

Od redakcji	2
PRZEŁOM	
Przełom!	3
Drodzy Czytelnicy!	4
Podziękowania dla Pana ministra zdrowia Macieja Miłkowskiego	5
Podziękowania dla Pani profesor Doroty Sands	6
MEDYCYNĄ: INFORMACJE, PORADY, NOWINKI	
Refundacja modulatorów CFTR w Polsce	7
Ocena stanu odżywienia w mukowiscydozie – nowe wyzwania	9
Oddział Intensywnej Terapii w IGiChP w Rabce-Zdroju	16
Europejski Rejestr Mukowiscydozy	19
EDUKACJA I PSYCHOLOGIA NA CO DZIEŃ	
Główne kompetencje przyszłości: elastyczność i otwartość na zmiany	22
WYWIADY I REPORTAŻE: LUDZIE, KTÓRYCH WARTO POZNAĆ	
Jakie korzyści płyną ze zbierania środków na leczenie i dlaczego warto zakładać zbiórki?	25
JACY JESTEŚMY?	
Pasje, doświadczenia, refleksje	
Leki przyczynowe jako podstawa komfortu psychicznego w przypadku mukowiscydozy	27
Trzej muskietierowie, czyli nasi mukojocjowie!	29
Świadomie wybrałismy szkołę „nieidealną”	34
Życie po przeszczepieniu wątroby. Co dalej?	36
Twórczość	
Kącik poetycki: Odradzamy się	40
Recenzje: ulubione książki, filmy, muzyka	
Kulturalny zastrzyk: Moc empatii w codzienności	42
MAŁA MUKOWISCYDOZA	
Wiosna	44
Krzyżówka	46
Z ŻYCIA PTWM	
Sprawozdania, opinie, komentarze	
Pożegnanie z Profesorem Marianem Zembalą	47
Sprawozdanie z prac Zarządu Głównego PTWM XII kadencji	48
Podsumowanie akcji <i>Mikołajki dla Mukoludków</i> 2021	48
Sukces projektu <i>Oddech pełen energii</i>	50
Relacja z Koncertu Chopinowskiego	51
Ogłoszenia PTWM	
Walne Zebranie Członków PTWM 28 maja 2022 roku	52
Domowa rehabilitacja dla dzieci chorych na mukowiscydozę	53
Komunikat o obowiązku opłacenia składki członkowskiej	53
Pozyskanie środków finansowych na leczenie i rehabilitację	54
CIDON – pomoc z PFRON	56
Zmiany w programach pomocowych	56
Zamówienie środków spożywczych	57
Apel o 1%	58
Podziękowania	
Podziękowania za wsparcie akcji <i>Mikołajki dla Mukoludków</i>	59
Podziękowania dla darczyńców	60

Informacja o przetwarzaniu danych osobowych

Zgodnie z Rozporządzeniem Parlamentu Europejskiego i Rady (UE) 2016/679 z dnia 27 kwietnia 2016 r. w sprawie ochrony osób fizycznych w związku z przetwarzaniem danych osobowych i w sprawach swobodnego przepływu takich danych oraz uchylenia dyrektywy 95/46/WE (ogólne rozporządzenie o ochronie danych), informujemy, że administratorem danych osobowych jest **Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą**, ul. Prof. Jana Rudnika 3b, 34-700 Rabka-Zdrój. Dane osobowe przetwarzane są w celu wysyłki czasopisma. Odbiorcami danych osobowych mogą być: podmioty świadczące usługi w zakresie konfekcjonowania i dystrybucji czasopisma. Dane osobowe mogą być również przekazane Państwowemu Funduszowi Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych (PFRON) w celu monitorowania i kontroli prawidłowości realizacji projektu przez Zleceniobiorcę oraz do celów sprawozdawczych i ewaluacyjnych realizowanych przez PFRON, a także na podstawie powszechnie obowiązujących przepisów prawa podmiotom, którym jesteśmy zobowiązani przekazać dane osobowe. Dane osobowe przechowywane będą do czasu wniesienia sprzeciwu, tj. okazania nam w dowolny sposób, że nie chcą Państwo otrzymywać czasopisma. Z Polskim Towarzystwem Walki z Mukowiscydozą w zakresie danych osobowych można skontaktować się, pisząc na adres e-mail: iod@ptwm.org.pl lub pocztą na adres siedziby PTWM. Pełna informacja nt. przetwarzania danych znajduje się na stronie <https://ptwm.org.pl/pl/rodo> oraz w siedzibie Administratora.



REDAKTOR NACZELNA

Olga Małecka-Malcew
omalecka@ptwm.org.pl

ZESPÓŁ REDAKCYJNY

Marta Gliniecka
Robert Hellfeier
Kinga Jaźwińska-Szczepaniak
Małgorzata Kaczmarek
Martyna Lewandowicz
Lucyna Maksymowicz
Wacław Malcew (red. tech.)
Magdalena Pieczka
Marzena Piejko-Synoś
Łukasz Woźniacki
Agnieszka Wydmańska

ADRES REDAKCJI

Siedziba PTWM
ul. Prof. Jana Rudnika 3B
34-700 Rabka-Zdrój

WYDAWCA

**Polskie Towarzystwo
Walki z Mukowiscydozą**
tel. 18 267 60 60 wew. 331, 342, 349
Nr konta PKO BP SA O/Rabka
49 1020 3466 0000 9302 0002 3473
KRS 00000 64 892



e-mail: poczt@ptwm.org.pl
www.ptwm.org.pl
www.oddychaj.pl

Numer został dofinansowany przez
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób
Niepełnosprawnych.



**Państwowy Fundusz
Rehabilitacji Osób
Niepełnosprawnych**

Redakcja zastrzega sobie prawo do
stosowania skrótów oraz modyfikacji
w nadsyłanych tekstach.

ISSN 1428-8303

NA OKŁADCE:

Konferencja Ministerstwa Zdrowia,
15 luty 2022 r. Minister Maciej Miłkowski
informuje o refundacji nowych terapii
w leczeniu mukowiscydozy
(fot. Bartek Celejewski)

SKŁAD KOMPUTEROWY I DRUK

Drukarnia GOLDRUK Wojciech Golachowski
tel.: 18 442 26 38, 444 22 13
e-mail: biuro@goldruk.eu

Od redakcji

W dniu 15 lutego br. Ministerstwo Zdrowia podało do publicznej wiadomości informację o wpisaniu leków przyczynowych na mukowiscydozę na listę leków refundowanych od 1 marca 2022.

Te długo oczekiwane modulatory mogą zmienić śmiertelną chorobę, jaką jest mukowiscydoza, w chorobę przewlekłą.

Społeczność chorych i opiekunów chorych na mukowiscydozę, organizacje pacjenckie zrzeszone w MukoKoalicji oraz wspierający je lekarze aktywnie zabiegali o to od momentu pojawienia się w USA najnowszego specyfiku leczącego przyczynę choroby o nazwie Trikafta (w Europie jego odpowiednik to Kaftrio), czyli od 21 października 2019 r.

Oczywiście, wszyscy odczuwamy wielką radość, że taka decyzja została podjęta, szczególnie rodzice dzieci w wieku powyżej 12 lat z odpowiednimi mutacjami genu *CFTR* i w dobrym stanie zdrowia, bo one na pewno ten lek otrzymają. Inaczej wygląda sytuacja osób, które mają kłopoty zdrowotne mogące wykluczyć je z programu lekowego (np. chorą wątrobę) lub tych, które z innych powodów nie spełniają kryteriów programu (mają inne mutacje genów, są po przeszczepieniu płuc itd.). Tym osobom może być teraz szczególnie ciężko, mogą się one czuć osamotnione lub pozostawione same sobie. To jednak początek drogi ku pozytywnym zmianom. Pragniemy z całą mocą zapewnić, że organizacje wspomagające pacjentów nie opuszczają rąk, działają i będą dalej działać na rzecz wszystkich chorych. Zgodnie ze standardami obowiązującymi w innych krajach, będą monitorować i walczyć o poszerzenie dostępu do najnowszych leków dla większego grona chorych. W obecnej chwili zaliczają się też do nich uchodźcy z objętej działaniami wojennymi Ukrainy.

Od momentu podjęcia pozytywnej decyzji o refundacji Kaftrio w Polsce na różnych forach pojawiają się wypowiedzi pełne niepokoju o to, co może przynieść nam przyszłość. Decyzja o refundacji leku przyczynowego i perspektywa poprawy stanu zdrowia cieszy, ale jednocześnie wywołuje obawy, czy wszelakie komisje nie „uzdrowią” chorych, czy i jak poradzą sobie oni przy podjęciu pracy, czy ludzie zechcą wpłacać na ich zbiórki itp. Wydaje się, że wszystko zależy od naszego nastawienia i wiary w naszą skuteczność pokonywania trudności. W dalszym ciągu będą organizowane kampanie edukacyjne, żeby nikt nie miał wątpliwości, że dostęp do leków najnowszej generacji dotyczy tylko wybranej grupy. Przyszłość dopiero pokaże, jakie będą efekty. Nie możemy też zapominać, że część osób ma choroby współistniejące z mukowiscydozą, które nie znikną, mają też tego świadomość lekarze. Wciąż jest dużo do zrobienia i musimy mobilizować siły, aby móc skutecznie rozwiązywać bieżące problemy, takie jak: czasowy brak niektórych leków czy utrudnienia w dostępie do specjalistycznego leczenia. Perspektywa refundacji w Polsce nowych leków daje szansę na dłuższe i lepsze życie, co powinno nas wzmacniać duchowo, a nie wywoływać poczucie lęku.

Będziemy starać się wychodzić naprzeciw sygnalizowanym problemom. My jako zespół redakcyjny zachęcamy do szukania informacji na stronie www.oddychaj.pl oraz na fanpage'u PTWM i, oczywiście, na łamach naszego czasopisma, zapraszamy również Czytelników do kontaktu pod adresem omalecka@ptwm.org.pl. Postaramy się na Państwa wątpliwości i pytania odpowiedzieć w następnych numerach „Mukowiscydozy”.

Olga Małecka-Malcew

Przełom!

Jesteśmy świadkami rewolucji w leczeniu chorych na mukowiscydozę w Polsce. Spełniło się marzenie większości chorych – marzenie, które przez lata wydawało się nieosiągalne. Od 1 marca 2022 roku leki przyczynowe są na liście leków refundowanych!

Wierzę, że obecne świadectwa chorych na mukowiscydozę oraz dane z rejestrów osób chorych przyjmujących już leki przyczynowe potwierdzające wysoką skuteczność leków staną się udziałem polskich chorych. Wierzę, że choroba ze śmiertelnej stanie się chorobą przewlekłą. Liczę na dłuższe i przede wszystkim wyższej jakości życie naszych podopiecznych.

Refundacja nie byłaby możliwa bez zaangażowania się wielu osób.

Dziękuję:

- Chorym, ich rodzinom i bliskim – to Wy motywowaliście nas do pracy, nie poddawaliście się mimo wielu negatywnych głosów z zewnątrz. To Wy udostępnialiście nam swoje zdjęcia i filmy, byśmy mogli razem walczyć. To Wy biegliście do Ministra, szliście z nami w Marszach po Oddech, pisaliście listy, podpisywaliście petycje, spotykaliście się z parlamentarzystami, uczestniczyliście w naszych konferencjach prasowych i udzielaliście się w mediach zarówno tych lokalnych, jak i ogólnopolskich.
- Wszystkim organizacjom pacjentów, w tym szczególnie dziękuję koleżankom i kolegom z MukoKoalicji. Tak, to był nasz obowiązek, ale z dumą mogę powiedzieć, że przedstawiciele wszystkich organizacji pacjenckich działających w Polsce angażowali się w te działania.

- Środowisku medycznemu, ekspertom, którzy reprezentowali punkt widzenia chorych i przedstawiali argumenty za refundacją podczas dyskusji z Ministerstwem Zdrowia czy podczas konferencji o chorobach rzadkich.

W szczególności dziękuję:

- Pani prof. Dorocie Sands oraz wszystkim ekspertom zrzeszonym w Polskim Towarzystwie Mukowiscydozy, którzy wspólnie reprezentowali środowisko medyczne w walce o nasz wspólny cel.
- Parlamentarzystom za wsparcie w postaci interpelacji oraz prac w ramach Sejmowych i Senackich Komisji Zdrowia oraz Komisji ds. Chorób Rzadkich. Zawsze z uwagą byliśmy wysłuchani zarówno podczas spotkań indywidualnych, jak i podczas posiedzeń komisji.
- Panu Ministrowi Maciejowi Miłkowskiemu za jego zrozumienie potrzeb polskich chorych na mukowiscydozę i doprowadzenie do refundacji wszystkich dostępnych aktualnie leków przyczynowych.
- Panu Ministrowi Adamowi Niedzielskiemu za akceptację wniosku o refundację.
- Panu Prezydentowi RP Andrzejowi Dudzie za stworzenie Funduszu Medycznego, z którego leki będą refundowane.
- Justynie Kowalczyk-Tekieli oraz Kacprowi Tekieli za Wasze zaangażowanie w budowanie świadomości choroby wśród społeczeństwa, także osobiste i finansowe wsparcie naszych działań. Dziękuję również wszystkim ambasadorom PTWM za zaangażowanie.

- Agacie Młynarskiej, która udostępniła nam – chorym i ich rodzinom – swoje media społecznościowe do przedstawienia tematu refundacji. Osobiście dziękuję za wielogodzinne wspaniałe rozmowy na te tematy – rozmowy na żywo i zarejestrowane.
- Formalnym i nieformalnym współpracownikom PTWM, którzy pracują razem z nami od lat nad zmianami systemu leczenia mukowiscydozy w Polsce.
- Mediom, które wsparły nas w tej walce i relacjonowały nasze starania o refundację i decyzję dotyczącą zrefundowania leków.
- Firmie producenta, w szczególności przedstawicielom oddziału w Polsce.
- Wszystkim, których nie wymieniłem powyżej, a przyczynili się do refundacji leków przyczynowych w Polsce.

DZIĘKUJĘ!

Mamy świadomość, że nie wszyscy chorzy zakwalifikują się do leczenia przyczynowego już teraz. Chciałem zapewnić, że współpracujemy na poziomie europejskim tak, aby wszyscy chorzy na mukowiscydozę mogli być skutecznie leczeni. Także w sytuacjach, gdy nie będzie to opłacalne komercyjnie.

Chciałem również zapewnić, że nie ustajemy w dalszych działaniach na rzecz zmiany systemu leczenia mukowiscydozy w Polsce. Przed nami wciąż wiele wyzwań – raport na temat stanu leczenia mukowiscydozy i rekomendacje tam zawarte w wielu aspektach są wciąż aktualne. Bądźcie z nami, wspierajcie nas! Wiem, że pomożecie, bo jako środowisko mukowiscydozy w Polsce

okazaliście to przy wielu okazjach w ostatnich latach.

W 2022 roku kończy się druga kadencja pracy organów PTWM ze mną jako prezesem Zarządu Głównego. Dziękuję wszystkim osobom, z którymi mam przyjemność współpracować. To wielki zaszczyt dla mnie. W szczególno-

ści dziękuję osobom z Zarządu i Komisji Rewizyjnej.

Dziękuję Koleżankom i Koledze z Zarządu: Agnieszce, Magdzie, Magdzie, Monice, Monice oraz Michałowi!

Dziękuję Kolegom z Komisji Rewizyjnej: Arturowi, Grzegorzowi, Józefowi oraz Pawłowi!

Wasze wieloletnie poświęcenie życia rodzinnego i zawodowego na rzecz pracy dla wszystkich chorych jest nieocenione!

Waldemar Majek
Prezes Polskiego Towarzystwa
Walki z Mukowiscydozą

Drodzy Czytelnicy!

Pacjenci, Rodzice, Opiekunowie i wszyscy, którym nie jest obojętny los chorych na mukowiscydozę!

Uroczystie ogłaszam rozpoczęcie nowej ery w leczeniu mukowiscydozy!

Pozytywna decyzja dotycząca refundacji dla leków przyczynowych otwiera nam nowe, ogromne możliwości faktycznego wpływu na przebieg tej ciężkiej choroby.

Teraz wszystko jest w naszych rękach. Ta potężna interwencja, którą można porównać do skutecznej chemioterapii w onkologii, wymaga świetnej współpracy między pacjentem a zespołem medycznym.

Działania modulatorów są wieloukładowe, dlatego zespół wielodyscyplinarny na pewno będzie miał dużo pracy związanej nie tylko z oceną skuteczności, ale także z czujną obserwacją działań niepożądanych. Wyzwaniem będzie indywidualne dobieranie dawek leków podtrzymujących, które nadal będą potrzebne, ale zapotrzebowanie na nie może ulec zmianie. Interakcje pomiędzy modulatorami a dotychczas stosowanymi lekami będą niekiedy wymagać modyfikacji terapii.

Niestety, nie każdy pacjent będzie mógł być zakwalifikowany do leczenia przyczynowego. Nie wszystkie mutacje genu CFTR mogą być skorygowane modulatorami. Jednak tempo postępu nauki pozwala nam wierzyć, że nowe technologie, nad którymi trwają obecnie badania, poszerzą niedługo nasze portfolio terapeutyczne.

Trwają obecnie intensywne prace nad utworzeniem siatki ośrodków prowadzących program lekowy i opracowaniem sprawnego systemu dystrybucji leków i płatności, który nie zamrozi finansów całego szpitala prowadzącego program leczenia modulatorami.

Jest to czas, który warto wykorzystać na zapoznanie się z charakterystyką tych nowych technologii, a także zaplanowanie kolejnych etapów dłuższego i lepszego życia z chorobą przewlekłą, którą staje się mukowiscydoza.

Życzę w tym wzruszającym historycznym momencie dużo wytrwałości w nowoczesnym kompleksowym leczeniu i kreatywnego życia dla wszystkich chorych na mukowiscydozę!

Prof. dr hab. n. med. Dorota Sands
Prezes Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy
Kierownik Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym
i Zakładu Mukowiscydozy IMiD



Polskie Towarzystwo
Walki z Mukowiscydozą
KRS 0000064892

Rabka-Zdrój, 1 marca 2022 roku

Maciej Miłkowski

Podsekretarz Stanu
w Ministerstwie Zdrowia

Szanowny Panie Ministrze!

Pragniemy w imieniu całej społeczności chorych na mukowiscydozę i ich rodzin zrzeszonych w Polskim Towarzystwie Walki z Mukowiscydożą wyrazić naszą ogromną wdzięczność i uznanie za Państwa decyzję o objęciu refundacją w Polsce leków przyczynowych. W ostatnich latach byliśmy świadkami wielu zmian systemowych w leczeniu mukowiscydozy w Polsce, ale to decyzja o refundacji leków przyczynowych jest krokiem milowym, który wpłynie na długość życia chorych i diametralnie zmieni ich los. Wyniki badań klinicznych, praktyka medyczna, ale przede wszystkim świadectwa chorych, którzy przyjmują te leki od dłuższego czasu, nie pozostawiają wątpliwości w tym zakresie. Państwa decyzja przywróciła nam wiarę w to, że potrzeby

naszych chorych są dostrzegane, a nasz kraj troszczy się o pacjentów z chorobami rzadkimi.

W reakcjach chorych po ogłoszeniu decyzji o refundacji wielka radość i wzruszenie mieszały się z niedowierzaniem, co potwierdza, że jako środowisko doskonale rozumiemy, iż decyzja, którą Państwo podjęli, była bardzo trudna.

Dziękujemy za Pana otwartość na dialog ze środowiskiem pacjentów. Podczas spotkań z Panem Ministrem czuliśmy, że los polskich chorych na mukowiscydozę nie jest Panu obojętny i doskonale rozumie Pan naszą sytuację. Widzieliśmy Pańską determinację i wierzyliśmy, że dzięki temu uda się doprowadzić sprawę refundacji do szczęśliwego końca. Nie może-

Fot. z archiwum PTWM

my się oprzeć wrażeniu, że wielkie wzruszenie związane z jej ogłoszeniem udzieliło się wszystkim obecnym tego dnia na sali konferencyjnej oraz oglądającym konferencję prasową online. Dzień ten na stałe zapisze się w pamięci wszystkich osób, którym bliski jest los chorych na mukowiscydozę. Z całego serca dziękujemy za to, że mogliśmy być razem jego świadkami.

Blisko czterdzieści lat temu, gdy powstawało Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydożą, jego założyciele deklarowali, że nasza organizacja będzie działać do dnia, w którym mukowiscydoza przestanie być chorobą nieuleczalną. Chociaż wiemy, że na ten dzień musimy jeszcze poczekać, to jesteśmy przekonani, iż wraz z ostatnią decyzją Ministerstwa Zdrowia dotyczącą refundacji leków przyczynowych w Polsce rozpoczęła się nowa epoka w leczeniu mukowiscydozy.

Z wyrazami szacunku

Waldemar Majek

Prezes Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydożą

Rabka-Zdrój, 1 marca 2022 roku

Prof. dr hab. n. med. Dorota Sands
Prezes
Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy

Szanowna Pani Profesor!

Blisko czterdzieści lat temu, gdy powstawało Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą, jego założyciele deklarowali, że nasza organizacja będzie działać do dnia, w którym mukowiscydoza przestanie być chorobą nieuleczalną. Chociaż na ten dzień musimy jeszcze poczekać, to wraz z ostatnią decyzją Ministerstwa Zdrowia dotyczącą refundacji leków przyczynowych rzeczywistość polskich chorych zmienia się diametralnie.

Na przestrzeni lat byliśmy świadkami wielu zmian systemowych w leczeniu mukowiscydozy w Polsce. Jestem przekonany, że do większości z tych zmian by nie doszło, gdyby nie determinacja środowiska lekarskiego oraz organizacji pacjentów. Wśród lekarzy, którzy w walce o te kluczowe zmiany zabiegają, a także wspomagają nas swoją wiedzą i autorytetem, Pani Profesor zajmuje poczesne miejsce, a w walce o refundację leków przyczynowych Pani rola była absolutnie kluczowa. Jestem przekonany, że będą o tym na zawsze pamiętać nie tylko przedstawiciele organizacji pacjentów, ale przede wszystkim chorzy na mukowiscydozę i ich rodziny.

Pani Profesor, działalność Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą byłaby praktycznie niemożliwa bez bliskiej współpracy z lekarzami, którzy na co dzień opiekują się naszymi podopiecznymi. Decyzja o refundacji ma pierwszorzędne znaczenie dla poprawy jakości, a przede wszystkim wydłużenia życia większości chorych na mukowiscydozę. Wierzę, że dzięki niej wchodzimy w zupełnie nową rzeczywistość, która nie oznacza jednak końca naszej walki. Obserwując sytuację w krajach, w których wcześniej zapadły decyzje na temat refundacji, widzimy, że zamyka ona pewien etap, otwiera jednak kolejny nie tylko dla samych chorych, ale też środowiska lekarskiego. Dzięki Pani determinacji osiągnęliśmy wielki sukces, jednocześnie nie możemy zapominać, że wiele z naszych postulatów nadal czeka na realizację.

Dziękując za Pani wielkie serce, ogromne zaangażowanie, poświęcony czas, wytrwałość i wiarę w to, że walka o lepsze jutro chorych musi w końcu przynieść oczekiwane owoce, pozostajemy z wyrazami wielkiego szacunku.

W imieniu podopiecznych, współpracowników oraz członków PTWM



Fot. z archiwum PTWM

Z wyrazami szacunku

Waldemar Majek

Prezes Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą

Refundacja modulatorów CFTR w Polsce

Łukasz Woźniacki^{1,2}, Dorota Sands^{1,2}

¹ Klinika i Zakład Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie

² Centrum Leczenia Mukowiscydozy, SZPZOZ im. „Dzieci Warszawy” w Dziekanowie Leśnym

W połowie lutego 2022 r. w czasie konferencji prasowej Wiceminister Zdrowia Maciej Miłkowski ogłosił, że od marca br. na liście refundacyjnej znajdują się wszystkie dostępne na rynku modulatory białka CFTR. Tym samym ogromnym sukcesem zakończyły się kilkuletnie starania całego środowiska związanego z mukowiscydozą o pokrycie kosztów innowacyjnego, ale bardzo drogiego leczenia przyczynowego.

Tego dnia w portalach społecznościowych wybuchła fala pozytywnych komentarzy i niesamowita euforia wielu chorych i ich opiekunów. Rzeczywistość jest jednak bardziej złożona, a ten artykuł ma na celu urealnić oczekiwania chorych na mukowiscydozę odnośnie nowego leczenia.

Przede wszystkim należy podkreślić, że niezależnie od leku, terapia ta nie wyleczy z choroby. Co prawda modulatory działają na poziomie komórkowym, zwiększając aktywność kanału jonowego CFTR, jednak efekt jest tymczasowy i mocno zróżnicowany, w zależności od danych substancji czynnych danego preparatu. **Innymi słowy, leki działają w momencie ich przyjmowania, ale efekt szybko znika po ich odstawieniu.** Po drugie, w obecnej chwili nie ma żadnych rekomendacji, aby po włączeniu modulatorów CFTR ograniczać dotychczasowe leczenie objawowe, np. odstawiać dornazę alfa lub fizjoterapię. Takie huraoptymistyczne



podejście może przynieść sporo szkody, tym bardziej, że nie znamy długofalowych skutków leków, w szczególności najnowszego i najbardziej skutecznego leku trójcząsteczkowego (Kaftrio), który został wprowadzony na rynek dopiero w 2019 r. Póki co nadal obowiązuje zasada kompleksowej i wielokierunkowej terapii objawowej prowadzonej w ośrodkach mukowiscydozy. Nadzieje pacjentów, że będą przyjmować jedynie modulatory CFTR w postaci doustnej i odbywać wizyty w poradni 2 razy w roku, są zupełnie nieuzasadnione, bowiem leczenie tą grupą leków wymaga intensywnego nadzoru porównywalnego do tego w trakcie chemioterapii.

Duże obawy budzi również stosowanie leków przyczynowych w ciąży, która zgodnie z treścią programu lekowego jest jednym z kryteriów wykluczających możliwość leczenia tymi lekami (zalecenie wynika z braku wystarczających danych bezpieczeństwa; stosowanie nie jest możliwe, o ile lekarz prowadzący i pacjentka wyrażą na to zgodę).

Jak już wcześniej wspomniano, lek będzie refundowany w ramach programu lekowego, co oznacza, że będzie on wydawany nieodpłatnie przez szpital mający umowę z NFZ na prowadzenie takiego programu. **Leku refundowa-**



nego nie będzie więc można kupić w aptece (chyba że za pełną odpłatnością). Zapewne czas potrzebny na przeprowadzenie wszystkich formalności związanych z programem wyniesie 2–3 miesiące, być może dłużej. Zatem jest mało prawdopodobnie, że leczenie będzie dostępne od marca 2022 r., raczej w maju lub czerwcu 2022 r., a nawet później. Niewykluczone, że z przyczyn formalnych i administracyjnych część ośrodków w ogóle nie podpisze umów na realizację tego programu.

Kolejną sprawą jest rozbieżność między wskazaniami rejestracyjnymi a refundacyjnymi. Przykładowo wspomniany lek Kaftrio w Europie jest zarejestrowany dla dzieci powyżej 6. roku życia z co najmniej 1 mutacją F508del, podczas gdy lek będzie refundowany (przynajmniej na razie) u dzieci od 12. roku życia z 2 mutacjami F508del lub 1 mutacją F508del i 1 mutacją typu *minimal function* (klasa I i II mutacji genu CFTR – jest to zgodne z treścią wniosku producenta, który powinien **teraz złożyć nowy** wniosek zgodny z uaktualnionym CHPL). Do dnia zakończenia redakcji tego artykułu ani Ministerstwo Zdrowia, ani producent nie określił oficjalnej listy tych mutacji. Brak takiej jednoznaczności jest wysoce niepożądany,

bowiem pacjenci i świadczeniodawcy muszą wiedzieć, kto kwalifikuje się do wysoko kosztowej terapii. **Pacjenci z 2 mutacjami *minimal function*, ale bez mutacji F508del nie będą mogli otrzymywać leku.**

Analizując zapisy programu lekowego, można stwierdzić, że głównym merytorycznym kryterium kwalifikacji do poszczególnych leków jest wiek oraz genotyp chorego (mutacje; tab. 1). Na podstawie częstości występowania poszczególnych mutacji przewiduje się, że największa grupa chorych będzie mogła otrzymywać lek Kaftrio. Jego wysoka skuteczność została już potwierdzona w kilku badaniach klinicznych (zmniejszenie, a wręcz normalizacja chlorków w pocie, zwiększenie parametru wydolności płuc FEV₁ o kilkadziesiąt procent, zmniejszenie częstości zaostrzeń i hospitalizacji, poprawa apetytu i stanu odżywienia, zmniejszenie ilości wydzieliny, zmniejszenie zapotrzebowania na enzymy trzustkowe). Wśród poważnych powikłań leczenia należy wymienić istotne interakcje między niektórymi lekami, zwiększenie stężenia enzymów wą-

trobowych, uszkodzenie wątroby oraz zaćmę. W grudniu 2021 r. przekazano ostrzeżenie o możliwości wystąpienia niewydolności wątroby prowadzącej do przeszczepienia narządu u pacjenta z wcześniej istniejącą marskością wątroby i nadciśnieniem wrotnym oraz o zwiększonym ryzyku stanów depresyjnych.

Symkevi to modulator CFTR, który zawiera 2 z 3 substancji czynnych zawartych w Kaftrio i będzie refundowany od 6. roku życia. Tak samo jak w przypadku leku trójskładnikowego, do Symkevi kwalifikują się pacjenci z 2 mutacjami F508del lub 1 mutacją F508del i 1 mutacją wymienioną w pogranie lekowym (14 mutacji typu *residual function*). W Polsce najczęstsze to D1152H i 3849+10kbC→T. Klinicznie lek jest znacznie mniej skuteczny niż Kaftrio – powoduje spadek chlorków w pocie średnio o 12,3 mmol/L, a LCI obniża się o 0,51. W badaniach klinicznych efekt leku na poprawę parametrów spirometrii był niewielki.

Lek Orkambi (iwakaftor plus lumakaftor) będzie dostępny dla dzieci

w wieku 2–5 lat z 2 mutacjami F508del. W badaniach klinicznych zwiększał on tylko nieznacznie FEV₁ (2–3%), jednak w dłuższych obserwacjach stabilizował stan kliniczny (zmniejszenie częstości hospitalizacji i leczenia dożylnego). Lek ma jednak dość długą listę działań niepożądanych.

