnie poseł z Pensylwanii Pat Meehan, dołączyli do sprawy i zwrócili się do Kathleen Sebelius, sekretarz Health and Human Services. Janet i Sebelius rozmawiały telefonicznie, ale Sebelius zgodziła się tylko na przegląd istniejących procedur, co by zajęło miesiące i trwało zbyt długo, żeby pomóc Sarah.

Argumenty użyte przy podejmowaniu decyzji przez Sebelius miały oczywiste podłoże merytoryczne. Reguły przeszczepów ustalono w sposób transparentny z uwzględnieniem wszystkich danych dostępnych w owym czasie. Gdyby się naprawiło niesprawiedliwość wobec populacji pediatrycznej, wówczas mogłoby dojść do skrzywdzenia innej grupy pacjentów. Przy niedostatku organów, przyznanie pacjentowi pediatrycznemu płuc dorosłego dawcy mogło oznaczać jedną śmierć więcej spośród dorosłych pacjentów będących na liście oczekujących. I chociaż istniały dziesiątki raportów medycznych o tym, że pediatryczni pacjenci dobrze przyjmują przeszczepy organów pobranych od dorosłych dawców, to wiedzę o skuteczności takich przeszczepów osobom dorosłym potwierdzało tysiące takich raportów.

Zrozpaczona stanowiskiem Sebelius rodzina, szukając ostatniej deski ratunku, postanowiła wnieść sprawę do sądu. Wysłuchanie prowadził sędzia federalny Wschodniego Okręgu Pensylwanii (Eastern District of Pennsylvania), Michael Baylson. Głównym świadkiem był dr Samuel Goldfarb z Children’s Hospital of Pennsylvania (Dziecięcego Szpitala Pensylwanii), ich lekarz od przeszczepu płuc. Sędzia Baylson od razu trafił w sedno

problemu: Czy Sarah po przeszczepie będzie żyła tak długo jak dorosły pacjent? Czy jakość jej życia będzie dobra? Czy płuca od dorosłego dawcy będą dobrze działać u Sarah? Dr Goldfarb odpowiedział na te pytania twierdząco. Wyjaśnił on sędziemu, że przedział czasu w „regule poniżej dwunastu lat” został ustanowiony arbitralnie bez żadnego związku z badaniami naukowymi i że równie dobrze mogła się znaleźć tam dowolna inna liczba.

Sędzia Baylson z zadziwiającą naganą wobec stanowiska OPTN i Kathleen Sebelius nakazał czasowo zawiesić działanie „reguły poniżej dwunastu lat” stwierdzając, że „stosuje dyskryminację wobec dzieci, niczemu nie służy, jest arbitralna i nadużywa swobodę decyzji”.⁹ Murnaghnowie popadli w euforie. Doktor od transplantacji mógł teraz obliczać pozycję Sarahy w klasyfikacji LAS, co już wiele znaczyło. Stopień zaawansowania choroby umieścił Sarah na samej górze listy oczekujących na płuca dorosłego dawcy.

Dorosły dawca płuc stał się dostępny już po tygodniu. Akurat na czas, gdyż Sarah została kilka dni wcześniej uśpiona i podłączona do mechanicznego systemu oddychania po tym jak jej płuca ostatecznie przestały działać pod ciężarem nieustającej infekcji, śluzu i gorączki. Chirurg w Children's Hospital of Philadelphia (Dziecięcym Szpitalu w Filadelfii) przykroił płuca dorosłego, wyjął stare płuca Sarah, umieścił dwie nowe połówki w jej klatce piersiowej, pozaszywał naczynia krwionośne i wpuścił krew i powietrze do płuc dawcy. Operacja rozpoczęła się w południe i trwała do wczesnego wieczora. **Wszystko poszło zgodnie z planem.**

Ale kiedy Sarah wywozili z sali operacyjnej, prawie natychmiast zaczęło się dziać coś złego. Lekarze nie mogli usunąć rurki zasilającej oddychanie, ponieważ poziom tlenu w jej krwi był o wiele niższy niż oczekiwano. Wykonano rentgen jej klatki piersiowej i potwierdził on to, czego wszyscy się obawiali: płuca przestawały działać w bardzo oczywisty sposób, a wzięwszy pod uwagę widoczny w rentgenie stopień zapalenia oraz poziom tlenu w jej krwi było jasne, że nic już tej sytuacji nie zmieni. Jedynym wyjściem było spróbowanie innego przeszczepu. W międzyczasie respirator nie wystarczał, żeby utrzymywać Sarah przy życiu. Lekarze musieli tymczasowo, przed powtórny przeszczepem, zastosować aparaturę płuco-serce, utrzymywać ją kompletnie nieruchomą. **Powtórna transplantacja była ostatnią szansą; re-transplantacja miała znany precedens, ale kolejna transplantacja już nie.**

Dr Goldfarb i lekarze transplantatolodzy obliczali nowy wskaźnik LAS dla Sarah, żeby powróciła ona na listę

oczekujących na przeszczep. Wskaźnik ten okazał się ponownie ekstremalnie wysoki ze względu na katastroficzny stan choroby. Trzy dni później lekarze otrzymali telefon od OPTN: dostępny jest nowy przeszczep, ale ma on widoczny obszar zapalenia płuc. Mogli oni czekać na lepszy organ, albo wyciąć obszar z zapaleniem, a pozostałą część potraktować bardzo silnym antybiotykiem. Po konsultacji z Murnaghnami zdecydowali się na płuca z ogniskami zapalnymi.

Drugi raz w ciągu tygodnia bardzo już wyniszczona Sarah powędrowała na salę operacyjną. Chirurdzy wycięli zainfekowaną część płuc dawcy i znowu rozpoczęli operację. Później nie próbowali od razu usunąć przewodu tlenowego, ani nawet zamknąć klatki piersiowej Sarah; pod cienką warstwą przezroczystej, zabezpieczającej folii było widać, jak jej płuca rozszerzają się i kurczą, a serce bije pośrodku.

Sarah pozostawała na respiratorze przez następny tydzień wówczas, gdy zespół operacyjny dzielił uwagę na walkę z infekcją i stosowanie środków immunosupresyjnych, aby zapobiec odrzutowi. Opuchlizna na jej ciele zaczęła ustępować i rozpoczęto powolne odłączanie respiratora. Po tygodniu wzięto Sarah z powrotem na salę operacyjną, aby zamknąć jej klatkę piersiową. **Dzień po tym po raz pierwszy ją wybudzono, a ona zebrała siły i usiadła na skraju łóżka. Następnego dnia siedziała w fotelu, a jeszcze kolejnego dnia siedząc w fotelu namalowała obrazek.** Znalazła się w domu w końcu sierpnia, jeszcze z respiratorem, ale we własnym domu.

Zainteresowanie mediów Sarah po jej drugim przeszczepie utrzymywało się chwilę, a potem, jak to się zdarza z wieloma innymi historiami, które opanowały pierwsze strony gazet, wygasło i pozostawiono ją w spokoju, żeby oddawała się rehabilitacji. Ja śledziłem jej historię przez jakiś czas, a później, jak to zwykle bywa, straciłem ją z pola widzenia. Sarah zniknęła z wiadomości medialnych i z dyskusji przed konferencjami, a w rozmowach przy wizytach szpitalnych zastąpiły ją inne tematy.

W lutym 2014 r., około dziewięć miesięcy po przeszczepie Sarah, uczestniczyłem w uroczystym obiedzie wydanym dla uhonorowania nieznanego bohatera mukowiscydozy. Co roku, każdy ośrodek CF w okolicach Filadelfii nominował do tego wyróżnienia członka grupy pomocy chorym, jak również jednego pacjenta. Ja tam byłem jako lekarz reprezentujący mój ośrodek. Obiad tego roku przypadł w Walentynki, a na sali zgromadziło się ponad pięćset osób. W czasie obiadu **dr Howard Panitch podszedł do mikrofonu, aby przyznać nagrodę Shining Star Award (Nagrodę Błysz-**

czącej Gwiazdy) osobie chorej na mukowiscydozę, która w poprzednim roku wykazała największą odwagę i męstwo pokonując trudności. Tegoroczna nagroda została przyznana Sarah Murnaghan.

