

Od redakcji	2
MEDYCYNĄ: INFORMACJE, PORADY, NOWINKI	
Rekomendacje postępowania w mukowiscydozie (<i>cystic fibrosis</i> ; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – Kompas CF – część 2	3
Przerwywacz do nebulizatora – ważny szczegół inhalacji lekiem wziewnym	18
EDUKACJA I PSYCHOLOGIA NA CO DZIEŃ	
Rodzice jako potencjalni liderzy zdrowia	19
Rodzicielskie dylematy – nauczanie indywidualne czy zbiorowe chorego dziecka	24
Indywidualne nauczanie – zmiany przepisów oświatowych w 2017 roku	26
WYWIADY I REPORTAŻE: LUDZIE, KTÓRYCH WARTO POZNAĆ	
Wywiad z Justyną Kowalczyk	27
JACY JESTEŚMY?	
Pasje, doświadczenia, refleksje	
Fotoreportaż z II Biegu po oddech	29
W deszczu po oddech	31
Cieszę się, że znowu mogłem pobiec w Biegu po oddech	33
Bieg po oddech oczami naszej rodziny	34
Bieganie w górach to zupełnie inna bajka	36
Jutro jednak nadeszło	39
Moja walka z muko	42
MukoTatromaniacy na szlaku – sezon drugi	43
Śpiew jest moją pasją	46
Urlopy Mukoli	47
Twórczość	
Kącik poetycki: Halina Poświatowska	49
Recenzje: ulubione książki, filmy, muzyka	
Kulturalny zastrzyk „z małą dawką tajemnicy natury”	51
Z ŻYCIA PTWM	
Sprawozdania, opinie, komentarze	
II Bieg po oddech w mediach	53
Pracownicy Santander Consumer Bank dla chorych na mukowiscydozę	54
Rowerem po 100 milionów oddechów	55
Ogłoszenia PTWM	
Finansowanie druku ulotek i materiałów promocyjnych z subkonta 1% i subkonta darowizny	57
Wniosek o wypożyczenie sprzętu rehabilitacyjnego	58
Zamówienie środków spożywczych	60
Zamówienie preparatów Purell i Gojo	61
Podziękowania	62



REDAKTOR NACZELNA

Olga Małecka-Malcew
omalecka@ptwm.org.pl

ZESPÓŁ REDAKCYJNY

Marta Gliniecka
Małgorzata Kaczmarek
Lucyna Maksymowicz
Wacław Malcew (red. tech.)
Magdalena Pieczka
Marzena Piejko
Andrzej Pogorzelski
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.oddechaj.pl

Infolinia 800 111 169

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:

Justyna Kowalczyk na *II Biegu po oddech*
(fot. Magdalena Czerwińska-Wyras)

SKŁAD KOMPUTEROWY I DRUK

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

Od redakcji

Redakcja „Mukowiscydozy” świętuje swój malarzki jubileusz. Gratulujemy sobie i Czytelnikom, ponieważ spod naszej ręki wychodzi okrągły, bo 50 numer magazynu. Od chwili wydania pierwszego numeru „Mukowiscydozy” minęły 24 lata. Ten pierwszy magazyn liczył 21 stron i tworzyły go 3 osoby bardzo zasłużone dla Towarzystwa: Ewa Kopytko, Zofia Jurczakiewicz i Jacek Pawlik. Jesteśmy dumni z tego, że możemy kontynuować ich dzieło. To wspaniałe, że taki magazyn w ogóle powstał, że istnieje i się rozwija, że jest tworzony przez ludzi bezpośrednio zainteresowanych tematami, które poruszają: przez chorych na mukowiscydozę, ich rodziców, przez lekarzy i personel medyczny opiekujący się chorymi, przez członków Zarządu i pracowników biura PTWM. Magazyn „Mukowiscydoza” można przekazywać lekarzom POZ. Nie wstyd jest pokazać go specjalistom, reprezentuje też on nasze Towarzystwo na międzynarodowych spotkaniach organizacji pacjenckich i nie ustępuje swoją zawartością merytoryczną oraz wyglądem innym czasopismom tego typu.

Również miło nam, że do zespołu redakcyjnego dołączają nowe osoby. Witamy w gronie redakcyjnym doktora Łukasza Woźniackiego, znanego już Czytelnikom z publikowanych w naszym magazynie tekstów medycznych, specjalistę w dziedzinie pediatrii, absolwenta I Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, starszego asystenta Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym, oraz panią Marzenę Piejko, osobę chorą na mukowiscydozę po przeszczepie płuc, studentkę dziennikarstwa, twórczynię blogu www.jutrojednaknadeszlo.cba.pl, która w tym numerze debiutuje artykułem *Jutro jednak nadeszło* oraz szeregiem i otwartym wywiadem z Justyną Kowalczyk.

Zgodnie z obietnicą z poprzedniego magazynu, w niniejszym numerze „Mukowiscydozy” zamieściliśmy 2 część *Rekomendacji postępowania w mukowiscydozie (cystic fibrosis; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – Kompas CF*. Ten tekst z pewnością przyda się lekarzom z przychodni rodzinnych i specjalistycznych, leczącym nasze dzieci.

W artykule *Przerywacz do nebulizatora – ważny szczegół inhalacji lekiem wziewnym* Łukasz Woźniacki zwraca naszą uwagę na ten niewielki plastikowy element, który bardzo podnosi jakość wykonywania inhalacji.

Lucyna Maksymowicz w artykule *Rodzice jako potencjalni liderzy zdrowia* daje praktyczne rady, jak możemy pracować nie tylko nad własnym zdrowiem, ale także kreować zdrowie członków naszej rodziny. Jako rodzice powinniśmy pokazywać dzieciom, jak aktywnie spędzać wolny czas. Wówczas otrzymane w dzieciństwie pozytywne wzory będą sprzyjać dokonywaniu przez nie prozdrowotnych wyborów w dorosłym życiu. To z pewnością podniesie jakość życia i pozwoli w pełni wykorzystać ich potencjał fizyczny i psychiczny.

Dobłą ilustracją i potwierdzeniem tego twierdzenia może służyć tekst Macieja Wiczorka, taty 11-letniego Patryka chorego na mukowiscydozę, który jest członkiem klubu biegowego i swoją pasją do biegania zaraził nie tylko syna, ale całą wielopokoleniową rodzinę. Zapraszam do jego relacji z *II Biegu po oddech*, który odbył się 3 września 2017 roku w Zakopanem. Tę relację rozwija i dopełnia tekst Jerzego Wasilkowskiego o bieganiu w górach. Świetnie znany już naszym Czytelnikom, chory na mukowiscydozę 52-letni maratończyk dokonał z pozoru niemożliwego: wziął udział i ukończył Półmaraton Karkonoski. Jurku, gratulujemy i życzymy pokonania nowych wyzwań!

Jednak nasi Autorzy z powodzeniem realizują się w wielu dziedzinach, nie tylko sportowych. Zapraszam do przeczytania artykułów Gosi Wójtowicz i Tomasza Keslinga o ich miłości do muzyki. Może zachęca oni kogoś z naszych Czytelników do podzielenia się swoimi pasjami na łamach naszego magazynu?