Jeśli chodzi o historycznie pierwszy modulator CFTR – Kalydeco, program lekowy jest już w Polsce dostępny od 2020 r., jednak ze względu na szczególny typ mutacji w Polsce kwalifikuje się do niego jedynie kilka osób.

Podsumowując, od marca 2022 r. Polska dołączyła do elitarnego grona krajów, w których refundowane są wszystkie leki przyczynowe. Terapia ta będzie dostępną w wybranych ośrodkach w ramach programu lekowego, którego kryteria określił minister zdrowia. Kryteria włączenia i wyłączenia muszą być restrykcyjnie przestrzegane, a efekty kliniczne leczenia muszą być monitorowane przez zespoły doświadczonych w prowadzeniu chorych z mukowiscydozą.

Tab. 1. Kryteria włączenia do programu lekowego z modulatorami CFTR

Kryteria kwalifikacji według programu LECZENIE CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ (ICD-10: E84)

Do programu kwalifikowani są chorzy z potwierdzonym rozpoznaniem mukowiscydozy, którzy spełniają jednocześnie niżej przedstawione warunki:

1. pisemna zgoda pacjenta na udział w programie;
2. do leczenia iwakaftorem w monoterapii (**Kalydeco**) kwalifikowani są chorzy z potwierdzonym wystąpieniem jednej z poniżej wymienionych mutacji, w przynajmniej 1 allelu genu *CFTR*: mutacja bramkująca genu *CFTR* (klasy III): G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N lub S549R u chorych w wieku 12 miesięcy i starszych;
3. do leczenia lumakaftorem w skojarzeniu z iwakaftorem (**Orkambi**) kwalifikowani są chorzy w wieku co najmniej 2 lat z potwierdzonym wystąpieniem mutacji F508del genu *CFTR* na obu allelach;
4. do leczenia tezakaftorem/iwakaftorem w skojarzeniu z iwakaftorem (**Symkevi**) kwalifikowani są chorzy w wieku co najmniej 6 lat homozygotyczni pod względem mutacji F508del lub heterozygotyczni pod względem mutacji F508del i mający jedną z następujących mutacji genu *CFTR*: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A→G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G→A, 3272-26A→G i 3849+10kbC→T;
5. do leczenia eleksakaftorem/tezakaftorem/iwakaftorem w skojarzeniu z iwakaftorem (**Kaftrio**) kwalifikowani są chorzy w wieku co najmniej 12 lat homozygotyczni pod względem mutacji F508del genu *CFTR* lub heterozygotyczni pod względem mutacji F508del z mutacją o minimalnej wartości funkcji (MF) genu *CFTR*.

Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci, którzy byli leczeni terapią modulatorami receptora *CFTR* w ramach innego sposobu finansowania terapii, pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.

Tab. 2. Kryteria wyłączenia z programu lekowego z modulatorami CFTR

Kryteria wyłączenia z programu:

1. wystąpienie działań niepożądanych, które w opinii lekarza prowadzącego oraz zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego, którym prowadzona jest terapia, są przeciwwskazaniami do leczenia daną substancją czynną;
2. stan po przeszczepieniu płuc;
3. aktywność aminotransferazy alaninowej lub asparaginowej 5-krotnie większa od górnej granicy normy lub 3-krotnie większa od górnej granicy normy z jednoczesnym podwyższeniem stężenia bilirubiny 2-krotnie powyżej górnej granicy normy (po zmniejszeniu i ustabilizowaniu aktywności tych parametrów, można rozważyć powrót do leczenia, bez ponownej kwalifikacji chorego);
4. okresowe przerwanie leczenia lub modyfikacja dawki w przypadku wystąpienia interakcji z innymi lekami – zgodnie z ChPL poszczególnych produktów;
5. ciężkie zaburzenia funkcjonowania wątroby (klasa C w skali Childa-Pugha) – dotyczy wyłącznie terapii eleksakaftorem/tezakaftorem/iwakaftorem w skojarzeniu z iwakaftorem;
6. ciąża, planowanie ciąży, karmienie piersią (wyłączenie czasowe, na okres trwania ciąży, planowania ciąży i karmienia piersią; zalecenie wynika z braku wystarczających danych bezpieczeństwa; stosowanie jest możliwe, o ile lekarz prowadzący i pacjentka wyrażą na to zgodę);
7. wycofanie zgody na monitorowanie efektów klinicznych leczenia na podstawie danych zebranych przez świadczeniodawcę lub płatnika w systemach informatycznych;
8. uporczywe zaniedbywanie zaleceń terapeutycznych lekarza prowadzącego.

Ocena stanu odżywienia w mukowiscydozie – nowe wyzwania

Paulina Madej², Monika Mielus^{1,2}

¹ Klinika i Zakład Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie

² Centrum Leczenia Mukowiscydozy, SZPZOZ im. „Dzieci Warszawy” w Dziekanowie Leśnym

Wstęp

Stan odżywienia osób chorujących na mukowiscydozę uległ znacznej poprawie na przestrzeni ostatnich dekad, co z kolei korzystnie wpłynęło m.in. na rozwój dzieci i młodzieży, poprawę funkcji płuc czy oczekiwaną długość życia w tej grupie pacjentów (1). Należy jednak pamiętać, że zwiększone zapotrzebowanie energetyczne, zaburzenia wchłaniania, infekcje, choroby towarzyszące oraz niedostateczna podaż ener-

gii i składników odżywczych w dziecięcej nadal stanowią istotne czynniki ryzyka niedożywienia u pacjentów z CF (2, 3). Z drugiej strony nieprawidłowy stan odżywienia to nie tylko niedożywienie i niedobór masy ciała, ale także jej nadmiar oraz nieprawidłowości w składzie ciała. Występowanie nadwagi i otyłości, także wśród dzieci, aktualnie stanowi problem globalny i występuje na całym świecie (4).

Otyłość – zdefiniowana przez Światową Organizację Zdrowia (WHO) jako epidemia XXI wieku – jest chorobą przewlekłą charakteryzującą się zwiększeniem masy ciała poprzez wzrost udziału tkanki tłuszczowej w składzie ciała (5), obciążoną licznymi powikłaniami (głównie cukrzycą typu II i zaburzeniami układu krążenia) oraz stanowiącą

główny czynnik zespołu metabolicznego (6, 7). Kluczowe przyczyny sprzyjające nadmiernej masie ciała to nieprawidłowe nawyki żywieniowe (ilościowe – dodatni bilans energetyczny diety, jakościowe – m.in. zbyt wysoka podaż cukrów prostych czy żywności przetworzonej) oraz niedostateczna aktywność fizyczna (6).

W ostatnich latach problem nadmiernej masy ciała – nadwagi i otyłości, a także otyłości przy normalnej masie ciała NWO (*normal weight obesity*) – obserwuje się również u osób chorych na mukowiscydozę (8). Nadwaga lub otyłość dotyczyła 25% chorych wśród dorosłych pacjentów z amerykańskiego ośrodka leczenia mukowiscydozy, również tych z „ciężkimi” mutacjami (9).

Otyłość przy normalnej masie ciała, jak sama nazwa wskazuje, jest otyłością w pewnym sensie ukrytą – charakteryzującą się nadmiarem tkanki tłuszczowej przy jednocześnie prawidłowym wskaźniku masy ciała (BMI). Pomiar masy i wysokości ciała, w tym obliczenie BMI, są więc niewystarczające do oceny faktycznego stanu odżywienia pacjenta z NWO czy ubytkiem masy mięśniowej (1). W takiej sytuacji wskazana jest analiza składu ciała, która stanowi dobre narzędzie do określenia zawartości poszczególnych komponentów, takich jak: tkanka tłuszczowa (FM), beztłuszczowa masa ciała (FFM) czy całkowita zawartość wody (TBW) w organizmie.

Metody oceny stanu odżywienia

Oceny stanu odżywienia aktualnie można dokonać różnorodnymi technikami – poprzez standardowe pomiary antropometryczne (m.in. pomiar masy i długości/ wysokości ciała) czy za pomocą

analizy składu ciała metodami impedancji bioelektrycznej (BIA), dwuwieżkowej absorpcyjometrii rentgenowskiej (DXA), a także bardziej zaawansowanymi, jak np. tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny, ultrasonografia czy metody izotopowe (10, 11).

Podstawowe pomiary antropometryczne

Zgodnie z obowiązującymi rekomendacjami europejskimi z zakresu opieki żywieniowej niemowląt, dzieci i dorosłych z mukowiscydozą (3) złoty standard oceny stanu odżywienia pacjentów z CF nadal stanowią podstawowe pomiary antropometryczne (pomiary masy i wysokości/ długości ciała) wykonywane w regularnych odstępach czasu. Tak uzyskane dane pozwalają na:

- ocenę proporcji masy do długości ciała (dzieci <2 lat) lub BMI (dzieci >2 lat, młodzież i dorośli),
- ocenę aktualnego stanu odżywienia pacjenta,

- monitorowanie trendów stanu odżywienia w określonych odstępach czasu,
- spersonalizowaną opiekę dietetyczną oraz wprowadzanie odpowiednich interwencji żywieniowych w zależności od stanu odżywienia pacjenta.

Wskaźnik masy ciała BMI to nic innego jak stosunek masy ciała (w kilogramach) do wysokości ciała (w metrach do kwadratu) wyrażany w jednostce kg/m^2 , pozwalający na ogólną ocenę stanu odżywienia. Dodatkowo w grupie pediatrycznej podstawowe narzędzie do oceny antropometrycznej stanowią siatki centylowe umożliwiające kontrolę rozwoju fizycznego dziecka oraz wykrywanie odchyleń, takich jak: zaburzenia wzrastania, ubytki masy ciała czy ryzyko nadwagi i otyłości (12). W tab. 1 przedstawiono klasyfikację stanu odżywienia osób chorych na mukowiscydozę w oparciu o wybrane wartości (13, 14).

Tab. 1. Klasyfikacja stanu odżywienia osób chorych na mukowiscydozę w oparciu o wybrane wartości

Stan odżywienia	Dzieci <2 lat	Dzieci i młodzież 2–18 lat	Dorośli
optimalny	proporcja masy do długości ciała: >50 centyla	BMI: 50–85 centyl (CDC) lub BMI: 50–91 centyl (WHO)	kobiety: BMI 22–27 kg/m^2 mężczyźni: BMI 23–27 kg/m^2
akceptowalny	proporcja masy do długości ciała: 25–50 centyl	BMI: 25–50 centyl	kobiety: BMI 20–22 kg/m^2 mężczyźni: BMI 20–23 kg/m^2
nieodpowiedni – ryzyko niedożywienia	proporcja masy do długości ciała: 10–25 centyl	BMI: 10–25 centyl	BMI <20 kg/m^2
utrzymujące się niedożywienie	proporcja masy do długości ciała: <10 centyla	BMI: <10 centyla	BMI <18,5 kg/m^2
zwiększone BMI	nie dotyczy, ale wskazane jest stosowanie siatek centylowych celem monitorowania gwałtownych przyrostów masy ciała	nadwaga BMI: 85–95 centyl (CDC) lub BMI: >91–98 centyla (WHO) otyłość BMI: >95 centyla (CDC) lub BMI: >98 centyla (WHO)	BMI >27 kg/m^2

CDC – według siatek centylowych CDC – ang. Centers for Disease Control and Prevention (Centra Kontroli i Prewencji Chorób)

WHO – według siatek centylowych WHO – ang. World Health Organization (Światowa Organizacja Zdrowia)

Impedancja bioelektryczna (BIA)

Analiza składu ciała metodą impedancji bioelektrycznej (BIA – *bioelectrical impedance analysis*, bioimpedancja elektryczna) polega na pomiarze oporu elektrycznego tkanek poprzez przepuszczenie przez nie prądu o niskim natężeniu – całkowicie bezpiecznym i praktycznie nieodczuwalnym dla osoby zakwalifikowanej do badania. Opór elektryczny to inaczej impedancja, składa się z rezystancji i reaktancji tkanek miękkich i jest zależny od ich budowy – m.in. od zawartości wody czy tłuszczu (11), a jak wiadomo z ogólnych praw fizyki to właśnie woda odpowiada zazwyczaj za przewodnictwo prądu.

Organizm ludzki składa się przede wszystkim z wody, która stanowi ok. 70% całkowitej masy ciała dorosłego człowieka. Zawartość ta jest jednak zmienna i zależna od czynników, takich jak:

- wiek (noworodki cechują się wyższą zawartością wody w organizmie niż osoby starsze),
- płeć (woda stanowi 50–55% masy ciała kobiet i 60–65% masy ciała mężczyzn),

- dieta (ilość i jakość spożywanych pokarmów, podaż wody i soli),
- aktywność fizyczna (wzmoczona nasila utratę wody z organizmu),
- temperatura otoczenia (wyższa nasila utratę wody z organizmu),
- choroby i przyjmowane leki (np. leki diuretyczne, czyli moczopędne, mogą nasilać utratę wody z organizmu).

W dużym uproszczeniu można przyjąć, że ciało człowieka dzieli się na dwa kluczowe komponenty: tkankę tłuszczową i beztłuszczową masę ciała (15). Tkanka tłuszczowa składa się z trójglicerydów oraz lipidów, nie zawiera natomiast wody, która stanowi za to większą część (ok. 72–74%) beztłuszczowej masy ciała. Szczegółowy podział na poszczególne składowe ciała ilustruje tab. 2. Odmienna budowa tkanki tłuszczowej i beztłuszczowej masy ciała powoduje różnice w przewodzeniu prądu elektrycznego, co z kolei umożliwia przeprowadzenie analizy składu ciała metodą BIA (11). Dokładność oszacowania zawartości wody w zależności od urządzenia waha się w okolicach 1,5%. Pomiar reaktancji (oporu biernego) służy do określania masy komórkowej. Re-

lacja pomiędzy rezystancją a reaktancją określa tzw. kąt fazowy, kąt ten rośnie ze wzrostem ilości błon komórkowych, a maleje, gdy zwiększa się ilość tłuszczu, białek oraz wody z elektrolitami. Analizator we współpracy z oprogramowaniem komputerowym, po wprowadzeniu danych takich jak wiek, płeć, wzrost, aktywność fizyczna, jest w stanie oszacować podstawowe informacje o składzie ciała. Przykładowy wydruk przedstawiający wynik badania składu ciała oceniany za pomocą BIA przedstawia ryc. 1.

Prawidłowe warunki przeprowadzenia analizy składu ciała, przeciwwskazania oraz zalety metody bioimpedancji elektrycznej BIA przedstawiono w tab. 3. W zależności od stosowanego modelu analizatora składu ciała ograniczeniem może być również wysokość ciała pacjenta – szczególnie u dzieci (zbyt niska wysokość ciała i/lub za mała wielkość stopy może uniemożliwić prawidłowe wykonanie badania składu ciała).

Inne metody służące do oceny składu ciała

Dwuwiązkowa absorpcjometria rentgenowska (DXA) to metoda densytometryczna pozwalająca na ocenę gęstości

Tab. 2. Komponenty składu ciała (15)

Całkowita masa ciała				
Beztłuszczowa masa ciała (FFM)				Tkanka tłuszczowa (FM)
Masa mięśniowa			Masa składników mineralnych i kości	
Woda całkowita (TBW)		Białko		
Woda wewnątrzkomórkowa (ICW)	Woda zewnątrzkomórkowa (ECW)			

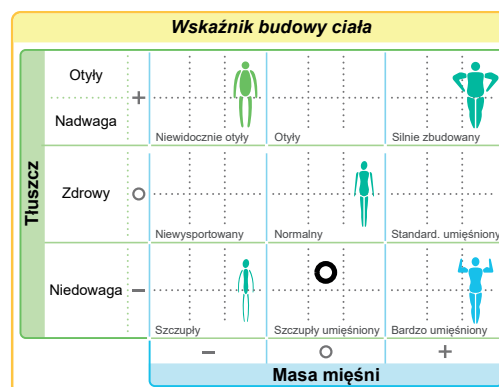
Słowniczek wybranych pojęć (11,16):

- FFM – beztłuszczowa masa ciała (*free fat mass*) to masa mięśni i narządów wewnętrznych,
- FM – tkanka tłuszczowa (*fat mass*) to całkowita masa tkanki tłuszczowej w organizmie,
- TBW – całkowita zawartość wody w organizmie odzwierciedlająca przede wszystkim FFM,
- ECW – woda zewnątrzkomórkowa (*extra-cellular water*),
- ICW – woda wewnątrzkomórkowa (*intra-cellular body water*) znajduje się głównie w mięśniach i narządach wewnętrznych, natomiast w tkance tłuszczowej występuje w stopniu znikomym.

MC-780

[illegible]

MC-780		Wynik	Pożądane	Docelowe	Diff
	Masa ciała	58,3 kg	56,8-71,0		
	Tłuszcz	20,2 %	21,0-33,0		
	Masa tłuszczu	11,8 kg	12,4-22,9		
	FFM	46,5 kg			
	Masa mięśni	44,1 kg	39,2-49,6		
	Masa kości	2,4 kg			
	BMI	20,5	20,0-25,0		
	SMM	26,7 kg	Detailed Explanation on www.mc780.gmon.eu		
	Metabolic Age	12			



TBW	33,4 kg	ECW	13,5 kg	ICW	19,9 kg	BMR	5828 kJ	
Total Body Water	57,3 %					Basal Metabolic Rate	1392 kcal	Poniżej Normalnie Powyżej
ECW/TBW	40,4 %					Wskaźnik tkanki tłuszczowej	1	
		35% 40% 45%				Sredni Wysoki Bardzo wysoki		

Tab. 3. Prawidłowe warunki, przeciwwskazania i zalety analizy składu ciała metodą BIA (10, 11, 17)

Warunki prawidłowego przeprowadzenia badania	Przeciwwskazania do badania	Zalety badania
- na czczo, a jeśli to niemożliwe, to nie wcześniej niż 4 godz. po posiłku; - co najmniej 12 godz. odstępu od ostatniej intensywnej aktywności fizycznej; - abstynencja alkoholowa minimum 48 godz. przed badaniem; - opróżnienie pęcherza 30 min przed badaniem.	- cięża; - menstruacja; - wszczepiony defibrylator serca; - wszczepione implanty metalowe; - przewlekłe stosowanie leków diuretycznych (ryzyko zafałszowania pomiaru).	- metoda nieinwazyjna i bezpieczna, także u dzieci; - szybki czas wykonania badania (kilka minut); - relatywnie niski koszt wykonania badania; - brak konieczności aktywnego udziału pacjenta w badaniu.

Tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny czy ultrasonografia to z kolei metody czasochłonne, kosztowne i wymagające także wysoko wykwalifikowanego personelu medycznego. W badaniu tomografii komputerowej wykorzystuje się ponadto promieniowanie rentgenowskie, co dyskwalifikuje tę

Podczas doboru metody antropometrycznej należy kierować się wieloma czynnikami, takimi jak: wiek i stan pa-

cja, dostępność do narzędzi oraz wykwalifikowanego personelu, a także częstotliwość oceny stanu odżywienia oraz inne badania z wykorzystaniem promieniowania rentgenowskiego w celu uniknięcia nadmiernej ekspozycji na to promieniowanie.

Referencyjną metodą antropometryczną pozwalającą na ocenę składu ciała jest dwuwiązkowa absorpcjometria rentgenowska (DXA). Jednak ze względu na ograniczony dostęp do tego narzędzia w wielu ośrodkach metodą z wyboru w codziennej praktyce klinicznej może więc być metoda impedancji bioelektrycznej (BIA). W monitorowaniu składu ciała najbardziej korzystnie jest dokonywanie pomiarów w odstępach czasu, które pozwalają na śledzenie trendu (ryc. 2).

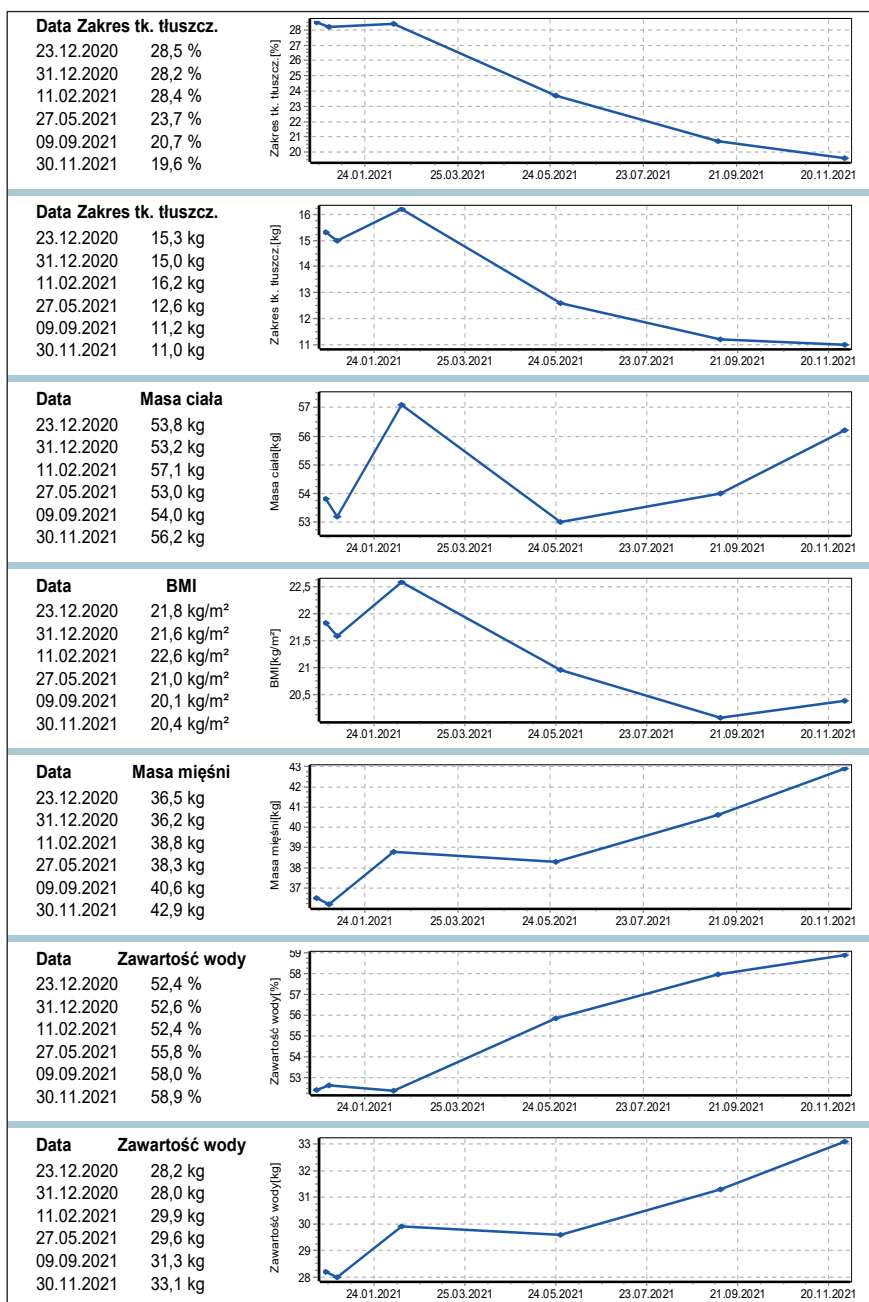
Skład ciała: dlaczego jest taki ważny?

Badania wykazały związek między składem ciała a stanem zdrowia zarówno w populacji ogólnej, jak i wśród chorych na mukowiscydozę – w tej grupie osób stan odżywienia odgrywa kluczową rolę. Udowodniono, że obniżona zawartość beztłuszczowej masy ciała (FFM) u pacjentów z CF wykazuje negatywny wpływ na przebieg choroby podstawowej, powoduje osłabienie siły mięśni oddechowych, pogorszenie funkcji płuc, zwiększenie ryzyka zaostrzenia choroby oskrzelowo-płucnej oraz nasilenie stanu zapalnego (2, 8), a także wydłuża czas i (lub) częstotliwość hospitalizacji. Z drugiej strony większy udział FFM w składzie ciała powiązano z poprawą funkcji płuc, a także lepszą gęstością mineralną kości. Nadmiar tkanki tłuszczowej może z kolei niekorzystnie oddziaływać na stężenie glukozy na czczo, wrażliwość tkanek na insulinę oraz wywoływać insulinooporność (18).

W porównaniu z osobami zdrowymi chorzy na mukowiscydozę charak-

teryzują się niższą zawartością beztłuszczowej masy ciała oraz niższą gęstością mineralną kości (2). Dodatkowo coraz częściej obserwuje się w tej grupie nadwagę, otyłość i otyłość przy normalnej masie ciała (8). Zjawiska te występują najprawdopodobniej wskutek nieprawidłowych nawyków żywieniowych oraz niedostatecznej aktywności fizycznej. Często zdarza się jeszcze, że

dieta osób z mukowiscydozą charakteryzuje się wysokim spożyciem źródeł cukrów prostych (słodkicze, słodkie napoje), żywności przetworzonej i nasyconych kwasów tłuszczowych przy jednocześnie niskim spożyciu błonnika pokarmowego oraz produktów wartościowych odżywczo, takich jak: ryby, rośliny strączkowe, warzywa, owoce czy orzechy (19, 20, 21). Z drugiej strony



Ryc. 2. Przykładowy fragment rocznych trendów składu ciała na podstawie BIA (źródło własne, TANITA MC-780). Na wskazanych trendach stanu odżywienia zaobserwować można m.in. tendencję wzrostową masy mięśniowej przy jednoczesnym spadku zawartości tkanki tłuszczowej w organizmie w skali roku – mimo obniżenia wartości BMI skład ciała uległ poprawie.

niska aktywność fizyczna dodatkowo powoduje obniżenie beztłuszczowej masy ciała, gęstości mineralnej kości oraz pogorszenie funkcji płuc. Należy jednak podkreślić fakt, że taki styl życia jest aktualnie wszechobecny i nie dotyczy jedynie osób z CF, ale całego społeczeństwa i przyczynia się do epidemii otyłości na całym świecie. Dlatego też, w grupie chorych na mukowiscydozę, należy zwracać uwagę na poprawę jakości diety, żeby zarówno zapobiegać niedożywieniu, jak i otyłości. Zgodnie z najnowszymi amerykańskimi rekomendacjami wskazane jest postępowanie żywieniowe opierające się na wyborze produktów, które mają pozytywne skutki zdrowotne w populacji ogólnej. Dieta w mukowiscydozie ma uwzględniać indywidualne preferencje pacjenta, ale zawierać w swoim składzie warzywa, owoce, produkty pełnoziarniste, owoce morza, jajka, warzywa strączkowe, orzechy, nasiona, produkty mleczne oraz mięso i drób (22). Dodatkowym wyzwaniem jest wpływ leczenia przyczynowego modulatorami CFTR na skład ciała. Obecnie długofalowe konsekwencje są niezdefiniowane (18).

Podsumowanie

Stan odżywienia oraz skład ciała są ściśle powiązane ze stanem zdrowia i czynnością płuc, dlatego indywidualna opieka dietetyczna powinna stanowić jeden z fundamentów leczenia osób chorych na mukowiscydozę. Wskaźnik masy ciała (BMI) to łatwe i najczęściej stosowane narzędzie do oceny stanu odżywienia, nie pozwala jednak na określenie składu ciała, co uniemożliwia prognozowanie zdrowotnych następstw niedoboru lub nadmiaru poszczególnych komponentów. Analiza składu ciała może zatem pogłębić ocenę stanu odżywienia, m.in. wykrywać nadmiar tkanki tłuszczowej przy normalnej masie ciała, jak również pozwala na określenie ewentualnych

deficytów w beztłuszczowej masie ciała. Dodatkowo, nowym wyzwaniem jest ustalenie indywidualnych zaleceń dietetycznych wśród pacjentów stosujących leczenie przyczynowe, żeby nie doprowadzać do powstawania nadmiernej tkanki tłuszczowej, a utrzymywać masę mięśniową na odpowiednim poziomie. Regularne monitorowanie zmian składu ciała może stać się więc ważnym elementem w dogłębnej ocenie stanu odżywienia oraz być pomocne w podejmowaniu decyzji w procesie indywidualizacji zaleceń żywieniowych.