„Jako lekarz w akademickiej placówce ochrony zdrowia przywykłem do roli nauczyciela zarówno wobec innych specjalności medycznych, jak i rodzin chorych” powiedział dr Panitch. „Jednakże, czasami czerpiemy od naszych pacjentów szczególną naukę, która ma wielki wpływ na sposób, w jaki świadczymy opiekę i na to, jak chcielibyśmy się zachowywać. Z pokorą uznaję się za ucznia Sarah i mam nadzieję, podejmę swoje trudne zadania z taką pogodą i determinacją, jakie Sarah wykazywała każdego dnia. Shining Star Award wyróżnia osobę chorą na CF, która dąży do tego, żeby jak najpełniej korzystać z życia i która pokonała wiele przeszkód, jakie stawia mukowiscydoza. Nikt bardziej nie zasługuje na to wyróżnienie niż Sarah Murnaghan. Proszę się do mnie przyłączyć w gratulacjach z powodu przyznania jej nagrody Shining Star Award.”¹⁰

W purpurowej błyszczącej sukience i czarnych pantofelkach Sarah podniosła się z wózka inwalidzkiego i podeszła do mikrofonu. Mówiła szeptem, ale jej spokojne proste słowa zabrzmiały donośnie „Szczególne podziękowania składam mojemu doktorowi i chciałam podzielić się kilkoma uwagami. Mam naprawdę silną rodzinę, moja mama i mój tata nigdy mnie nie opuścili, moja siostra i mój brat i moi kuzyni zawsze mnie pocieszali. Ciotki, wujkowie, dziadkowie, kogo byście nie wymienili, nikt nie chciał się poddać. To dzięki nim wiedziałam, że chcę żyć. I jest jedna rzecz, której potrzebowałam do walki, a która jest najpotężniejszą bronią: Bóg dał mi odwagę. To, że przetrwałam dwie transplantacje to nie tylko moja zasługa, to zasługa odwagi, która była we mnie. I przekonanie, że moja rodzina nigdy się nie podda. I wiem, że wszystkie dzieci chore na mukowiscydozę i dzieci mające inne choroby też mają w sobie odwagę. Moja rada – bądź sobą, czymkolwiek byś się nie zajmował, młody czy stary. Patrz w głąb siebie i szukaj powodów i odwagi, żeby walczyć. Dla mnie tym powodem była moja rodzina. Na początku może się wydawać, że jej tam nie ma, ale zapewniam was, że jest i że zrobicie rzeczy niemożliwe, jeżeli będziecie wierzyć w siebie. Dziękuję.”¹¹

Audytoryum na początku było spokojne, a później wybuchło aplauzem. Kilkoro szkolnych kolegów Sarah, którzy z nią przyszli teraz skupiło się wokół niej. Uczucie podekscytowania ogarnęło salę. Polityka, etyka, wszystko ulatuje w momencie, gdy myśleliśmy o naukach, jakie właśnie nam dała Sarah, i o samym tym wydarzeniu, że ta dziewczynka w wieku jedenastu lat, która przeszła tak dużo, uczy nas, jaki jest sens życia.

Joel Cooper słyszał raz w synagodze, w odniesieniu do Mojżesza i rozstąpienia wód Morza Czerwonego, że cudem jest wydarzenie, które pozostawia cię z nieprzemijającym uczuciem zadziwienia. Takie właśnie uczucie miałem tego wieczora po obejrzeniu wystąpienia Sarah.

W czerwcu 2014 r., w rocznicę przeszczepu Sarah, komitet do spraw transplantacji w końcu oficjalnie przyjął tę regułę, która pozwoliła Sarah otrzymać płuca dorosłego dawcy. Inne dzieci teraz mogą ubiegać się o płuca dorosłych, a już ponad dwadzieścioro to zrobiło, potwierdzając argument Janet – zmiana reguł dotyczy nie tylko Sarah.

Siedem lat po transplantacji Sarah ciągle robiła imponujące postępy. Wróciła do szkoły, udało jej się zakwalifikować na lekcje pływania, a nawet znalazła się w szkolnej drużynie reprezentacyjnej. Każdy z pacjentów po przeszczepie płuc bierze życie dzień po dniu, a Sarah, ciągle korzystała z danych jej dni jak najlepiej tylko mogła. Jej życie nie było łatwe – musiała brać wiele leków, przestrzegać wizyt u lekarza, wiedząc, że jest bardzo zagrożona odrzuceniem organu jak również różnymi złośliwymi infekcjami. Dobrą stroną jej stanu było to, że nie potrzebowała już więcej oczyszczania dróg oddechowych, ponieważ jej nowe płuca miały normalny poziom białek CF (z tego też powodu modulatory białka nie przyniosłyby jej płucom korzyści). Biorąc pod uwagę wszystko to razem, trudno sobie wyobrazić lepszy wynik przeszczepu płuc. Dr Goldfarb miał rację, kiedy przed sędzią Baylsonem mówił, że Sarah po przeszczepie będzie żyć dobrze. Jakość jej życia poprawiła się ogromnie, co jest najlepszym wynikiem, jakiego tylko można oczekiwać od transplantacji. Na przekór wszystkim kontrowersjom, przeszczep płuc pozostaje przykładem tego najlepszego, co możemy teraz osiągnąć w medycynie.

Wówczas, gdy nie wszystkie kwestie etyczne dotyczące przeszczepów zostały wyjaśnione, w literaturze zawodowej utrzymuje się zawzięta dyskusja o zmianie „reguły poniżej dwunastu lat”. Niewątpliwym pozytywnym skutkiem operacji Sarah było zwrócenie uwagi prasy na często ignorowaną sprawę organów do przeszczepów. Sprawę, która daje oddech życia.¹² Jak to wyraźnie pokazuje ten przypadek – życie bez dobrych płuc jest okrutne, a z nimi wspaniałe.

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. Janet Murnaghan, *Saving Sarah: One Mother's Battle Against the Health Care System to Save Her Daughter's Life* (New York: St. Martin's Press, 2018).

2. <https://www.foxnews.com/us/case-of-dying-10-year-old-prompts-federal-call-for-review-of-child-organ-transplant-rules>.

3. US Department of Health and Human Services, "Organ Procurement and Transplantation Network, National Data," Organ Procurement and Transplantation Network website, <https://optn.transplant.hrsa.gov/data/view-data-reports/national-data/#>.

4. Thomas M. Egan and Leah B. Edwards, "Effect of the Lung Allocation Score on Lung Transplantation in the United States," *Journal of Heart and Lung Transplantation* 35, no. 4 (April 2016): 433-439.

5. Keren Ladin and Douglas W. Hanto, "Rationing Lung Transplants-Procedural Fairness in Allocation and Appeals," *New England Journal of Medicine* 369, no. 7 (August 15, 2013): 599-601.

6. Janet Murnaghan, *Saving Sarah: One Mother's Battle Against the Health Care System to Save Her Daughter's Life* (New York: St. Martin's Press, 2018).

7. Chris Welch and Zain Asher, "With Just Weeks Left, Sarah Fights the System for Live-Saving Pair of Lungs," *CNN Online*, May 27, 2013, <https://www.cnn.com/2013/05/27/health/pennsylvania-girl-lungs/index.html>.

8. *Ibid.*

9. Brett Norman and Jason Millman, "Sebelius Ordered to Make Exception on Transplant," *Politico*, June 5, 2013, <https://www.politico.com/story/2013/06/sarah-murnaghan-lung-transplant-ruling-kathleen-sebelius-092299>.

10. Howard Panitch, e-mail message to the author with transcript of speech, October 3, 2014 (przesłanie e-mailowe do Autora z zapisem przemówienia).

11. Sarah Murnaghan, "Acceptance Speech for Shining Star Award," (meeting of the Cystic Fibrosis Foundation, Philadelphia, PA, February 2014).

12. J. deSante, A. Caplan, B. Hippen, et al., "Was Sarah Murnaghan Treated Justly?" *Pediatrics*, 134, no. 1 (July 2014): 155-162.