Olga Małecka-Malcew

Rekomendacje postępowania w mukowiscydozie (*cystic fibrosis*; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – KOMPAS CF – część 2*

Dorota Sands^{1,2}, Katarzyna Walicka-Serzysko^{1,2}, Zbigniew Doniec³, Agnieszka Mastalerz-Migas⁴, Halina Batura-Gabryel⁵, Władysław Pierzchała⁶

¹ Prezes Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, Klinika i Zakład Mukowiscydozy Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie, Polska

² Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym, Polska

³ Prezes Polskiego Towarzystwa Pneumologii Dziecięcej, Konsultant Krajowy w dziedzinie chorób płuc dzieci, Klinika Pneumologii, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Oddział Terenowy w Rabce-Zdrój, Polska

⁴ Wiceprezes Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej, Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu, Polska

⁵ Konsultant Krajowy w dziedzinie chorób płuc, Katedra i Klinika Pulmonologii, Alergologii i Onkologii Pulmonologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu, Polska

⁶ Prezes Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc, Uniwersyteckie Centrum Kliniczne im. Prof. Kornela Gibińskiego Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, Polska

Zakażenia grzybicze w CF

Grzyby powszechnie występują w naszym środowisku. Ich zarodniki wielkości 2–4 mikronów z łatwością dostają się z wdychanym powietrzem do dróg oddechowych. Stan zapalny dróg oddechowych i uszkodzenia ich struktury w przebiegu CF są idealnym środowiskiem dla przeżycia i wzrostu tych patogenów. *Aspergillus* (kropidlak) jest najczęściej izolowanym grzybem u chorych na CF i może spowodować kilka chorób płuc:

- zakażenie dróg oddechowych (zapalenie oskrzeli o etiologii *Aspergillus*),
- alergiczną aspergilozę oskrzelowo-płucną (ABPA; *allergic bronchopulmonary aspergillosis*),
- grzybniaka (*aspergilloma*),
- inwazyjną aspergilozę płuc [1].

Jedną z tych postaci może przebiegać w drugą, co jeszcze bardziej utrudnia diagnostykę i leczenie. Niektórzy pacjenci w ciągu całego swojego życia prezentują wszystkie postacie zakażenia, podczas gdy inni żadnej. Czynniki predysponujące do zakażeń grzybiczych u chorych na CF nie są do końca poznane. Większa częstość występowania *Aspergillus* w drogach oddechowych może być związana z bardziej intensywnym stosowaniem antybiotyków, szczególnie podczas eradykacji *Pseudomonas*

aeruginosa. Udowodniono, że zakażenie *Aspergillus* w przebiegu CF powoduje stopniowe pogarszanie funkcji płuc i pogarsza rokowanie.

Zapalenie oskrzeli o etiologii *Aspergillus*

Zapalenie oskrzeli o etiologii *Aspergillus* określa wzrost grzyba *Aspergillus* w drogach oddechowych przy nieobecności innych patogenów u chorych na CF. Choroba przebiega z męczącym kaszlem i pogarszaniem się funkcji płuc. W jej rozpoznawaniu pomocne może być oznaczenie przeciwciał w klasie IgG i galktomannanu w płwocinie. W odpowiedzi na zakażenie dróg oddechowych dochodzi do wzrostu miana przeciwciał w klasie IgG bez odpowiedzi zależnej od przeciwciał IgE. U pacjentów z objawami męczącego kaszlu i wzrostem *Aspergillus* w drogach oddechowych przy braku innych patogenów, niespełniających kryteriów ABPA (zob. niżej), uzasadnione jest podjęcie próby leczenia przeciwgrzybiczego przez miesiąc [1]. W tab. I przedstawiono dawkowanie leków przeciwgrzybiczych u chorych na CF.

Alergiczna aspergiloza oskrzelowo-płucna (ABPA)

ABPA jest chorobą z nadwrażliwości, u której podłoża leży nadmierna reak-

* Rekomendacje opracowane przez ekspertów: Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, Polskiego Towarzystwa Pneumologii Dziecięcej, Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej, Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc, konsultantów krajowych w dziedzinie chorób płuc i chorób płuc dzieci.

cja układu immunologicznego na antygeny *Aspergillus* kolonizującego drogi oddechowe. Charakteryzuje się ona występowaniem nacieków kwasochłonnych w płucach. Rozpoznawana jest u dorosłych z astmą oraz u chorych na CF w każdym wieku. Częstość występowania szacowana jest na 10,9%, u dzieci z CF – 6,3%, u młodzieży >16. r.ż. i dorosłych – 13,9% [4].

Obraz kliniczny może być różny, ale do typowych objawów należą: świszczący oddech, duszność, ból w klatce piersiowej, kaszel z wykrztuszaniem brązowo-czarnych czopów, przypominających odlewy oskrzeli, krwioplucie. Dodatkowo mogą występować objawy grypopodobne: bóle mięśniowe i gorączka. Badania czynnościowe płuc wykazują nasilenie obturacji oskrzeli. W RTG klatki piersiowej widoczne są świeże nacieki zapalne

i objawy zaciopowania oskrzeli śluzem, które zmniejszają się po leczeniu glikokortykosteroidami systemowymi [1]. W zaawansowanej chorobie dochodzi do włóknienia tkanki płucnej. Czasem ABPA może przebiegać mniej typowo z powolnie postępującym narastaniem objawów i pogarszaniem funkcji płuc. Obserwuje się wówczas słabą odpowiedź na antybiotyki dożylne oraz obecność zmian w RTG klatki piersiowej, ale bez klasycznych nacieków plamistych. W tych przypadkach należy wykonać HRCT klatki piersiowej, które może być pomocne w uwidocznieniu charakterystycznych dla ABPA centralnych rozstrzeni oskrzeli oraz objawu zaciopowania oskrzeli śluzem („obraz palców rękawiczki”).

Rozpoznanie ABPA opiera się na objawach klinicznych, wynikach badań immunologicznych potwierdzają-

cych reakcje nadwrażliwości na *Aspergillus* oraz na obrazie radiologicznym (RTG i/lub HRCT klatki piersiowej) [5] (Tab. II).

Rozpoznanie ABPA u chorego na CF jest klinicznym wyzwaniem, związanym z nakładaniem się objawów, wyników badań obrazowych i przebiegiem tych dwóch jednostek chorobowych. Każdy przypadek niepowodzenia antybiotykoterapii u pacjenta z CF powinien nasuwać podejrzenie ABPA. Zgodnie z międzynarodowymi standardami, u chorych na CF od 6. r.ż. powinno się corocznie wykonywać badania oceniające stężenie całkowitej IgE – jako badanie przesiewowe [5].