Bibliografia

- King S.J., Nyulasi I.B., Boyd J.G. i in. *Fat-free mass depletion in cystic fibrosis: Associated with lung disease severity but poorly detected by body mass index*. Nutrition. Jul-Aug 2010; 26 (7-8): 753–759.
- Calella P., Valerio G., Brodnie M. i in. *Cystic fibrosis, body composition, and health outcomes: a systematic review*. Nutrition. 2018 Nov; 55–56: 131–139.
- Turck D., Braegger C.P., Colombo C. i in. *ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis*. Clin Nutr. 2016 Jun; 35(3): 557–577.
- Leskinen L., Eloranta A.M., Tompuri T. i in. *Changes in body composition by age and obesity status in preschool-aged children: the STEPS study*. Eur J Clin Nutr. 2021 Jan; 75(1): 57–65.
- Wąsowski M., Walicka M., Marcinowska-Suchowierska E. *Otyłość – definicja, epidemiologia, patogeneza*. Postępy Nauk Medycznych, t. XXVI, nr 4, 2013.
- Olszanecka-Glinianowicz M., Stoś K., Gajda-Wyrębek J. *Stanowisko Polskiego Towarzystwa Badań nad Otyłością, Narodowego Instytutu Zdrowia Publicznego – Państwowego Zakładu Higieny, Instytutu Żywności i Żywnienia im. prof. dra med. Aleksandra Szczygła w sprawie stosowania niskokalorycznych substancji słodzących*. Nutrition, Obesity & Metabolic Surgery 2019; 6, 1: 1–6.
- Przygoda B., Wierzejska R., Matczuk E. i in. *Witaminy* [w:] Jarosz M. (red.): Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie, Narodowy Instytut Zdrowia Publicznego – Państwowy Zakład Higieny, Warszawa 2020, 207.
- Alvarez J.A., Ziegler T.R., Millson E.C. i in. *Body composition and lung function in cystic fibrosis and their association with adiposity and normal-weight obesity*. Nutrition. 2016 Apr; 32(4): 447–452.
- Harindhanavudhi T., Wang Q., Dunitz J. i in. *Prevalence and factors associated with overweight and obesity in adults with cystic fibrosis: A single-center analysis*. J Cyst Fibros. 2020 Jan; 19(1): 139–145.
- Orsso C.E., Tibae J.R., Oliveira C.L. i in. *Low muscle mass and strength in pediatric patients: Why should we care?* Clin Nutr. 2019 Oct; 38(5): 2002–2015.
- Dźygadło B., Łepecka-Klusek C., Pilewski B. *Wykorzystanie analizy impedancji bioelektrycznej w profilaktyce i leczeniu nadwagi i otyłości*. Probl Hig Epidemiol 2012, 93(2): 274–280.
- Różdżyńska-Świątkowska A., Kułaga Z., Grajda A. i in. *Wartości referencyjne wysokości, masy ciała i wskaźnika masy ciała dla oceny wzrastania i stanu odżywienia dzieci i młodzieży w wieku 3–18 lat*. Standardy medyczne/Pediatrya, 2013 t. 1, 1121.
- Saxby N. i in. *Nutrition Guidelines for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand*. Bell S, editor. Sydney: Thoracic Society of Australia and New Zealand; 2017.
- Mielus M., Walicka-Serzyńska K., Sands D. *Rozpoznawanie i leczenie mukowiscydozy. Podsumowanie wytycznych European Cystic Fibrosis Society 2018*. Medycyna Praktyczna, 2019, nr 6.
- Mańko M. *Wykorzystanie właściwości elektrycznych tkanek w pomiarach biomedycznych metodą impedancji bioelektrycznej*. Prace doktorantów Politechniki Lubelskiej – 2020, Lublin, 2020.
- Lewitt A., Mądro E., Krupienicz A. *Podstawy teoretyczne i zastosowania analizy impedancji bioelektrycznej (BIA)*. Endokrynol. Otył. Zab. Przem. Mat 2007; 2(4): 79–84.
- Szajewska H., Horvath A. *Żywnienie i leczenie żywieniowe dzieci i młodzieży*. Medycyna Praktyczna, Kraków, 2017.
- Soltman S., Hicks R.A., Khan F.N. i in. *Body composition in individuals with cystic fibrosis*. J Clin Transl Endocrinol. 2021 Dec; 26: 100272.
- Sutherland R. i in. *Dietary intake of energy-dense, nutrient-poor and nutrient-dense food sources in children with cystic fibrosis*. J Cyst Fibros. 2018.
- Calvo-Lerma J. i in. *The relative contribution of food groups to macronutrient intake in children with cystic fibrosis: a European multicenter assessment*. J Acad Nutr Diet. 2019.
- Poulimeneas, D. i in. *Adherence to Dietary Recommendations, Nutrient Intake Adequacy and Diet Quality among Pediatric Cystic Fibrosis Patients: Results from the GreeCF Study*. Nutrients. 2020.
- McDonald C.M., Alvarez J.A., Bailey J. i in. *Academy of Nutrition and Dietetics: 2020 Cystic Fibrosis Evidence Analysis Center Evidence-Based Nutrition Practice Guideline*. Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics. 2021; 121(8): 1591–1636.

Cystisorb™

DO POSTĘPOWANIA DIETETYCZNEGO
W STANACH ZABURZEŃ WCHŁANIAŃ WITAMIN **ADEK**
W **MUKOWISCYDOZIE** | **CHOLESTAZIE**



- Udoskonalona formuła o wyższej zawartości witaminy **D**
- Nośnik składników na bazie oleju **MCT** dla lepszego wchłaniania
- Skład wzbogacony o witaminę **K2 MK-7**
- Opracowany przy udziale uznanych ekspertów
- Wyprodukowany w standardach farmaceutycznych GMP
- Nie zawiera konserwantów



Preparat do postępowania dietetycznego;
w stanach zaburzeń wchłaniania witamin
w mukowiscydozie i cholestazie

zawartość witamin **ADEK**
i wzbogaconą o witaminę **K2 MK-7**
ustny na bazie **MCT**
iera konserwantów

Oddział Intensywnej Terapii w IGiChP w Rabce-Zdroju

Wojciech Szatkowski

Anestezjolog, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Oddział Terenowy w Rabce-Zdroju

Gdy prawie 20 lat temu rozważaliśmy z drem Maciejem Maciaszczykiem, obecnym kierownikiem Kliniki Chirurgii Klatki Piersiowej IGiChP w Rabce-Zdroju, możliwość utworzenia Oddziału Terapii Pomostowej dla chorych na mukowiscydozę, nie przypuszczaliśmy, że tyle wody w Wiśle będzie musiało upłynąć, nim zbliżymy się do realizacji tego projektu, a po drodze dojdzie do tak wielu zwrotów akcji. Obecnie zbliżamy się do założenia pierwszego przyczółka i będzie to duży krok na drodze do stworzenia oddziału będącego pomostem dla chorych z niewydolnością oddechową prowadzącym do terapii transplantacyjnej.

Dzięki niebywałej ofiarności Fundacji Zdążyć na czas, wspieranej przez Cognor Holding SA, oraz pomocy i zaangażowaniu Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą doposażamy istniejący Oddział Intensywnego Nadzoru Pooperacyjnego, tak by mógł spełnić wymagania stawiane Oddziałowi Intensywnej Terapii, co pozwoli nam starać się o kontrakt z NFZ i zapewnić pacjentom naszego instytutu opiekę na najwyższym poziomie również w stanach zagrożenia życia.

W sposób naturalny nowo powstający oddział będzie zapleczem dla Kliniki Chirurgii Klatki Piersiowej, zapewni należną opiekę pacjentom po zabiegach na klatce piersiowej i układzie oddechowym, pozwoli rozszerzyć profil działalności chirurgicznej o zabiegi dotąd niewykonywane

w tutejszej placówce, bo wymagające specjalistycznej opieki w okresie pooperacyjnym. Ponadto brak takiego oddziału w strukturze IGiChP był nie tylko przeszkodą w pozyskaniu nowych specjalistów, a wręcz przyczyną odpływu kadry. Jesteśmy przekonani, że uruchomienie tego oddziału nie tylko poprawi w sposób znaczący bezpieczeństwo chorych leczonych w naszej jednostce, lecz również przyczyni się do podniesienia jej prestiżu i rozbudowy kadry lekarskiej i pielęgniarskiej.

Mniej więcej dwa lata temu zespół anestezjologiczny uległ znacznemu wzmocnieniu, a zakres świadczonych usług w znacznym stopniu przekracza znieczulenia do zabiegów operacyjnych i diagnostycznych. Oprócz konsultacji pacjentów w stanach ciężkich i współuczestniczenia w planowaniu strategii terapeutycznych świadczymy usługi w zakresie zakładania czasowych (wkłucia centralne) i permanentnych (porty naczyniowe) dostępow naczyniowych oraz ich „serwisu”, ponadto w dość szerokim zakresie wprowadzamy techniki wentylacji nieinwazyjnej u pacjentów z przewlekłą niewydolnością oddechową, zarówno w przebiegu mukowiscydozy, jak i schorzeń metabolicznych i nerwowo-mięśniowych. Uruchomienie Oddziału Intensywnej Terapii poprawi dostęp do tych procedur i da pełną kontrolę nad ich przebiegiem, ponadto pozwoli wykorzystać posiadane doświadczenie w opiece nad pacjentami w ciężkim stanie, w tym również w skrajnie ciężkich zaostreniach mukowiscydozy. Dotychczas pacjenci z mukowiscydozą w stanie skrajnej niewydolności od-

dechowej byli hospitalizowani w Oddziałach Intensywnej Terapii szpitali w miejscu zamieszkania, gdzie opieka nad tymi chorymi stanowiła niemałe wyzwanie dla personelu. Stworzenie takiej możliwości w ramach naszej jednostki specjalistycznej pozwoli prowadzić taką terapię w ośrodku, który zna specyfikę i dotychczasowy przebieg choroby każdego z tych chorych, wykorzysta szeroką wiedzę pulmonologów i niepowtarzalne umiejętności fizjoterapeutów z naszego ośrodka oraz zapewnić ciągłość opieki w jednej placówce. Biorąc pod uwagę wielokrotnie wieloletnie pozostawianie chorych pod opieką tutejszego ośrodka i wypracowane przez ten czas zaufanie, takie rozwiązanie poprawi również komfort emocjonalny pacjentów, mogących w każdej sytuacji leczyć się w ośrodku, który znają i który często traktują jak drugi dom. Należy również pamiętać o tym, że nie zawsze tempo pogarszania się stanu pacjenta jest na tyle powolne, by możliwe było podjęcie decyzji o przetransportowaniu i przekazaniu pacjenta do placówki dysponującej Oddziałem Intensywnej Terapii. Już nieraz rozwój wydarzeń stawiał nas przed faktem dokonanym i konieczne było zorganizowanie opieki nad takim pacjentem z wykorzystaniem posiadanych środków i możliwości. I choć dzięki pełnemu zaangażowaniu personelu najczęściej finał dla chorego był szczęśliwy, nigdy nie mieliśmy wątpliwości, że należy dążyć do tego, by rozszerzyć ofertę instytutu o tego typu leczenie, by utworzyć w jego obrębie Oddział Intensywnej Terapii. Nie bez znaczenia jest fakt, że w ślad za stwo-

rzeniem takiego oddziału i zakontraktowaniem jego usług idą pieniądze na jego funkcjonowanie. Z możliwością opieki nad chorymi na mukowiscydozę są też związane nasze nadzieje na dostęp do wentylacji nieinwazyjnej, od nazwy jednego z trybów wentylacji nazywanej BIPAP-em. Biorąc pod uwagę zasadę pracy respiratora w tej terapii, trafniejszym określeniem jest nieinwazyjne wspomaganie oddychania, bowiem ideą nie jest zastąpienie oddechu pacjenta oddechem generowanym przez respirator, lecz wspomaganie przez niego oddechu własnego pacjenta. Pozwala to przede wszystkim zmniejszyć pracę oddychania (stąd respirator w tej terapii często określany jest mianem „dodatkowego mięśnia oddechowego”), lecz również zrekrutować (odzyskać dla oddychania) obszary płuc objęte niedodmą (powstałe wskutek stanu zapalnego czy zalegania wydzieliny lub w wyniku tlenoterapii biernej albo hipowentylacji). Oprócz korzyści wentylacyjnych obserwujemy liczne inne efekty pozytywne po wdrożeniu wspomagania oddechu, w tym przynajmniej powstrzymanie postępującego wyniszczenia, a najczęściej odbudowę masy ciała, często zmniejszenie częstości zaostrzeń oraz złagodzenie ich przebiegu, poprawę tolerancji wysiłku, poprawę jakości snu, poprawę efektywności fizjoterapii oddechowej czy w końcu poprawę jakości życia. Obecnie do terapii włączamy chorych z przewlekłą niewydolnością oddechową, lecz obserwacje poczynione w tej grupie sugerują, że również pacjenci będący we wcześniejszych stadiach choroby mogą uzyskać znaczne korzyści z jej wprowadzenia. Planowane w najbliższej przyszłości badania pozwolą zweryfikować te obserwacje i przypuszczenia i być może określić nowe wskazania do wspomagania oddechowego w trybie wenty-



Fot. z archiwum PTWM

lacji nieinwazyjnej u chorych na mukowiscydozę. Doświadczenie zdobyte w opiece nad chorymi objętymi programem domowej wentylacji nieinwazyjnej pozwoliło nam już kilkakrotnie przeprowadzić pacjentów przez skrajnie ciężkie zaostrzenia mukowiscydozy bez konieczności sięgania po intubację i wentylację zastępczą (co wiąże się z koniecznością wprowadzenia w śpiączkę farmakologiczną i niesie za sobą ryzyko typowych dla tej techniki leczenia powikłań, takich jak: odma opłucnowa, zakażenia wielolekooporną florą szpitalną, dekompensacja krążeniowa z rozwojem niewydolności wielonarządowej).

Kolejnym etapem w rozwoju opieki nad pacjentami ze skrajnie zaawansowaną niewydolnością oddechową będzie wprowadzenie do praktyki klinicznej w IGiChP technik pozaustrojowego natleniania krwi i eliminacji CO₂ (czyli ECMO) oraz metod pokrewnych. Otworzenie Oddziału Intensywnej Terapii nie jest dla nas celem samym w sobie, lecz jest środkiem do wprowadzenia tego rodzaju technik do leczenia pacjentów z niewydolnością oddechową w naszej placówce. I znów

to pacjenci chorujący na mukowiscydozę prawdopodobnie będą głównymi beneficjentami rozszerzenia oferty terapeutycznej. Rozwój technologiczny sprawia, że techniki pozaustrojowego wspomagania oddychania stają się bardziej dostępne, prostsze w zastosowaniu, bezpieczniejsze i bardziej komfortowe dla chorego. Tego rodzaju postępowanie terapeutyczne ma zastosowanie nie tylko u pacjentów ze schyłkową niewydolnością oddechową oczekujących na przeszczep płuc, lecz również może być niezwykle przydatne w leczeniu zaostrzeń, między innymi mukowiscydozy, przebiegających ze skrajną niewydolnością oddechową czy ostrych niewydolności oddechowych i pozwoli w tych sytuacjach uniknąć intubacji i wdrożenia oddechu zastępczego.

Dalszym etapem będzie stworzenie Oddziału Opieki Pomostowej. Ma to być oddział, w którym chorzy będą mieli zapewnione warunki pobytu o najwyższym standardzie przy jednoczesnym dostępie do wielospecjalistycznej opieki medycznej, a także do najnowszych technik leczenia i fizjoterapii. Z jednej strony stworze-

nie Oddziału Intensywnej Terapii jest etapem koniecznym do wykreowania nowego typu jednostki – Oddziału Terapii Pomostowej – jednocześnie oddział ten nadal pozostanie jednostką nadrzędną, miejscem leczenia chorych w szczególnie ciężkim stanie. Obecnie największe nadzieje wiąże się z terapią przyczynową w mukowiscydozie i z dotychczasowych obserwacji jest to leczenie w sposób istotny zmieniające przebieg choroby i funkcjonowanie z nią chorych. Wszyscy trzymamy kciuki, by pełna dostęp-

ność dla wszystkich chorych kwalifikujących się do tego leczenia jak najszybciej stała się faktem. Niestety, niejednokrotnie zawiedzione nadzieje pacjentów i nasze sugerują dużą ostrożność oraz studzą opinie tych, którzy mogliby uważać, że leczenie transplantacyjne i terapia pomostowa to pieśń przeszłości. Ponadto musimy pamiętać również o tych chorych, którzy do leczenia przyczynowego nie będą się kwalifikowali bądź z leczenia, w jego trakcie, z różnych przyczyn będą musieli być wyłączeni. Poza tym

pozostają jeszcze pacjenci, u których rozwija się ciężka niewydolność oddechowa na innym tle.

Jak widać, cele są bardzo ambitne, lecz ktoś kiedyś powiedział, że „mierzyć trzeba wysoko”. Jeszcze kilka lat temu wielu uważało, że otwarcie Oddziału Intensywnej Terapii w IGIChP w Rabce-Zdroju jest nierealnym marzeniem, a ono obecnie się ziszcza. Dlatego pozwalamy sobie na marzenie o kolejnych ZREALIZOWANYCH etapach zaplanowanego przez nas rozwoju.



Autoryzowany dystrybutor firmy PARI

Medicom Spółka z o.o. ul. M. Skłodowskiej Curie 34, 41-819 Zabrze
tel. 32 271 76 66 fax 32 273 22 19 e-mail: firma@medicom.com.pl www.medicom.com.pl

ANTYSTATYCZNA zapewnia prawidłowe i efektywne dozowanie leku

Elastyczny pierścień łączący pozwala na stosowanie komory ze wszystkimi dostępnymi dozownikami aerozoli.

Możliwość dezynfekcji we wrzółku lub w dezynfektorze.

Po użyciu odpowiedniej maski można ją stosować u niemowląt i małych dzieci.



PARI chamber

Zastosowanie komory inhalacyjnej
PARI CHAMBER umożliwia:

- zmniejszenie liczby błędów w koordynacji leczenia wynikających z używania dozowników aerozoli,
- zapewnia większą depozycję aerozolu w płucach i zmniejsza odkładanie się leku w jamie ustnej i gardle.

Dostępna w zestawie z ustnikiem lub maską (2 rozmiary).

PARI CHAMBER z maseczką
dla dzieci 0-2 lata



PARI CHAMBER z maseczką
dla dzieci powyżej 2 lat



PARI CHAMBER z ustnikiem
dla dzieci powyżej 4 roku życia
i dla dorosłych



Europejski Rejestr Mukowiscydozy

Europejski Rejestr Mukowiscydozy to międzynarodowa baza gromadząca dane na temat stanu zdrowia chorych na mukowiscydozę z większości krajów europejskich. Bazę tę prowadzi Europejskie Towarzystwo Mukowiscydozy (European Cystic Fibrosis Society – ECFS). Celem gromadzenia danych jest poszerzanie wiedzy o mukowiscydozie, poprawa opieki zdrowotnej oraz wspieranie rozwoju badań naukowych. Dlatego ważne jest, aby Twoje dane znalazły się w tym rejestrze?

Ostatnie miesiące to czas bardzo trudny dla nas wszystkich. Walka o uzyskanie refundacji leków przyczynowych zaangażowała całe środowisko. W końcu się udało i od 1 marca 2022 r. najbardziej nowoczesne terapie, z których będzie mogło skorzystać blisko 1000 pacjentów, zostały wpisane na listę refundacyjną. Wciąż jednak daleka droga, zanim będzie można uznać mukowiscydozę za chorobę uleczalną, a my nadal mamy o co walczyć. I jednym z narzędzi, które wspiera walkę w dostępie zarówno do szerokiego wachlarza leków (nie tylko przyczynowych), jak i w budowaniu kompleksowej opieki nad pacjentem z mukowiscydozą jest Europejski Rejestr Mukowiscydozy. Już teraz brak zgody na monitorowanie efektów klinicznych leczenia na podstawie danych zebranych w Europejskim Rejestrze Mukowiscydozy (pacjent powinien zostać włączony do rejestru mukowiscydozy nie później niż 12 miesięcy od włączenia do programu) może skutkować

brakiem możliwości kontynuowania leczenia przyczynowego. Ale rejestr jest ważny nie tylko dla tych pacjentów, którzy będą mogli skorzystać z refundacji terapii przyczynowych. Również chorzy, na których te leki nie będą działały i dla których nie ma na razie tego typu leczenia, w ostatecznym rozrachunku skorzystają z wpisu do rejestru. Wysokiej jakości dane to wiarygodność całego środowiska mukowiscydozy, a wiarygodność to klucz do partnerstwa w trakcie ważnych rozmów, których jeszcze wiele przed nami.

W codziennym zabieganiu lekarzom trudno jest znaleźć czas na chwilę rozmowy z rodzicami dzieci, szczególnie tych, u których niedawno rozpoznano mukowiscydozę, o tym, dlaczego ważne jest, aby się znaleźć w systemie. Zdarza się też, że dorośli chorzy mają czasami wątpliwości dotyczące konieczności gromadzenia tych danych. Z drugiej strony nie wszystkie ośrodki, w których się leczycie, prowadzą rejestr, czasami nawet nie możecie uzyskać informacji, czy jesteście już zapisani lub dokąd można przekazać zgodę na wpis do bazy danych.

Pamiętajcie, podpisanie zgody na wprowadzanie danych do rejestru jest kluczowe z punktu widzenia poprawy warunków leczenia w szerokim zakresie, dlatego:

→ **Jeśli do tej pory nie wyraziłeś zgody na wpisanie Twoich danych do rejestru, wypełnij formularz i wyślij go do swojego lekarza prowadzącego.**

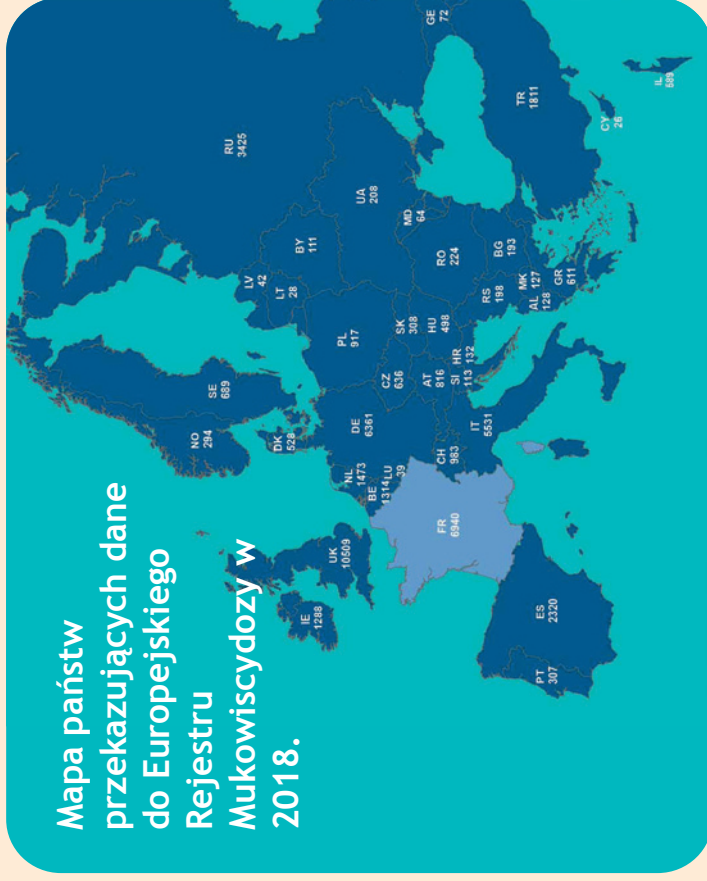
→ Jeśli nie jesteś pewien, czy Twoje dane są przekazywane do rejestru – zapytaj o to swojego lekarza prowadzącego.

Ośrodki leczenia mukowiscydozy, które prowadzą rejestr:

- Centrum Leczenia Mukowiscydozy – Kliniczny Oddział Chorób Płuc w Szpitalu Dziecięcym im. Dzieci Warszawy w Dziekanowie Leśnym,
- Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc Oddział Terenowy im. Jana i Ireny Rudników w Rabce-Zdroju,
- Centrum Medyczne Karpacz SA,
- Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie,
- Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 2 im. św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie,
- Szpital Dziecięcy Polanki w Gdańsku,
- Szpital Kliniczny im. Heliodora Święcickiego UM w Poznaniu (dawniej Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego UM w Poznaniu),
- Szpital Kliniczny im. Karola Jonschera Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu,
- Wojewódzki Szpital Dziecięcy w Bydgoszczy (Oddział Pediatrii, Pneumologii i Alergologii),
- Ośrodek Pediatryczny im. dr J. Korczaka w Łodzi.
- W trakcie uruchamiania rejestrów są:
- Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku,
- Wojewódzki Szpital Specjalistyczny nr 5 im. św. Barbary w Sosnowcu.

Rejestr Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy

Mapa państw przekazujących dane do Europejskiego Rejestru Mukowiscydozy w 2018.



Dlaczego Europejski Rejestr Mukowiscydozy jest ważny?

Mukowiscydoza (CF) jest chorobą rzadko występującą. Aby lepiej ją poznać musimy zebrać jak najwięcej danych. Dane te posłużą między innymi do opracowania nowych standardów leczenia, planowania badań naukowych oraz poprawy jakości opieki zdrowotnej w krajach europejskich.

Europejski Rejestr Mukowiscydozy (ECFSR)

Zbiera i porównuje dane kliniczne pacjentów pediatrycznych i dorosłych mieszkających w Europie i krajach ościennych, którzy wyrazili zgodę na uczestnictwo w rejestrze. Informacje te są wykorzystywane w celu poprawy opieki nad chorymi na mukowiscydozę.

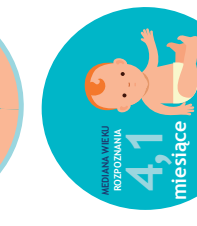
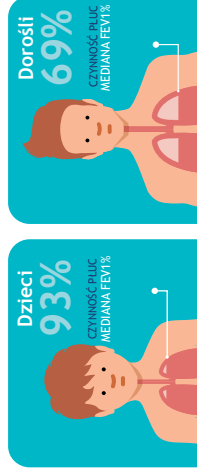
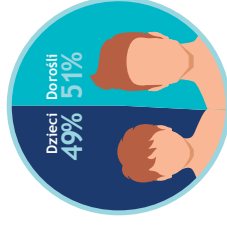
W jaki sposób mogą wykorzystać dane z rejestru?

Europejski Rejestr Mukowiscydozy publikuje: Coroczny raport dotyczący demografii i wyników leczenia w Europie oraz Skrócony raport podsumowujący najważniejsze informacje na temat mukowiscydozy.

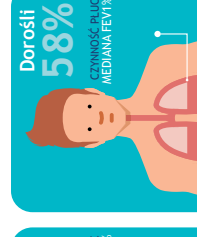
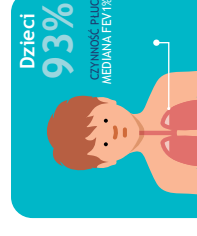
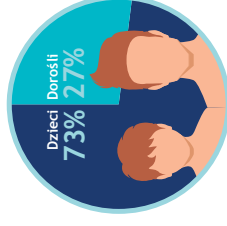
Oba te dokumenty stanowią cenne narzędzie dla:

- organizacji pacjenckich jako przedmiot dyskusji z Narodowym Funduszem Zdrowia nad dalszymi zmianami w systemie opieki nad chorymi
- ośrodków leczących - dzięki porównaniu z osiągnięciami w innych krajach zachęcają do wprowadzania nowych metod leczenia
- samego chorego, aby mógł przedyskutować swoje wyniki z lekarzem prowadzącym - na tle wyników pacjentów w innych krajach europejskich

Mukowiscydoza w Europie



Mukowiscydoza w Polsce





chorych na mukowiscydozę
ma przewlekłe zakażenie dróg
oddechowych bakterią *Pseudomonas*
aeruginosa



u Dzieci

u dorosłych

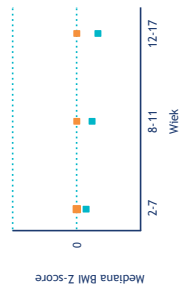


chorych na mukowiscydozę stosuje
enzymy trzustkowe

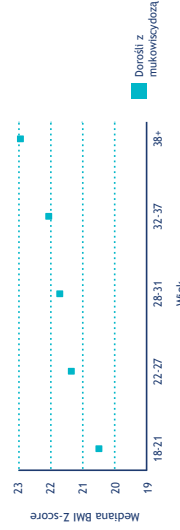
F508del jest najczęstszą mutacją
w mukowiscydozie



Mediana BMI Z-score u dzieci

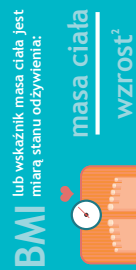


Mediana BMI Z-score u dorosłych



Mediana

oznacza, że 50% wyników
jest powyżej i
50% wyników jest poniżej danej
wartości



wskaźnik z-score

wskazuje jak daleko dana wartość
odbiega od wartości referencyjnej

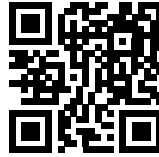
Czynność płuc:

- FEV1 jest miarą czynności płuc. Jest to maksymalna ilość powietrza wydychana w trakcie nasilonego wydechu w czasie pierwszej sekundy.
- FEV1% jest stosunkiem FEV1 do wartości średniej zdrowego człowieka w tym wieku, tej samej płci i tego samego wzrostu, wyrażona w procentach.

Chory na mukowiscydozę mają dwie nieprawidłowe mutacje, jedną pochodzącą od matki, drugą od ojca.
Homozygota: obie mutacje są takie same.
Heterozygota: występują dwie różne mutacje.



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI MILANO



Jakie dane są zbierane?

- rok/miesiąc urodzenia, płeć
- genotyp, objawy przy rozpoznaniu
- czynność płuc, masa ciała, wzrost, rodzaj zakażeń, leczenia, powikłania

Dane są anonimowe i przechowywane w bezpiecznej bazie. Stosujemy dobrze opisane wytyczne dotyczące przetwarzaniem danych, nadzorowane przez radę ekspertów.

Jak mogę przylączyć się do Europejskiego Rejestru Mukowiscydozy?

Zapytaj w swoim ośrodku prowadzącym leczenie mukowiscydozy. Jeśli Twój ośrodek bierze udział w przekazywaniu danych do rejestru, prawdopodobnie podpisalesz już zgodę i Twoje dane są przekazywane anonimowo.

Jeśli Twój ośrodek nie uczestniczy w rejestrze, zapytaj swojego lekarza lub wyślij do nas wiadomość w celu przekazania kontaktu do koordynatora krajowego.

Główne kompetencje przyszłości: elastyczność i otwartość na zmiany

Anna Maria Sierecka

Zespół Szkół Publicznych w Lenartowicach

Zostałam poproszona o napisanie tekstu, w jaki sposób przygotować dzieci do przyszłych wyzwań związanych z pracą. Wszystko rozpoczęło się od spontanicznej rozmowy o tym, że na rynku medycznym pojawiły się leki przyczynowe, które pozwolą chorym na mukowiscydozę zaistnieć na rynku pracy. Swobodne poruszanie się w globalnej sieci i znajomość języka obcego pozwoli na przykład wykonywać zlecenia z domu. Pojawiła się szansa dla chorych i to właśnie o niej mówiono podczas XX Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy w Brzegu. Eksperti jednogłośnie stwierdzili, że leki przyczynowe dają szansę na polepszenie stanu zdrowia i poprawienie jakości życia chorych na mukowiscydozę. Dzięki skutecznej terapii mają oni możliwość dożycia wieku średniego.

Ponieważ leczenie przyczynowe w mukowiscydozie daje ogromny przełom, poprawia się zatem ogólna sytuacja osób chorych. W Szwecji według danych dr Aleksandry Kowalik ze Szpitala Uniwersyteckiego Karolinska w Sztokholmie obecnie jest 720 osób chorych na mukowiscydozę. Wszystkie osoby dorosłe pracują zawodowo, a 13 pacjentek zaszło w ciążę. Trzy lata temu u chorych na mukowiscydozę w Szwecji wdrożono leczenie przyczynowe i, co ważne, od tego momentu w kraju nie odnotowano pacjentów ciężko chorych. Zdaniem dr A. Kowalik wiele osób nie wymaga inhalowania,

a pacjenci są aktywni fizycznie¹. Leczenie przyczynowe w przypadku chorych na mukowiscydozę sprawi, iż będzie mniej zaostrzeń, mniej hospitalizacji, a także zmniejszy się częstość różnych powikłań. Z tego wynika, że stosujący leki przyczynowe młodzi ludzie będą mogli przystosować się do rynku pracy, z satysfakcją uczestniczyć w dorosłym życiu, a rozwijanie i uczenie się nowych kompetencji pozwoli im na elastyczność i otwartość na zmiany.