13. Bonnie W. Ramsey, Margaret S. Pepe, Joanne M. Quan, et al., "Intermittent Administration of Inhaled Tobramycin in Patients with Cystic Fibrosis," *New England Journal of Medicine* 340 (January 7, 1999): 23-30.

14. Henry J. Fuchs, Drucy S. Borowitz, David H. Christiansen, et al., "Effect of Aerosolized Recombinant Human DNase on Exacerbations of Respiratory Symptoms and on Pulmonary Function in Patients with Cystic Fibrosis," *New England Journal of Medicine* 331 (September 8, 1994): 637-642.

Tłumaczenie Jerzy Wichy

Dzień Babci i Dziadka

Z okazji Dnia Babci i Dnia Dziadka składamy najserdeczniejsze życzenia zdrowia, pogody ducha, spokoju oraz wielu chwil wypełnionych radością i poczuciem bycia potrzebnym. Życzymy, aby każdy dzień przynosił Państwu uśmiech, satysfakcję z codzienności oraz dumę z rodziny, którą współtworzycie i której jesteście niezastąpioną częścią.

Niech nie zabraknie ciepła bliskich, życzliwych rozmów, dobrych wspomnień i nadziei na kolejne piękne chwile. Życzymy także zdrowia i siły, aby móc cieszyć się każdym dniem oraz realizować swoje pasje i marzenia – niezależnie od wieku.

Dzień Babci i Dziadka to wyjątkowa okazja, by zatrzymać się na chwilę i wyrazić wdzięczność. Dziadkowie są strażnikami rodzinnych historii, źródłem mądrości, cierpliwości i bezwarunkowej miłości. To oni uczą, jak słuchać, jak rozumieć innych i jak budować relacje oparte na szacunku i bliskości. Ich obecność daje poczucie ciągłości, bezpieczeństwa i zakorzenienia.

Niech to szczególne święto będzie przypomnieniem, jak ogromną wartością są Dziadkowie – nie tylko dla rodzin, ale i dla całej wspólnoty. Wszystkiego najlepszego z okazji Dnia Babci i Dziadka.



Staż pracy na nowo

Od 1 stycznia 2026 roku w sektorze publicznym, a od 1 maja także w prywatnym, do stażu pracy wliczać będą się okresy pracy na zleceniu czy prowadzenia jednoosobowej działalności gospodarczej. By pracodawca mógł uznać te okresy, potrzebne jest specjalnie zaświadczenie z Zakładu Ubezpieczeń Społecznych.

Jeśli pracujesz w sektorze publicznym, już od 1 stycznia 2026 roku możesz złożyć u pracodawcy wniosek o naliczenie stażu pracy na nowo – z uwzględnieniem m.in. okresów pracy na umowie zleceniu czy prowadzenia działalności gospodarczej.

Oznacza to, że pracownicy, którzy w przeszłości pracowali na umowie zlecenie czy prowadzili działalność, otrzymają nowe uprawnienia wynikające z zaliczenia tych okresów do stażu pracy.

Potrzebujesz do tego zaświadczenia z Zakładu Ubezpieczeń Społecznych.

Otrzymane z Zakładu Ubezpieczeń Społecznych zaświadczenie przekaż swojemu aktualnemu pracodawcy.

Jeżeli z jakiegoś powodu ZUS nie będzie w stanie wydać takiego zaświadczenia (np. bo przepracowany okres był dawno temu), pracownik będzie miał możliwość udowodnienia stażu własnymi dokumentami.

Co wliczy się do stażu pracy?

Zgodnie z ustawą do stażu pracy wliczać będą się:

- okresy prowadzenia pozarolniczej działalności oraz współpracy z osobą prowadzącą działalność,
- okres zawieszenia działalności gospodarczej przez osobę prowadzącą pozarolniczą działalność gospodarczą w celu sprawowania osobistej opieki nad dzieckiem,
- okresy wykonywania umowy zlecenia,
- świadczenia usług, umowy agencyjnej oraz okres pozostawania osobą współpracującą,
- okres pozostawania członkiem rolniczej spółdzielni produkcyjnej i spółdzielni kółek rolniczych,
- przebyty za granicą (udokumentowany) okres wykonywania innej niż zatrudnienie pracy zarobkowej.

Ważne terminy

Nowe przepisy ustawy obowiązują od 1 stycznia 2026 roku – dla pracodawców z sektora finansów publicznych, a pierwszego dnia miesiąca po upływie 6 miesięcy od dnia ogłoszenia ustawy, czyli od 1 maja 2026 roku – dla pracodawców spoza sektora publicznego.

Uwaga!

Masz 24 miesiące na dostarczenie pracodawcy dokumentów potwierdzających nowe okresy od dnia:

- 1 stycznia 2026 roku – jeżeli jesteś zatrudniony u pracodawcy będącego jednostką sektora finansów publicznych w rozumieniu ustawy z dnia 27 sierpnia 2009 r. o finansach publicznych,
- 1 maja 2026 roku – jeżeli jesteś zatrudniony u pracodawcy niebędącego jednostką sektora finansów publicznych w rozumieniu ustawy o finansach publicznych.

Jeżeli nie udokumentujesz jakiegoś okresu w tych terminach, pracodawca zatrudniający Cię odpowiednio 1 stycznia 2026 roku albo 1 maja 2026 roku, nie wliczy go do okresu zatrudnienia, od którego należą się uprawnienia pracownicze.

Źródło: <https://www.gov.pl/web/rodzina/>



ŚWIADCZENIE WSPIERAJĄCE – CO WAŻNEGO ZMIENIA SIĘ W 2026 ROKU?

Świadczenie wspierające to świadczenie pieniężne dla dorosłych osób z niepełnosprawnościami (18+) w Polsce, wprowadzone ustawą z 7 lipca 2023 r., które zastępuje część dotychczasowych form wsparcia dla tej grupy. Przysługuje bez kryterium dochodowego i niezależnie od innych świadczeń, jakie osoba może otrzymywać.

Kluczową zmianą w 2026 r. jest objęcie świadczeniem osób z poziomem potrzeby wsparcia od 70 do 77 punktów, co oznacza rozszerzenie grona uprawnionych – wcześniej, w latach 2024–2025 świadczenie było dostępne jedynie dla osób o wyższych poziomach punktowych.

Wysokość świadczenia zależy od liczby punktów przyznanych przez komisję orzekającą (WZON) i jest powiązana z wysokością renty socjalnej, dzięki czemu w 2026 r. świadczenia wzrosną wraz z jej waloryzacją. **Świadczenie może wynosić ok. 40–220% renty socjalnej, czyli orientacyjnie od ok. 780 zł do ponad 4 300 zł miesięcznie, w zależności od poziomu punktów.**

Aby otrzymać świadczenie, osoba z niepełnosprawnością musi uzyskać decyzję o poziomie potrzeby wsparcia i złożyć wniosek elektronicznie do ZUS (np. przez PUE ZUS, Emp@tia czy bankowość online).

Źródło: gov.pl

Z ŻYCIA FUNDACJI

SZKOLENIE DLA PERSONELU MEDYCZNEGO PRACUJĄCEGO Z CHORYMI NA MUKOWISCYDOZĘ – INWESTYCJA W KOMPETENCJE I DOBROSTAN

Opieka nad osobami chorymi na mukowiscydozę należy do najbardziej wymagających zadań w systemie ochrony zdrowia. Choroba przewlekła, postępująca i obciążająca nie tylko pacjentów, lecz także ich rodziny, stawia przed personelem medycznym szczególne wyzwania – zarówno kliniczne, jak i emocjonalne. Długotrwały kontakt z cierpieniem, konieczność podejmowania trudnych decyzji oraz budowanie intensywnych relacji z pacjentami sprawiają, że kompetencje psychospołeczne stają się równie istotne jak wiedza medyczna.