Leczenie ABPA jest długotrwałe i polega na podawaniu glikokortykosteroidów i leków przeciwgrzybiczych. Celem terapii jest poprawa funkcji płuc i zapobieganie progresji

Tabela I – Dawkowanie leków przeciwgrzybiczych [2, 3]

Lek przeciwgrzybiczy	Droga podawania	Dawkowanie	Uwagi
Itrakonazol	p.o	<12. r.ż.: 2 x 5 mg/kg max. 2 x 200 mg >12. r.ż.: 2 x 200 mg	Podawać z kwaśnym napojem na pusty żołądek, ryzyko supresji kory nadnerczy w połączeniu z glikokortykosteroidami (także wziewnymi).
Worikonazol	p.o	2.–11. r.ż.: 2 x 9 mg/kg (max. 350 mg) 12.–14. r.ż.: <50 kg 2 x 9 mg/kg (max. 350 mg) >50 kg: 2 x 400 mg (1 doba), następnie 2 x 200 mg (max. 2 x 300 mg) >15. r.ż.: <40 kg: 2 x 200 mg (1 doba), następnie 2 x 100 mg (max. 2 x 150 mg) >40 kg: 2 x 400 mg (1 doba), następnie 2 x 200 mg (max. 300 mg)	Podawać na pusty żołądek. Należy monitorować funkcję wątroby i morfologię. Ze względu na reakcję fotowrażliwości – konieczna ochrona przed słońcem. Ryzyko supresji kory nadnerczy u osób leczonych glikokortykosteroidami (również wziewnymi).
Amfoterycyna (Fungizone) – w przewlekłej aspergiliozie płucnej	inh	<10. r.ż.: 2 x 5 mg >10. r.ż.: 2 x 10 mg	Max. 1 mg/kg/24 godz., nie więcej niż 2 x 25 mg; rozcieńczyć 50 mg w 10 ml wody do iniekcji. Aby uzyskać dawkę 5 mg, należy odciągnąć 1 ml tego roztworu i kolejny raz rozcieńczyć w 2 ml wody do iniekcji (min. objętość roztworu do nebulizacji – 3 ml). Pozostała część leku powinna być przechowywana w lodówce.

choroby oskrzelowo-płucnej, przede wszystkim tworzenia rozstrzeni oskrzeli i włóknienia tkanki płucnej. Zaleca się stosowanie glikokortykosteroidów systemowych w celu osłabienia reakcji zapalnej wywołanej przez odpowiedź immunologiczną na *Aspergillus*. Z kolei zmniejszenie ilości antygeny zostaje osiągnięte poprzez stosowanie leczenia przeciwgrzybiczego (Tab. I). Dodatkowo jest ono stosowane jako postępowanie „oszczędzające steroidy”, czyli pozwalające na szybką redukcję ich dawki i zmniejszenie ryzyka działań niepożądanych.

Początkowa dawka prednizolonu wynosi 0,5–1 mg/kg/dobę (max 60 mg) doustnie przez okres od 7 do 14 dni codziennie, a następnie co drugi dzień przez kilka tygodni. Później zaleca się stopniową redukcję dawki co 2 tygodnie w zależności od odpowiedzi na leczenie (ustępowanie objawów klinicznych, zmniejszenie stężenia całkowitej IgE, poprawa wskaźników funkcji płuc). Celem leczenia powinno być odstawienie glikokortykosteroidów po okresie od 2 do 3 miesięcy [1]. Leczenie prednizolonem jest bardzo skuteczne. Przedłużona terapia doustna związana jest jednak z ryzykiem rozwoju cukrzycy, osteoporozy oraz zaburzeń wzrastania. Należy dążyć więc do minimalizacji narażenia na glikokortykosteroidy.

W przypadkach trudnych, przebiegających z nawrotami, wysokim stężeniem całkowitej IgE, słabą reakcją

na ww. leczenie, niektóre doniesienia potwierdzają korzyści ze stosowania monoklonalnych przeciwciał anti-IgE (omalizumab). Brak jest jednak zaleceń dotyczących ich podawania w ABPA.

Powikłania nieinfekcyjne choroby oskrzelowo-płucnej

Krwiopłucie

Krwiopłucie jest częstym powikłaniem CF, szczególnie u starszych pacjentów z zaawansowaną chorobą oskrzelowo-płucną [6]. Związane jest ono z przewlekłym zakażeniem i zapaleniem dróg oddechowych, powodującymi hipertrofię tętnic oskrzelowych i tworzenie ziarniny. Naczynia te łatwo ulegają uszkodzeniu np. podczas kaszlu. Zwykle krwawienie pochodzi z tętnic oskrzelowych. Krwiopłucie zawsze należy różnicować z krwawieniem z przewodu pokarmowego, w tym z żyłaków przełyku, szczególnie u pacjentów z marskością wątroby i cechami nadciśnienia wrotnego.

Małe krwiopłucie, kiedy w płwocinie pojawiają się pojedyncze żyłki krwi, zwykle nie ma dużego znaczenia klinicznego i pacjent może być leczony ambulatoryjnie (Tab. III). Ze względu na często towarzyszące zaostrzenie zmian oskrzelowo-płucnych należy rozpocząć antybiotykoterapię doustną zgodnie z wynikami posiewu płwociny/wymazu z gardła. Pomocniczo sto-

sowany jest etamsylat (Cyclonamine 500 mg 3–4 razy na dobę; u dzieci 250 mg 3–4 razy na dobę) i kwas traneksamowy (Exacyl 20 mg/kg/dobę w dawkach od 2 do 3) lub kwas aminokapronowy (EACA) [7].

Pacjent z umiarkowanym (większym niż smużki krwi, a mniejszym niż 250 ml/24 godz.) lub dużym krwiopłuciem zawsze powinien być przyjęty do szpitala. Duże krwiopłucie definiowane jest jako utrata 250 ml krwi w ciągu 24 godzin lub 100 ml/dobę przez okres 3–7 dni. Występuje ono u ok. 7% starszych pacjentów i zwykle związane jest z zaostrzeniem zmian oskrzelowo-płucnych.

Duże krwawienie zawsze jest stanem zagrożenia życia. Może ono prowadzić do niedrożności dróg oddechowych, hipotensji, niewydolności oddechowej, ciężkiego zaostrzenia zmian oskrzelowo-płucnych, niedokrwistości. Utrzymywanie się masywnego krwiopłucia pomimo leczenia objawowego stanowi wskazanie do embolizacji tętnic oskrzelowych lub resekcji mięszu płucnego [6]. Masywne krwiopłucie jest złym czynnikiem prognostycznym zwiększającym śmiertelność.

Odma opłucnowa

Częstość występowania odmy opłucnowej jako powikłania choroby oskrzelowo-płucnej w przebiegu mukowiscydozy wzrasta z wiekiem pacjentów. Rozpoznawana jest ona u nastolatków

Tabela II – Klasyczne kryteria diagnostyczne ABPA u chorych na mukowiscydozę (Konsensus Cystic Fibrosis Foundation) [5]

- Ostre lub podostre pogorszenie stanu klinicznego (kaszel, świszczący oddech, nietolerancja wysiłku, astma indukowana wysiłkiem, pogorszenie funkcji płuc, zwiększenie ilości wydzieliny) niezwiązane z inną przyczyną.
- Stężenie całkowitej IgE w surowicy powyżej 1000 j.m./ml (2400 ng/ml), chyba że pacjent jest leczony glikokortykosteroidami (jeśli tak, to badanie należy powtórzyć po odstawieniu leczenia).
- Dodatnia natychmiastowa reakcja skórna z *Aspergillus fumigatus*, jeśli pacjent nie jest leczony lekami przeciwhistaminowymi lub obecność *in vitro* surowiczych przeciwciał IgE p/A. *fumigatus*.
- Obecność precypityn lub surowiczych przeciwciał IgG p/A. *fumigatus*.
- Nowe lub ostatnio występujące zmiany na zdjęciu radiologicznym klatki piersiowej (nacieki zapalne) lub w CT (rozstrzenia oskrzeli), które nie ustępują pomimo antybiotykoterapii i standardowej fizjoterapii.