Obecnie jesteśmy świadkami dynamicznych przemian cywilizacyjnych, a przed systemem kształcenia już dziś stawia się nowe wymagania. Polska szkoła musi zacząć się zatem zmieniać, gdyż przestarzały sposób podejścia do ucznia wywołuje frustracje u wielu dzieci i dorosłych. Czas pandemii uświadomił wszystkim, że możliwa jest zdalna edukacja. Co prawda, okres izolacji nie był i nie jest korzystny dla dobrostanu psychicznego człowieka, ale samo nauczanie na odległość udało się. Dziś zatem pojawiły się nowe możliwości kształcenia dla dzieci chorych, które z różnych przyczyn nie mogą uczęszczać do szkoły. Powstało wiele nowych narzędzi i aplikacji, które mają ułatwić szybkie zdobywanie potrzebnych informacji. Zaobserwowana zmiana polega także na tym, że nauczyciele zaczęli rozwijać u siebie oraz wśród uczniów kompetencje cyfrowe. Jak łatwo zaobserwować, XXI wiek to czas przenoszenia większości życiowych zadań do Internetu. Dziś, wyszukując lekarza lub konkretnych

leków, szukając grup wsparcia, oglądając hotel, do którego jedziemy, robiąc zakupy, korespondując z kimś czy dokonując płatności itp., korzystamy z Internetu.

Jak już wspomniałam, w związku z przyspieszeniem postępu cywilizacyjnego współczesna szkoła nie ma możliwości wykształcenia u ucznia takich umiejętności, które będzie mógł wykorzystywać przez następne kilkadziesiąt lat swojego zawodowego życia. Ważne jest zatem wyposażenie od najmłodszych lat dziecka, ucznia, a następnie młodego człowieka w odpowiednią wiedzę i takie postawy (kompetencje), które pozwolą mu zaistnieć w świecie dorosłych oraz w życiu zawodowym. Przedstawię pokrótce pojęcie kompetencji, żeby następnie przejść do ich omówienia: „Kompetencje uznać można za zestawienie trzech głównych składowych, do których zalicza się wiedzę, umiejętności oraz odpowiedzialność”². Istnieje wiele typologii kompetencji. Jedną z nich jest popularny podział na kompetencje twarde i miękkie:

- „Kompetencje twarde – to wiedza oraz umiejętności potrzebne do wykonywania określonej pracy, np. znajomość języków obcych czy znajomość obsługi komputera;
- Kompetencje miękkie – to umiejętności psychospołeczne, np. komunikatywność, kreatywność, dynamizm działania czy elastyczność”³.

Rozwijanie tych kluczowych kompetencji jest możliwe w szkole, jeśli nauczyciel stworzy odpowiednie sytu-

¹ M. Kopstyńska, *Leki przyczynowe szansą na długie życie z mukowiscydozą*, <https://cowzdrowiu.pl/post-leki-przyczynowe-szansa-na-dlugie-zycie-z-mukowiscydoza>

² Encyklopedia Zarządzania, <https://mf-les.pl/pl/index.php/Kompetencje> [dostęp on-line 08.03.2022]

³ <https://leverbasic.pl/kompetencje/>

acje dydaktyczne. Pożądane są te, które wymagają od ucznia maksimum samodzielności i brania spraw w swoje ręce. Dziecko ma współdecydować o tym, w czym będzie brało udział, powinno stawiać sobie cele, planować, współpracować z innymi, poddawać się refleksji, korygować błędy, wyciągać wnioski⁴. Młody człowiek ma zacząć interesować się mocno tym, co go samego pochłania, i musi potrafić budować głębsze więzi pomiędzy sobą a innymi osobami, z którymi pracuje nad jakimś zadaniem.

Jako osoby dorosłe – rodzice i nauczyciele – musimy nauczyć się rozmawiać i pokazywać młodym ludziom, że ważne jest rozwijanie także kompetencji z zakresu rozwoju osobistego. Dzieci powinny wiedzieć, iż problemy są po to, by je rozwiązać. Żaden człowiek nie przejdzie przez całe życie, nie doświadcząc na swojej drodze trudności, dlatego tak ważna jest odporność psychiczna, uczenie się na błędach, nie poddawanie się mimo różnorodnych problemów i komplikacji. Kolejną ważną kompetencją jest właściwe komunikowanie się. Odpowiednie wyrażanie własnych potrzeb i oczekiwań pozwoli człowiekowi być lepiej odbieranym przez otoczenie, dlatego warto uczyć młodych ludzi jasnego i precyzyjnego wyrażania swojego zdania, a także bycia odważnym w stawianiu swoich tez.

Zdolność otwartości w myśleniu oraz kreatywności pozwoli młodym ludziom być bardziej atrakcyjnymi na przyszłym rynku pracy. W XXI wieku żyjemy niezwykle szybko, wszystko dziś opiera się na presji czasu. Jeśli ktoś nie potrafi nadążyć, to albo wypada z obiegu, albo zaczyna się cofać. Biznes, technologia czy designerstwo wymagają otwartego umysłu i go-



Fot. zinkevych

towości na nowości⁵, a także umiejętności szybkiego dostosowywania się do zmieniającego się rynku i jego aktualnych potrzeb. Ważna jest zatem umiejętność pracowania nad własną odpornością psychiczną oraz dobrostanem.

Krótkie podsumowanie. Do kompetencji przyszłości zaliczyć będzie można umiejętność:

- współodczuwania pozwalającego zrozumieć otoczenie, wpływać na reakcje i wchodzić w pożądane relacje z innymi,
- myślenia i znajdowania rozwiązań, które wykraczają poza wyuczone schematy,
- pracy i współpracy w różnych paradygmatach kulturowych,
- krytycznego podejścia i rozwoju treści, które wykorzystują nowe środki przekazu,
- rozumienia koncepcji, które wykraczają poza zasięg innej dyscypliny,
- nadawania ważności informacjom oraz zwiększania ich użyteczności,

⁵ A. Talaga, *Jak wychować przedsiębiorcę dziecko: 10 kluczowych kompetencji, w jakie możesz wyposażać dziecko*, <https://general-investments.pl/contento/display-article/klient-indywidualny/jak-wychowac-przedsiębiorcę-dziecko-10-kluczowych-kompetencji-w-jakie-mozesz-wyposazyc-dziecko>

- efektywnej współpracy jako członek wirtualnego zespołu⁶.

W dzisiejszej szkole nauczyciel ma być osobą nie przekazującą wiedzę, a doradcą, trenerem, przewodnikiem, organizatorem procesu uczenia się. Przy odpowiedniej współpracy z rodzicem ucznia umiejętnie będzie monitorował jego postępy, wspierał i podtrzymywał jego motywację. Kluczem dla sukcesu polskiej szkoły oraz uczniów jest praca na motywacji wewnętrznej. Trzeba odejść od myślenia, jak dopinguje kogoś do pracy, a iść w kierunku dawania możliwości wykorzystania potencjału drzemącego w każdym człowieku. W szkole, do której wszyscy powinni dążyć, nie powinno być sztucznego zakuwania i zdobywania ocen, a powinno to być miejsce, w którym każdy ma możliwość rozwijania swoich pasji.

Obecnie w Polsce ruszyła największa rządowa inwestycja w nowoczesną edukację pod nazwą Laboratoria Przyszłości. W ramach rządowego wsparcia w szkołach dyrektorzy będą mogli

⁴ M. Wojnarowska, *Kompetencje kluczowe – przygotowanie do życia*, Trendy nr 4/2016, http://www.bc.ore.edu.pl/Content/893/T416_Kompetencje+kluczowe_przygotowanie+do+zycia.pdf

⁶ M. Tuchowska, *Kompetencje, które zapewnią dziecku sukces w przyszłości*, <https://portal.librus.pl/rodzina/artykuly/kompetencje-ktore-zapewnia-dziecku-sukces-w-przyszlosci>

zorganizować, zgodnie z potrzebami uczniów, nowoczesne pracownie wyposażone w najnowocześniejsze narzędzia do odkrywania talentów. Do końca grudnia 2021 r. w 12 000 polskich szkół podstawowych miały zostać zorganizowane gabinety, w których powinny być doskonałe kompetencje przyszłości, takie jak współpraca, interdyscyplinarność, kreatywność i rozwiązywanie problemów⁷. Dzisiejsze szkoły muszą się rozwijać i umożliwiać edukowanie się na jak najwyższym poziomie.

Pamiętać należy jednak, że szkoła to kolejny etap w życiu dziecka, a rodzice tak naprawdę są pierwszymi i najważniejszymi nauczycielami. Ważna jest zatem ich postawa, to, co mówią dziecku i w jaki sposób kreują wspólną codzienność oraz jego przyszłość. Tylko długofalowe działania i współpraca nauczycieli, rodziców i uczniów, przy ciągłym doskonaleniu systemu oświaty, pozwoli osiągnąć odpowiednie rezultaty w postaci mądrych, młodych ludzi, a zdobyte kompetencje kluczowe pomogą im w niedalekiej przyszłości odnaleźć się zarówno na rynku pracy, jak i w życiu. W końcu nie bez przyczyny wiek, w którym żyjemy, nazywany jest stuleciem kompetencji.

Liczne badania naukowe prezentują, że pierwsze lata życia są najistotniejsze dla rozwoju intelektualnego człowieka, a odpowiednio zaprojektowany proces edukacyjny przynosi

wymierne efekty w przyszłości. To właśnie w wieku przedszkolnym umysł jest najbardziej chłonny, dlatego przed rodzicami stoi wiele wyzwań związanych z dobraniem odpowiedniej oferty edukacyjnej, która pozwoli rozwinąć się dziecku. To ważne, by wiedzieć, jakiego rodzaju umiejętność może w przyszłości przynieść mu największą korzyść. Warto zatem sprawdzić oferty szkół, do których zamierzamy posłać nasze dziecko. Organizowane w większości szkół dni otwarte pozwalają przyjrzeć się także dokładnie bazie dydaktycznej danej placówki po to, by jak najlepiej trafić z zainteresowaniami dziecka. Dorośli mogą każdego dnia motywować dzieci do działania i mierzenia się z trudnościami, na początek wystarczy nie zastępować ich w prostych codziennych czynnościach. Motywacja wewnętrzna pozwoli dziecku podejmować działania z własnej woli, z ciekawości i poczucia odpowiedzialności. Nauka jest nieodłączną częścią życia człowieka, dlatego tak ważne jest świadome w niej uczestniczenie po to, by w przyszłości młody człowiek mógł cieszyć się pracą, która będzie spełniała jego oczekiwania. Wszyscy rodzice powinni wiedzieć, że kompetencje przyszłości rozwijane prawidłowo u ich dzieci przyniosą efekty w dorosłym życiu.

Dorośli muszą dać dzieciom zgodę na możliwość weryfikowania swoich poglądów. Przewiduje się, że w 2030 r. 20% ludzi, którzy obecnie wykonują pracę mechaniczną, zostanie zastąpionych robotami. Obecne dzieci – przyszli pracownicy – nigdy nie będą

w stanie konkurować z mechanizmami w czynnościach powtarzalnych czy rutynowych. Według Światowego Forum Ekonomicznego⁸ do 2022 r. w wyniku automatyzacji zniknie 75 milionów miejsc pracy. Te same jednak prognozy zakładają powstanie do 2022 r. 133 milionów nowych stanowisk pracy. Chiński miliarder Jack Ma uważa, że dzieci trzeba edukować w zakresie sportu, muzyki oraz malowania i sztuki, czyli wszystkiego, co jest jak najdalej od tego, co dziś potrafią maszyny. Jego zdaniem są cztery rzeczy, których powinniśmy uczyć dzieci:

- wartości,
- wiara (rozumiana jako wiara w przyszłość i umiejętności),
- niezależne myślenie,
- współpraca,
- dbanie o innych⁹.

Zatem przed rodzicami, nauczycielami, szkołami stoi szereg wyzwań, których trzeba być świadomym, by jak najlepiej przygotować młodych ludzi do swobodnego poruszania się w stale zmieniającym się świecie. Mają im w tym pomóc kompetencje przyszłości, które warto znać, żeby móc się w nich swobodnie poruszać.

⁸ Do 2022 r. dzięki robotom powstanie 133 mln nowych miejsc pracy. Zniknie 75 mln. Które zawody są najbardziej zagrożone?, <https://serwisy.gazetaprawna.pl/praca-i-kariera/artykuly/1263038,rynek-pracy-a-robotyzacja.html>

⁹ M. Wąsowski, *Jack Ma idealnie podsumował to, czego powinniśmy się uczyć w szkołach. Dzieci nie mogą konkurować z maszynami*, <https://businessinsider.com.pl/rozwoj-osobisty/kariera/edukacja-w-przyszlosci-czego-uczyc-dzieci-wedlug-jacka-ma/p6xmnrh>

⁷ <https://www.gov.pl/web/edukacja-i-nauka/laboratoria-przyszlosci--najwieksze-w-historii-wsparcie-dla-wszystkich-szkol-podstawowych-w-polsce>

Jakie korzyści płyną ze zbierania środków na leczenie i dlaczego warto zakładać zbiórki?

Aneta Kłobuszevska jest mamą nastoletniej Mai chorej na mukowiscydozę. Rozmawiamy o trudnościach i obawach, ale także o korzyściach płynących z zakładania zbiórek na leczenie.

Gabriela Kopeć: Aneto, powiedz proszę, kiedy postanowiłyście założyć pierwszą zbiórkę? Jakie emocje Wam przy tym towarzyszyły?

Aneta Kłobuszevska: Cofając się w przeszłość, wiele razy osobiście zerknęłam się z prośbami o pomoc dotyczącą zdrowia. Często widziałam w programach telewizyjnych takie prośby. Zawsze myślałam, że mnie to nie dotyczy. Urodziła się wtedy moja córka, pojawiła okropna diagnoza, rezygnacja z pracy, rozwód... bezsilność. Staralam się i staram, ale to mało, więc pomyślałam o założeniu własnej zbiórki. Nie było

to też takie proste, biłam się z myślami bardzo długo.

Córka miała lepsze i gorsze momenty, jeśli chodzi o jej stan zdrowia. Maja często przebywała w szpitalu na przeleczeniu trwającym od 14 do 21 dni. Stan zdrowia był na tyle poważny, że po raz pierwszy córka musiała użyć do fizjoterapii profesjonalnego sprzętu medycznego. Wtedy już nie miałam wyjścia, nie byłabym w stanie odłożyć tak wielkiej kwoty samodzielnie. Odpowiedziałam sobie sama, że zdrowie mojej Majeczki jest ważniejsze od tego, co ktoś sobie o mnie pomyśli. Wtedy postanowiłyśmy założyć pierwszą zbiórkę na portalu Siepomaga.pl. I udało się, uzbierałyśmy środki na zamierzony cel. Dzięki temu urządzeniu stan zdrowia córki znacznie się polepszył.

G.K.: Czy spotkały Was jakieś przykrości po założeniu zbiórki?

A.K.: Podczas obu zbiórek na rzecz mojego dziecka nigdy nie pojawiły się żadne obraźliwe komentarze, mimo to zazdrość i zawiść ze strony innych była, jest i będzie. Jeśli nie wobec mnie i Mai, to wobec innych potrzebujących mogą pojawiać się złośliwości ze strony ludzi, ale nie przejmujcie się, jeszcze raz powiem, że to Wasze zdrowie i Wasze życie.

G.K.: A co dobrego Was spotkało?

A.K.: Zbiórka pomaga w leczeniu oraz podtrzymaniu zdrowia i to jest priorytetem, ale i dobre słowa od darczyńców, które pojawiały się w komentarzach, to bardzo duże wsparcie psychiczne.



Fot. 1–2 z archiwum Anety Kłobuszevskiej



1% bliżej w drodze do złapania pełnego oddechu



Uwierzcie, można liczyć na ludzi z dobrym sercem i czystymi intencjami i to jest bardzo budujące, daje siłę, motywuje do dalszej walki z chorobą.

G.K.: Czy dzięki zbiórkom poczułyście, że nie jesteście same w walce z chorobą?

A.K.: Tak, na pewno tak, czytając komentarze pod wpłatami darczyńców, naprawdę czuje się bliskość z tymi osobami i jest to bardzo miłe, że są, jak wspomniałam wyżej, ludzie dobrej woli. To jest nam bardzo potrzebne, bo my rodzice – opiekunowie chorych na mukowiscydozę – musimy się mierzyć z chorobą, nie jest to łatwe, ale nie możemy usiąść i nic nie robić. Musimy

być silni, dzieci muszą widzieć w nas tę siłę i wsparcie, jak również uśmiech na naszej twarzy. Jestem mamą samotnie wychowującą chore dziecko, to nie jest łatwe. Wiadomo, opłaty, jedzenie i do tego drogie leki. Zbiórkowe wpłaty i dobre słowa dają poczucie właśnie tego, że nie jesteśmy same.

G.K.: Wiadomo, że każdy człowiek jest inny, różne mamy możliwości pokonywania barier psychicznych związanych ze zbieraniem pieniędzy. Często jest to odbierane jako wystawianie się na osąd opinii publicznej, odarcie się z własnej godności. Co byś poradziła ludziom, którzy mają z tym duży problem, ale nie są w stanie sami sfinansować swojego leczenia?

A.K.: Uwierzcie, naprawdę przekonałam się na własnej skórze, że organizowana zbiórka to nie utrata godności, a wręcz ogromna pomoc!!! Nie warto przejmować się opinią innych ludzi. Niektórzy po prostu nie rozumieją nas, rodziców chorych dzieci, bo nie wiedzą, co to oznacza „być rodzicem chorego dziecka”. My – matki i ojcowie naszych Mukolinków – walczymy o dobro dzieci, bo sami z własnej kieszeni nie możemy ponieść kosztów leczenia. Pamiętajcie o tym, że zakładanie zbiorok nie było, a także nie będzie wstydem. **Zbiórka nie jest kradzieżą!**

Rozmowę z Anetą Kłobuszewską przeprowadziła Gabriela Kopeć

Leki przyczynowe jako podstawa komfortu psychicznego w przypadku mukowiscydozy

Nie ma wątpliwości, że nowoczesne terapie genowe w postaci leków przyczynowych zmieniają oblicze wielu chorób przewlekłych – w tym mukowiscydozy. Stają się przepustką do dłuższego życia i jednocześnie zdecydowanie poprawiają jego jakość. Choć od kilku lat mieszkam w Niemczech, to z wielką radością przyjąłem informację, że 15 lutego 2022 r. Ministerstwo Zdrowia w Polsce ogłosiło projekt refundacji trzech ważnych leków: Orkambi, Symkevi i Kaftrio. To przełomowe wydarzenie i szansa na większy komfort życia dla części pacjentów chorujących na mukowiscydozę. Sam przyjmuję Kaftrio i Kalydeco od grudnia 2020 r., więc wiem, jak to się przekłada na codzienne funkcjonowanie z chorobą. Mam też świadomość, że wiele osób ma pytania i obawy, dlatego chciałem podzielić się swoimi refleksjami na temat tego, jak leki przyczynowe mogą zmieniać jakość życia w przypadku chorych na mukowiscydozę.

Przyznam, że jeszcze nie tak dawno, bo półtora roku temu, bardzo obawiałem się infekcji. Każda z nich – zarówno wirusowa, jak i bakteryjna – oznaczała pogorszenie mojego stanu zdrowia i większe zaflegmienie płuc, co z kolei negatywnie odbijało się na parametrach oddechowych i powodowało ciągle obniżanie się wartości spirometrii. To wszystko rodziło poczucie niepokoju i niepewności. Martwiłem się o to, jak mój organizm poradzi sobie z kolejnymi zaostrzeniami. Rzadko mogłem sobie pozwolić na domowe metody ratowania zdrowia w postaci miodu, czosnku czy herbaty z cytryną. Większość infek-



Pierwsza wycieczka rowerowa po miesiącu przyjmowania leków przyczynowych (fot. z archiwum autora)

cji kończyła się dla mnie włączeniem silnych antybiotyków doustnych, a gdy te nie pomagały, to pozostawało jedynie dożylne przeleczenie. Przez wiele lat leczyłem się w Karpaczu i doceniałem wiedzę oraz zaangażowanie lekarzy i fizjoterapeutów w pomoc chorym. Jednak pewne bariery systemowe rodziły poczucie bezsilności – zarówno po stronie pacjentów, jak i lekarzy.

Ja również przez wiele lat czułem niepokój o swoją przyszłość. Będąc w szkole średniej, nie wyobrażałem sobie, że dożyję trzydziestki. A kiedy w końcu przekroczyłem ten magiczny próg, to nie wyobrażałem sobie, że przeżyję kolejną dekadę... Mimo wszystko starałem się funkcjonować w miarę normalnie i wyznaczać sobie kolejne cele. Jednym z nich był wyjazd za granicę. W 2015 r. postanowiłem

wyjechać do Niemiec. Paradoksalnie nie zrobiłem tego z powodu mukowiscydozy, bardziej ze względów zawodowych i osobistych, bo wyjechałem z ówczesną narzeczoną. I choć koleje losu potoczyły się inaczej, niż planowałem, to sam wyjazd przyniósł mi wiele korzyści zdrowotnych.

Już pierwsza wizyta w aptecce – w kraju za Odrą – była dla mnie sporym zaskoczeniem, bo zapłaciłem niecałe 90 euro za lekarstwa warte ponad 4400 euro. Wtedy uświadomiłem sobie, jak wielka jest przepaść między takimi krajami jak Polska i Niemcy pod względem systemu opieki zdrowotnej. Pod koniec października 2015 r. wylądowałem w szpitalu na leczeniu dożylnym i tam przeżyłem kolejne zdumienie. Okazało się bowiem, że mam możliwość kontynuowania leczenia w domu.

W Niemczech do szpitala przyjeżdża się tylko na 4–5 dni i jeśli w tym czasie antybiotykoterapia przebiega bez problemów, to wychodzi się ze szpitala i przez resztę dni odbywa się kurację w warunkach domowych. W Polsce to wciąż marzenie wielu chorych...

Zupełnie inaczej wyglądają także procedury związane z przyznawaniem stopnia niepełnosprawności. Decyzja o tym zapada zaocznie, tylko i wyłącznie na podstawie dokumentacji medycznej, którą instytucja orzekająca sama ściąga od lekarzy prowadzących – w moim przypadku od lekarza rodzinnego i lekarza z poradni mukowiscydozy. Całe zaangażowanie chorego w ten proces kończy się wraz ze złożeniem odpowiedniego wniosku o przyznanie stopnia niepełnosprawności. Tymczasem w Polsce są to niekończące się powroty na posiedzenia komisji (co 2–3 lata, a niekiedy nawet raz w roku), które często bywają upokarzające dla osób chorych, oraz ogrom dokumentów i zaświadczeń medycznych.

Inny jest także dostęp do leków czy sprzętów medycznych. Przykładem może być to, że w Niemczech osoby chorujące na mukowiscydozę, posiadające receptę na Colistynę, otrzymują w zestawie do leku, który wystarcza na miesiąc inhalacji, za darmo nebulizator do inhalatora Pari eFlow. A na przykład kamizelkę oscylacyjną, na którą swego czasu była moda w Polsce, tutaj można otrzymać na zasadzie wypożyczenia sprzętu medycznego. Osoby z chorobami przewlekłymi mogą liczyć na wsparcie ze strony państwa. To dotyczy także refundacji kosztownych terapii genowych. Stąd też tutejsze środowisko pacjentów i rodzin osób chorych na mukowiscydozę nie musiało podejmować walki o refundację leków przyczynowych. Nie było marszów, spotkań czy negocjacji... To była jedynie kwestia czasu.

Przyznam, że informacja o zatwierdzeniu leków przyczynowych przez niemiecki rząd dotarła do mnie latem w 2020 r. Pamiętam, że na jakimś portalu związanym z mukowiscydozą znalazłem wykaz mutacji, jakie trzeba mieć – oprócz „deltę” – aby móc przyjmować leki przyczynowe. Z uwagi na to, że moja druga mutacja należy do bardzo rzadkich, nie było jej na liście. Z tego powodu nie zgłębiałem tematu. Drugi raz o refundacji dowiedziałem się pod koniec sierpnia 2020 r., podczas pierwszego dnia pobytu w szpitalu. Minęły raptem dwa tygodnie, a lekarka prowadząca poinformowała mnie, że od 1 września w Niemczech będą refundowane leki przyczynowe i należałoby się „zająć” moimi mutacjami. Rozmowa stała na tym, że wyniki moich badań genetycznych zostały wysłane do producenta leku, który miał zdecydować o tym, czy z moją drugą mutacją załapię się na ten ówczesnie jeszcze mało znany „cud medycyny”. Ostatecznie w połowie grudnia zacząłem przyjmować Kaftrio i Kalydeco.

Gdy codzienność wkracza na nowy poziom

Kiedy zacząłem przyjmować leki przyczynowe, moje życie zmieniło się o 180 stopni. Nie tylko pozytywnie wpłynęły one na moje samopoczucie fizyczne, ale i ogólnie zmieniły sposób myślenia o życiu i przyszłości. Mam obecnie 35 lat i nie martwię się o to, czy i w jakim stanie zdrowotnym dożyję czterdziestki – tak jak to było jeszcze kilka lat temu. Nie przeraża mnie też „zmiana kodu na czwórkę z przodu”, która nastąpi jeszcze w tym dziesięcioleciu. Człowiek w końcu może się cieszyć życiem i zwykłą codziennością. Przede wszystkim mam obecnie siłę, aby realizować swoje pasje, takie jak spacerować po lesie, jazda na rowerze czy odwiedzanie różnych ludzi i miejsc, aby poznać ich historię (zgle-

biam tajniki genealogii). Moja kondycja zdrowotna poprawiła się na tyle, że od kilku miesięcy aktywnie szukam pracy. Mogę brać też udział w kursach doszkalających czy szkoleniach dla osób chcących podnieść swoje kwalifikacje zawodowe. Wcześniej nie miałem na to po prostu sił. Obecnie czuję się zdecydowanie lepiej. Ostatnie wyniki spirometrii pokazują, że istotny wskaźnik FEV₁ wzrósł o ponad 20 punktów procentowych. Dla porównania – przed rozpoczęciem kuracji oscylował on między 50% a 60%, co przy obecnych ponad 80% stanowi znaczącą różnicę.

A jak wygląda sam przebieg infekcji w czasie przyjmowania leków przyczynowych? Jeśli porównałoby się walkę z chorobą do bajki, która dawniej nie miała szczęśliwego zakończenia, to obecnie jest zupełnie inaczej. W ciągu ostatniego roku zaliczyłem kilka infekcji, ale każda obejmowała górne drogi oddechowe, tj. zatoki, nos i gardło. Tylko w jednym przypadku musiałem przyjmować antybiotyk, bo infekcja ciągnęła się przez kilka tygodni i dotyczyła zatok. Co ciekawe, płuca i oskrzela nie były w tym czasie w ogóle zaflegmione i pozostawały czyste jak przysłowiowa łąka. A jeśli już o łąkach mowa, to przyznam, że chciało mi się płakać ze szczęścia, że tak to teraz wygląda. Sama świadomość, że w czasie choroby można czuć komfort psychiczny związany z tym, że nie będzie trzeba faszerować się antybiotykami, to naprawdę wiele.

Obecnie infekcje nie są dla mnie powodem do niepokoju, bo wiem, że mój organizm potrafi je zwalczyć. Co ważne, od momentu przyjmowania leków nie muszę też kłaść się do szpitala na leczenie dożylnie. Pod tym względem to również duża zmiana. Nie muszę chyba wspominać o tym, że dla każdego chorego pobyt w szpitalu nie należy do przyjemnych. Zakładanie wenflonu (i to niejednokrotnie), samotność w cze-

rech ścianach, rozłąka z rodziną, próba pogodzenia pobytu w szpitalu z obowiązkami rodzinnymi i zawodowymi. Samo to przysparza choremu wiele stresu, co też negatywnie wpływa na samopoczucie. Psychika obciążona negatywnymi myślami wpływa źle na stan ciała. Tak tworzy się błędne koło, z którego czasami trudno wyjść. A w przypadku choroby przewlekłej stres jest tym, czego najmniej choremu do szczęścia potrzeba.

Bilans zysków i strat

Zdrowie to nie tylko dobre samopoczucie fizyczne, ale także poczucie radości i zadowolenia z życia. Leki przyczynowe zdecydowanie poprawiają jakość codziennego funkcjonowania. To prawda, że mogą też wywoływać działania niepożądane, ale myślę, że dopóki skut-

ki uboczne nie wpływają na obniżenie komfortu życia – np. poprzez przewlekłe bóle głowy, wymioty, spadek koncentracji, pogorszenie się parametrów krwi pod kątem czynności wątroby – to nie taki diabeł straszny, jak go malują. Lekarz z poradni mukowiscydozy powiedział mi, że odsetek chorych, którzy musieli odstawić leki, jest naprawdę niewielki. Nie podał konkretnych liczb, ale czytając fora internetowe, nie da się oprzeć wrażeniu, że to prawda. W moim przypadku skutki uboczne to nawracająca suchość oczu oraz reakcja alergiczna w postaci wysypki w obrębie klatki piersiowej i pleców. Na dzień dzisiejszy parametry krwi pozostają jednak w normie, a wątroba radzi sobie bardzo dobrze z lekami. Moim zdaniem bilans zysków przewyższa straty i warto skupić się na tym, co pozytywne.

Refundacja Kaftrio i Kalydeco w Polsce weszła w życie półtora roku po tym, jak została ogłoszona w Niemczech. Jak na polskie realia to i tak szybko. Tym bardziej, że polska służba zdrowia – w pewnych aspektach – odstaje od Zachodu o jakieś 10–15 lat. W najbliższym czasie zostaną określone szczegółowe warunki refundacji oraz udziału pacjentów w programie. Mam nadzieję, że to będzie szansa na nowy początek dla wielu osób.

Nie bójmy się marzyć i przekraczać granic, które wcześniej nie pozwalały nam normalnie żyć. Nie bójmy się przekraczać stref komfortu, bo teraz zaczynamy mieć ku temu możliwości. Jak pisał Ram Sharan Sharma: „Każda zmiana jest trudna na początku, burzliwa w trakcie, cudowna na końcu”.

Robert Hellfeier

Trzej muszkietierowie, czyli nasi mukoojcowie!