Z myślą o tych potrzebach powstało szkolenie dla personelu medycznego pracującego z chorymi na mukowiscydozę, skierowane do lekarzy, pielęgniarek, fizjoterapeutów, psychologów oraz wszystkich specjalistów zaangażowanych w opiekę nad pacjentami i ich rodzinami. Organizatorem szkolenia była Fundacja MATIO. Program koncentrował się na obszarze emocji, radzenia sobie ze stresem oraz budowaniu trwałych i zdrowych nawyków psychicznych, wspierających zarówno jakość opieki, jak i dobrostan samych profesjonalistów.

Istotnym elementem szkolenia było wykorzystanie technik wspierających komunikację z pacjentem, pracę z jego emocjami oraz wzmocnienie motywacji do leczenia.

Metody te mogą stanowić cenne narzędzie w codziennej praktyce klinicznej, sprzyjając budowaniu relacji opartych na zaufaniu i empatii.

Szkolenie odbyło się w dniach 9–10 grudnia 2025 roku i obejmowało 16 godzin dydaktycznych, rozłożonych na dwa dni w godzinach 8.30–15.00, prowadzącą była Iwona



Nawara. Taka forma umożliwiła intensywną, a zarazem komfortową pracę warsztatową, sprzyjającą refleksji oraz praktycznemu ćwiczeniu nowych umiejętności.

Szkolenie dla personelu medycznego pracującego z chorymi na mukowiscydozę stanowi ważny krok w kierunku całościowej, empatycznej opieki – uwzględniającej nie tylko potrzeby pacjentów, lecz także kondycję psychiczną osób niosących im pomoc. To inwestycja w jakość relacji,

skuteczność terapii oraz długofalowe zdrowie całych zespołów medycznych.



XXV Ogólnopolski Tydzień Mukowiscydozy – ćwierć wieku edukacji, wsparcia i realnych zmian

Ogólnopolski Tydzień Mukowiscydozy od dwudziestu pięciu lat stanowi jeden z najważniejszych elementów działań społeczno-edukacyjnych na rzecz osób chorych na mukowiscydozę oraz ich rodzin. Jubileuszowa, XXV edycja kampanii, organizowana przez Fundację MATIO, jest nie tylko okazją do podsumowań, ale przede wszystkim do pokazania, jak ogromny postęp dokonał się w leczeniu tej ciężkiej, rzadkiej choroby oraz jak wiele wciąż pozostaje do zrobienia.

Celem Ogólnopolskiego Tygodnia Mukowiscydozy jest budowanie świadomości społecznej na temat choroby, edukowanie na temat jej przebiegu i konsekwencji, wspieranie pacjentów i ich bliskich, a także wywieranie nacisku na poprawę jakości życia poprzez rozwój terapii, badań naukowych i rozwiązań systemowych. Kampania od lat łączy środowisko pacjenckie, specjalistów, decydentów, media oraz wszystkich, którym bliski jest los osób z mukowiscydozą.

Tegoroczna edycja szczególnie mocno akcentuje fakt, że dzięki dynamicznemu rozwojowi medycyny chorzy na mukowiscydozę mogą dziś żyć coraz dłużej. Kluczową rolę odgrywają nowoczesne leki przyczynowe, które zmieniają naturalny przebieg choroby. Ich dostępność w ramach programów lekowych, obejmujących obecnie około 90% podopiecznych Fundacji MATIO, przekłada się nie tylko na poprawę rokowań, lecz także na realną zmianę codziennego

funkcjonowania pacjentów – większą samodzielność, lepszą wydolność organizmu oraz wyraźną poprawę jakości życia.

Jednocześnie XXV Ogólnopolski Tydzień Mukowiscydozy przypomina, jak ogromne znaczenie mają systematyczne działania edukacyjno-informacyjne. Wieloletnia aktywność Fundacji MATIO – kampanie społeczne, publikacje, współpraca z mediami i partnerami – przyczyniły się do tego, że mukowiscydoza przestaje być chorobą nieznaną. Coraz lepiej rozumiane są potrzeby chorych i ich rodzin, a świadomość społeczna sprzyja budowaniu empatii, solidarności i realnego wsparcia.

Tydzień Mukowiscydozy to zatem nie tylko czas mówienia o chorobie, ale także moment pokazania efektów postępu nauki, skuteczności nowoczesnego leczenia oraz znaczenia długofalowego wsparcia systemowego i społecznego. Jubileuszowa edycja jest dowodem na to, że konsekwentne działania edukacyjne i organizacyjne przynoszą wymierne rezultaty – a wspólnym wysiłkiem można zmieniać życie osób z mukowiscydożą na lepsze.

Renata Dropińska



Bal Charytatywny

Fundacji MATIO w Krakowie –

„Bawiąc się – pomagam”

7 lutego 2026 roku w historycznych wnętrzach Hotelu Pod Różą w Krakowie odbył się wyjątkowy Bal Charytatywny Fundacji MATIO, który w tym roku miał szczególny wymiar, ponieważ jest organizowany w roku jubileuszowym 30-lecia działalności Fundacji. W wydarzeniu wzięło udział ponad 120 osób – przedstawiciele środowiska artystycznego, biznesowego, a także samorządowego. Spotkanie poprowadził znany z radia RMF FM Przemysław Skowron, który wprowadził gości w radosną, pełną



pozytywnej energii atmosferę wieczoru. Motyw przewodni balu – „Bawiąc się – Pomagam” – doskonale oddawał ideę spotkania, łącząc przyjemność wspólnego świętowania z realnym wsparciem dla osób chorych na mukowiscydozę.

Najważniejszym punktem wieczoru była aukcja charytatywna, z której dochód zostanie przeznaczony na realizację

działań statutowych Fundacji MATIO. Na aukcji znalazły się unikatowe przedmioty przekazane przez darczyńców: obrazy, rzeźby, porcelana, biżuteria oraz wiele innych wyjątkowych dzieł. Wśród darczyńców byli znani artyści,





sportowcy, właściciele hoteli i restauracji, a także przedstawiciele władz samorządowych – m.in. Prezydent Krakowa, Prezydent Warszawy oraz wielu innych miast.

Fundacja MATIO pragnie serdecznie podziękować wszystkim, którzy przyczynili się do sukcesu balu. Szczególne podziękowania kierujemy do darczyńców, którzy przekazali przedmioty na aukcję, oraz do wszystkich uczestników, którzy wzięli udział w licytacji. To dzięki Państwa hojności możliwe jest dalsze wspieranie osób

dotkniętych mukowiscydozą i ich rodzin oraz rozwój programów edukacyjnych, terapeutycznych i systemowych.

Bal Charytatywny był nie tylko okazją do wspólnego świętowania, ale także do pokazania, jak wiele można osiągnąć dzięki współpracy, empatii i zaangażowaniu całego środowiska. Jubileuszowa edycja balu dodatkowo podkreśliła dorobek 30 lat działalności Fundacji MATIO i jej nieustanną misję wspierania pacjentów oraz podnoszenia świadomości społecznej na temat mukowiscydozy.

DZIĘKUJEMY NASZYM WOLONTARIUSZOM Z OKAZJI 30-LECIA FUNDACJI MATIO

Z okazji jubileuszu 30-lecia Fundacji MATIO pragniemy wyrazić naszą ogromną wdzięczność wszystkim Wolontariuszom, którzy przez te trzy dekady przewinęli się przez naszą Fundację. Każdy z Was wniósł w nasze działania swój czas, serce i zaangażowanie, a dzięki Wam mogliśmy nieustannie wspierać pacjentów z mukowiscydozą oraz ich rodziny.

Chcemy również szczególnie wspomnieć Panie, które odeszły – Panią Irenę Cygan, która wniosła w Fundację wiele lat poświęcenia, oraz Panią Annę Gunia, która odeszła w jeszcze młodym wieku. Ich wkład, pasja i serce na zawsze pozostaną częścią historii MATIO i w naszej pamięci.

Dziękujemy wszystkim Wolontariuszom – zarówno tym, którzy są z nami od lat, jak i tym, którzy niedawno dołączyli. To dzięki Wam Fundacja może realizować swoją misję, a każda pomoc, mała i duża, ma ogromne znaczenie.

Jesteście sercem MATIO – dziękujemy, że jesteście z nami!