Tabela III – Postępowanie w przypadku małego krwiopłucia

1. Zebranie dokładnego wywiadu dotyczącego:
 - przebiegu mukowiscydozy (szczególnie zaawansowania choroby oskrzelowo-płucnej), jej powikłań (marskość wątroby i nadciśnienie wrotne) i chorób towarzyszących,
 - stosowanych leków, w tym aspiryny, NLPZ, pochodnych penicylin – które mogą nasilać krwiopłucie i powinny być natychmiast odstawione.
2. Ostrożne kontynuowanie fizjoterapii, by ułatwić oczyszczanie dróg oddechowych, unikając jednak stosowania dodatniego ciśnienia w klatce piersiowej, gwałtownych manewrów oddechowych, wysiłku pacjenta.
3. Włączenie celowanej antybiotykoterapii doustnej (zgodnie z wynikami ostatnich posiewów płwociny/wymazu z gardła).
4. Suplementacja witaminy K.
5. W małym krwiopłuciu można stosować etamsylat (Cyclonamine 500 mg 3–4 razy na dobę; u dzieci 250 mg 3–4 razy na dobę) i kwas traneksamowy (20 mg/kg/dobę w od 2 do 3 dawkach, max. 1,5 g 3 x dziennie) lub aminokapronowy [7].
6. W przypadku nasilenia się krwiopłucia, pogorszenia stanu ogólnego konieczne jest natychmiastowe skierowanie pacjenta do szpitala [6].

i dorosłych ze znacznym uszkodzeniem miąższu płucnego. Zwykle spowodowana jest pęknięciem pęcherza rozdawnego leżącego podopłucnowo. Jej wystąpienie wiąże się ze złym rokowaniem: częstszymi hospitalizacjami i wzrostem wskaźnika śmiertelności. Dodatkowo odma opłucnowa w przebiegu CF często nawraca. U ponad 50% pacjentów leczonych z powodu odmy opłucnowej występuje przynajmniej jeden epizod nawrotu. Dlatego u każdego pacjenta z nagłym bólem w klatce piersiowej i dusznością, który w przeszłości przeżył odmę opłucnową, należy wykonać RTG klatki piersiowej.

Odma opłucnowa występuje częściej u:

- starszych pacjentów (średnia wieku 22 lata),
- z ciężką chorobą oskrzelowo-płucną ($FEV1 < 40\%$ wartości należnej),
- z zakażeniem dróg oddechowych: *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Aspergillus fumigatus*,
- z gastrostomią odżywczą,
- z zewnątrzwydzielniczą niewydolnością trzustki,
- z ABPA,
- z masywnym krwiopłuciem [6].

Nasilenie objawów klinicznych odmy opłucnowej może być bardzo

różne. Od przebiegu bezobjawowego w małych odmach opłucnowych, przez nasilone objawy, jak: sinica, bladość powłok skórnych, nasilająca się duszność, wysiłek oddechowy, ból w klatce piersiowej, któremu często towarzyszy duży niepokój i lęk w przebiegu dużych odm opłucnowych. W odmie prężnej może występować tachykardia i spadek ciśnienia tętniczego. Wymienionym objawom mogą towarzyszyć cechy zaostrzenia zmian oskrzelowo-płucnych (np. gorączka, kaszel, wykrztuszanie ropnej wydzieliny). W każdym przypadku bólu w klatce piersiowej lub duszności, których nie można wytłumaczyć innymi przyczynami, należy wykluczyć odmę opłucnową, szczególnie u nastolatków i pacjentów dorosłych.

W badaniu przedmiotowym zwraca uwagę zmniejszenie ruchomości klatki piersiowej, nadmiernie jawny odgłos opukowy i ściszenie szmeru pęcherzykowego po stronie odmy.

Konieczne jest wykonanie RTG klatki piersiowej w projekcji P-A w celu oceny wielkości i umiejscowienia odmy. Uwidaczniane są również współistniejące świeże zmiany zapalne oraz zmiany utrwalone w miąższu

płucnym w przebiegu CF. Dla dokładniejszej oceny odmy opłucnowej, jej wielkości i położenia względem innych narządów klatki piersiowej wykonuje się dodatkowo zdjęcia boczne lub CT klatki piersiowej. Na podstawie tych badań obrazowych u dorosłych pacjentów z CF można zakwalifikować odmę jako małą (< 1 cm od ściany klatki piersiowej), średnią (1–2 cm) i dużą (≥ 2 cm) [6].

Każda odma opłucnowa u chorego na CF jest wskazaniem do przyjęcia do szpitala.

Nawet pacjenci bezobjawowi z małą odmą opłucnową powinni być obserwowani przez co najmniej 24 godziny, czy nie dojdzie do pojawienia się objawów klinicznych, powiększenia odmy lub wystąpienia innych powikłań (np. odmy krwotocznej). Natomiast duża odma opłucnowa lub odma prężna u pacjentów z ciężką chorobą płuc jest stanem zagrożenia życia i wymaga natychmiastowego leczenia.

Po leczeniu zachowawczym odmy opłucnowej pacjenci nie powinni mieć wykonywanej spirometrii przez co najmniej 2 tygodnie, podróżować samolotem przez co najmniej 6 tyg., przeciwskazane jest nurkowanie.

Niewydolność płuc

Pomimo poprawy leczenia i wydłużenia okresu przeżycia chorych na CF w ostatniej dekadzie nadal dochodzi do progresji zmian oskrzelowo-płucnych i rozwoju niewydolności oddechowej. Stanowi ona następstwo upośledzenia wymiany gazowej w płucach w aspekcie natleniania lub/i usuwania dwutlenku węgla. Ostra niewydolność oddechowa może wystąpić w przebiegu PEX szczególnie u pacjentów z zaawansowaną chorobą płuc. Rozwój przewlekłej niewydolności oddechowej jest naturalną konsekwencją przebiegu mukowiscydozy, ma przewlekły i nieodwracalny przebieg prowadzący do śmierci. Wymaga przewlekłego leczenia tlenem, czasem nieinwazyjnej lub w wyjątkowych przypadkach inwazyjnej wentylacji mechanicznej.

Niewydolność płuc można podzielić na 2 typy w oparciu o badanie gazometryczne krwi tętnicznej:

- postać hipoksemiczna:
 - $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$ ($< 8 \text{ kPa}$),
 - prawidłowe lub obniżone PaCO_2 .