*Niektórzy mówią do mnie po imieniu.
Ale najważniejsi mówią do mnie „Tato”.
– autor nieznan*

Potomstwo – to trudny temat dla osób chorujących na muko-wiscydozę. Powszeczną wiedza na temat mężczyzn chorujących na mukowiscydozę głosi bowiem, że w większości przypadków są oni bezpłodni, a więc nigdy nie doczekają się potomstwa. Dotyczy to przede wszystkim tych mężczyzn, którzy posiadają mutacje inne niż 3849+10kbC→T, bowiem panowie posiadający chociaż jedną taką, jak wymieniona powyżej, bardzo często, chociaż nie zawsze, okazują się płodni. Jeżeli jednak mężczyzna oka-

zuje się w pełni bezpłodny i naturalne zapłodnienie jest niemożliwe, wtedy w grę wchodzi metoda in vitro, o którą coraz więcej chorujących panów pyta, ponieważ okazuje się skuteczna. Istnieje nawet grupa na Facebooku zrzeszająca i wspierająca osoby z mukowiscydozą, które zdecydowały się na tę metodę (Cystic Fibrosis IVF support¹). W tym artykule jest jednak mowa o panach, którzy zostali ojcami w sposób naturalny.

¹ Cystic Fibrosis IVF support – grupa zamknięta na Facebooku, online: <https://www.facebook.com/groups/1845434842155947>, dostęp: 23.02.2022.

Analogicznie dla kobiet przeznaczona jest grupa: Cystic Fibrosis Mummies, online: https://www.facebook.com/groups/cfmummies/?launch_popover=membership_questionnaire, dostęp: 23.02.2022.



Przez żołądek do serca (fot. 1-3 z archiwum Piotra)

Nie każda chora osoba, która ma możliwość posiadania dzieci, decyduje się na potomstwo. Wszyscy wiemy, z czym „je się” mukowiscydozę... Dlatego też decyzja, by zostać TATĄ,



Przy sobocie na robocie

mając przy tym mukowiscydozę, jest naprawdę wymagającą rozważenia tematu i odwagi, to samo dotyczy się kobiet, które myślą nad tym, by zostać MAMĄ. Są jednak takie osoby, które się zdecydowały, albo takie, którym po prostu było to dane ;).

O mukomamach w naszym czasopiśmie mogliśmy czytać nie raz. Co jakiś czas dumnie pokazują one swoje pociechy, dzieląc się z nami swoim doświadczeniem. Takich kobiet nie jest za wiele, być może jeszcze mniejszą część stanowią panowie, czyli tzw. mukoojcowie, nasi skromni bohaterowie. Szczerze mówiąc, trudno było ich znaleźć, bo nie dość, że jest ich niewielu, to jeszcze nie każdy z nich chce opowiadać o sobie. Ale to się również szanuje, drodzy panowie ;). Udało się jednak porozmawiać z trzema. Pytania wcale nie były proste: „Jak zareagowałeś na informację dotyczącą bezpłodności facetów z muko?”; „Jak sobie radzisz z chorobą, będąc jednocześnie ojcem i mężem?”; „Jak na chorobę reagują Twoje dzieci?”. To tylko kilka pytań, które usłyszeli: Piotr Polowczyk (42 lat), Adam Miłoś (31 lat) i Robert Hellfeier (35 lat). Zacznę od najstarszego, w koń-

cu ma pierwszeństwo. A w naszym przypadku – im lat więcej, tym lepiej ;).

Piotr Polowczyk, jak sam o sobie mówi: „Dinozaur” (co wiąże się z jego wiekiem) czy „PoloŻubr” (chodzi o miejsce zamieszkania – Podlasie), w naszym mukoświatku znany też jako fotograf ślubny czy miłośnik domowych wypieków, jest dumnym tatą trzynastoletniego Oskara oraz mężem Joanny. Z Asią poznali się na Promocji Oficerskiej w Szkole Głównej Służby Pożarniczej, gdzie promowano jego przyjaciela, który skończył SGSP w Warszawie. Zabawa była super, jak opowiada Piotr, no i tak zaczęła się jego relacja z Joanną. Od początku powiedział jej, że choruje na mukowiscydozę. Nigdy też tego nie ukrywał przed znajomymi czy w pracy lub szkole. Okres narzeczeństwa trwał prawie pięć lat, a potem 28 lipca 2007 r. był piękny ślub, wspomina. Żona Piotra od samego początku jeździła z nim „po lekarzach”, a swego czasu była nawet dyrektorką Północno-Wschodniego Oddziału Fundacji Matio. Będąc tak ściśle związanymi ze środowiskiem mukowiscydozy, nie mogli nie słyszeć

informacji dotyczącej bezpłodności u mężczyzn chorujących na tę chorobę. Jak zareagowali? Piotrek stwierdza, że ta wiadomość nim nie wstrząsnęła, nigdy nie robił też żadnych badań w kierunku płodności. Oboje pogodzili się z faktem, że mogą nigdy nie doczekać się dzieci. I tak minęły dwa lata. Nagle... „Adrenalina! Szok! Niedowierzanie!”. Tymi słowami Piotr opisuje przyjście na świat swojego syna. A jednak doczekali się (dodać trzeba, że jedną z mutacji Piotra jest właśnie wspomniana już mutacja: 3849+10kbC→T)! Trzydzieści lat temu na świat przyszedł Oskar, bezobjawowy nosiciel genu CFTR. Jak Piotr się w ogóle dowiedział, że zostanie tatą? Tego nie pamięta :D.

Przeprowadzając wywiad z moimi bohaterami, nie mogłam nie zapytać, jak radzą sobie w życiu z chorobą, z obowiązkami, będąc jednocześnie mężem, ojcem i osobą chorą na mukowiscydozę? Wszak już dwie pierwsze role są dla mężczyzny dużym wyzwaniem, a co w przypadku, kiedy dochodzi ciężka, śmiertelna choroba? Piotr opowiada, że jeszcze cztery lata temu pracował na pół etatu w fabryce mebli biurowych jako marketingowiec (spędził tam siedemnaście lat). Aktualnie, ze względu na postępującą chorobę (FEV₁ Piotra wynosi około 30%), zawodowo zajmuje się fotografią ślubną (www.fotografieweselne.pl), głównie w weekendy. Poza tym: domem, kuchnią, pieczeniem chleba i ciast domowych, synem Oskarem, ale też sunią o imieniu Akira, która jest bardzo dynamicznym psem i dzięki której w jego życiu nie ma czasu na nudę, bo trzeba się bawić i ganiać po ogrodzie. W wolnych chwilach udziela się także jako wolontariusz i ciało doradcze w kilku fundacjach zrzeszających chorych i ich rodziny. Piotr mówi, że doba mogłaby mieć dla niego nawet trzydzieści godzin, bo szkoda marnować czas na

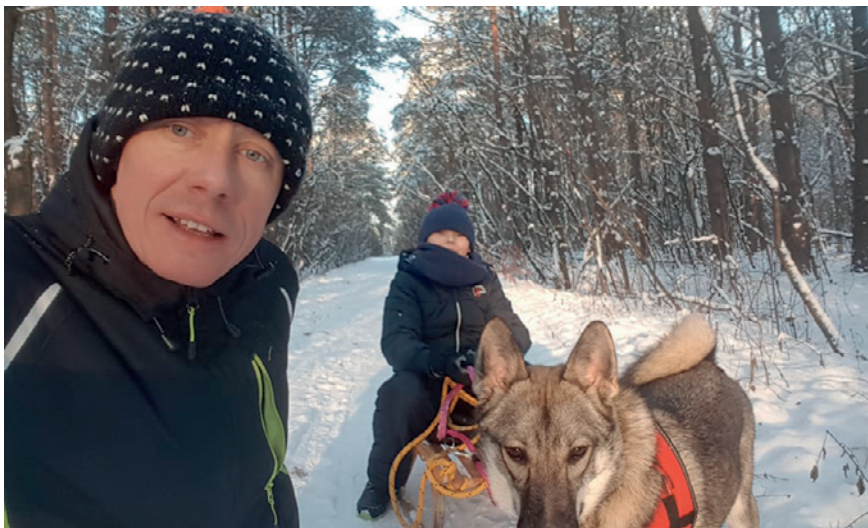
spanie. Toż taki facet to skarb, pani Joanno ;)! Piotr zapomniał wspomnieć, że do tego wszystkiego dochodzą jeszcze obowiązki związane z chorobą... Oj tak, mukowaleczni wiedzą, iiiillee tego wszystkiego jest! Inhalacje, fizjoterapia, leki, szpital i tak w kółko. Żona Piotrka, wychodząc za niego za mąż, w pełni zaakceptowała ten fakt, jednak jak na to wszystko zareagował Oskar, kiedy w końcu zrozumiał, że Piotr jest poważnie chory? Dzieci, a raczej już nastolatki, mogą różnie zareagować na sytuację, w której jedno z rodziców poważnie choruje. Oskar został rzucony na głęboką wodę od urodzenia i, można rzec, że sobie poradził. Co prawda, nie opowiada o tym, jak się czuje i co przeżywa, kiedy tata jest w szpitalu, jednak to mądry i dzielny chłopak, który dużo rozumie. Piotr opowiada, że ta ich codzienność jest dla jego syna już rutyną. Żył się z tym zarówno Oskar, jak i jego otoczenie, bowiem nasz mukotata robi czasami przy nich inhalacje czy drenaże. Rodzice nie ukrywają w domu tematu choroby, za to bardzo pręźnie działają dla środowiska mukowiscydozy, o czym już wspominałam. Dzięki temu, mimo swojego młodego wieku, Oskar jest w pełni świadomy, czym jest mukowiscydoza. Wie, dlaczego i kiedy są pogrzeby. Wie, kiedy są wzloty i upadki. Wie, że w przypadku taty może być różnie... I nigdy nie buntował się na jego chorobę, wręcz przeciwnie – jest dla niego ogromnym wsparciem. A takie wsparcie jest dla Piotra bezcenne.

Podwójne szczęście spotkało chorego na mukowiscydozę Adama Miłosza. Adam jest tatą bliźniąt – Zuzi i Franka (3,5-latków) – które na szczęście są zdrowe. Nie wiadomo, czy są nosicielami, nosicielem nie jest z pewnością narzeczona Adama i to była jedna

z głównych przesłanek, dlaczego zdecydowali się na potomstwo. Gdyby było inaczej i dziecko miałoby urodzić się chore, Adam przyznaje, że nie wie, czy zdecydowałiby się na ten krok. Do tego dochodziła obawa przed ewentualną niepłodnością, z którą nie obnosił się przed narzeczoną. Jednak rozmowa z panią doktor nieco uspokoiła naszego dzisiejszego mukoojca, a badanie nasienia, którego wyniki przyszły de facto już „po sprawie”, wykazało, że aż 80% plemników jest martwych. Ale, jak mówi Adam, te 20% i jedna mutacja 3849+10kbC→T wystarczyły, by na świat przyszły dwa małe szkraby. Dzieci są jeszcze zbyt małe, żeby w pełni zrozumieć, na co choruje ich tata. A może rozumieją więcej, niż nam się wydaje? Mały Franek już teraz próbuje dodać tacie otuchy, obracając chorobową codzienność w żart – skutecznie przedrzeźnia Adama, udając kaszel, i wie, jak skutecznie przedłużyć inhalacje, wrywając kabel z gniazdka zasilającego bądź przewód powietrzny z inhalatora. Bycie ojcem jest wymagające, dzieci nieźle dają Adamowi w kość, nie raz przymknie mu się oko podczas inhalacji, przyznaje ☺. Jednak mimo to czuje się on szczęśliwy, że może spełniać się w roli zarówno taty, jak

i męża, i docenia fakt, że jego stan zdrowia jest stabilny, mimo że mukowiscydozę wykryto u niego dopiero w wieku 21 lat!

Kiedy poznał się z Olą, jeszcze nie wiedział, na co dokładnie choruje. Od dziecka zmagał się z częstymi infekcjami i zapaleniem płuc oraz oskrzeli. Odwiedzał laryngologów, pulmonologów. Leczone go kolejno na: gruźlicę i sarkoidozę. Ogólnie diagnozowano go przez sześć miesięcy, przez ten czas zrobił się wizyty na oddziale gruźliczym, a potem trzech dziurek na lewym płucu (w ramach badania VAT, aby wykryć rzekomą sarkoidozę). W końcu trafił do Szpitala Klinicznego im. Przemienienia Pańskiego w Poznaniu, gdzie wykryto mukowiscydozę. Przez ten cały czas Adamowi towarzyszyła narzeczona, która bała się o partnera i wspierała go w trudnych momentach. Aktualnie stan Adama jest na tyle stabilny, że pozwala mu on pracować na stanowisku stolara montażyisty. Wraz z rodziną stara się żyć normalnie, bo zdaje sobie sprawę z tego, że niektórzy chorzy na mukowiscydozę przechodzą ją o wiele gorzej, a jakoś żyć też muszą. Tak i oni – dzielą się obowiązkami „po równo”, jak to określił Adam, dodając, że nie za bardzo lubi sprzątać... ale za to gotuje. To już jest jakaś rekompensata dla jego Oli ;).



Z najlepszymi przyjaciółmi – synem i Akirą



Przerwa w trakcie wycieczki rowerowej, kwiecień 2020 (fot. z archiwum Roberta)

Ale, ale! Muszkieterów było trzech. I mamy kolejnego!

O swoim rodzicielstwie opowiada też Robert Hellfeier – tata sześciolatniej Leny – które dzieli się, jak sam mówi, na dwa etapy. W jego przypadku pierwszy etap to „rodzicielstwo przed lekami przyczynowymi”, drugi „po rozpoczęciu kuracji lekami”. Coś, co te etapy łączy, to niegasnąca i niezmienną się miłość do córki, dla której zrobiłby wszystko.

„Czy bycie ojcem było moim marnieniem?” – pyta sam siebie Robert, a potem tajemniczo dodaje, nie podając na tacy gotowej odpowiedzi, lecz niezwykle wartościującą: „Życie często nas zaskakuje i pisze nieoczekiwane scenariusze, a my podejmujemy wyzwania i staramy odnaleźć się w nowej roli. Nie wystarczy dać komuś życie. Najważniejsze jest wychowanie. Bycie tatą to radość, ale też wielka odpowiedzialność za małego człowieka”. „Wychowanie – mówi dalej Robert – to nie tylko sprawowanie opieki nad kimś, ale także to, jak pokazujemy dziecku otaczający nas świat oraz wartości, jakimi należy się w życiu kierować: szczerść, poczucie humoru czy też pozytywne nastawienie do rzeczywistości”. Kiedy obserwował swoją sześciolatnią córkę, w pewnym momencie uświadomił sobie, że w pierwszej kolejności dziecko ufa swoim rodzicom. „Jeśli

powiemy mu, że niebo jest żółte, a słońce niebieskie, to dziecko w to uwierzy, tak to zapamięta i tak będzie przekazywało swoją wiedzę dalej, jak w słowach piosenki: *Więc chodź, pomaluj mój świat*. To od rodziców zależy, w jakich barwach dziecko zobaczy świat i po jakie kolory będzie sięgać w swoim życiu. Tak samo jak kolor obserwowanego obiektu zależy od widma światła, które dociera do naszych oczu, tak samo to, kim dziecko się stanie w przyszłości, zależy w dużej mierze od jego rodziców i tego, co mu przekażą”.

Jak pisałam we wstępie, mukoojciec to taki cichy, skromny bohater. Podobnego zdania jest Robert, który dodaje, że w przypadku związków i rodzin, w których to tata choruje na mukowiscydę, a mama to osoba zdrowa, ojciec jest tym, którego motywacja i siła do walki niejednokrotnie przewyższają jego zdrowych rówieśników, bo codzienne sytuacje życiowe wymagają wiele wysiłku i determinacji (i nie, nie ma na myśli obowiązków związanych z tradycyjnym, lecz nieco przestarzałym podziałem ról w rodzinie, gdzie to ojciec jest tym, który utrzymuje dom, a matka osobą zajmującą się dziećmi, i sam przyznaje, że w takim domu się wychowywał, jednak dzisiaj podział obowiązków, zarówno tych rodzinnych, jak i zawodowych, stał się bardziej płynny). O jakich sytuacjach życiowych więc mówi? „Kiedy szykujesz dziecko do przedszkola, ubierasz mu buty i z braku sił czujesz się, jakbyś właśnie przebiegł maraton; Kiedy wiesz, że pięć minut później będziesz «pakował» dziecko na fotelik rowerowy i miał świadomość tego, że nikt się nie zapyta, czy masz siły albo czy jesteś zdrowy; Kiedy wiesz, że po prostu dasz radę, bo na konkretną godzinę trzeba dojechać do przedszkola; Kiedy dziecko chce wyjść na plac zabaw, a ty mu mówisz: «Dziś tata nie ma na to siły». Mimo że za oknem pełnia lata i upał na całego. Tylko że taki

sam «upał» ma tata, który przez pół dnia walczy z gorączką i który z braku sił najlepiej poszedłby do łóżka i z niego nie wychodził. Tata wybiera wtedy mniejsze zło i włącza dziecku telewizor, aby samemu móc chwilę odpocząć. Wcześniej bierze jakieś leki, żeby drugą połowę dnia spędzić z dzieckiem bardziej ambitnie” – wylicza Robert. W takich sytuacjach czasami to dzieci przejmują rolę rodzica, a przynajmniej się starają, i przynoszą tacie koc, pytają, czy jest zmęczony, i same zajmują się sobą, na przykład oglądając bajkę. Mimo swoich sześciu lat zdaje się, że Lena doskonale rozumie, co się dzieje i dlaczego tak jest, choć nie ukrywamy, choroba taty to dla niej także spore wyzwanie. Wyzwanie, które Robert chciał (i chce, ale mówię tu o przeszłości, o czasie „sprzed leków przyczynowych”, więc niech będzie czas przeszły) jej wynagrodzić w każdej chwili, w której poczuł się lepiej. Gdy wybierali się z Leną na plac zabaw, to wszystko zabierali podwójnie: grabki do piasku, łopatkę, bo przecież tata też chciał mieć z takiego wypadu jakąś satysfakcję. Uwieczniali wspólne chwile na zdjęciach, aby było do czego wracać. „Czas spędzany razem to chyba najpiękniejszy prezent, jaki można podarować dziecku. W ten sposób uczymy, że razem można więcej osiągnąć. W końcu tak brzmi słynna dewiza muszkieterów: «jeden za wszystkich, wszyscy za jednego»” – podkreśla Robert.

Zmiany nadeszły w grudniu 2020 r., kiedy to Robert zaczął przyjmować leki przyczynowe. Wtedy już po kilku tygodniach na pytanie córki, czy idziemy na plac zabaw, nie odpowiadał, że nie ma na to siły. W końcu mógł powiedzieć: „Tak. Idziemy!”. Taka forma spędzania wspólnie czasu w końcu nie była uzależniona od jego stanu zdrowia! I z tego był wtedy najbardziej dumny, bo mógł wykreślić ze swojego słownika zdanie: „Nie mam siły”. Jedyną przeszkodą mogła być kiepska pogoda. Ale i na to Lena szybko

znalazła rozwiązanie. To od niej dowiedział się, że nie ma złej pogody, są tylko nieodpowiednie ubrania.

Mam wrażenie, że kiedy Robert pisał te słowa i wspominał tamte wydarzenia, wręcz emanowała od niego radość i samozadowolenie. Zwłaszcza gdy zauważył, że był to czas, kiedy i jego córka czuła się w jakiś sposób zaskoczona nową sytuacją. Zaczęła zadawać pytania: „Ale jak to? Już nie musisz robić inhalacji?”, „Już nie kaszlesz?”. Robert przyznaje, że również dla niej była to duża zmiana w tak krótkim czasie, i kto wie, może nawet tęskniła za czasami, kiedy tata spędzał poranki na inhalacjach, a ona mogła do woli oglądać bajki ;) Teraz zdarzają się chwile, że to ona chce przygotować swojemu tacie niespodziankę i na przykład własnoręcznie zrobić śniadanie. A ostatnio córka zaskoczyła go tym, że narysowała ich portret. „Wyglądam na nim nieco młodziej, ale cieszę się, że właśnie tak mnie odbiera. Przez pryzmat pozytywnej energii i naszych wspólnych aktywności. Staram się jej podarować jak najwięcej cennych wspomnień, bo «łatwo» zostać ojcem, ale – jak wspomina Anne Geddes – «trzeba być wyjątkowym, żeby być tatą»”.

Całe szczęście żadne z wymienionych powyżej dzieci nie choruje, urodziły się zdrowe. Nie zawsze jednak tak się dzieje i dlatego przyszli rodzice, z których jedno choruje, muszą się mierzyć również i z taką ewentualnością. Czy zatem każda chora osoba powinna rezygnować z bycia tatą czy mamą z obawy przed tym, że ich pociechy podzielą ich los – los „mukolinka”? Jak widać na powyższych przykładach: nie. Życie bywa trudne i nieprzewidywalne. Jednak nie można z góry zakładać najgorszego scenariusza. Oczywiście, nie zawsze wszystko maluje się w jasnych barwach, bo przed mukorodzicami zawsze stoi



Tata i Lena na wakacjach (rys. Leny)

mnóstwo pytań: „Czy moje dziecko urodzi się zdrowe?”, „Jaki będzie mój stan zdrowia w przyszłości?”, „Czy poradzę sobie w tej roli, będąc osobą chorą?”. Ale też: „Czy z moją chorobą poradzi sobie moje dziecko?”.

Z pewnością przed naszymi bohaterami – mukoojcami – również stoi sporo wyzwań związanych z rolą, którą zostali w życiu obdarzeni. Bliźniaki Adama będą dorastać i zadawać coraz więcej pytań dotyczących jego choroby; będą musiały się zmierzyć z codziennością, którą niesie ze sobą choroba taty. Trzynastoletni i jakże empatyczny Oskar, który już dużo wie i rozumie, będzie wiedział i rozumiał jeszcze więcej oraz – być może – doświadczał coraz to trudniejszych dla niego sytuacji. Jednak miejmy nadzieję, że panowie doczekają etapu, w którym znaleźli się Lena i jej tata, czyli etapu „po rozpoczęciu kuracji lekami przyczynowymi”. Leki te – jak się okazuje – miały zbawienny wpływ nie tylko na zdrowie Roberta, ale też na jego relację z córką, bo choć była bardzo dobra, to stała się jeszcze lepsza dzięki temu, że mogą spędzać więcej czasu razem i zacieśniać swoje więzi. Co odzwierciedla obrazek dziewczynki.

Jeszcze raz dziękuję Piotrowi, Adamowi oraz Robertowi, że zgodzili się odpowiedzieć na moje pytania i pochwalić swoimi pociechami. W podsumowaniu powinno znaleźć się... no właśnie, podsumowanie. W artykułach naukowych wyciąga się w tym miejscu wnioski, a za pomocą rozumowania indukcyjnego tworzy definicje. Ja nie będę tworzyła teraz superdefinicji „mukoojca”, bo uważam, że każdy jest jedyny w swoim rodzaju: z inną historią, osobowością i z innym doświadczeniem. To, co ich łączy, to właśnie ten jeden jedyny przedrostek „MUKO-”, dzięki któremu – moim zdaniem – ich ROLA staje się tak wyjątkowa. Mukowiscydoza bardzo utrudniła im spełnianie się w roli ojca, ale tego nie uniemożliwiła, choć pewnie wielu z nich tę chorobę przeklina. Się rozumie, panowie :(! W artykule opisałam historie tylko trzech mukoojców, ale jest ich troszkę więcej i jestem pewna, że żaden nie odmówiłby pomocy czy rady, gdyby tylko ktoś z Was o nie poprosił, ot tak, prywatnie. Z pewnością znajdziecie pozostałych muszkieterów w czeluściach Internetu ;).

Kinga Jaźwińska-Szczepaniak

Świadomie wybraliśmy szkołę „nieidealną”

We wcześniejszym artykule wspominałam o naszych perypetiach związanych z wyborem przedszkola dla mojej chorującej na mukowiscydozę córki Zosi. Udało nam się wybrać miejsce bezpieczne, z słuchającymi i wspierającymi paniami nauczycielkami, personelem pomocniczym i dyrekcją. Miejsce to dało naszej córce dobry start związany z wejściem w samodzielność. Natomiast był to tylko pierwszy etap. Kolejnym wyzwaniem okazała się, i okazuje nadal, szkoła. Przed dokonaniem wyboru szkoły zadaliśmy sobie trud, aby rozpoznać różne możliwości. Wspólnie z Mężem znaleźliśmy takie oto alternatywy:

1. Szkołę powszechną w rejonie zamieszkania.
2. Szkołę powszechną poza rejonem zamieszkania.
3. Szkołę powszechną na wsi z dobrą opinią, ale z dojazdem 30 minut od domu.
4. Szkołę prywatną oddaloną o 10 minut drogi od domu, z dotarciem pieszo.
5. Nauczanie indywidualne.
6. Nauczanie domowe.

Na początku nadmienię, że każda z wymienionych alternatyw miała sporo minusów. Jako pierwszy odrzuciliśmy pkt. 2, czyli szkołę powszechną oddaloną od rejonu zamieszkania. W naszym mieście, liczącym 70 tys. mieszkańców, niestety wszystkie szkoły są placówkami dużymi, gdzie jest po kilka klas w roczniku. Ze względu na zbyt małe dofinansowanie ze strony samorządu są to też szkoły zaniedbane. Sale gimnastyczne, szatnie i toalety pozostawiają w nich sporo do życzenia. Nie znaleźliśmy żadnej szkoły, która wyróżniałaby

się znacząco na plus w porównaniu z najbliższą podstawówką. Każdą szkołę podstawową w naszym mieście osobiście odwiedziłam, pospacerowałam po korytarzach, dokładnie obejrzałam. Porozmawiałam z osobami, których dzieci tam się uczą, oraz z pracownikami szkoły.

Potem odrzuciliśmy pkt. 5, czyli nauczanie indywidualne, i pkt. 6 – nauczanie domowe. Obie te formy edukacji uniemożliwiają zaistnienie dziecka w roli ucznia w grupie rówieśniczej. Było dla nas ważne, aby Zosia spróbowała swoich sił w zespole klasowym. Wdzieliśmy, jak dużą radością był dla niej wspólny czas spędzony z dziećmi w zerówce.

Dodatkowo nauczanie indywidualne wiąże się z wpuszczeniem do przestrzeni domowej nauczycieli. W moim odczuciu to trud wiążący się z dostosowaniem tej przestrzeni na potrzeby edukacyjne. Po prostu trudniej jest zostawić bałagan po zabawie, aby móc ją kontynuować w kolejnym dniu. Mamy doświadczenie fizjoterapii domowej, podczas której właśnie dostosowanie pomieszczenia i rytmu dnia rodziny pod grafik pracy fizjoterapeutki był dla nas sporym obciążeniem. A tu byłoby kilkoro ludzi ze swoimi pomysłami na życie mojego dziecka, z których pracy nie mogłabym zrezygnować, jeśli mi nie odpowiadała.

Natomiast co do nauczania domowego to obecnie, w okresie pandemii COVID-19, widzę sporo plusów tej formy nauki:

- jest bezpieczniejsza, ponieważ ma się mniej kontaktów społecznych,
- pozwala na pracę zgodną z rytmem i samopoczuciem dziecka,

- pozwala wyeliminować wszechobecny komputer w nauczaniu.

W czasie wyboru formy edukacji mojego dziecka, czyli 3 lata przed wybuchem pandemii, te plusy nie były dla mnie tak istotne. Widziałam za to spory minus w postaci łączenia ról mamy-nauczycielki (co robiłam do 6. roku życia mojej córki), jak również duże obciążenie czasowe dla mnie spodziewającej się wtedy naszego trzeciego dziecka. A jak wiadomo genetyka jest nieubłagana i liczyliśmy się też z tym, iż Jaś może urodzić się chory.

Chciałabym też podzielić się anegdotą z placu zabaw. To taka luźna dygresja na temat nauczania domowego, ale pomyślałam, że być może komuś się przyda. Podczas spacerów z Zosią i jej młodszą o rok siostrą, kiedy były w wieku przedszkolnym, to zwykle mnie zaczepiać sporo osób, obdarzając komentarzami: „Oj, takie duże dzieci, a nie są w przedszkolu”. Słyszałam pytania kierowane do córek: „A nie chcecie chodzić do przedszkola, dziewczynki?”. Z racji, iż podobny schemat rozmów zaczynał już mnie złościć, znalazłam na nie słowa wytrychy: „Córki nie są w przedszkolu, gdyż jestem za nauczaniem domowym”. Zamykał ludziom usta i nie musiałam tłumaczyć o chorobie Zosi, o tym, że unikam zakażeń, że boję się, czy Zosia już sobie poradzi z łykaniem Kreonu beze mnie itp. Natomiast dzięki tym rozmowom poznałam sporo rodziców, którzy zdecydowali się na tę formę nauczania. Gdyby obecnie któraś z moich córek powiedziała, że chciałaby uczyć się w domu, myślę, że mogłabym podjąć się tego wyzwania. Natomiast, kiedy im o tym czasami wspominałam, to

zgodnie odpowiadają: „No co ty, mama, ja lubię swoją szkołę”. Mało zauważanym minusem nauczania domowego jest brak sytuacji trudnych, problemowych, których żaden rodzic świadomie nie zaplanuje swojemu dziecku. Pokonanie ich daje siłę, sprawczość, buduje poczucie własnej wartości. Natomiast szkoła publiczna stwarza sporo sytuacji trudnych, np. niedopracowane zastępstwa w 2. tygodniu klasy pierwszej. Zosia z koleżankami z klasy została zaprowadzona na stołówkę. Po obiedzie miała trafić na lekcję angielskiego, ale nikt nie powiedział im, że mają tam dojść sami. Dzieci sobie poradziły. Poprosiły o pomoc panią ze świetlicy. Zosia po powrocie do domu z dumą opowiadała mi o pomysły, który wspólnie ustalili i zrealizowali. Ja osobiście byłam mniej dumna z organizacji pracy szkoły, ale to już inna historia.

Wracając do głównego tematu. Jako następny został odrzucony pkt. 3, czyli szkoła na wsi. Zosia uczęszczała do zerówki w małym integracyjnym przedszkolu. Z tej racji poznałam przez ten rok sporo rodziców troszczących się o potrzeby swoich dzieci bardziej, gdyż potrzeby te ze względu na różne choroby były większe niż u zdrowych dzieci. Właśnie w tym środowisku bardzo dobrą opinią cieszyła się jedna z wiejskich szkół, określana jako placówka mała, bezpieczna, otwarta na relacje z rodzicami. Zatrudnieni w niej pedagog i psycholog sumiennie wykonywali swoją pracę. Dostałam także propozycję od jednej z mam dotyczącą wspólnego dowożenia córek do tej szkoły. Nie zdecydowaliśmy się podjąć trudu codziennego dowożenia córki na wieś i ponoszenia większych kosztów eksploatacji samochodu. Mój Mąż z racji wykonywanej pracy korzysta z naszego auta podczas wyjazdów służbowych, co wiąże się z niedostępnością auta dla mnie i dzieci w te dni.