Dzień Kobiet

Z okazji Dnia Kobiet składamy wszystkim Paniom najserdeczniejsze życzenia zdrowia, pogody ducha, poczucia bezpieczeństwa oraz spełnienia marzeń – tych cichych, noszonych w sercu, i tych odważnych, po które trzeba

sięgnąć z determinacją. Życzymy satysfakcji z codziennych wyborów, dumy z własnej drogi oraz siły, która pozwala pokonywać trudności, nawet wtedy, gdy nie zawsze jest ona widoczna na pierwszy rzut oka.

Niech każdy dzień przynosi poczucie sensu, docenienia i zwykłej ludzkiej życzliwości. Niech nie zabraknie wokół Pań wsparcia, zrozumienia i ciepłych relacji, a także chwil tylko dla siebie – na oddech, refleksję i radość z małych rzeczy.

Dzień Kobiet to również moment zadumy i wdzięczności. Kobiety od pokoleń są fundamentem rodzin, wspólnot i całego społeczeństwa. Ich siła nie polega wyłącznie na wytrwałości, ale także na empatii, uważności i umiejętności budowania mostów tam, gdzie inni widzą podziały. To one często nadają światu ludzką twarz, wnosząc harmonię, mądrość i nadzieję.

Niech ta siła, wrażliwość i wewnętrzne światło będą dostrzegane i szanowane każdego dnia – nie tylko od święta. Wszystkiego najlepszego z okazji Dnia Kobiet.



Stres, zaburzenia koncentracji, problemy ze snem i obniżony nastrój a dieta w mukowiscydozie

część 2

Diety śródziemnomorska, MIND i Green-MED

Dieta śródziemnomorska – sprawdzony model żywienia

Dieta śródziemnomorska opiera się na warzywach i owocach w każdym posiłku, oliwie z oliwek jako głównym źródle tłuszczu, rybach spożywanych dwa do trzech razy w tygodniu, orzechach jedzonych codziennie, ograniczeniu czerwonego i przetworzonego mięsa oraz produktach pełnoziarnistych zamiast białej mąki. Ten wzorzec żywienia ma najsilniejszą bazę dowodową spośród wszystkich diet – badanie PREDIMED wykazało redukcję ryzyka chorób serca i cukrzycy, a liczne inne badania potwierdzają jej korzystny wpływ na funkcje poznawcze i zdrowie psychiczne.

MIND – dieta dla mózgu

Dieta MIND powstała jako hybrydowy model łączący dietę śródziemnomorską z dietą DASH (zaprojektowaną pierwotnie dla osób z nadciśnieniem). Kładzie szczególny nacisk na produkty „dla mózgu” – jagody, zielone warzywa liściaste, orzechy, oliwę, ryby, produkty pełnoziarniste, rośliny strączkowe i drób. Jednocześnie zaleca redukcję masła, tłustych serów, dań smażonych w głębokim tłuszczu, fast-foodów, słodczy i czerwonego mięsa.

Pomimo że koncepcja diety MIND jest atrakcyjna i intuicyjna, badanie opublikowane w *New England Journal of Medicine* w 2023 roku (n=604, 3 lata obserwacji) nie wykazało jej przewagi nad dietą kontrolną – obie grupy poprawiły funkcje poznawcze, a badania MRI nie pokazały różnic. To ważne odkrycie metodologiczne pokazuje, że sama lista „zdrowych produktów” nie gwarantuje efektów, jeśli nie są one osadzone w szerszym kontekście żywieniowym.

Green-MED – ewolucja diety śródziemnomorskiej

Dieta Green-MED powstała jako modyfikacja diety śródziemnomorskiej z naciskiem na wysoką podaż polifenoli. Obejmuje spożycie trzech do czterech filiżanek zielonej herbaty dziennie, 28 gramów orzechów dziennie oraz opcjonalnie mankai (rodzaj rośliny wodnej bogatej w białko, żelazo i polifenole), kiełki lub glony. Równocześnie ogranicza czerwone mięso jeszcze bardziej niż klasyczny wariant śródziemnomorski.

Badanie DIRECT-PLUS (18 miesięcy, n=294) przyniosło fascynujące wyniki – spowolnienie zaniku hipokampa widoczne w badaniach MRI, lepsza pamięć robocza, a efekt zależał od kontroli glikemii i niższego poziomu CRP (białka C-reaktywnego, markera stanu zapalnego). To badanie dostarcza mocniejszych dowodów na skuteczność interwencji żywieniowej w ochronie funkcji poznawczych niż badanie diety MIND.

Porównanie tych trzech modeli żywienia pokazuje, że choć wszystkie opierają się na podobnych zasadach, różnice w szczegółach mogą mieć znaczenie. Dieta śródziemnomorska oferuje solidną bazę – łatwą adaptację z suplementacją enzymatyczną (PERT) i dobrą bazę produktów. MIND dostarcza prostej listy produktów ułatwiającej planowanie posiłków. Green-MED wydaje się najlepszym wyborem przy nadwadze, insulinooporności i problemach ze snem, szczególnie u pacjentów po włączeniu modulatorów CFTR.

Dlaczego te diety są ważne dla chorych na CF?

Polifenole z jagód, oliwy i zielonej herbaty zmniejszają stan zapalny i poprawiają regulację osi stresu. Stabilna glikemia zapewniana przez produkty pełnoziarniste i białko eliminuje „spadki energii mózgu”. Tryptofan z jaj, indyka

i nabiału bez laktozy w połączeniu z węglowodanami złożonymi wieczorem zwiększa produkcję melatoniny. Omega-3 (EPA) i witamina D mają udokumentowaną skuteczność w poprawie nastroju.

W nowej rzeczywistości po włączeniu ETI (eleksakaftor/tezsakaftor/iwakaftor) podejście musi być elastyczne. W przypadku nadwagi zaleca się wersję MED/MIND z redukcją kalorii i słodczy, a w niedożywieniu – wzbogacanie energii oliwą, orzechami i koktajlami. Kluczowe jest indywidualne podejście oparte na pomiarach składu ciała i aktualnych potrzebach pacjenta.

Praktyczne wdrożenie dla pacjenta z CF

Co jeść codziennie? Minimum 400 gramów warzywa dziennie, szczególnie zielonych liściastych i pomidorów. Dwie porcje owoców – jagody, borówki, maliny, jabłka, winogrona, cytrusy. Produkty pełnoziarniste takie jak ryż brązowy, pełnoziarnisty makaron i chleb razowy. Źródła białka – ryby, drób, jaja, przy czym w CF z PERT należy porcjować tłuszcze dla lepszej strawności. Zdrowe tłuszcze z oliwy, orzechów i awokado. Fermentowane produkty mleczne jak kefir i jogurt bez laktozy.

Czego unikać? Fast-foodów, smażonych produktów i chipsów, które nasilają stan zapalny. Nadmiaru czerwonego mięsa i tłustych serów, które zwiększają CRP i obciążają jelita. Słodczy i słodzonych napojów powodujących skoki glikemii i pogarszających koncentrację oraz nastrój.

Błędy żywieniowe w obecnych jadłospisach pacjentów

Analiza jadłospisów pacjentów z mukowiscydozą ujawnia szereg niepokojących trendów, które mogą negatywnie wpływać na ich samopoczucie psychiczne i fizyczne. Nadmierny udział produktów wysokokalorycznych o niskiej wartości odżywczej jest powszechnym problemem – pacjenci często sięgają po żywność przetworzoną, słodczy i fast food w celu zwiększenia kaloryczności diety, całkowicie pomijając jej jakość. To podejście, choć pozornie logiczne w kontekście walki z niedożywieniem, w rzeczywistości prowadzi do deficytów mikroskładników, wahań glikemii i stanów zapalnych.

Mylne przekonanie o zdrowotności niektórych produktów również stanowi problem. Tak zwane zdrowe soczki, musy owocowe czy batony często zawierają duże ilości cukrów prostych i mało wartościowych składników od-



żywczych, mimo marketingowych haseł sugerujących ich prozdrowotny charakter. Niewystarczające spożycie ryb morskich, orzechów, awokado, warzyw i produktów pełnoziarnistych – grup produktów bogatych w wielonienasycone kwasy tłuszczowe, błonnik oraz mikroelementy niezbędne dla zdrowia psychicznego – to kolejny powszechny deficyt.