Chory wymaga zakwalifikowania do domowego leczenia tlenem zgodnie z poniższymi kryteriami:

- $\text{PaO}_2 < 55 \text{ mmHg}$ lub
- $\text{PaO}_2 = 55\text{--}60 \text{ mmHg}$ i spełnienie co najmniej jednego z poniższych kryteriów:
 - radiologiczne cechy nadciśnienia płucnego,
 - elektrokardiologiczne cechy przerostu prawej komory serca,
 - poliglobulia ($\text{Ht} > 55\%$) [7].
- postać hipoksemiczno-hiperkapniczna:
 - $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$,
 - $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$ (6 kPa).

W jej leczeniu korzystne może być stosowanie nieinwazyjnej wentylacji (NIV; *noninvasive mechanical ventila-*

tion) w systemie BIPAP (*bilevel positive airway pressure* – dwupoziomowe dodatnie ciśnienie w drogach oddechowych). Ma ono na celu obniżanie ciśnienia parcjalnego CO_2 oraz poprawę skuteczności fizjoterapii (zmniejsza wysiłek oddechowy, ułatwia ewakuację wydzieliny, stabilizuje czynność płuc i zwiększa wydolność wysiłkową) [3]. U chorych z całkowitą niewydolnością oddechową należy szczególnie uważnie kontrolować przepływ tlenu i odpowiednio go redukować, by nie dopuścić do zwiększenia kumulacji CO_2 oraz depresji ośrodka oddechowego. Pacjenci, u których konieczne jest NIV, zwykle pozostają pod opieką domowego ośrodka wentylacji mechanicznej. U części z nich NIV stanowi „pomost do transplantacji płuc” [3].

Niedożywienie

Mukowiscydoza jest związana ze złym stanem odżywienia wynikającym bezpośrednio z następstw mutacji w genie *CFTR* oraz pośrednio z większego zapotrzebowania kalorycznego, strat energetycznych, zwiększonego obrotu niezbędnych kwasów tłuszczowych EFA (*essential fatty acids*) oraz zmniejszonego spożycia i wchłaniania składników odżywczych [8–12]. U dzieci zły stan odżywienia prowadzi do zahamowania wzrostu i rozwoju [13], wpływa również na czynność mięśni oddechowych, zmniejsza tolerancję wysiłku i prowadzi do zaburzeń odporności. Niedożywienie pogarsza przebieg choroby oskrzelowo-płucnej, jakość życia i skraca przewidywany czas przeżycia [14]. Zarówno u dzieci, jak i dorosłych, spadek funkcji płuc jest związany z pogorszeniem stanu odżywienia, co prowadzi do wzrostu śmiertelności [15, 16]. Z drugiej strony istnieje ścisły związek pomiędzy dobrym stanem odżywienia a lepszą funkcją płuc, poprawą wyników klinicznych i okresu przeżycia [8, 10, 15].

Patofizjologia niedożywienia w przebiegu CF jest bezpośrednio związana z niedoborem kalorii w stosunku do potrzeb. Wynika to z kombinacji wielu czynników: strat energii, wysokiego zapotrzebowania kalorycznego, a także niewystarczającego spożycia składników odżywczych [8]. Główną przyczyną strat energii są zaburzenia trawienia i wchłaniania spowodowane zewnątrzwydzielniczą niewydolnością trzustki [9]. Dodatkowo nasilają je zaburzenia trawienia związane m.in. ze stanem zapalnym jelit, jelitowym przerostem bakteryjnym, zaburzeniami wydzielania insuliny z towarzyszącą zmienną insulinoopornością [17] oraz zaburzeniami funkcji wątroby [18, 19]. Ponadto utrzymujący się przewlekły stan zapalny w układzie oddechowym i inne zakażenia w przebiegu CF powodują wzrost zapotrzebowania kalorycznego. Chorzy, szczególnie dzieci i młodzież, często nie spożywają wystarczającej ilości kalorii w stosunku do zwiększonego zapotrzebowania. Czynniki psychospołeczne, np. stres i niestosowanie się do zaleceń (*non-compliance*) mogą przyczyniać się do nasilenia strat energii. Przewlekły stan zapalny płuc, dolegliwości związane z układem pokarmowym (reflaks żołądkowo-przełykowy, zaparcia, DIOS, jelitowy przerost bakteryjny), działania niepożądane leków mogą obniżać apetyt i wpływać niekorzystnie na stan odżywienia (Tab. IV).

U starszych dzieci i dorosłych szeroki zakres powikłań metabolicznych jest przyczyną niedoborów żywieniowych, które obniżają jakość życia oraz zwiększają ryzyko zgonu, np.:

- CFRD (*CF-related diabetes*): niedobór insuliny z/lub insulinoopornością – powoduje i nasila niedożywienie poprzez zmniejszenie zależnych od insuliny efektów anabolicznych,
- CFLD (*CF-related liver disease*) i stłuszczenie wątroby związane są

z selektywnym niedoborem składników żywieniowych, np. witamin rozpuszczalnych w tłuszczach, EFA i wapnia.

Z kolei pogorszenie niedożywienia wpływa na rozwój osteopenii i osteoporozy.

Chociaż stan odżywienia chorych na mukowiscydozę poprawił się znacząco w ciągu ostatnich dwóch dekad, odpowiednie postępowanie żywieniowe nadal pozostaje poważnym problemem [21]. Dzieci chore rozpoznane w toku badań przesiewowych (CF NBS) uzyskują korzyść z wczesnej interwencji żywieniowej w postaci minimalizacji niedoborów żywieniowych i osiągnięcia lepszych wyników leczenia. Jednak nadal obserwuje się negatywne skutki niedoborów żywieniowych u niemowląt, dzieci i dorosłych z CF. Uzasadnia to intensywne postępowanie żywieniowe począwszy od pierwszych lat życia i ich kontynuację przez całe życie chorego.

Zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki

Główną przyczyną niedożywienia chorych na CF jest zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki (*pancreatic insufficiency*; PI) występująca u 85–90% pacjentów [19]. Jej objawem jest niedo-

bór enzymów trawiennych (wydzielanie poposiłkowe <10% normy) powodujący zaburzenia trawienia i wchłaniania [22]. PI rozpoznaje się na podstawie niskiego stężenia trzustkowej elastazy-1 w kale (<100 µg/g kału) [3, 19]. U chorych na CF wartości elastazy są zwykle poniżej 15 µg/g kału [3]. Suplementacja enzymów trzustkowych nie wpływa na wynik badania. Czynność enzymów trzustkowych i skuteczność suplementacji enzymów trzustkowych (PERT; *pancreatic enzyme replacement therapy*) można oszacować podczas 3-dniowego bilansu tłuszczowego z oceną spożycia tłuszczu w diecie i wydalania w kale.