Fot. contrastwerkstatt

Trudnością byłoby uzależnienie się od pomocy innych osób w tym zakresie. Jako minus widzieliśmy też dalekie zamieszkanie szkolnych kolegów i koleżanek oraz brak możliwości samodzielnych powrotów Zosi ze szkoły. Obecnie zdarza mi się widzieć z balkonu wesołą gromadkę dzieci wracających wspólnie z córką ze szkoły. Wiem, że jest to dla niej dobry i ważny czas. Potrafi się też samodzielnie umówić z koleżankami na rower.

Jako ostatni odrzuciliśmy pkt. 4 – szkołę prywatną w pobliżu domu. Plusem tej placówki są: małe klasy, co się wiąże z mniejszym ryzykiem zakażeń; po jednej klasie w roczniku; ładne toalety i sala gimnastyczna; jak też bliska odległość od domu. Minusem jest wysokie czesne, w klasie Zosia byłaby jedną z biedniejszych i „mniej ustawionych” uczennic. Oprócz tego w tej szkole przywiązuje się dużą wagę do nauki dwóch języków obcych już od pierwszej klasy. Moja córka lubi matematykę, historię, WF, plastykę, ale języki to nie jej bajka.

Pozostała nam więc szkoła podstawowa w rejonie zamieszkania. Zdecydowaliśmy się na próbny rok z założeniem, że jeśli Zosia będzie częściej chorować,

to my będziemy szukać innych rozwiązań i może wrócimy do któregoś z wyżej odrzuconych.

Dzięki Bożej opiece Zosia nie chorowała i nie choruje mocniej. Chociaż w tym roku – jest w klasie 4. – miała w okresie jesienno-zimowym zapalenie płuc i oskrzeli wyleczone antybiotykami doustnymi w domu.

Natomiast tak jak zapisałam w tytule, świadomie wybraliśmy szkołę nieidealną. Organizacja pracy szkoły oraz podejście do warunków sanitarnych mocno mnie denerwują. W czasie pandemii koronawirusa utrudniony jest też kontakt z sekretariatem szkoły i nauczycielami. Brakuje mi otwartości i wzajemnej współpracy rodzic-nauczyciel oraz budowania wspólnoty wokół szkoły. Mam wrażenie, że nikomu na tym nie zależy, a szkoda, bo razem można by dla dzieci zrobić więcej dobrego. Przez te 3 i pół roku uczęszczania naszej córki do szkoły staraliśmy się to zmienić. Ja byłam w trójce klasowej, Mąż w radzie rodziców. Udało się troszkę poprawić warunki lokalowe, znaleźć środki na wyremontowanie jednej toalety, postawić kilka ławeczek w szatni, skutecznie zwrócić uwagę na brak mydła, papieru toaletowego i ręczników jednorazo-

wych, wesprzeć działania samorządu uczniowskiego odnośnie do realizacji kiermaszu na rzecz piankowego placu zabaw. Jest to tylko kropla w morzu szkolnych potrzeb.

To, co najważniejsze, musieliśmy jako rodzice nauczyć się patrzeć na szkołę oczami naszego dziecka. Dziecka, które naprawdę polubiło swoją panią wychowawczynię klas 1–3, które

lubi swoich nauczycieli oraz koleżanki i kolegów. Musieliśmy nauczyć się słuchać Zosi i interweniować tylko w sytuacjach, kiedy naprawdę nie potrafi poradzić sobie sama. Choć czasami nie jest to dla nas łatwe.

Często w życiu nie udaje się znaleźć rozwiązania idealnego. Tak też jest ze szkołą Zosi. Najważniejsze, aby w danym momencie naszego życia umieć wybrać

drogę najlepszą z możliwych. Potrafić być przy dziecku i wspierać je w nowej sytuacji. Poświęcić kilka minut na to, aby je wysłuchać po powrocie ze szkoły. Nie wypytawać, nie oceniać, a troszczyć się. Spojrzeć na szkołę oczami mojego dziecka. Ja staram się to praktykować regularnie, w mojej błogosławionej codzienności.

Martyna Lewandowicz

Życie po przeszczepieniu wątroby. Co dalej?

W poprzednim artykule spróbowałam odpowiedzieć na pytanie, czy można przygotować dziecko i siebie do tak poważnej operacji, jaką jest transplantacja wątroby („Mukowiscydoza” nr 62, s. 32). W tekście postarałam się uzasadnić, dlaczego podczas przygotowań do przeszczepienia ważne jest zadaniowe podejście do problemu, dobre zorganizowanie się i pozytywne myślenie. Te trzy aspekty muszą wystąpić również na etapie, który następuje po transplantacji narządu. Jednak operacja to dopiero początek życia z nowym organem.

Podróż samochodem do Warszawy na transplantację wątroby zajęła nam jak zwykle ok. 5 godzin, ponieważ jednak jechaliśmy w nocy, mąż musiał bardziej uważać na drogę, przy której kilka razy udało nam się dojrzeć spore stadka pasących się saren. Na całe szczęście żadna z nich nie zapragnęła wejść na jezdnię. Niepokój mój i męża ustąpił dopiero, gdy zobaczyliśmy, że syn uspokoił się i usnął – sen był mu w tamtym momencie bardzo potrzebny. Wtedy też zdałam sobie sprawę, że w tym momencie, kiedy my przemierzamy pół Polski z nadzieją, że dojedziemy na czas na Oddział Transplantacji

Narządów Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie, cała wielka machina pod nazwą „transplantacja” działa na rzecz i dla dobra naszego syna. Po tym, jak rodzina dawcy wyraziła zgodę na pobranie narządów od zmarłego, koordynator szpitalny zgłosił do Poltransplantu organ do pobrania i skontaktował się z koordynatorem transplantacji w Centrum Zdrowia Dziecka¹, który organizuje transport i pobranie narządu². W tym czasie w CZD jest przygotowywana sala operacyjna, instrumentariusze rozkładają narzędzia³, chirurdzy transplantacyjni

¹ Szczegóły pracy koordynatorów transplantacji można poznać np. z tekstu <https://uck.pl/news/rozmowa-z-koordynatorem-transplantacji.html> (dostęp online 26.01.2022).

² Jak poinformował nas chirurg, z którym mieliśmy spotkanie przed kwalifikacją do przeszczepienia, transplantolodzy z Centrum Zdrowia Dziecka odpowiadają za pobranie i ocenę organu przeznaczonego do przeszczepienia.

³ „Instrumentariuszka to mistrzyni ceremonii na sali operacyjnej, bez niej żaden zabieg ani operacja nie odbyłyby się. To ona zarządza narzędziami, którymi posługuje się chirurg. Czy wiecie, że do wykonania jednej procedury przeszczepienia wątroby używamy 35 pincet, 26 nożyczek, 60 peanów, 19 imadeł, 22 dłubaki-preparatory, 27 klemów naczyniowych, a do tego kilka-

i anestezjologów są wzywani do planowanego przeszczepienia itd. Świadomość, że w tej właśnie chwili o naszym dziecku myśli i w jego sprawie pracuje tyle osób napełniała nas otuchą. Byliśmy wdzięczni za trud włożony w cały ten skomplikowany proces.

Do Warszawy dotarliśmy po 7.00 i bez kolejki weszliśmy na izbę przyjęć, gdzie już wiedziano o nas i o przyjęciu na transplantację. Przeszliśmy szybką rejestrację, potem Mikołaj został przebadany przez pediatrę. Kilka minut później lekarz dyżurny z oddziału transplantacji zaprowadził Mikołaja i mnie na oddział, gdzie udostępniono nam izolatkę i mogliśmy rozłożyć swoje rzeczy oraz przygotować się do badań. Poinformowano nas też, że operacja jest planowana na godzinę 19.00, jeśli pobrany narząd będzie odpowiedni. Pierwszym badaniem był wymaz na SARS-CoV-2, który wykono-

nano również mnie, żebym mogła po dziesięć sztuk nici chirurgicznych, materiały hemostatyczne, kilkanaście do kilkudziesięciu par rękawic i fartuchów chirurgicznych, kilkadziesiąt serwet operacyjnych, kilkadziesiąt kompresów gazowych, kilkanaście litrów płynów, kilkanaście strzykawek...” (<https://www.facebook.com/CentrumZdrowiaDziecka/posts/4747249968621105>; dostęp online 10.09.2021).

zostać z synem na oddziale transplantacji do samej operacji.

Mieliśmy do wypełnienia dużo dokumentów, które Mikołaj również podpisywał, ponieważ w tym czasie miał już skończone 16 lat. Następnie założono mu wenflony i pobrano krew, a kiedy syn jadł obiad, zostałam oprowadzona po oddziale przez pielęgniarkę i poinformowana o zasadach przebywania i korzystania ze wspólnych przestrzeni⁴. Potem odwiedził nas anestezjolog, któremu przekazałam wyniki badań kardiologicznych, a Mikołaj mógł mu zadać pytania o szczegóły operacji. Swoje ostatnie wątpliwości syn rozwiązał też w rozmowie telefonicznej z Magdą, mamą Dominiki, która przeszła transplantację wątroby 4 lata temu. Mikołaj został jeszcze zabrany na USG jamy brzusznej, a po powrocie z badań podłączono mu kroplówki.

Gdy nadszedł czas na umycie się i przebranie się do operacji, Mikołaj był spokojny. I nawet po tych przygotowaniach wyszedł na korytarz, żeby samodzielnie pójść na salę operacyjną, ale po drodze „złapali” go pielęgniarki i na salę pojechał jednak na swoim łóżku. Mogłam go pożegnać w przedsiönku sali operacyjnej, były ostatnie uściski i pocałunki, po czym zostałam sama. I choć uspokoiła mnie informacja, że będzie go operować chirurg, który spotkał się z nami przed kwalifikacją do przeszczepu, a lekarze oczekujący na Mikołaja byli uśmiechnięci i żartowali, to nie mogłam powstrzymać łez. Na szczęście mąż w oczekiwaniu na rezultaty badań wynajął pokój w pobliskim pensjonacie, więc miałam dokąd wrócić i mogłam z nim porozmawiać.

Operacja Mikołaja trwała dzień i noc, od 20.00 do 6.00, i jak się



Fot. George Doyle

później dowiedzieliśmy, brało w niej udział wiele osób: były 3 zespoły chirurgów⁵, a oprócz tego – co najmniej dwie instrumentariuszki, anestezjolog, pielęgniarka anestezjologiczna i osoba sprząająca. Przez ponad 10 godzin wszystkie te osoby dbały, żeby operacja Mikołaja odbyła się bez żadnych komplikacji i się powiodła. Tak też się stało, za co chcielibyśmy im bardzo podziękować. Później ze słów Mikołaja dowiedziałam się, że przed zaśnięciem zapytał, czy jest w dobrych rękach (czym rozweselił cały zespół), i kiedy usłyszał, że w najlepszych, zasnął.

Gdy przed 8.00 rano następnego dnia dodzwoniliśmy się z mężem do pokoju lekarskiego, usłyszeliśmy, że operacja odbyła się zgodnie z planem i stan Mikołaja jest stabilny. Dopiero wtedy odetchnęliśmy. Postanowiliśmy nawet wyjść z pensjonatu i wypić kawę na wynos za zdrowie naszego syna ☺. Kiedy o 9.00 zadzwoniłam po raz kolej-

ny, Mikołaj jeszcze nie był wybudzony, ale powiedziano mi, że mogę zadzwonić w południe i odwiedzić go na Oddziale Intensywnej Terapii, jeśli będzie przytomny.

Informacje o 12.00 były znakomite: Mikołaj został już wybudzony i oddychał bez respiratora, a jego stan był stabilny, więc mogłam go odwiedzić o 15.00. Dlatego przed tą godziną stałam już pod drzwiami Oddziału Intensywnej Terapii i niecierpliwie oczekiwałam na wejście. Miałam wtedy okazję porozmawiać z drugą mamą, również oczekującą na wejście na OIT, i dowiedzieć się, że jej córka została przeszczepiona po Mikołaju i dostała nerkę od tego samego dawcy. Leżał tam jeszcze jeden chłopiec, który został uratowany dzięki niemu. Gdy o tym mówiłyśmy, nie mogłyśmy powstrzymać wzruszenia. Będziemy zawsze wdzięczni Rodzinie i Dawcy za wyrażoną zgodę na pobranie narządów...

Kiedy weszłam do sali, Mikołaj spał. Zaskoczyło mnie, że wokół niego jest tak dużo urządzeń monitorujących i podających mu leki. Nazw części z le-

⁴ Na oddziale transplantacji CZD jest do dyspozycji rodziców pralka, łazienka z prysznicem, jak również kuchnia z jadalnią wyposażona w lodówkę, czajnik i mikrofalówkę.

⁵ Każdy z tych zespołów wykonywał swoją pracę: jeden przygotowywał organ, drugi wyciągał chorą wątrobę, trzeci wszczepiał nową.

karstw nie znałam, ale wśród sprzętów zobaczyłam pompę z insuliną. Przy Mikołaju był pielęgniarz, który pozwolił mi na dziesięciominutowy pobyt. Nareszcie mogłam podejść do syna i zamienić z nim kilka słów. Jednak dalej chciało mu się spać, więc wyszłam.

Trzeciego dnia po operacji Mikołaja przeniesiono z Oddziału Intensywnej Terapii na transplantację. To była bardzo dobra wiadomość, bo oznaczała, że szybko dochodzi do siebie i powinien równie szybko stanąć na własnych nogach. Ja w tym czasie otrzymałam informację, że wynik kolejnego mojego wymazu na koronawirusa jest negatywny, więc mogłam dołączyć do syna już w izolację.

Pierwsze dni i noce na oddziale transplantacji były trudne – Mikołaj skarżył się na ból, nie mógł zasnąć, dostawał leki przeciwbólowe, na początku morfinę, a potem już tylko paracetamol, najpierw dożylnie, następnie w tabletkach⁶. Męczył go głód, ale pierwszy posiłek (kleik i sucharek) mógł zjeść dopiero na trzeci dzień od operacji. Pocieszające było to, że po przeniesieniu z OIT na oddział transplantacji lekarze zdecydowali o odstawieniu insuliny – dzięki konsultacji diabetologów udało nam się, mimo skoków glukozy we krwi, wyregulować hiperglikemię pod koniec hospitalizacji dietą niskoglikemiczną. Pomimo żywienia szpitalnego starałam się sama uzupełniać jego posiłki o pieczywo mieszane lub żytnie, warzywa, owoce, jajka i przetwory mleczne, co nie było łatwe, bo z powodu pandemii zakupy można było robić tylko w sklepikach na terenie szpitala.

⁶ Tak poważna operacja może powodować silne bóle, które leczone są przez specjalistów z Poradni Leczenia Bólu położonej piętro wyżej, nad oddziałem transplantologii CZD. Dzięki szybkiemu przejściu na paracetamol Mikołaj nie miał objawów zespołu odstawiennego morfiny.

Na początku radiolodzy codziennie przychodzili do Mikołaja i robili USG. Przeszczepiona wątroba nie była powiększona, a przepływy w żyłę wątrobowej oceniali jako dobre, jednak najpierw w lewym, a potem w prawym płucu zbierał się płyn. Codziennie odbywał się też obchód specjalistów z oddziału, którzy podejmowali na bieżąco decyzje o dalszym leczeniu syna. Lekarze uspokajali nas, że gromadzenie się płynu w opłucnej jest normalne po przeszczepieniu wątroby. Postanowili, by na razie nie dawać Mikołajowi dodatkowego drenu (miał już cztery w jamie brzusznej), a podać mu więcej leku moczopędnego⁷. Na szczęście ta decyzja okazała się trafiona.

Choć saturacja była dobra, Mikołaj skarżył się, że ciężko mu oddychać. Dlatego od pierwszego dnia po operacji, już na Oddziale Intensywnej Terapii, syn zaczął wykonywać inhalacje z soli hipertonicznej, na początku na leżąc i krótkie, w jednorazowych nebulizatorach podłączonych do tlenu podawanego z instalacji centralnej⁸. Od momentu przeniesienia na oddział transplantacji Mikołaj robił już inhalacje w pozycji półsiedzącej i następnie siedzącej na swoim sprzęcie (który po każdym użyciu myłam i wyparzałam w wyparzaczu przywiezionym z domu) i o ile mógł, starał się wykonywać drenaż autogeniczny oraz ćwiczenia oddechowe. Pielęgniarki również delikatnie oklepywały go, szczególnie

⁷ Picie dużej ilości płynów oraz prawidłowe ich wydalanie jest bardzo ważne w okresie rekonwalescencji po transplantacji. W ciągu całego pobytu na oddziale Mikołaj musiał wykonywać i zapisywać pomiary płynów, które wypił i które wydzielił.

⁸ Podczas pobytu na OIT oraz na oddziale transplantacji korzysta się ze szpitalnych jednorazowych nebulizatorów, ale personel medyczny nie odkaża ich ani tym bardziej nie wyparza, a najczęściej podaje pacjentowi ciągle ten sam nebulizator, co w przypadku chorych na mukowiscydozę może sprzyjać zakażeniom.

z prawej strony. Dodatkowo już na następny dzień po przeniesieniu z OIT (i na trzeci dzień od operacji) Mikołaj z pomocą rehabilitanta zaczął siadać na łóżku ze spuszczonej nogami, a nawet przez chwilę stał. Bardzo dążył do tego, żeby się szybko usamodzielniał, choćby z tego powodu, by móc normalnie korzystać z toalety. Dzięki regularnym inhalacjom, oklepywaniom oraz szybkemu spionizowaniu po kilku dniach udało się pozbyć płynu z opłucnej. W rezultacie Mikołaj uniknął ewentualnych zalegań w płucach, co mogło przyczynić się do zapalenia płuc.

Oczywiście, nie wszystko i nie od razu było dobrze. Od momentu, kiedy go zobaczyłam po transplantacji, Mikołaj wydawał się smutny i zrezygnowany. Rozumiałam, że to rezultat stresu po operacji, działania bardzo silnych leków, w tym przeciwbólowych, szpitalnego otoczenia, ale nie zdołałam mu pomóc „domowymi” sposobami, chociażby rozmową czy masażem. Ciało miał spięte i mimo masowania karku, stóp i dłoni nie rozluźniało się. Nawet skóra z tyłu głowy go bolała, bo ją sobie odleżał. Ćwiczenia pokazane przez rehabilitanta, wykonywane na leżąc, nie bardzo pomagały. Dlatego zgłosiłam potrzebę wizyty psychologa, prosząc o przyjsię tej samej osoby, która spotkała się z nami na oddziale gastroenterologicznym przed kwalifikacją do transplantacji, bo zależało mi na tym, by był to ktoś znany Mikołajowi. Na szczęście Pani psycholog przyszła akurat w tym momencie, gdy było już ciężko, bo liczba badań i procedur bardzo Mikołaja zmęczyła, a przy tym jedna z lekarek zwróciła mu uwagę, że według niej jest pasywny i nie podejmuje starań o szybsze wyzdrowienie oraz krytykuje pielęgniarki, co było nieprawdą.

Rozmowa z Panią psycholog pozwoliła zobaczyć całą sytuację we właściwym świetle i rozładowała atmosferę.

Mikołaj od osoby z zewnątrz usłyszał, że jest dzielny i świetnie sobie radzi, trudności są chwilowe i powinien trzymać się celu, który sobie wyznaczył: szybkiego wyjścia ze szpitala i powrotu do normalnego życia.

Ja z kolei za cel postawiłam sobie nie tylko utrzymanie u Mikołaja diety niskoglikemicznej, żeby uniknąć skoków cukru we krwi, ale też dokarmienie syna, który po operacji stracił ponad 4 kilogramy (czyli ok. 1/10 swojej wyjściowej wagi). Dlatego poprosiłam pielęgniarkę oddziałową o Nutridrinki dla Mikołaja, a po tym, jak okazało się, że zwykle odżywki powodują u niego hiperglikemię, zabiegałam o specjalistyczne preparaty z niską zawartością węglowodanów. W międzyczasie zaczęłam uczyć się od pań pielęgniarek i potem samodzielnie wykonywać zastrzyki podskórne, żeby móc podawać synowi lek przeciwzakrzepowy⁹ również w domu do czasu, kiedy spadnie liczba płytek krwi. Mikołaj z kolei opanował rozkładanie wszystkich leków, żeby w domu przyjmować je samodzielnie.

Wszystko wskazywało na to, że Mikołaj mniej więcej po dwóch tygodniach od operacji będzie mógł wyjść ze szpitala, ale w weekend poprzedzający upragniony wypis zaczął gorączkować. W nocy temperatura przekroczyła 38°C, zatem lekarze zdecydowali, że syn musi pozostać co najmniej na 10 dni na obserwację i dożylne przeleczenie antybiotykami. Jak się okazało, przyczyną gorączki był najprawdopodobniej stan zapalny żyły po starym wenflonie. Mikołaj do końca pobytu na oddziale nie mógł wyprostować lewej ręki i trzeba było ją wygrzewać oraz rehabilitować.

⁹ Mikołaj podczas transplantacji wątroby miał również usuniętą śledzionę. Po tym zabiegu, tzw. splenektomii, konieczne jest podawanie leku przeciwzakrzepowego z powodu zwiększonej produkcji płytek krwi przez organizm.

Dobrze się stało, że zostaliśmy na oddziale, mimo że Mikołaj bardzo chciał już do domu, bo w międzyczasie wydarzył się skok Prografu, leku immunosupresyjnego podawanego dla zapobieżenia odrzutu. W celu obniżenia zawartości tego leku we krwi Mikołaj otrzymał jednorazowo środek nasenny i dostał mniej Prografu w następnym dniu. Te skoki byłyby trudne do wyłapania, gdybyśmy byli już w domu, na szczęście więcej się nie powtórzyły.

W szpitalu po transplantacji wątroby byliśmy równo miesiąc. Po usunięciu wszystkich drenów, ustabilizowaniu wyników i ustaleniu dawki leków immunosupresyjnych mogliśmy wreszcie wyjść do domu.

Przez ten czas oprócz jednej sytuacji konfliktowej, rozwiązanej przez Panią psycholog, nie było momentu, żebyśmy nie uzyskali pomocy od personelu medycznego. Koniecznie muszę też wspomnieć o wsparciu, szczególnie emocjonalnym, jakiego udzielały sobie mamy i ojcowie dzieci z oddziału transplantacji. Można było liczyć na wysłuchanie „żałów”, podpowiedź, poradę i dobre słowo¹⁰.

Mikołaj po transplantacji wątroby ma więcej obowiązków niż przed operacją: najpierw co dwa tygodnie, potem co miesiąc, a teraz co dwa miesiące jeździmy na badania i konsultacje do Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby oraz do Poradni Diabetologicznej w CZD, robimy też dodatkowe badania w miejscu zamieszkania, jeśli są one wymagane, również co pół roku stawiamy się na badania do Kliniki Pneumologii i Mukowiscydozy w Rabce-Zdroju. Do leków, które syn przed operacją

¹⁰ Bardzo pomocna jest również fundacja For Life, która wspiera rodziców i dzieci z oddziału transplantacji, oraz grupa na FB Wątróbkowa Rodzina, gdzie można zadać pytania i rozwiązać wątpliwości dotyczące opieki nad dziećmi po przeszczepieniu.

przyjmował, doszło wiele innych, m.in. na stałe doustnie przyjmuje dwa leki immunosupresyjne, dwa antybiotyki, lek przeciwwgrzybiczny, lek przeciwwirusowy, magnez, kwas acetylosalicylowy, kwas ursodeoksycholowy, preparaty witaminowe. Nadal musi mieć zastrzyki z leku przeciwzakrzepowego. Oprócz tego Mikołaj robi inhalacje z soli hipertonicznej, dornazy alfa i kolistyny, co-dziennie inhuje się w sumie pięć razy. Musi dbać o dietę niskoglikemiczną, by odwlec wprowadzenie insuliny. Ponieważ od razu miał zaszyte mięśnie z pozostawieniem siatki chirurgicznej (10 cm na 5 cm), to przepuklina na mostku jest niewielka, ale blizna rozciąga się pod oboma łukami żebrowymi i wymaga rehabilitacji.

Z perspektywy ponad pół roku od przeszczepienia mogę jednak stwierdzić, że jakość życia Mikołaja znacząco poprawiła się: wyciągnął się w górę i już mnie przerósł ☺, jego waga powoli wzrasta, po ponad pół roku osiągnął tę, którą miał przed operacją. Ma więcej sił, lepiej radzi sobie z nauką, rozwija swoje zainteresowania i jest teraz w lepszym stanie emocjonalnym. Przed nim jednak jeszcze długa droga do osiągnięcia dobrej formy, w czym wszyscy z jego otoczenia starają się pomóc.

Trzeba pamiętać, że samo przeszczepienie „nowego” organu nie oznacza dla syna powrotu do zdrowia, gdyż jego mukowiscydoza cudownie nie zniknęła. Transplantacja wątroby to operacja ratująca życie, po której musimy zawalczyć o to, co Mikołaj miał przed nią, oraz o to, co zyskał dzięki niej! Najważniejsze, że nasz syn z nadzieją patrzy w przyszłość i cieszy się, że jego stan się poprawił ☺.

W razie jakichkolwiek pytań lub potrzeby rozmowy zapraszam do kontaktu pod adresem mailowym: omalecka@ptwm.org.pl.

Olga Małecka-Malcew

Kącik poetycki: Odradzamy się...

Jest w człowieku niespożyta siła i moc odradzania się. Podnosimy się z upadków, odnajdujemy w sobie energię, która pozwala zaczynać od nowa. I dzieje się tak często wbrew rokowaniom, pomimo obaw. *Contra spem spero*, czyli „wierzę wbrew nadziei”. A może, będąc częścią wszechświata, mamy w sobie jego potęgę, ten sam boski pierwiastek, za sprawą którego zmieniają się pory roku, a co rano pojawia się świt?

Odradzanie się to topos obecny od wieków w kulturze. Odnajdujemy go w filozofii, mitach, sztuce. Feniks odradzający się z popiołów, Persefona wracająca wiosną na ziemię, Noe budujący arkę – to tylko niektóre z wielu przykładów, które przywołujemy, gdy myślimy o nadziei i odradzaniu się. Ta wiara jest podstawą naszych przekonań religijnych, motorem twórczych działań, nadaje sens z pozoru szarej codzienności, sprzyja podejmowa-

niu nowych wyzwań. Renesansem, czyli Odrodzeniem nazwano epokę, w której wartości humanistyczne, zdolności twórcze oraz intelektualny rozwój ceniono szczególnie mocno. Średniowieczne *memento mori* („pamiętaj o śmierci”) zastąpiło epikurejskim *carpe diem* („chwytaj dzień”). A więc bądźmy dobrej myśli, bo od niej może zacząć się coś, co nas odrodzi, zmieni, uszczęśliwi.

Lilla Latus

Chmury

*Z opisywaniem chmur
musiałabym się bardzo śpieszyć –
już po ułamku chwili
przestają być te, zaczynają być inne.
Ich właściwości jest
nie powtarzać się nigdy
w kształtach, odcieniach, pozach i układzie.
Nie obciążone pamięcią o niczym,
unoszą się bez trudu nad faktami.
Jacy tam z nich świadkowie czegokolwiek –
natychmiast rozwiewają się na wszystkie strony.
W porównaniu z chmurami
życie wydaje się ugruntowane,
omalże trwałe i prawie że wieczne.
Przy chmurach
nawet kamień wygląda jak brat,
na którym można polegać,
a one, cóż, dalekie i płochy kuzynki.
Niech sobie ludzie będą, jeśli chcą,
a potem po kolei każde z nich umiera,
im, chmurom, nie do tego
wszystkiego
bardzo dziwnego.
Nad całym Twoim życiem
i moim, jeszcze nie całym,
paradują w przepychu jak paradowały.
Nie mają obowiązku razem z nami ginać.
Nie muszą być widziane, żeby płynąć.*

Wisława Szymborska

Feniks

*gdy wychodził z łazienki
zostawiał mokre ślady na podłodze
a ona krzyczała na niego
by używał ręcznika*

*po kryjomu palił papierosy
a popiół strząsał do doniczki
z jej ulubioną palmą*

*teraz
gdy już go nie ma
ona ciągle wyciera ślady*

*kupiła nową palmę –
gatunek Phoenix Canariensis
jest podobno bardzo trwałą*

Lilla Latus

Popiół i diament

Coraz to z Ciebie jako z drzazgi smolnej
Wokoło lecą szmaty zapalone
Gorejąc nie wiesz czy stawasz się wolny
Czy to co Twoje będzie zatracone
Czy popiół tylko zostanie i zamęt
Co idzie w przepaść z burzą.
Czy zostanie
Na dzień popiołu gwiaździsty dyament
Wiekuistego zwycięstwa zaranie?

Wiary dziś życzę Tobie, że zostanie
Bo na tej ziemi jesteś po to właśnie
By z ognia zgliszcza
Mógł powstać dyament
Wiekuistego zwycięstwa zaranie

Czy wiesz, że jesteś po to właśnie!

Położ rękę na sercu
Otwórz oczy szeroko i skacz!
Powiedz: Teraz lub nigdy
Zamiast: Będzie co ma być
I nie czekaj aż głód spełni
Twoje cierpienie! Tak!

Cyprian Kamil Norwid

☆☆☆

tam gdzie są gwiazdy
nigdy nie stąpa
myśl, człowiek i kot

tam tylko
lekkość, piasek i pył

i nadzieja

Joanna Jankowska

Odrodzenie

Popękane serce
zszyto nicią

w dodatku zieloną

Dziury przykryto
łatami

w kształcie liści

Wstyd
pokazać się ludziom

Ale nikt nie wie
że odradzam się
na nowo

Joanna Jankowska

Aby się stało

Gwiazdy by ciemniej było
smutek by stale dreptał
oczy po prostu by kochać
choć z zamkniętymi oczami

wiara by czasem nie wierzyć
rozpacz by więcej wiedzieć
i jeszcze ból by nie myśleć
tylko z innymi przetrwać

koniec by nigdy nie kończyć
czas by utracić bliskich
łzy by chodziły parami
śmierć aby wszystko się stało
pomiędzy światem a nami

ks. Jan Twardowski

Kulturalny zastrzyk: Moc empatii w codzienności

W tym numerze chciałabym polecić opowieści o wyjątkowych kobietach, które żyjąc w różnych czasach, miały odwagę walczyć o to, co dla nich ważne.