Przekąski obfitujące w tłuszcze trans pochodzące z utwardzonych tłuszczów roślinnych, głównie oleju palmowego, są niestety powszechne w dietach pacjentów. Substancje te działają prozapalnie i mogą negatywnie wpływać na funkcje poznawcze. Zbyt niskie spożycie wody pogarsza koncentrację, pamięć i nastrój, a u pacjentów z CF problem ten jest szczególnie istotny ze względu na zwiększone straty płynów przez pot.

Zalecenia żywieniowe wspierające zdrowie psychiczne

Białko – fundament funkcji poznawczych

Białko powinno stanowić około 15% całkowitej energii w diecie pacjenta z mukowiscydozą, jednak jego jakość ma kluczowe znaczenie. Zaleca się uwzględnienie zarówno białek pochodzenia zwierzęcego, jak i roślinnego, co zapewnia pełne spektrum aminokwasów egzogennych niezbędnych do syntezy neuroprzekazników.

Produkty mleczne – mleko, fermentowane produkty mleczne, sery podpuszczkowe i twarogowe – są doskonałym źródłem białka pełnowartościowego oraz wapnia niezbędnego dla układu nerwowego. Mięso i wędliny wysokiej jakości, takie jak drób, cielęcina, królik oraz chudsze gatunki wołowiny i wieprzowiny, dostarczają nie tylko białka, ale także witamin z grupy B, żelaza i cynku wspierających funkcje poznawcze.

Ryby i przetwory rybne zasługują na szczególną uwagę. Tłuste ryby morskie takie jak śledź, łosoś, makrela, halibut, sardynka i szprotka są wyjątkowo cenne ze względu na zawartość kwasów omega-3 (DHA i EPA) wspierających funkcje mózgu, koncentrację i stabilizację nastroju. Jaja stanowią kompleksowe źródło białka, lecytyny oraz choliny niezbędnej dla syntezy acetylocholin – neuroprzekaznika odpowiedzialnego za pamięć i uczenie się.

Białko roślinne również odgrywa ważną rolę. Rośliny strączkowe – zielony groszek, soczewica, cieciora, soja i fasola – dostarczają białka wraz z błonnikiem pokarmowym

stabilizującym poziom glukozy we krwi. Przetwory sojowe takie jak tofu oraz napoje roślinne stanowią alternatywę dla osób z nietolerancją laktozy czy alergią na białka mleka. Orzechy i nasiona – siemię lniane, chia, pestki dyni, słonecznika, sezam – oprócz białka dostarczają zdrowych tłuszczów, magnezu i cynku. Kasze i zboża, w szczególności produkty pełnoziarniste, zawierają białko, witaminy z grupy B oraz błonnik.

Tłuszcze – niezbędne dla mózgu

U pacjentów z mukowiscydozą zapotrzebowanie na tłuszcze jest znacznie zwiększone ze względu na zaburzone ich wchłanianie oraz zwiększony wydatek energetyczny organizmu. Jednak rodzaj spożywanych tłuszczów ma fundamentalne znaczenie dla zdrowia psychicznego. Należy priorytetowo traktować tłuszcze nienasycone, szczególnie kwasy omega-3, które stanowią strukturalny element błon komórkowych mózgu i wpływają na syntezę neuroprzekazników.

Zalecane źródła zdrowych tłuszczów obejmują oleje roślinne pierwszego tłoczenia – oliwę z oliwek, olej lniany, olej z orzechów włoskich. Tłuste ryby morskie, awokado, orzechy i nasiona powinny regularnie pojawiać się w diecie. Jednocześnie należy bezwzględnie unikać tłuszczów trans obecnych w żywności wysoko przetworzonej, które działają prozapalnie i mogą zaburzać funkcje poznawcze oraz pogłębiać stany depresyjne.

Węglowodany – stabilna energia

Węglowodany stanowią podstawowe źródło energii dla mózgu, jednak ich rodzaj i sposób spożycia mają kluczowe znaczenie dla samopoczucia psychicznego. Produkty o wysokim indeksie glikemicznym powodują gwałtowne wzrosty i spadki poziomu glukozy we krwi, co manifestuje się wahaniami nastroju, problemami z koncentracją, drażliwością i uczuciem zmęczenia.

Zaleca się wybór węglowodanów złożonych z produktów pełnoziarnistych, warzyw oraz owoców o niskim i średnim indeksie glikemicznym. Warto unikać tak zwanych zdrowych soków owocowych i musów, które w rzeczywistości zawierają duże ilości cukrów prostych pozbawionych błonnika. Lepszym wyborem będą całe owoce, warzywa oraz produkty zbożowe pełnoziarniste, które zapewniają stabilny poziom energii i wspierają prawidłową funkcję poznawczą.



Witaminy, minerały i nawodnienie

Szczególną uwagę należy zwrócić na suplementację witamin rozpuszczalnych w tłuszczach – A, D, E, K – których wchłanianie u pacjentów z CF jest zaburzone. Witamina D odgrywa istotną rolę w regulacji nastroju i funkcji poznawczych, a jej niedobór jest powiązany z większym ryzykiem depresji. Witaminy z grupy B, magnez, cynk, żelazo i jod są niezbędne dla prawidłowej produkcji neuroprzekazników i funkcjonowania układu nerwowego.

Niezwykle istotne jest także odpowiednie nawodnienie organizmu. Pacjenci z mukowiscydozą tracą zwiększone ilości płynów i elektrolitów, a już niewielkie odwodnienie znacząco pogarsza koncentrację, pamięć i nastrój. Zalecam regularne picie wody w ilości dostosowanej do indywidualnych potrzeb pacjenta, z uwzględnieniem aktywności fizycznej i warunków atmosferycznych.

Suplementacja wspierająca zdrowie psychiczne

Omega-3 (EPA + DHA)

Dawkowanie wynosi od jednego do dwóch gramów dziennie. Działanie obejmuje zmniejszenie objawów depresji (potwierdzone metaanalizą z 2023 roku), wsparcie koncentracji i funkcji poznawczych oraz redukcję stanu zapalnego w organizmie. Wskazaniemi do suplementacji są depresja, zaburzenia koncentracji i stan zapalny. Należy wybierać preparaty oczyszczone z metali ciężkich i przyjmować je z posiłkiem zawierającym tłuszcz dla lepszej absorpcji.

Witamina D

Dawkowanie powinno być indywidualne, według stężenia 25(OH)D w surowicy krwi. Celem terapeutycznym jest utrzymanie poziomu 25(OH)D powyżej 40 ng/ml, optymalnie w zakresie 50–80 ng/ml. Działanie obejmuje poprawę nastroju (potwierdzoną metaanalizami z lat 2023–24), wsparcie

odporności oraz regulację rytmu dobowego. Wskazaniemi są niedobór witaminy D, obniżony nastrój i depresja. Należy monitorować poziom 25(OH)D co 3–6 miesięcy i suplementować formą cholekalcyferolu (D3).

Magnez

Dawkowanie wynosi od 200 do 400 mg dziennie. Zalecane formy to diglicynian, treonian lub taurynian magnezu, które charakteryzują się najlepszą biodostępnością. Działanie

obejmuje redukcję napięcia i objawów lękowych, poprawę jakości snu, wsparcie układu GABA oraz zmniejszenie zmęczenia. Wskazaniami są napięcie, lęk, problemy ze snem i zmęczenie. Należy unikać tlenku magnezu ze względu na słabą absorpcję i przyjmować magnez wieczorem dla lepszego snu.

Melatonina

Dawkowanie wynosi od jednego do trzech miligramów wieczorem, przyjmowane 30–60 minut przed snem. Działanie obejmuje skrócenie czasu zasypiania, poprawę jakości snu oraz regulację rytmu dobowego. Wskazaniami są bezsenność, zaburzenia rytmu dobowego i problemy z zasypianiem. Melatonina jest krótkoterminowo bezpieczna w CF, nie powoduje uzależnienia i można ją stosować przez kilka tygodni do miesięcy.