PI najczęściej rozwija się w pierwszym roku życia [23]. Jest główną przyczyną braku przyrostu masy ciała i biegunek tłuszczowych. Z powodu niedoboru lipazy ponad 80% tłuszczu jest wydalaną z kałem [19]. Pacjenci, którzy początkowo mają wydolną trzustkę (PS, *pancreatic sufficiency*), mogą z czasem rozwinąć PI w przebiegu postępującego jej uszkodzenia. Dlatego u pacjentów z PS zaleca się coroczne badanie kału oceniające stężenie trzustkowej elastazy-1.

U pacjentów z PI jak najwcześniej należy rozpocząć suplementację preparatów enzymów trzustkowych i witamin rozpuszczalnych w tłuszczach; ich

podaż należy monitorować (Tab. V). Wskazane są regularne kontrole stanu odżywienia, określenie zapotrzebowania na PERT i odpowiednie leczenie [24].

Postępowanie żywieniowe

Celem leczenia żywieniowego u chorych na CF jest utrzymanie prawidłowego stanu odżywienia, zapobieganie niedożywieniu oraz jego leczenie [7]. Wysokokaloryczna bogatotłuszczowa dieta z suplementacją enzymów trzustkowych oraz podaż witamin rozpuszczalnych w tłuszczach zostały uznane za standard opieki żywieniowej w CF [13]. Nowsze badania zalecają ponadto zwiększenie spożycia białka dla utrzymania prawidłowej masy ciała i poprawy długoterminowych wyników leczenia [25]. Podobnie sugeruje się zwiększone spożycie EFA (np. kwasu linolowego) w celu poprawy stanu odżywienia i czasu przeżycia pacjentów [26]. Obecne rekomendacje żywieniowe zalecają u dzieci chorych na CF dietę wysokokaloryczną dostarczającą 110–200% zapotrzebowania kalorycznego zdrowych rówieśników, w tym ok. 35–40% energii z tłuszczów, 20% z białek i 40–45% z węglowodanów z zachowaną równowagą pomiędzy spożyciem białek i tłuszczu [10, 13, 14].

Tabela IV – Model rozwoju zaburzeń odżywiania jako efekt zaburzeń równowagi pomiędzy zapotrzebowaniem a spożyciem kalorii w CF [20]

↑ zapotrzebowanie kaloryczne	↓ spożycie kaloryczne
- wzrost strat jelitowych - zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki - metabolizm kwasów żółciowych - choroba wątroby i dróg żółciowych - refluks żołądkowo-jelitowy - wzrost wydatku energetycznego - choroba oskrzelowo-płucna - wzrost strat energii - CFRD	- brak apetytu (z powodu ciężkiej choroby płuc) - uwalnianie cytokin (w przebiegu zapalenia) - zapalenie przełyku - jatrogenne ograniczenia spożycia tłuszczu - DIOS - Problemy psychosocjalne - zaburzenia odżywiania - depresja

Tabela V – Zalecenia suplementacji enzymów trzustkowych (PERT) [24]

1. PERT zaleca się wszystkim pacjentom z objawami zewnątrzwydzielniczej niewydolności trzustki.
2. Dawkowanie zależy przede wszystkim od wieku pacjenta i zawartości tłuszczu w diecie.
3. Zaleca się monitorowanie wzrastania i/lub stanu odżywienia w regularnych odstępach czasu w celu określenia właściwego PERT, kontrola podczas każdej wizyty w poradni u niemowląt, co 3 miesiące u starszych dzieci i nastolatków oraz co 6 miesięcy u dorosłych.

Tabela VI – Zapotrzebowanie kaloryczne chorych na CF [14]

Wiek	Zapotrzebowanie kaloryczne	Uwagi
Niemowlęta i dzieci ≤ 2 . r.ż.	110–200% zapotrzebowania kalorycznego zdrowych niemowląt i dzieci w tym samym wieku	Podaż energii powinna zapewnić osiągnięcie masy i długości ciała prawidłowych dla wieku (centyle)
Dzieci 2.–18. r.ż.	110–200% zapotrzebowania kalorycznego zdrowych dzieci w tym samym wieku	Podaż energii powinna być dostosowana do osiągnięcia docelowego BMI (centyle)
Dorośli >18. r.ż.	110–200% zapotrzebowania kalorycznego zdrowej populacji w tym samym wieku do utrzymania docelowego BMI	Podaż energii powinna być dostosowana do osiągnięcia docelowego BMI

Tabela VII – Wytyczne suplementacji lipazy [14, 24]

Wiek	Proponowana suplementacja
Niemowlęta	2000–4000 IU lipazy/120 ml mieszanki mlecznej lub mleka kobiecego, tj. około 2000 IU lipazy/gram tłuszczu w diecie
Dzieci 1.–4. r.ż.	2000–4000 IU lipazy/gram tłuszczu w diecie, zwiększenie dawki w zależności od potrzeb (max. dawka 10 000 IU lipazy/kg/dobę)
Dzieci >4 lat i dorośli	Rozpocznij od dawki 500 IU lipazy/kg/posiłek, stopniowo zwiększaj do max. dawki: - 1000–2500 IU lipazy/kg/posiłek lub - 10 000 IU lipazy/kg/dobę lub - 2000–4000 IU lipazy/gram spożytego tłuszczu w diecie (zawartego w posiłkach, przekąskach, napojach).

Większość pacjentów nie jest w stanie pokryć zapotrzebowania kalorycznego, stosując jedynie odpowiednią dietę. Konieczne jest dodatkowe podawanie im wysokokalorycznych odżywek, których skład dostosowany jest do wieku i preferencji pacjenta (np. Fortimel Max, Nutridrink).

Zgodnie z najnowszymi zaleceniami ESPEN-ESPGHAN-ECFS, postę-

powanie żywieniowe powinno być rozpoczęte jak najwcześniej po rozpoznaniu CF, a następnie regularnie kontrolowane. Konieczna jest równoczesna edukacja rodziny i pacjenta. W pierwszych miesiącach życia zalecane jest wyłączenie karmienia piersią, ale jeśli nie jest ono możliwe, należy włączyć mieszanki modyfikowane [14]. Za szczególne wskazane należy uznać preparaty

mleczne przeznaczone dla chorych na CF (Milupa Cystilac) [7].

Kaloryczność posiłków powinna być tak dostosowana, by zapewnić osiągnięcie masy ciała i wzrostu prawidłowych dla wieku (Tab. VI). U pacjentów z zewnątrzwydzielniczą niewydolnością trzustki jak najwcześniej powinny być włączone preparaty enzymów trzustkowych i witaminy rozpuszczalne

w tłuszczach, a ich podaż regularnie monitorowana (Tab. VII). Za odpowiedni u niemowląt i dzieci chorych na CF stan odżywienia uważany jest podobny do zdrowych rówieśników. Celem postępowania żywieniowego u dorosłych z CF jest osiągnięcie BMI (*body mass index*) odpowiedniego dla zdrowych kobiet i mężczyzn [24].