Serial ***Sprzątaczką*** (2021) to adaptacja autobiograficznej powieści **Stephanie Land**, czyli tytułowej sprzątaczkę. Opowiada historię młodej kobiety, która podejmuje walkę o prawa rodzicielskie do swojej czteroletniej córki Maddy. **Alex (Margaret Qualley)** ucieka od partnera – alkoholika, stosującego wobec niej przemoc emocjonalną. Sąd nie chce przyznać jej opieki nad dzieckiem, więc musi zrobić wszystko, aby udowodnić, że na to zasługuje. Zatrudnia się więc jako sprzą-

taczka i zaczyna sprzątać domy bogaczy, aby zarobić na swoje utrzymanie. Szybko odkrywa, że ludzie mieszkający w luksusowych willach często czują się samotni i opuszczeni. Mają wysokie pozycje społeczne, ale nie potrafią cieszyć się życiem. Za fasadą dobrobytu kryje się pustka i brak celów. Alex sama zmaga się z biedą, jednak pozostaje wrażliwa na cierpienie innych. Z biegiem czasu zaczyna odczuwać potrzebę opisywania swoich doświadczeń, dzięki czemu niespodziewanie odkrywa talent literacki.

Serial jest oparty na faktach i ma ciekawą fabułę. Obok głównej bohaterki na szczególne uznanie zasługuje matka Alex – **Paula** (w tej roli znakomita **Andie MacDowell**, która prywatnie rzeczywiście jest mamą aktorki **Margaret Qualley**). W serialu wcieliła się w rolę artystki z chorobą afektywną dwubiegunową i stworzyła bardzo wyrazistą postać z wiarygodnym rysem psychologicznym. Serial pokazuje: „(...) w jaki sposób trauma przenosi się na kolejne pokolenia – córka kobiety, która doznała przemocy ze strony męża, sama pada jej ofiarą. Podczas gdy kobiety wciąż upadają i podnoszą się, mężczyźni nie chcą walczyć ze swoimi demonami”¹. *Sprzątaczką* to nie tylko serial o walce z nierównościami społecznymi, przemocą domową czy niesprawiedliwością systemu, lecz także opowieści o miłości matki do córki, odkrywaniu wiary we własne siły oraz niezwyklej

wytrwałości kobiet, które potrafią udzielać sobie wsparcia w trudnych momentach życia.

Kolejna propozycja to książka **Elizabeth Camden** ***Niedostępny spadek*** (2019). Tym razem przenosimy się do Nowego Jorku, gdzie młoda kobieta – **Lucy Drake** – pracuje jako telegrafistka w jednej ze znanych agencji informacyjnych. Pewnego dnia jej losy krzyżują się z ambitnym Anglikiem sir Colinem Beckwithem, zatrudnionym przez konkurencyjną agencję. Jednocześnie Lucy razem ze swoim bratem bierze udział w długotrwałym procesie sądowym dotyczącym spadku, który należy się jej rodzinie. Rodzeństwo walczy też ze swoim wujem o prawo do bieżącej wody dla najbardziej potrzebujących mieszkańców.

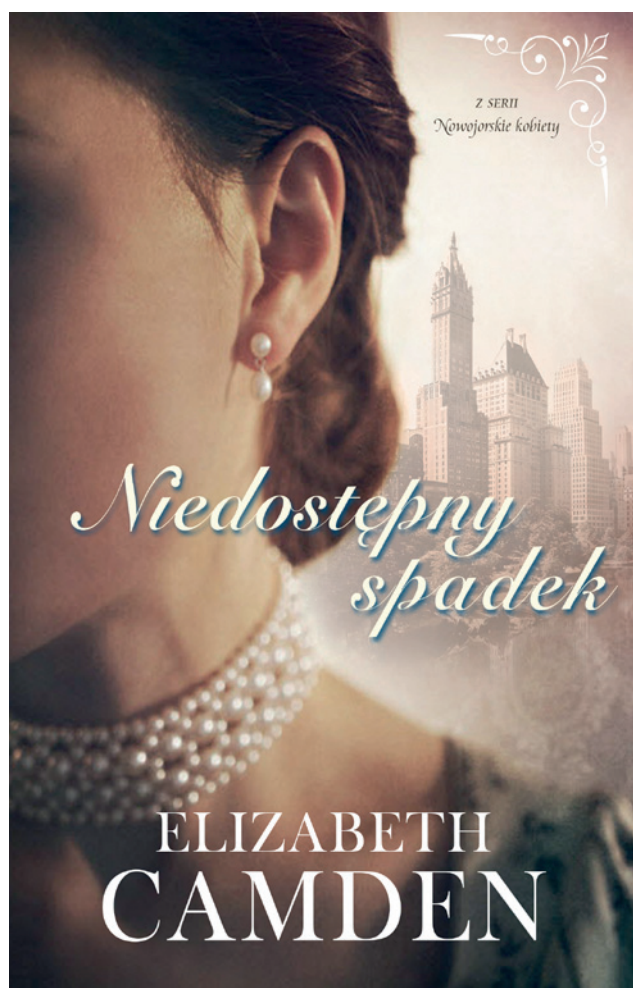
Niedostępny spadek to intrygująca powieść obyczajowa z elementami kryminału i ciekawym wątkiem romansowym, w sam raz na zimowe wieczory. Warto wspomnieć, że seria książek **Elizabeth Camden** ***Nowojorskie kobiety*** została poświęcona osobom, które osiągnęły sukces w wybranej dziedzinie, przecierając szlaki dla współczesnych kobiet.

Ostatnia propozycja to gra fabularna ***Life is strange: True Colors*** (2021). To trzecia odsłona popularnej serii przygodowej dla młodzieży, poruszająca problemy dorastania, samotności oraz budowania więzi z innymi. Tym razem przenosimy się do górskiego miasteczka „Heaven Springs”. Młoda, utalentowana muzycznie dziewczyna – **Alex Chen** – przyjeżdża w odwiedzin do swojego starszego brata Gabe’a.



Plakat promujący serial „Sprzątaczką”, <https://www.filmweb.pl/serialSprz%C4%85taczka-2021-862353/posters>

¹ A. Koniecznyńska, *Sprzątaczką: Tylko razem z córką*, dostęp online: <https://www.vogue.pl/a/sprzataczka-serial-z-andie-macdowell-i-margaret-qualley>

Okładka książki, dostęp: www.lubimyczytac.plPlakat promujący grę, dostęp: www.fwcdn.pl/fpo/12/97/871297/7984366.6.jpg

Niewiele wiadomo o przeszłości bohaterki, poza tym, że dorastała w rodzinach zastępczych. „Heaven Springs” to mała osada, która powstała w czasach „gorączki złota”. Mieszkańcy dobrze się znają i wiodą spokojne życie. Okazuje się jednak, że arkadyjskie miasteczko skrywa także sporo sekretów. W tle toczą się intrygi związane z korporacją „Typhon”. Gdy dochodzi do tragedii, a w wyniku eksplozji w górach ginie człowiek, Alex postanawia odkryć prawdę...

Jak zauważa Bartłomiej Sieja: „(...) znakiem rozpoznawczym serii *Life is Strange* są dokonywane wybory. Nie brakuje ich także w *True Colors*. Nie tylko to, co i komu powiemy, czy – w niektórych przypadkach – także decyzja o udzieleniu pomocy ma tutaj

znaczenie”². Dodatkowym atutem gry są piękne krajobrazy oraz nastrojowa muzyka. Ponadto główna bohaterka obdarzona jest szczególną mocą polegającą na odczytywaniu emocji innych ludzi. Alex potrafi dostrzec emocjonalną aurę osoby, dzięki czemu przez chwilę może poczuć to, co osoba, z którą rozmawia, i dosłownie zobaczyć świat jej oczami. Szczególna wrażliwość na los innych czyni ją wyjątkową. Od decyzji graczy będzie natomiast zależało, w jaki sposób bohaterka wykorzysta swój wyjątkowy dar.

² B. Sieja, *Recenzja Life is strange: True Colors. Czy współczucie może być supermocą?*, dostęp online: <https://www.komputerswiat.pl/gamezilla/recenzje/recenzja-life-is-strange-true-colors-czy-wspolczucie-moze-byc-supermoca/49svc8p>, stan z dnia: 12.01.2022.

Life is strange: True Colors stanowi przykład gry opartej na wyborach moralnych, gdzie każda decyzja ma swoje znaczenie dla fabuły, wpływając na dalszy ciąg historii. To ciekawa opowieść przeznaczona dla młodzieży, ale też młodych dorosłych, którzy lubią poruszające historie obyczajowe z wartościowym przesłaniem.

Wszystkie opowieści, polecane przeze mnie w tym numerze, łączy fakt, że główne bohaterki to młode, odważne kobiety, które próbują walczyć o siebie i bliskich, niejednokrotnie przezwyciężając pojawiające się trudności. Jednocześnie wytrwale dążą do odkrywania pasji i talentów, przekraczając kolejne granice własnych możliwości.

Marta Gliniecka

MAŁA MUKOWISCYDOZA

Wiosna

Jaka jest Wasza ulubiona pora roku? Może jest to wiosna, które właśnie budzi się do życia? Czy czujecie już ten zupełnie inny zapach wiatru? Jeśli macie taką możliwość, koniecznie odwiedźcie ogródek lub park – z pewnością zaobserwujecie tam wiele zmian po zimie. Obecnie każdy dzień przynosi coś nowego. Może warto przygotować się do spędzania czasu poza domem? Z przyjemnością podrzucę Wam kilka podpowiedzi!

Jeśli macie ogródek lub chociaż balkon, koniecznie zajrzyjcie do książki „Pestka! Czyli ogrodnictwo dla dzieci” autorstwa Kirstein Bradley.

Ta książka to skarbnica wiedzy o tym, jak można wykorzystać ten piękny, wiosenny czas wykonując własne ogrodnicze projekty. Nie martwcie się, nie musicie mieć wielkich zdolności, aby stworzyć coś wspaniałego!



Znajdziemy tu instrukcję m.in.:

- jak z niepotrzebnych rzeczy zrobić doniczkę,
- co zasadzić, aby zaprosić zapylacze do naszego ogrodu (lub na balkon) i stworzyć hotel dla owadów,
- jak stworzyć ogród w słoiku,
- jak sprawdzić, skąd wieje wiatr,
- jak i dlaczego warto prowadzić dziennik przyrody.

Książka jest opatrzona pięknymi kolorowymi ilustracjami, a sama okładka już woła z daleka, aby po nią sięgnąć. To świetny sposób, aby zainteresować dzieci ogrodnictwem w wydaniu mikro - takim, jakie nie potrzebuje do wykonania dużych umiejętności lub wielkich nakładów finansowych. Najważniejsza jest przyjemność z tworzenia!

Wiosna czasem może nas zaskoczyć... śniegiem! Takiej niespodzianki w pierwszy dzień wiosny doświadczyła Tola - bohaterka bardzo przyjemnej serii książek. Z książki „**Wiosna Toli**” Anny Włodarkiewicz dowiedziecie się, jaka może być nasza polska wiosna: czasem sygnie śniegiem, a czasem niespodziewanie przyfrunie, rozsiewając zielone listki na drzewach i krzakach. Tola zabierze Was także do dziadków, którym pomaga w wiosennych porządkach w ogórkach. Gwarantuję, że polubicie tę rezolutną dziewczynkę!



Jeśli wolicie poczuć wiosnę w domu, polecam Wam puzzle „**Łąka**” - to piękna układanka, przy której potrenujecie liczenie. W pionie znajdziemy liczby od 1 do 10. Każda kolejna liczba określa, ile danych owadów musimy znaleźć. Wśród bohaterów układanki znajdziemy żuka, muchy, ważki, świerszcze, chrząszcze, biedronki, pszczoły, motyle, ślimaki, dżdżownice. Każdy mieszkaniec łąki opisany



jest na plakacie dołączonym do puzzli. Jak zawsze CzuCzu serwuje nam zabawę przy użyciu dobrze wykonanych kartoników, same puzzle świetnie wczepiają się jeden w drugi, nie rozpadają się. Kolorystyka jest nasycona, kolory są piękne i żywe – aż chce się już poczuć słońeczko na twarzy!

A teraz ruszajcie witać wiosnę!

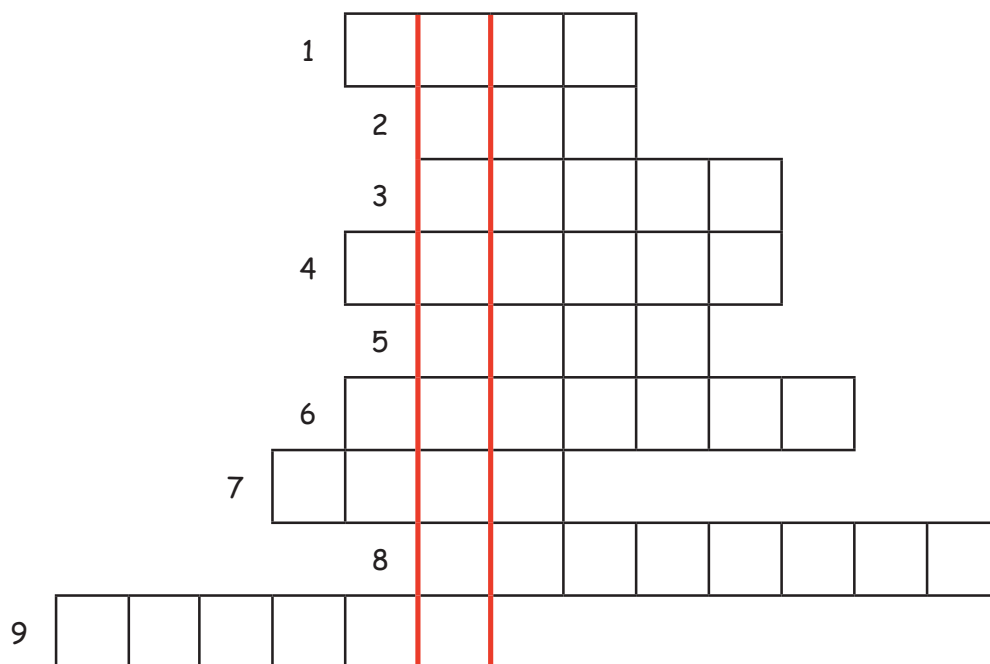
Agata Mantaj

Instagram: *pomaranczowe_czytanki*

Krzyżówka

1. Zwierzę, które szczeka
2. Ma to biedak, a nie ma bogacz
3. Łóżko powieszone na drzewach
4. To, w czym gotuje się zupę
5. Lubią je wszystkie dzieci
6. Gdy nie ma szkoły i jest ciepło są . . .
7. Dzięki niej mamy wełnę
8. Rosną na niej jabłka
9. Uczą się w niej dzieci

HASŁO: TO WAŻNA SPRAWA!



Pomysł krzyżówki: Zosia Lewandowicz

Pożegnanie z Profesorem Marianem Zembalą

Profesor Marian Zembala, człowiek z pasją, charyzmą, charakteryzujący się wielkim temperamentem i konsekwencją w działaniu.

Po raz pierwszy miałam kontakt z Panem Profesorem, kiedy zabiegałam o przeszczep płuc dla mojej córki Igi. To był rok 2003 lub 2004. Wiedziałam, że jedyną nadzieją na przedłużenie życia Idze, jej koleżankom i kolegom jest dotarcie do ośrodka wykonującego przeszczepienia płuc. Szukając zagranicznego ośrodka, który podjąłby się transplantacji płuc u Igi, oraz środków finansowych na jego pokrycie, zauważyłam, jak szybko poszerzało się grono ludzi i instytucji, które pomagały nam w nagłośnień problemu. Ogólnopolska prasa wiele pisała na temat naszych działań i braku możliwości transplantacji płuc w Polsce. Wówczas to zadzwonił do mnie Pan Profesor Zembala, oferując swoją pomoc. I chociaż do przeszczepu płuc zarówno Igi, jak i pierwszych kolejnych kilkunastu chorych na mukowiscydozę nie doszło w Polsce, a w Wiedniu, to Profesor Zembala od tamtego telefonu był ze mną w ciągłym kontakcie, nieustannie



Fot. Adrian Gryczuk, CC BY-SA 3.0 pl

zapewniając mnie, że transplantacje płuc dla chorych na mukowiscydozę w Polsce zostaną w Zabrzu uruchomione.

Wiele razy dzwonił do mnie i informował, na jakim etapie są sprawy przeszczepień, opowiadał, kto wyjechał na szkolenie i dokąd, dzielił się każdym kolejnym etapem rozwoju swoich lekarzy. Zawsze zdecydowanym i pełnym nadziei głosem mówił, że dojdzie do przeszczepień płuc i powstanie oddział przeznaczony dla chorych na mukowiscydozę. Wiele osób patrzących z boku nie dowierzało jego słowom i chociaż czas oczekiwania się wydłużał, to ja mu wierzyłam, gdyż podczas każdej naszej rozmowy można było odczuć jego ogromne zaangażowanie i pewność tego, co mówi. Spędziłam wspólne z Igą na oddziale w Zabrzu przed jej retransplantacją kilkanaście miesięcy, widziałam osobiste zaangażowanie Pana Profesora, szpital był dla niego drugim domem i spędzał w nim dużo czasu, żył życiem Kliniki.

Zaskakująca informacja o śmierci Pana Profesora dotarła do mnie, kiedy w sobotę wspólnie z Zarządem PTWM obradowaliśmy w Dziekanowie Leśnym nad sprawami Towarzystwa. Dzień wcześniej po kolacji wspólnie z Prezesem oddziału gdańskiego PTWM Tadeuszem Jażdżewskim dzieliliśmy się wspomnieniami, jak to było 30, 20 lat temu i jak bardzo zmieniła się na plus sytuacja chorych na mukowiscydozę jeżeli chodzi o przeszczepienia płuc i leki, podsumowując, iż nastąpił milowy krok do przodu w leczeniu mukowiscydozy. Ciesząc się tak wielkimi i pozytywnymi zmianami, musimy pamiętać, jak ogromną rolę odegrał Profesor Zembala, inicjator przeszczepień płuc u chorych na mukowiscydozę w Polsce oraz twórca pierwszego oddziału transplantacji płuc dla chorych na mukowiscydozę. Jestem bardzo zaskoczona i zasmucona tragiczną śmiercią Pana Profesora, człowieka, który w kontakcie ze mną osobiście wykazał wiele pokory.

Panie Profesorze! Dziękuję Panu za pierwszy telefon i dziesiątki kolejnych, za wspólne rozmowy i nieustanne zapewnienia, że chorzy na mukowiscydozę otrzymają szansę na dłuższe życie w zabrzańskim ośrodku, za uparte dążenie do celu i za dotrzymanie danego mi słowa.

W moim sercu będzie żył Pan zawsze i z pewnością nie tylko w moim. Dzięki Pana determinacji dziesiątki chorych na mukowiscydozę w Polsce otrzymały największy dar, jakim jest nowe życie, bez koncentratora i rurek tlenowych.

Patrzę przez pryzmat wiary i całą sobą wierzę, że pomimo nagłej i tragicznej śmierci narodził się Pan dla Nieba... Nikt z nas nie wie, co działo się w Pana sercu, i nie nam oceniać rzeczy, o których wie tylko sam Bóg.

Pamiętam w modlitwie i proszę tych, którzy wierzą w moc modlitwy, pamiętajcie o Profesorze Zembali, on pomógł nam teraz, my możemy pomóc Jemu... Wieczny odpoczynek racz mu dać Panie.

Dorota Hedwig

Sprawozdanie z prac Zarządu Głównego PTWM XII kadencji

Zarząd Główny XII kadencji ze względu na stan epidemiczny spotkał się w 2021 r. 4 razy – 17 kwietnia, 4 lipca, 18 września i 11 grudnia.

Zbiórki na rzecz chorych

W grudniu 2021 r. Polski Związek Szachowy wystawił na aukcję Allegro dzięki kartę na Mistrzostwa Świata w Szachach. Ostatecznie dzięki zgodzie FIDE – International Chess Federation – postanowiono o przyznaniu dwóch dzikich kart dla dwóch licytujących do ostatniej minuty. Dzięki temu na konto PTWM wpłynęła kwota 26 100 zł. Dziękujemy bardzo zarówno organizatorom, jak i zwycięzcom licytacji.

31 stycznia 2022 r. odbyło się „Zimowisko na Maciejowej, gdzie głównymi atrakcjami były „zjazd na bieżym” i kuligi. Podczas akcji prowadzona była zbiórka pieniędzy na rzecz naszych podopiecznych. Do puszek trafiło 664 zł.

Pozostałe działania

Nasze działania nadal skupiały się na dążeniu do refundacji leków przyczynowych oraz od stycznia – na promocji akcji zbiórki podatku 1%. Uczestniczyliśmy w wielu wywiadach i nagraniach, gdzie podkreślaliśmy wagę leczenia przyczynowego, braliśmy także udział w spotkaniach z posłami i decydentami.

W ramach kampanii 1% na naszych tablicach FB, a także stronie WWW pojawiły się spot i banery reklamowe, a dla naszych podopiecznych przygotowaliśmy kreator do tworzenia indywidualnych ulotek promujących 1% podatku.

15 lutego 2022 r. to dzień, który wszyscy zapamiętamy. Właśnie w tym dniu braliśmy udział w Konferencji Prasowej ministra zdrowia, podczas której ogłoszono projekt nowej listy refundacyjnej. Ku naszej wielkiej radości od 1 marca 2022 r. na liście znajdują się wszystkie leki przyczynowe: Kalydeco, Orkambi, Symkevi i Kaftrio.

Magdalena Morańska

Podsumowanie akcji *Mikołajki dla Mukoludków* 2021

Akcja *Mikołajki dla Mukoludków* 2021 ponownie wywołała uśmiechy na twarzach podopiecznych Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydą. W tym roku tych uśmiechów było aż 1026.

Organizowana po raz ósmy przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydą świąteczna akcja pn. *Mikołajki dla Mukoludków* 2021 ponownie zakończyła się wielkim sukcesem! Ponad tysiąc naszych podopiecznych otrzymało świąteczne wsparcie w postaci paczek żywnościowych oraz słodkich upominków o łącznej wartości 240 000 zł!

Głównymi partnerami akcji, którzy wsparli zbiórkę finansowo i rzeczowo,



Fot. 1–3 z archiwum PTWM



Główni Partnerzy akcji mikołajkowej

zostały w tym roku firmy: Medicom, Solinea, Fundacja Inter Cars, ArcelorMittal Warszawa, Tefal, Express Car Rental oraz Zespół Elektrowni Wodnych Niedzica SA. Wszystkim Partnerom serdecznie dziękujemy.

Nasze podziękowania kierujemy też do osób prywatnych o wielkich i hojnych sercach. Dziękujemy naszym stałym i nowym darczyńcom, którzy wsparli akcję online i tradycyjnymi przelewami, jak również setkom darczyńców, którzy przekazali słodczyce, żywność i datki do skarbon w sklepach. Dzięki tym darowiznom oraz w wyniku zbiórki publicznej rozesłaliśmy ponad 3300 kg żywności, w tym przede wszystkim słodczyce. W paczkach znajdowały się zestawy produktów firmy Solinea, słodczyce oraz pojedyncze małe upominki. Podopieczni w trudnej sytuacji materialnej otrzymali dodatkowo drugą paczkę z produktami żywnościowymi. W przypadku rodzeństw chorych na mukowiscydozę każde dziecko

otrzymało osobną paczkę. Dziękujemy firmom, które pomogły św. Mikołajowi wypełnić worek z prezentami: książkami od wydawnictw ZNAK, Świat Książki, Dressler, Sonia Draga, zabawkami od Mattel, Epee, CzuCzu, Panda, ubraniami od Fundacji LPP, czapkami dla dzieci

od firmy Pupill, kosmetykami i płynami do dezynfekcji od Fundacji Ziko dla Zdrowia, firmy Ziaja Oddział Kraków, dr Irena Eris, herbatami z Gourmet Foods Polska, ciasteczkami od Bahlsen Polska i Tago, rogalikami 7Days od Chipity oraz upominkami od pracowników Sądu Rejonowego dla Warszawy-Woli w Warszawie.

W mikołajkową akcję włączyło się 46 placówek szkolnych i przedszkolnych, które prowadziły zbiórki słodczych oraz drobnych upominków. Serdecznie dziękujemy Dyrekcjom, Nauczycielom, Kołom Wolontariatu za koordynowanie akcji na terenie swoich szkół i przedszkoli. W większości były to szkoły z terenu Podhala, ale nie zabrakło również placówek z innych części Polski. Serdecznie dziękujemy także tym, które same wyszły z inicjatywą wsparcia i przysłały do nas wielkie paczki zebranych słodkości oraz drobnych upominków.

Pomimo pandemii udało nam się w tym roku zorganizować również zbiórki słodczych i datków do skarbon w sklepach na terenie Rabki-Zdroju, Nowego Targu oraz Warszawy. Dzięki wielkiemu zaangażowaniu ponad 100 wolontariuszy, głównie uczniów i harcerzy,





zebraliśmy prawie 1500 kg żywności, czego większość stanowiły słodycze. Serdecznie dziękujemy za wielkie zaangażowanie Panu Wojciechowi Grzybko- wi oraz kadrze pedagogicznej z I LO im. Seweryna Goszczyńskiego w Nowym Targu za zorganizowanie całej akcji i jej skoordynowanie w siedmiu sklepach na terenie miasta. Jesteśmy bardzo szczę- śliwi, że co roku możemy liczyć na tak

wspaniałą pomoc, wielkie oddanie i za- angażowanie. W Rabce-Zdroju zbiór- ka odbyła się w dziesięciu sklepach, w których kwestowali uczniowie z I LO im. Eugeniusza Romera w Rabce-Zdro- ju oraz Szkoły Podstawowej nr 1 im. Obrońców Poczty Polskiej w Gdańsku w Rabce-Zdroju. Dziękujemy z całego serca Pani Urszuli Pacholka za wielką pomoc w zorganizowaniu wolontariu-

szy, a także za wspaniałą inicjatywę kier- maszu ciast, z której dochód również został przeznaczony na wsparcie całej akcji. Dziękujemy Dyrekcji oraz Kadrze Pedagogicznej ze Szkoły Podstawowej nr 1 w Rabce-Zdroju za wielką pomoc podczas akcji. To wspaniałe, że Państwa uczniowie dzielnie kwestowali wspólnie z nauczycielami. Dziękujemy wolonta- riuszom ze Szkoły Podstawowej im. płk Stanisława Królickiego w Izabelinie, któ- rzy kwestowali w Auchan Polska w Cen- trum Handlowym Wola Park w Warsza- wie. To wspaniałe móc organizować tę wyjątkową akcję z pomocą wspaniałych przyjaciół wokół siebie.

Wysyłka paczek spakowanych przez pracowników biura rozpoczęła się 9 grudnia 2021 r., a ostatnie świą- teczne upominki do podopiecznych zostały nadane jeszcze przed Nowym Rokiem. W relacjach na Facebooku po- jawiły się liczne wpisy od naszych pod- opiecznych, którzy bardzo ucieszyli się z otrzymanej paczki. Jesteśmy bardzo wzruszeni opublikowanymi i przesła- nymi do siedziby PTWM podziękowa- niami. Dziękujemy!

Zespół PTWM

Sukces projektu *Oddech pełen energii*

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku od wielu lat realizuje różne projekty skierowa- ne do osób chorych na mukowiscy- dozę. Pierwszy raz jednak pojawił się pomysł, aby stworzyć projekt umoż- liwiający kompleksowe podejście do choroby. Będzie on dotyczyć wie- lu aspektów niezmiernie ważnych w procesie leczenia, które wpływają na długość i jakość życia.

Dzięki wsparciu **Energa Grupa Or- len** chorzy na mukowiscydozę od wrze-

śnia 2020 r. mogli skorzystać z profilak- tyki fizjoterapeutycznej, dietetycznej, psychologicznej, a także z aktywności fizycznej. Celem projektu było pokaza- nie i uświadomienie osobom chorym na mukowiscydozę, jak ważna jest co- dzienna prawidłowa fizjoterapia odde- chowa, aktywność sportowa, kondycja psychiczna oraz świadome odżywianie. W ciągu 17 miesięcy udało się zreali- zować ponad 300 zajęć z aktywności fizycznej oraz ponad 90 konsultacji z fizjoterapii oddechowej. Chorzy sko-

rzystali również ze wsparcia psycholo- gicznego i konsultacji dietetycznych. W ramach projektu z okazji Światowego Dnia Mukowiscydozy zorganizowano również kampanię edukacyjno-spo- łeczną, której celem było podniesie świadomości na temat mukowiscydozy.

„Cieszymy się ogromnie, że Energa Grupa Orlen wsparła projekt *Oddech pełen energii*. Dzięki naszej współpra- cy pomogliśmy podopiecznym w ich codziennej walce z mukowiscydozą. Daliśmy pewnego rodzaju wędkę, któ-



Fot. 1–2 z archiwum PTWM Oddział w Gdańsku

ra pokazała chorym i ich rodzinom, że profilaktyka, aktywność, kondycja psychiczna i odpowiednie odżywianie mają ogromny wpływ na ich codzienne funkcjonowanie” – mówi Małgorzata Cieślak, dyrektor biura Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku.

Projekt okazał się bardzo ważnym krokiem na drodze do uświadomienia, jak istotna jest kompleksowa profilaktyka w leczeniu choroby. Pokazał, jak ważne dla dobrego funkcjonowania chorego jest jego zaangażowanie, świa-

dome działanie, zmobilizowanie się do codziennych rutynowych zabiegów i aktywności fizycznej.

„Udział w projekcie pozwolił mi powrócić do pasji oraz zmotywował do regularnych treningów, a tym samym poprawił moją kondycję fizyczną i psychiczną” – powiedziała 33-letnia Ania, podopieczna PTWM Oddział w Gdańsku.

Adresatami projektu *Oddech pełen energii* byli chorzy na mukowiscydozę (dzieci i dorośli) z terenu działań Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą

Oddział Gdańsk, czyli z województw: pomorskiego, zachodniopomorskiego, kujawsko-pomorskiego, warmińsko-mazurskiego.

Projekt trwał od września 2020 r. do stycznia 2022 r.