L-teanina

Dawkowanie wynosi od 200 do 400 mg dziennie. Działanie obejmuje łagodzenie lęku (potwierdzone metaanalizą z 2024 roku), poprawę uwagi i koncentracji, działanie relaksujące bez senności oraz synergistyczne działanie z zieloną herbatą. Wskazaniami są lęk, stres, problemy z koncentracją i nadpobudliwość. Można przyjmować w ciągu dnia, naturalnie występuje w zielonej herbacie.

Suplementy przeciwwskazane

Dziurawiec (*Hypericum perforatum*) jest bezwzględnie przeciwwskazany u pacjentów przyjmujących modulatory CFTR. Jako induktor enzymu CYP3A4 osłabia działanie leków przyczynowych, co może prowadzić do pogorszenia funkcji płuc i zmniejszenia skuteczności terapii. Grejfrut, będący inhibitorem CYP3A4, zwiększa stężenie leków CFTR we krwi, co niesie ze sobą ryzyko działań niepożądanych i toksyczności. Należy unikać zarówno owocu, jak i soku grejfrutowego podczas terapii modulatorami.

Praktyczne wskazówki dotyczące suplementacji

Zawsze należy konsultować z lekarzem prowadzącym przed rozpoczęciem suplementacji. Konieczne jest monitorowanie poziomów witamin i minerałów poprzez regularne badania laboratoryjne. Suplementy należy przyjmować zgodnie z zaleceniami – niektóre lepiej przyjmować z posiłkiem, inne na pusty żołądek. Warto wybierać preparaty wysokiej jakości od renomowanych producentów i nie

przekraczać zalecanych dawek, ponieważ więcej nie zawsze znaczy lepiej. Należy być cierpliwym – efekty suplementacji mogą być widoczne dopiero po kilku tygodniach regularnego stosowania. Ważne jest informowanie o wszystkich przyjmowanych suplementach podczas wizyt lekarskich.

Przykładowe schematy żywieniowe

Dla dziecka dziesięcioletniego

Plan żywieniowy dostarczający około 1600–1900 kilokalorii może wyglądać następująco. Śniadanie to owsianka na mleku bez laktozy z jagodami, orzechami włoskimi i łyżeczką oliwy. Drugie śniadanie do szkoły składa się z kanapki pełnoziarnistej z indykiem i warzywami oraz jabłka. Obiad to pieczony dorsz z kaszą jaglaną i surówką z oliwą. Podwieczorek stanowi jogurt naturalny bez laktozy z bananem. Kolacja to jajko sadzone z kromką pełnoziarnistego pieczywa i pomidorem.

W przypadku niedożywienia można dodać koktajl mleczny bez laktozy z masłem orzechowym i awokado. Przy nadwadze zwiększa się porcję warzyw i ogranicza soki oraz kaloryczne przekąski.

Lunchbox do szkoły powinien zapewniać stabilną energię, lepszą koncentrację i łatwą adaptację z PERT. Zawiera kanapkę pełnoziarnistą z pastą z indyka lub jajkiem i warzywami, warzywa w słupkach (marchew, ogórek, papryka żółta jeśli tolerowana), garść orzechów (włoskie lub nerkowce jako źródło magnezu i zdrowych tłuszczów), owoce jagodowe (borówki, ciemne winogrona) oraz butelkę niegazowanej wody. Należy unikać soków w kartoniku, batonów i słonych paluszków, które powodują skoki glikemii i spadki koncentracji.

Dla dorosłego

Plan żywieniowy dostarczający około 2000–2300 kilokalorii może obejmować omlet ze szpinakiem i oliwą z pieczywem pełnoziarnistym na śniadanie. Lunch to sałatka z ciecierzycą lub łososiem, warzywami, oliwą i pełnoziarnistą pitą. Obiad stanowi pieczony kurczak z komosą ryżową i brokułami, podany z zieloną herbatą. Podwieczorek to kefir bez laktozy z orzechami i kiwi. Kolacja składa się z sałatki greckiej z serem feta bez laktozy, warzyw i oliwy.

W przypadku niedożywienia dodaje się 300–500 kilokalorii w postaci koktajlu wieczornego oraz większej



ilości oliwy i orzechów. Przy nadwadze tworzy się deficyt 300–500 kilokalorii poprzez zwiększenie objętości warzyw i redukcję wieczornych przekąsek.

Lunchbox do pracy powinien zapewniać energię bez „zjazdów” po posiłku oraz lepszy nastrój i koncentrację. Zawiera sałatkę z komosą ryżową, pieczonym kurczakiem lub łososiem, oliwą i warzywami liściastymi, kanapkę pełnoziarnistą z hummusem i grillowanymi warzywami, jogurt naturalny bez laktozy z garścią orzechów i borówkami oraz zieloną herbatę (źródło polifenoli i łagodna stymulacja bez nadmiaru kofeiny). Należy unikać ciężkich smażonych dań na wynos i dużych dawek kofeiny (więcej niż trzy kawy), które dają krótkotrwały efekt, a później spadek energii.



Praktyczne wskazówki – zasady uniwersalne

Wprowadzenie regularnych pór posiłków stabilizuje poziom glukozy we krwi i wspiera rytm dobowy, co przekłada się na lepszą jakość snu. Uwzględnienie białka w każdym głównym posiłku zapewnia stałą dostępność aminokwasów dla syntezy neuroprzekazników. Włączenie tłustych ryb morskich przynajmniej dwa do trzech razy w tygodniu dostarcza niezbędnych kwasów omega-3. Codzienne spożycie warzyw i owoców w różnorodnych kolorach zapewnia szeroki wachlarz witamin, składników mineralnych i przeciwutleniaczy.

Preferowanie produktów minimalnie przetworzonych zamiast gotowych dań i przekąsek przemysłowych, czytanie etykiet i unikanie produktów zawierających utwardzone tłuszcze roślinne, olej palmowy oraz długą listę dodatków, wybór pełnoziarnistych produktów zbożowych zamiast oczyszczonych oraz zastępowanie słodyczy orzechami, nasionami lub owocami jako zdrowych przekąsek – to kluczowe elementy świadomego wyboru produktów.

Warzywa i owoce powinny pojawiać się codziennie, źródło białka w każdym posiłku, oliwa jako główny tłuszcz, nawodnienie na poziomie minimum 30 ml na kilogram masy ciała, kolacja najpóźniej trzy godziny przed snem, ograniczenie social media wieczorem (minimum jedna godzina przed snem „offline”), stosowanie czerwonego światła lub trybu nocnego w telefonach i laptopach po zmroku oraz codzienny kontakt ze światłem dziennym rano – to zasady uniwersalne dla wszystkich pacjentów.

Należy unikać soków, batonów i słonych przekąsek, fast-foodów, smażonych produktów i chipsów, nadmiaru czerwonego mięsa i tłustych serów, słodyczy i słodzonych napojów, social media przed snem, niebieskiego światła wieczorem oraz nadmiaru kofeiny (więcej niż trzy kawy dziennie).

Podsumowanie

Związek między dietą a zdrowiem psychicznym u pacjentów z mukowiscydozą jest niezaprzeczalny i wielowymiarowy. Prawidłowe żywienie nie tylko wspiera funkcje fizjologiczne organizmu i pomaga w walce z infekcjami, ale także stanowi fundamentalny element terapii wspierającej dobre samopoczucie psychiczne, koncentrację i jakość snu.

W erze nowoczesnego leczenia mukowiscydozy dieta przestaje być tylko walką z niedożywieniem. Staje się narzędziem wspierającym mózg, nastrój, sen i koncentrację – nie tylko u pacjenta, ale także u jego rodziny. To, co mamy na talerzu i jak żyjemy na co dzień, może być naszym sprzymierzeńcem w radzeniu sobie ze stresem i budowaniu jakości życia.