Żywnienie enteralne

Zgodnie ze strategią interwencji żywieniowych w CF, jeśli pomimo stosowania zachowawczych metod leczenia nie udaje się osiągnąć prawidłowego stanu odżywienia, należy rozważyć metody inwazyjne (żywienie do i pozajelitowe) [7, 14]. Żywnienie enteralne może być prowadzone za pomocą zgłębnika nosowo-żołądkowego lub gastrostomii (PEG – przeszćkorna endoskopowa gastrostomia). Rodzaj i czas rozpoczęcia żywienia enteralnego determinuje stan pacjenta i jego preferencje. Żywnienie przez gastrostomię jest zwykle zalecane u chorych, u których planowane jest długotrwałe leczenie. Pacjenci są kwalifikowani do programu domowego leczenia dojeli-

towego. Żywnienie przez gastrostomię umożliwia przyrost masy ciała, poprawę stanu odżywienia i przebiegu choroby oskrzelowo-płucnej [14].

Minerały, pierwiastki śladowe i witaminy

Pacjenci z CF mają wyższe niż osoby zdrowe zapotrzebowanie na sól (chlorrek sodu), wapń, żelazo, cynk, selen jako konsekwencja zwiększonego pocenia się, zaburzeń wchłaniania jelitowego i przewlekłego stanu zapalnego [14]. Ich suplementacja uzależniona jest od wieku i stanu klinicznego pacjenta, wyników badań oraz spożycia w diecie [27].

Suplementacja chlorku sodu

Mutacje genu *CFTR* powodują zaburzenia transportu jonów, czego rezultatem jest utrata płynów i jonów sodu przez gruczoły zewnątrzwydzielnicze (gruczoły potowe, błony śluzowej oskrzeli, układu pokarmowego, trzustki, gruczoły ślinowe i łzowe). Niskie spożycie chlorku sodu w diecie niemowląt i małych dzieci wraz ze stałą utratą z potem i przez przewod po-

karmowy sprzyja wystąpieniu zaburzeń elektrolitowych [26]. Zawartość sodu w mleku kobiecym jest niska (<7 mmol/l), tak jak i w innych pokarmach przeznaczonych dla niemowląt. Rekomendacje ESPEN-ESPEGHAN-ECFS zalecają rutynową suplementację sodu u wszystkich niemowląt z CF do max. dawki 4 mmol/kg/dobę (Tab. VIII) [14]. Należy indywidualnie dostosować podaż sodu do wieku, stanu klinicznego pacjenta, klimatu i nasilenia strat związanych m.in. z nadmiernym poceniem, np. podczas wysiłku fizycznego lub infekcji. W większości przypadków suplementacja 1–2 mmol/kg/dobę jest wystarczająca. W zaleceniach żywieniowych należy uwzględnić wszystkie źródła podaży NaCl (np. Milupa Cystilac). Roztwór 10% chlorku sodu powinien być podawany doustnie w małych porcjach w ciągu dnia, może być rozpuszczony w wodzie lub w mleku.

Alkaloz metaboliczna z hiponatremią i hipochloremią

Niemowlęta z mukowiscydozą są szczególnie skłonne do odwodnienia

Tabela VIII – Zalecenia suplementacji sodu u chorych na CF w zależności od wieku [14]

Wiek	Suplementacja sodu*	Uwagi
Noworodki i niemowlęta karmione piersią (0–6 m.ż.)	1–2 mmol/kg/dobę (zwykle 1 ml roztworu 10% NaCl/kg/dobę)	Dla niemowląt z ryzykiem niedoboru sodu należy podawać roztwór 10% NaCl w małych porcjach w ciągu dnia, rozcieńczony wodą lub sokiem owocowym.
Niemowlęta ze specjalnymi wskazaniami (zob. uwagi)	Do 4 mmol/kg/dobę (zwykle 2 ml roztworu 10% NaCl/kg/dobę)	Zwiększenie spożycia u niemowląt żyjących w gorącym klimacie lub ze zwiększoną utratą płynów (np. podczas gorączki, wymiotów, biegunki, lub przyspieszonego oddechu w przebiegu infekcji dróg oddechowych) lub u niemowląt z wylonioną stomią.
Dzieci starsze i dorośli	Dosalanie posiłków lub podawanie doustne roztworu 10% NaCl	Suplementacja w sytuacjach stresowych, kiedy oczekuje się nadmiernego pocenia się (np. gorączka, ćwiczenie fizyczne/sport, upał).

* przeliczenie mmol na mg Na, Cl, NaCl: należy pomnożyć mmol przez odpowiednio: 23, 35 lub 58 (masa cząsteczkowa Na, Cl, NaCl); 1 ml 10% NaCl = 100 mg NaCl; 1/4 łyżeczki soli zawiera ok. 25 mmol lub 575 mg sodu.

z hiponatremią, hipochloremią i alkalozą metaboliczną, czyli rzekomego zespołu Barttera (*pseudo-Bartter syndrome*; PB) [28]. Ostra lub przewlekła alkaloz metaboliczna może wystąpić jako początkowy objaw mukowiscydozy lub jej powikłanie, zwykle występujące u niemowląt i dzieci, rzadko u dorosłych. Obniżenie stężenia chloru prowadzi do nadmiernej reabsorpcji dwuwęglanów w dystalnej części cewek nerkowych, powodując alkalozę metaboliczną. Wydalanie chloru z moczem jest małe. Hipoalbuminemia związana z przewlekłym niedożywieniem sprzyja rozwojowi alkalozы metabolicznej [26]. Częstość występowania tych zaburzeń u pacjentów do 19. r.ż. szacowana jest nawet na 12–16% w Turcji i Hiszpanii, gdzie gorący klimat może sprzyjać odwodnieniu. W Polsce do wystąpienia alkalozы dochodzi rzadziej, ale szczególnie narażone są na nią niemowlęta i dzieci młodsze w miesiącach letnich, u których nie jest prowadzona systematyczna suplementacja chlorku sodu. Również infekcje przebiegające z gorączką, tachypnoe, zaburzeniami wodno-elektrolitowymi (wymioty, biegunka), utrata płynów przez stomię sprzyjają tym zaburzeniom [11].

Objawami PB mogą być:

- utrata apetytu,
- apatia, senność,
- ubytek masy ciała,
- nasilające się cechy odwodnienia,
- objawy towarzyszące np. w zastrzeniach zmian oskrzelowo-płucnych (gorączka, kaszel, duszność).

Dawniej rozpoznanie alkalozы metabolicznej z towarzyszącymi zaburzeniami jonowymi bywało pierwszym objawem CF i stanowiło wskazanie do rozpoczęcia diagnostyki. Obecnie, kiedy rozpoznanie CF ustalone jest przede wszystkim w toku CF-NBS, należy położyć nacisk na zapobieganie tym zaburzeniom poprzez edukację rodziców dotyczącą suplementacji chlorku sodu, zwiększenia jego podaży w okresach sprzyjających odwodnieniu (Tab. VIII). W przypadkach wystąpienia łagodnych objawów alkalozы metabolicznej na postępowanie lecznicze składają się doustna podaż płynów z uzupełnieniem jonów Na, Cl, K oraz częste ambulatoryjne kontrole lekarskie. Wskazane jest oznaczenie stężenia jonów i wykonanie gazometrii celem oceny niedoboru elektrolitów i zaburzeń równowagi kwasowo-zasadowej. W przypadku ciężkich zaburzeń wodno-elektrolito-

wych, z współistniejącymi wymiotami, towarzyszącą infekcją, szczególnie niemowlęta i małe dzieci powinny być szybko kierowane do szpitala celem leczenia dożylnego.