Mecenasem Głównym projektu jest Energa Grupa Orlen, w ramach realizacji Strategii CSR Grupy ENERGA.

**Polskie Towarzystwo
Walki z Mukowiscydozą
Oddział w Gdańsku**

Relacja z Koncertu Chopinowskiego

Nasz doroczny Koncert Chopinowski, już czwarty z kolei, zorganizowany z okazji 212. urodzin Chopina odbył się 4 marca 2022 r. Miał on ponownie formę online.

Na miejscu, w siedzibie Time for Chopin w Warszawie, tuż przy Zamku

Królewskim, słuchaczy z całej Polski przywitały prezes Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy prof. Dorota Sands i wiceprezes PTWM Magdalena Czerwińska-Wyrasz.

Koncert jest zawsze świętem środowiska mukowiscydozy: chorych, le-

karzy, farmaceutów, przyjaciół, współpracowników. W tym roku mieliśmy szczególną okazję do świętowania: wprowadzenie refundacji leków przyczynowych w Polsce.

W imieniu Mukokoalycji specjalne podziękowania za osobiste zaangażowa-



Fot. z archiwum PTWM

nie w realizację projektu refundacji skierowane zostały do ministra Macieja Miłkowskiego oraz do Pani prof. Doroty Sands.

Drugim powodem do świętowania była niezwykła rocznica: koncert od-

bywał się dokładnie w dniu 35. rocznicy powstania PTWM!

Mimo tych radosnych okoliczności nie zapomnieliśmy o dramacie, który dotknął naszych sąsiadów w Ukrainie.

To im poświęcony został pierwszy wykonywany utwór, pieśń *Kozak* Stanisława Moniuszki.

Tegoroczny koncert nosił tytuł *Chopin i bel canto w salonie romantycznym* i stał się próbą pokazania, czym były dziewiętnastowieczne salony muzyczne, w jakich grywał Chopin. Dlatego w programie, obok utworów fortepianowych Chopina wykonywanych przez Pawła Latoszyńskiego, nie mogło zabraknąć śpiewu. Solistką była Anna Kutkowska-Kass, która działalność artystyczną godzi z codzienną pracą w Instytucie Matki i Dziecka w Warszawie, gdzie pracuje jako lekarz genetyki i w tej właśnie roli często konsultuje naszych chorych. Solistce akompaniowała znana nam dobrze z poprzednich koncertów pianistka Katarzyna Kraszevska.

Partnerem wydarzenia był Samorząd Województwa Mazowieckiego, któremu serdecznie dziękujemy za życzliwe wspieranie naszego cyklu koncertów.

Monika Żmudzińska-Hann

Walne Zebranie Członków PTWM 28 maja 2022 roku

W dniu 28 maja 2022 r. o godz. 11.00 planowane jest Zwyczajne Walne Zebranie Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą połączone z wyborami do władz PTWM. Zebranie odbędzie się w formule online. Szczegółowe informacje będą rozsyłane do członków Towarzystwa w późniejszym terminie.

W tym roku odbędzie szczególne Walne Zebranie Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą – będziemy wybierać nowe władze

Towarzystwa. Zachęcam wszystkich członków PTWM do kandydowania do Zarządu Głównego, Głównej Komisji Rewizyjnej oraz Głównego Sądu Koleżeńskiego

Chociaż krok milowy w postaci uzyskania dostępu do leków przyczynowych za nami, pozostaje jeszcze bardzo wiele do zrobienia, szczególnie jeżeli chodzi o kompleksową, koordynowaną opiekę nad chorymi dorosłymi, rozbudowę infrastruktury szpitalnej, rehabilitację.

Jeśli masz pozytywną energię, pomysły i chcesz zmieniać świat chorych na mukowiscydozę, daj nam znać.

Skontaktuj się z nami, zadzwoń do obecnych członków władz PTWM lub napisz na adres email: zarzad@ptwm.org.pl.

Dziękuję i zapraszam do kontaktu!

Waldemar Majek
Prezes Zarządu
Polskiego Towarzystwa
Walki z Mukowiscydozą

Domowa rehabilitacja dla dzieci chorych na mukowiscydozę

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą już od ponad 10 lat realizuje projekty z zakresu domowej rehabilitacji chorych na mukowiscydozę. W marcu 2022 r. kończymy kolejne edycje projektów domowej rehabilitacji finansowane ze środków PFRON:

- *Kompleksowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę V,*
- *Szansa na samodzielność III.*

Domowa rehabilitacja to łącznie niemal **14,5 tys. godzin zajęć**, w których uczestniczyło ponad **240 osób z całej Polski**.

Cieszymy się, że dzięki dotacjom pozyskanym w ostatnim roku przez nasze Towarzystwo na rehabilitację dla chorych mogliśmy przeznaczyć łącznie **aż 1,7 mln złotych!**

Aby wspierać bezpieczeństwo podczas zajęć, nasze Towarzystwo zakupiło i wysłało do uczestników projektów domowej rehabilitacji środki ochrony osobistej: przyłbice, maseczki, rękawiczki, fartuchy, żele i chusteczki do dezynfekcji. Umożliwiliśmy również kontakt zdalny ze wszystkimi pracownikami projektu. Zadbaliśmy także o nieustanne podnoszenie kompetencji naszych współpracowników – jak co roku zorganizowaliśmy dla rehabilitantów szkolenia mające na celu podniesienie

ich umiejętności w pracy z naszymi podopiecznymi.

Podobnie jak w latach ubiegłych, nasze Towarzystwo wystąpiło do PFRON z wnioskiem o kolejną edycję projektów domowej rehabilitacji. W bieżącym roku zaplanowaliśmy kontynuację projektu kompleksowej rehabilitacji oraz wznowienie projektu sportowej rehabilitacji.

Kompleksowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę VI

Program zaplanowany jest dla 180 dzieci i dorosłych osób z mukowiscydozą (bez względu na wiek). Z chorymi pracować będą rehabilitanci, psychologowie i dietetycy. Projekt ma na celu udzielenie pomocy w nabywaniu umiejętności samodzielnego prowadzenia swojej rehabilitacji w warunkach domowych. Uczestnicy zapoznają się z obsługą i zasadami dezynfekcji sprzętu rehabilitacyjnego, uczą się, jak organizować swoją codzienną rehabilitację bez pomocy rodziców czy innych osób oraz jak łączyć ją z obowiązkami szkolnymi lub zawodowymi.

Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę II

Program jest zaplanowany dla 60 osób z mukowiscydozą w wieku powyżej

5. r.ż. Projekt będzie polegał na zajęciach treningu sportowego dla osób chorych na mukowiscydozę prowadzonych indywidualnie przez rehabilitanta lub trenera połączonych z treningiem motywacyjnym (w przypadku osób, które wymagają pracy z psychologiem). Celem programu jest przygotowanie uczestników do amatorskich zawodów sportowych – szczególnie organizowanego corocznie przez Towarzystwo *Biegu po Oddech*.

Informacje organizacyjne

Rekrutacja do obu projektów rozpocznie się 1 kwietnia 2022 r. w systemie rekrutacyjnym online na stronie internetowej www.ptwm.org.pl (jeśli zostanie podjęta pozytywna decyzja o dofinansowaniu ich przez PFRON). Warunkiem uczestnictwa będzie posiadanie aktualnego na dzień przystąpienia do projektu orzeczenia o niepełnosprawności. Jak co roku, pierwszeństwo mają osoby, które nie uczestniczyły w zeszłorocznej edycji projektów programów rehabilitacyjnych.

Mamy nadzieję, że już kolejny raz będziemy mogli kontynuować dla Państwa wsparcie w takim szerokim zakresie jak w poprzednich latach.

Anna Skoczylas-Ligocka

Jesteś członkiem PTWM? Opłać składkę!

Przypominamy o regularnym opłacaniu składek członkowskich. Mówi o tym paragraf 18. Ust. 4. Statutu Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą. Ustalona wysokość składki rocznej wynosi 30 zł.

Jednocześnie uprzejmie informujemy, że zgodnie z paragrafem 20. ust. 3, Zarząd Główny może podjąć uchwałę o skreśleniu z listy członków z powodu nieopłacania składek członkowskich za dwa kolejne lata. Informacje o zaległościach uzyskasz, dzwoniąc pod nr tel. 531 110 250 lub pisząc na adres e-mail: ksiegowosc@ptwm.org.pl.

Zaległe składki członkowskie możesz wpłacić na podany nr konta PTWM: **49 1020 3466 0000 9302 0002 3473**.

W tytule wpłaty powinien być wpisany rok, którego składka dotyczy, tj. **Składka członkowska za rok ...**

Pozyskanie środków finansowych na leczenie i rehabilitację



Zbiórki publiczne

Organizując zbiórkę publiczną za pośrednictwem PTWM, dostajesz gotowe narzędzia do jej przeprowadzenia: skarbony, puszkę, koszulkę, jak również identyfikatory.

Wystarczy, że na 14 dni przed planowanym terminem akcji złożysz u nas osobiście lub prześlesz listownie oryginały wypełnionych dokumentów przygotowanych przez PTWM i zapoznasz się z naszym regulaminem.

Wszelkich informacji udzieli Ci dział fundraisingu, który jest do Twojej dyspozycji.

Skontaktuj się z nami mailowo gkopec@ptwm.org.pl lub telefonicznie 578606306.

Prześlemy Ci komplet dokumentów do przeprowadzenia zbiórki w ramach aktualnego pozwolenia MSWiA, dzięki któremu PTWM może przepro-



wadzać zbiórki na rzecz swoich podopiecznych w całej Polsce.

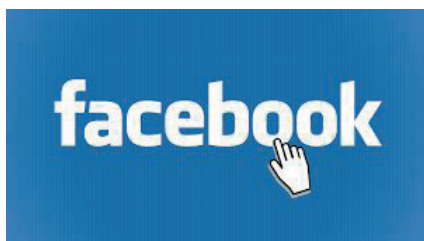
Gdzie możesz przeprowadzić taką zbiórkę:

- koncerty, dożynki, lokalne imprezy;
- kiermasze, przedstawienia teatralne, jasełka itp.;



Fot. 1–8 z archiwum PTWM

- skarbony kwestarskie możesz ustawić w punktach usługowo-handlowych.

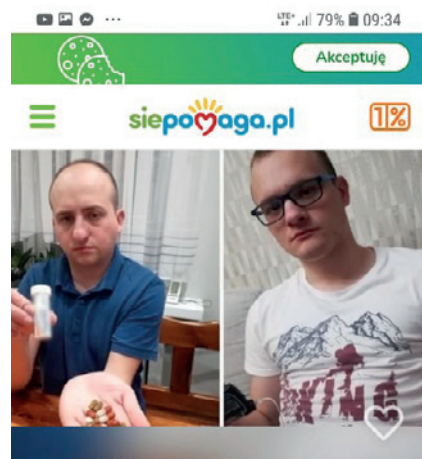
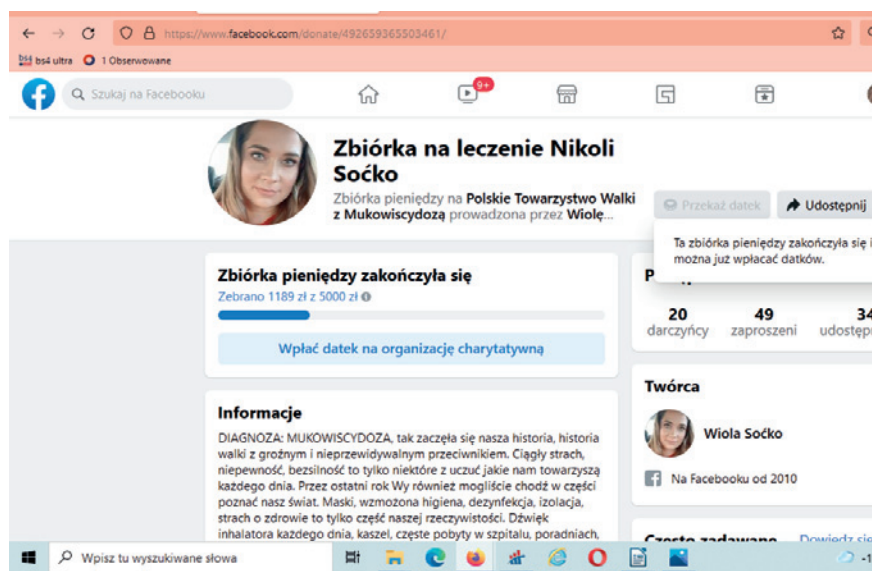


Zbiórka pieniędzy na Facebooku

W wyszukiwarce Facebooka wpisz „Zbiórki pieniędzy”, a następnie kliknij „Zbierz pieniądze”.

Zostają już tylko trzy proste kroki:

1. Wybierz naszą organizację, wpisując „Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą”.
2. Jeśli chcesz uruchomić zbiórkę na konkretnego podopiecznego, w tytule zbiórki zamieść jego imię i nazwisko.
3. Określ kwotę, jaką chcesz zebrać.
4. Wyznacz termin zakończenia zbiórki.



Zbiórki na portalu Siepomaga.pl

Zapraszamy do zakładania zbiórek na portalu Siepomaga.pl.

Jak założyć zbiórkę i pozyskać środki?

Prześlij do PTWM na adres gkopec@ptwm.org.pl:

- miesięczny kosztorys leków podpisany przez lekarza lub faktury z zakupu leków z kilku miesięcy,
- trzy lub cztery zdjęcia,
- krótki opis choroby i związanych z nią potrzeb.

Ramię w ramię w walce o oddech!

12 622 zł (100.76%)

 **Wesprzyj**

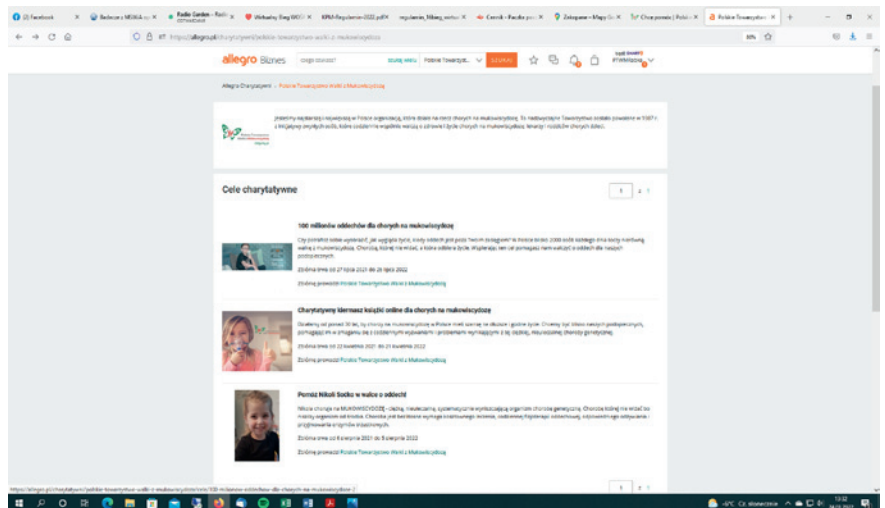
Wsparto 159 osób



Sprzedaż na Allegro

Możesz zebrać środki na leczenie i rehabilitację, sprzedając swoje produkty, niepotrzebne już ubrania, książki, zabawki itp. na portalu Allegro.

Jeśli nie masz jeszcze otwartego celu, skontaktuj się z nami mailowo amazgaj@ptwm.org.pl lub telefonicznie 536210250. Wystarczy, że prześlesz nam zdjęcie, nazwę celu zawierającą imię i nazwisko podopiecznego oraz krótki opis. Kiedy Twój cel będzie już aktywny, każdy chętny, kto posiada aktywne kon-



to na Allegro, może wystawiać na Twoją rzecz przedmioty na sprzedaż, nie płacąc prowizji. Środki za sprzedaż produktu tra-

fią na Twoje subkonto, a za wysyłkę produktu – do sprzedającego..

Zespół PTWM

CIDON – pomoc z PFRON

Szanowni beneficjenci PTWM – od 1 września 2021 r. przy wojewódzkich Oddziałach PFRON zostały uruchomione Centra informacyjno-doradcze dla osób z niepełnosprawnością – **CIDON**.

PFRON zachęca do kontaktu wszystkie osoby, które potrzebują uzyskać informacje na temat szeroko pojętego wsparcia osób z niepełno-

sprawnością. CIDON oferuje kompleksowe usługi informacyjne i doradcze dla osób z niepełnosprawnościami, jak również usługi mające na celu optymalne zaopatrzenie osób z niepełnosprawnościami w różne technologie asystujące.

CIDON w poszczególnych województwach działają w godzinach

pracy oddziałów PFRON, kontakty do nich można uzyskać poprzez tę stronę: <https://cidon.pfron.org.pl/kontakt/> lub dzwoniąc do swojego wojewódzkiego Oddziału PFRON.

Zachęcamy do korzystania z tej formy pomocy.

Honorata Nawieśniak

Zmiany w programach pomocowych

Szanowni podopieczni, rok 2022 przynosi nam zmiany w dwóch programach pomocowych stworzonych przez PTWM, z których korzystacie najczęściej.

Po dłuższym czasie reorganizacji **programu subkont** jesteśmy gotowi do zaprezentowania jego nowej odsłony, która spełnia wymogi rozporządzenia RODO o ochronie danych osobowych, i dzięki temu,

na dzień czytania tego artykułu, prawdopodobnie korzystają już Państwo z nowego modułu (dotyczy to osób, które są posiadaczami subkont w PTWM). Stary program do subkont wymagał nowej odsłony i dostosowania do wymogów rosnących standardów bezpieczeństwa, dlatego cieszymy się, że nowoczesny moduł subkont będzie Państwu służył przez kolejne lata.

Drugie ważne narzędzie, które zostało udoskonalone, to nasz **sklep**. Dzięki zmianom proces zamawiania stał się bardziej praktyczny. Przede wszystkim została udostępniona możliwość płatności online. W związku z tym konieczne jednak było założenie nowych kont w sklepie, które wymagają naszej jednorazowej akceptacji.

Zmieniamy się dla Was ☺.

Zespół PTWM



PROGRAM POMOCOWY POLSKIEGO TOWARZYSTWA WALKI Z MUKOWISCYDOZĄ

ZAMÓWIENIE ŚRODKÓW SPOŻYWCZYCH

Produkt	Opakowanie	Cena brutto	Ilość	Słownie
Nutridrink – smak neutralny	24 buteleczki po 125 ml	141,17 zł		
Nutridrink – smak truskawkowy	24 buteleczki po 125 ml	141,17 zł		
Nutridrink – smak czekoladowy	24 buteleczki po 125 ml	141,17 zł		
Nutridrink – smak owoców leśnych	24 buteleczki po 125 ml	141,17 zł		
Nutridrink – smak waniliowy	24 buteleczki po 125 ml	141,17 zł		
Nutridrink Yoghurt style – waniliowo-cytrynowy	24 buteleczki po 200 ml	150,28 zł		
Nutridrink Yoghurt style – malinowy	24 buteleczki po 200 ml	150,28 zł		
Nutridrink Multi Fibre – waniliowy	24 buteleczki po 125 ml	141,17 zł		
Nutridrink Multi Fibre – truskawkowy	24 buteleczki po 125 ml	141,17 zł		
Nutridrink Juice style – jabłkowy	24 buteleczki po 200 ml	150,28 zł		
Nutridrink Juice style – truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	150,28 zł		
Diasip – truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	148,64 zł		
Diasip – waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	148,64 zł		
Nutridrink Compact Protein – smak owoców leśnych	24 buteleczki po 125 ml	156,26 zł		
Nutridrink Compact Protein – smak waniliowy	24 buteleczki po 125 ml	156,26 zł		
Nutridrink Compact Protein – smak truskawkowy	24 buteleczki po 125 ml	156,26 zł		
Nutridrink Compact Protein – smak mokka	24 buteleczki po 125 ml	156,26 zł		
Nutridrink Compact Protein – brzoskwinia-mango	24 buteleczki po 125 ml	156,26 zł		
Resource Junior – smak truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource Junior – smak waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource Protein – smak czekoladowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource Protein – smak morelowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource 2.0 – smak waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource 2.0 – smak morelowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource 2.0 fibre – smak kawowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource 2.0 fibre – smak owoców leśnych	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource 2.0 – smak czekolada-mięta	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource 2.0 – smak ananas-mango	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource DIABET truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource DIABET waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	142,02 zł		
Resource Junior proszek waniliowy	Puszka 400 g	45,64 zł		
Omegamed Baby dla niemowląt i dzieci po 150 mg DHA	4-pak x 30 porcji	92,17 zł		
Omegamed Pregna	4-pak x 30 porcji	122,32 zł		
Puromalt	Puszka 600 g	33,22 zł		
CYSTISORB (witaminy)	60 kapsulek	79,80 zł		
CYSTISORB płyn doustny	60 ml	63,00 zł		
LoGGic 60	20 kapsułek	16,66 zł		
LoGGic 30	30 kapsułek	14,10 zł		
LoGGic krople	Krople 7 ml	17,49 zł		
Vivomixx (2 opakowania)	Saszetki	110 zł		
Filtr PARI do antybiotykoterapii	1 szt.	109,84 zł		
Wkład do filtra	100 szt./50 szt.	395,50 zł/ 197,75 zł		
Nebu-dose hipertonic (3% NaCl)	30 ampulek	24,22 zł		
Nebu-dose isotonic (0,9% NaCl)	100 ampulek	23,19 zł		

UWAGA: Do każdego zamówienia jest doliczany koszt wysyłki. Wysokość opłaty uzależniona jest od wagi zamówionych produktów. Koszt przesyłki do 30 kg wynosi 13,48 zł brutto, koszt wysyłki za pobraniem wynosi 15,94 zł.

A. IMIĘ I NAZWISKO OSOBY CHOREJ:

B. SPOSÓB PŁATNOŚCI (odpowiednie zakreślić):

- ☐ Pobranie (płatność kurierowi przy dostawie)
- ☐ Przedpłata (faktura pro forma)
- ☐ Subkonto / subkonto1% / wsparcie PTWM

C. DANE DO FAKTURY:

Imię i nazwisko:

Ulica i numer domu:

Kod pocztowy i miejscowość:

D. DANE DO WYSYŁKI (Jeżeli inne niż w punkcie C):

Imię i nazwisko:

Ulica i numer domu:

Kod pocztowy i miejscowość:

Numer telefonu:

.....
Data i miejscowość

.....
Podpis



KRS 0000064892

**Wpłać darowiznę na numer konta: 49 1020 3466 0000 9302 0002 3473
i w tytule wpisz: POMAGAM!**

DLACZEGO TWÓJ 1% JEST TAK WAŻNY?

1% podatku wspiera przez CAŁY ROK. Daje pewność działania, pomagania i odpowiadania na potrzeby naszych podopiecznych. Rozwiązuje nie tylko codzienne problemy, ale przede wszystkim pozwala nam prowadzić projekty długofalowe, by zmieniać na lepsze rzeczywistość. To właśnie dzięki Twoim środkom przekazywanym na rzecz Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą między innymi:

- zapewniamy pomoc finansową, psychologiczną i społeczną,
- organizujemy i finansujemy zakup specjalistycznego sprzętu medycznego i rehabilitacyjnego oraz leków niezbędnych w trakcie długotrwałego procesu leczenia,
- wspieramy proces rehabilitacji,
- organizujemy różnorodne formy terapii,
- organizujemy coroczne ogólnopolskie szkolenie dla chorych i ich rodzin pt. „Kompleksowa opieka nad chorym na mukowiscydozę”,
- doposażamy szpitale.

Podziękowania za wsparcie akcji *Mikołajki dla Mukoludków*

Serdecznie dziękujemy wszystkim, którzy wsparli akcję *Mikołajki dla Mukoludków* 2021 darowiznami finansowymi i rzeczowymi, pomogli przy organizacji zbiórek, pakowaniu oraz wysyłce świątecznych upominków:

- Partnerom: Medicom, Solinea, Fundacja Inter Cars, ArcelorMittal Warszawa, Tefal, Express Car Rental, Zespół Elektrowni Wodnych Niedzica SA.



- wspierającym firmom i fundacjom: Mattel, Epee, CzuCzu, Panda, Pupill, Ziaja Oddział Kraków, dr Irena Eris, Gourmet Foods Polska, Bahlsen Polska, Tago, Chipita, Vertex Pharmaceuticals, Fundacji LPP, Fundacji Ziko dla Zdrowia,
- wydawnictwom: ZNAK, Świat Książki, Dressler, Sonia Draga,
- Sądowi Rejonowemu dla Warszawy-Woli w Warszawie,
- darczyńcom i wolontariuszom z I LO im. Seweryna Goszczyńskiego w Nowym Targu, I LO im. Eugeniusza Romera w Rabce-Zdroju, Szkoły Podstawowej nr 1 im. Obrońców Poczty Polskiej w Gdańsku w Rabce-Zdroju, Szkoły Podstawowej im. płk Stanisława Królickiego w Izabelinie,
- szkołom, przedszkolom i placówkom wychowawczym w Rabce-Zdroju: Przedszkole Miejskie nr 1, Szkoła Podstawowa nr 4 im. Jana Kochanowskiego, Niepubliczny Punkt Przedszkolny Sióstr Służebniczek Nmp Np im. Bł. Edmunda Bojanowskiego, I Liceum Ogólnokształcące im. Eugeniusza Romera, Branżowa Szkoła I Stopnia nr 1, Niepubliczny Żłobek i Przedszkole Madagaskar, Niepubliczny Żłobek Ple-Ple, Oddział Przedszkolny przy Szkole Podstawowej nr 3 im. Adama Mickiewicza, Przedszkole Językowe BabyLand z Oddziałami Integracyjnymi, II Liceum Ogólnokształcące im. ks. prof. Józefa Tischnera,

oraz Zespół Szkoły i Przedszkola nr 1 w Kasinie Wielkiej, Zespół Szkoły i Przedszkola nr 2 w Kasinie Wielkiej, Szkoła Podstawowa nr 2 im. Juliana Tuwima w Kasince Małej, Zespół Szkoły i Przedszkola w Olszówce, Samorządowe Przedszkole w Skomielnej Białej, Przedszkole Semaforek w Chabówce, Szkoła Podstawowa nr 1 im. św. Jana Bosko w Skawie, Samorządowe Przedszkole w Tokarni, Szkoła Podstawowa z Oddziałami Integracyjnymi nr 1 im. Hanny Marusarzówny w Zakopanem, Przedszkole im. Jana Pawła II Zgromadzenia Sióstr Urszulanek SJK w Zakopanem, Zespół Szkół Mistrzostwa Sportowego im. Stanisława Marusarza w Zakopanem, Szkoła Podstawowa im. Władysława Jagiełły w Kościelisku, Publiczne Przedszkole nr 9 im. Kornela Makuszyńskiego w Zakopanem, Zespół Szkół Centrum Kształcenia Rolniczego w Nowym Targu, Katolickie Szkoły Integracyjne oraz Przedszkole Stowarzyszenia Przyjaciół Szkół Katolickich w Czerwiennem, Szkoła Podstawowa nr 1 im. A. Knapczyka-Ducha w Czerwiennem, Zespół Placówek Oświatowych w Niedzicy, Zespół Szkół Technicznych i Placówek im. Stanisława Staszica w Nowym Targu, Szkoła Podstawowa nr 4 im. Króla Kazimierza Wielkiego w Nowym Targu, Szkoła Podstawowa im. Marii Konopnickiej w Ochotnicy Górnej, I Liceum Ogólnokształcące im. Seweryna Goszczyńskiego w Nowym Targu, Szkoła Podstawowa w Jabłonce-Bory, Szkoła Podstawowa w Chyżnem, Placówka Opiekuńczo-Wychowawcza „Przystań Szczęśliwe Jutro”, Szkoła Podstawowa w Czarnym Dunajcu, Szkoła Podstawowa nr 1 w Jabłonce im. Adama Mickiewicza, Zespół szkół im. Marii Grodzickiej w Lubrańcu Marysinie, Zespół Szkół Akademickich Kujawskiej Szkoły Wyższej

we Włocławku, Szkoła Podstawowa nr 2 im. Bronisława Czecha w Zakopanem, Zespół Szkolno-Przedszkolny w Szczuczynie, Powiatowe Centrum Edukacji i Kompetencji Zawodowych w Szczuczynie, Młodzieżowy Ośrodek Wychowawczy we Włocławku, Publiczna Szkoła Podstawowa nr 3 z Oddziałami Integracyjnymi im. Tadeusza Kościuszki w Pułtusk, Zespół Szkół z Oddziałami Integracyjnymi nr 41 w Warszawie, Liceum Ogólnokształcące im. Karola Wojtyły w Łomiankach, Szkoła Podstawowa z Oddziałami Integracyjnymi nr 214 im. Stanisława Skrypija w Warszawie, LXXVIII Liceum Ogólnokształcące im. Marii Pawlikowskiej-Jasnorzewskiej w Warszawie, Zespół Szkół w Malawie, Szkoła Podstawowa im. Bohaterów Bitwy Warszawskiej 1920 r. w Stanisławowie Pierwszym.

Podziękowania

Śluchaj po prostu głosu swego serca. Ono wie wszystko.

Paulo Coelho

Z całego serca dziękujemy naszym wspańiałym darczyńcom!

Dzięki niebywalej ofiarności **Fundacji Zdążyć na Czas**, wspieranej przez Cognor Holding SA, możliwe było doposażenie istniejącego Oddziału Intensywnego Nadzoru Pooperacyjnego, tak by mógł spełnić wymagania stawiane Oddziałowi Intensywnej Terapii. Doposażenie oddziału pozwoli Instytutowi Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju starać się o kontrakt z NFZ i zapewnić pacjentom opiekę na najwyższym poziomie również w stanach zagrożenia życia. Inwestycja jest też związana z pracami nad utworzeniem oddziału terapii pomostowej dla chorych na mukowiscydozę.

Firmom:

Wiśniowski sp. z o.o.

TK MAXX and Homesense Foundation

Stowarzyszenie Autorów ZAiKS

Hitachi Vantara sp. z o.o.

Piekarnia-Ciastkarnia Piotr Żarnecki

Etos SA

Pari GmbH

Promed SA

Woodmar sp. z o.o

Dr n. med. **Wiktoria Leśniak** Medycyna Praktyczna

Dziękujemy wszystkim darczyńcom za przekazane wsparcie na rzecz chorych na mukowiscydozę z Ukrainy.



WIŚNIEWSKI

BRAMY | OKNA | DRZWI | OGRODZENIA