Kluczem do sukcesu jest odejście od podejścia wyłącznie kalorycznego na rzecz jakości żywienia. Wysokokaloryczna dieta bogata w przetworzoną żywność, tłuszcze trans i cukry proste może wprawdzie zapewnić energię, ale jednocześnie pogłębia deficyty mikrośladników i przyczynia się do stanów zapalnych, negatywnie wpływając na funkcje poznawcze i nastrój.

Dieta śródziemnomorska, szczególnie wariant Green-MED, stanowi model oparty na najsilniejszych dowodach naukowych. Suplementacja EPA, witaminy D i magnezu ma udokumentowane wsparcie dla zdrowia psychicznego. Regularne posiłki, odpowiednie nawodnienie i higiena snu stanowią fundamenty dobrego samopoczucia. Indywidualizacja zaleceń dostosowanada stanu odżywienia, wieku i współistniejących problemów zdrowotnych jest kluczowa. Należy unikać leków i substancji wchodzących w interakcje z modulatorami CFTR, szczególnie dziurawca i grejpfruta. Edukacja i wsparcie psychologiczne są niezbędne w przy-

padku zaburzeń odżywiania i destrukcyjnych zachowań związanych z jedzeniem.

Jako dietetyk kliniczny zachęcam pacjentów z mukowiscydozą i ich opiekunów do świadomego wyboru produktów żywieniowych, uwzględniania pełnowartościowych źródeł białka, zdrowych tłuszczów, węglowodanów złożonych oraz regularnego spożywania warzyw i owoców. Warto pamiętać, że każdy pacjent jest inny i wymaga indywidualnego podejścia dietetycznego dostosowanego do jego stanu zdrowia, preferencji smakowych i możliwości finansowych rodziny.

Współpraca z dietetykiem specjalizującym się w terapii żywieniowej mukowiscydozy pozwala na optymalizację diety w sposób bezpieczny i skuteczny. Regularne konsultacje dietetyczne, analiza jadłospisu oraz edukacja pacjenta i opiekunów stanowią integralną część kompleksowej opieki nad osobą z CF. Pamiętajmy, że inwestycja w prawidłowe żywienie to inwestycja nie tylko w zdrowie fizyczne, ale także w dobrostan psychiczny, jakość życia i lepsze radzenie sobie z wyzwaniami związanymi z chorobą.

mgr Patrycja Kłysz

dietetyk kliniczny, Total Medic

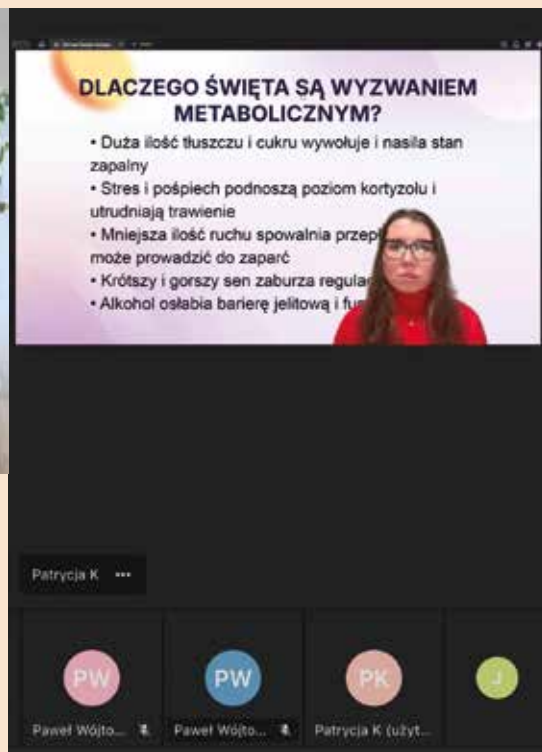
ŚWIĄTECZNY WEBINAR DIETETYCZNY Z PATRYCJĄ KŁYSZ

18 grudnia 2025 r. o godzinie 17:30 na platformie TEAMS odbył się **Świąteczny Webinar Dietetyczny z dietetykiem klinicznym, mgr Patrycją Kłysz**. Spotkanie skierowane było do pacjentów, ich rodzin oraz wszystkich osób, które chcą świadomie zadbać o zdrowie w wymagającym, zimowym i świątecznym okresie.

Podczas webinarium uczestnicy otrzymali praktyczne i łatwe do zastosowania wskazówki, jak zdrowo przejść przez święta i uniknąć dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego. Ekspertka odpowiedziała, co warto jeść,

a czego lepiej unikać, a także jak przygotować tradycyjne potrawy w zdrowszej, lżejszej wersji, bez rezygnowania ze świątecznego smaku.

Poruszone były również zagadnienia związane z odpowiednią suplementacją, wzmacnianiem odporności oraz sposobami dbania o zdrowie zimą, tak aby ograniczyć ryzyko infekcji. Webinar był okazją do zdobycia rzetelnej wiedzy oraz inspiracji, które pomogą bezpiecznie i komfortowo przejść przez świąteczny czas.



MAJA NOWAK NOWĄ PEŁNOMOCNICZKĄ RZĄDU DS. OSÓB NIEPEŁNOSPRAWNYCH

Na stanowisko Pełnomocnika Rządu ds. Osób Niepełnosprawnych oraz Sekretarza Stanu w MRPiPS powołana została Maja Nowak, działaczka społeczna, polityczka, tłumaczka-przewodniczka osób głuchoniewidomych. Podziękowano dotychczasowemu pełnomocnikowi Łukaszowi Krasoniowi za zaangażowanie w działania na rzecz osób z niepełnosprawnościami i ich bliskich.

11 grudnia 2025 roku ministra rodziny, pracy i polityki społecznej Agnieszka Dziemianowicz-Bąk wręczyła Mai Nowak powołanie na stanowisko Pełnomocnika Rządu ds. Osób Niepełnosprawnych oraz Sekretarza Stanu w MRPiPS.



Źródło: <https://www.gov.pl/web/rodzina/>

ROZRYWKA

ZNAJDŹ I WYKREŚL SŁOWA

S	K	U	K	W	I	A	T
S	Ł	O	T	A	H	P	A
I	R	O	W	E	R	Z	M
K	O	T	Ń	I	G	Ł	A
O	R	Z	E	C	H	O	W
R	O	L	K	I	E	T	I
K	U	I	K	A	S	K	Z
A	P	K	I	N	O	S	Z

ROZWIĄŻ MATEMATYCZNY REBUS

$3 \text{ blue birds} = 15$

$1 \text{ brown bird} + 1 \text{ blue bird} + 1 \text{ brown bird} = 12$

$1 \text{ brown bird} + 1 \text{ robin} + 1 \text{ robin} = 10$

$1 \text{ blue bird} + 1 \text{ robin} - 1 \text{ brown bird} = ?$

ROZWIĄŻ RÓWNANIE

$$1 \times 4 + 2 \times 5 - 3 = ?$$



MATIO MED

SKLEP ZE SPRZĘTEM
REHABILITACYJNYM

Zima to czas wzmożonego rozwoju infekcji. Zmienność pogody, temperatury oraz ograniczona liczba słonecznych dni powodują osłabienie naszej odporności. Zadbaj o wyposażenie swojej domowej apteczki. Te produkty pomogą Ci skutecznie zadbać o zdrowie i komfort przez całą zimę :

- **Inhalator siateczkowy** – cicha praca, niewielki rozmiar oraz mobilność to zdecydowanie największe zalety tego kompaktowego urządzenia.
- **Nawilżacz i oczyszczacz powietrza** – sprzęt, który łączy 2 funkcje w jednym urządzeniu. Nie tylko nawilży twoje pomieszczenie, ale oczyści powietrze z zapachów, zanieczyszczeń, kurzu, bakterii i wirusów.
- **Chusta antysmogowa** – wielorazowa chusta chroni drogi oddechowe przed szkodliwym wpływem zanieczyszczeń powietrza tj. smogu, spalin, kurzu, bakterii i wirusów, ale także alergenów, pyłków roślin i zarodników pleśni.



*Dbamy o Twój
oddech!*

SKONTAKTUJ SIĘ Z NAMI:



sklepmatio@mukowiscydoza.pl



12 296 41 47



www.matiomed.pl