Niedrożność smółkowa (*meconium ileus*; MI)

Występuje u około 15% noworodków z CF, w wyniku zaburzeń białka CFTR, które powodują zwiększenie gęstości śluzu w jelitach i wydłużenie czasu pasażu jelitowego. Charakteryzuje się całkowitą niedrożnością jelit z powodu nagromadzenia smółki. Noworodek w ciągu pierwszych 24–48 godzin życia nie oddaje stolca, występuje wzdęcie i zwiększenie obwodu brzucha, wymioty, niepokój lub apatia [7]. Może dojść do wystąpienia ciężkich powikłań w postaci perforacji ściany jelita i smółkowego zapalenia otrzewnej. Dawniej występowanie MI wiązało się z wysoką śmiertelnością. Obecnie wskaźniki przeżycia są takie same dla dzieci z lub bez MI [29]. Leczenie chirurgiczne polega na resekcji fragmentu jelita krętego z wyłożeniem stomii. Z czasem odtwarzana jest ciągłość przewodu pokarmowego w zależności od stanu pacjenta, występowania powikłań oraz doświadczenia ośrodka chirurgicznego.

Tabela IX – Klasyfikacja zaburzeń tolerancji glukozy w CF na podstawie wyników OGTT* [30]

Kategoria	Glikemia na czczo	Glikemia w 120 min OGTT	Uwagi
Prawidłowa tolerancja glukozy (ang. <i>normal glucose tolerance</i> – NGT)	<7,0 mmol/l (126 mg%)	<7,8 mmol/l (140 mg%)	Kontrolne glikemie <11,1 mmol/l (200 mg%)
Nieokreślone zaburzenia tolerancji glukozy (INDET)	<7,0 mmol/l (126 mg%)	<7,8 mmol/l (140 mg%)	Glikemia w 60 min OGTT ≥ 11,1 mmol/l (200 mg%)
Nieprawidłowa tolerancja glukozy (ang. <i>impaired glucose tolerance</i> – IGT)	<7,0 mmol/l (126 mg%)	7,8–11,1 mmol/l (140–200 mg%)	
CFRD bez hiperglikemii na czczo	<7,0 mmol/l (126 mg%)	≥11,1 mmol/l (200 mg%)	
CFRD z hiperglikemią na czczo	≥7,0 mmol/l (126 mg%)	OGTT nie jest konieczny	

* OGTT; *Oral Glucose Tolerance Test* – doustny test obciążenia glukozą

Należy pamiętać, że często u noworodków z MI stężenie IRT jest prawidłowe. Oddział chirurgiczny wysyłający bibułę przesiewową powinien poinformować ośrodek prowadzący badania przesiewowe o wystąpieniu niedrożności smółkowej u dziecka. MI stanowi bezwzględne wskazanie do wykonania badania molekularnego niezależnie od wyniku IRT [7].

Choroba refluksowa przełyku (gastro-esophageal reflux disease; GERD)

Częstość występowania GERD w CF szacowana jest na 6–20% [32]. Czynnikiem ryzyka są leki, fizjoterapia, zaostrzenie zmian oskrzelowo-płucnych, wyniszczenie [7]. GERD sprzyja progresji choroby oskrzelowo-płucnej, poprzez wpływ na nasilenie kaszlu, pogorszenie funkcji płuc i progresję zmian radiologicznych [31]. Leczenie, choć typowe, zwykle trwa dłużej i jest mniej skuteczne. Zalecane dawkowanie leków w GERD:

- Ranitydyna: 1.–6. miesiąca życia: 1 mg/kg trzy razy dziennie (max. 3 mg/kg trzy razy dziennie), >6. miesiąca życia: 2–4 mg/kg dwa razy dziennie (max. 150 mg dwa razy dziennie),
- Omeprazol: 0,4–0,7 mg/kg dwa razy dziennie (max. 40 mg/dobę) [3].

Zespół dystalnej niedrożności jelit (distal intestinal obstruction syndrome; DIOS)

Jest częstym powikłaniem CF, a częstość występowania w populacji dziecięcej szacowana jest na około 8% [3]. Patofizjologia zaburzeń nie jest do końca poznana, ale wiadomo, że czynnikami sprzyjającymi jej występowaniu są:

- genotyp: klasa I, II, III,
- niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki,
- niewystarczające spożycie soli,
- odwodnienie,

- nieprawidłowe dawkowanie enzymów trzustkowych,
- MI lub DIOS w wywiadzie,
- stan po transplantacji narządów [3].

Zaleganie kału w okolicy krętniczko-kątniczej prowadzi do częściowej niedrożności jelit, wzdęć i bólu brzucha najczęściej zlokalizowanego w prawym dolnym kwadrancie. Objawy rozwijają się stopniowo. Przebieg jest bezgorączkowy. Podczas badania przedmiotowego w prawym dole biodrowym wyczuwalne są masy kałowe [7].

W przebiegu DIOS występują następujące objawy kliniczne [3]:

- ostry, kolkowy ból brzucha zlokalizowany w okolicy okołopępkowej lub prawym dolnym kwadrancie,
- wymioty, często podbarwione żółcią,
- wzdęcia brzucha,
- biegunka (rzadko),
- w badaniu przedmiotowym masy kałowe wyczuwalne w prawym dolnym kwadrancie brzucha,
- w przeglądowym zdjęciu RTG jamy brzusznej – poziomy płynu w jelicie cienkim.

W rozpoznaniu różnicowym należy uwzględnić: zaparcie (najczęściej), zrosty po zabiegu chirurgicznym w obrębie jamy brzusznej, zapalenie wyrostka robaczkowego, wgłobienie, skręt, kolonopatię włóknjącą, choroby dróg żółciowych lub pęcherzyka żółciowego, ostre zapalenie trzustki, zakażenie dróg moczowych.

Rozpoznanie DIOS ustalane jest zwykle na podstawie wywiadu, objawów klinicznych oraz wyniku zdjęcia przeglądowego jamy brzusznej. W postępowaniu diagnostycznym może być pomocne wykonanie następujących badań:

- morfologia, stężenie amylazy, badania czynności wątroby,
- badanie ogólne moczu,
- USG jamy brzusznej [3].

Postępowanie ambulatoryjne:

- 1) właściwe nawodnienie – jest kluczowe w leczeniu DIOS, w przypadku towarzyszących wymiotów i niemożności nawadniania doustnego, szczególnie najmłodszy pacjenci powinni być kierowani do szpitala w celu nawadniania drogą dożylną,
- 2) prawidłowe spożycie soli kuchennej lub roztworu 10% NaCl,
- 3) acetylocysteina – należy podawać doustnie z dużą ilością płynów (stężenie 50 mg/ml), zalecane dawkowanie u dzieci:
 - 1. m.ż.–2. r.ż.: 0,4–3 g;
 - 2.–7. r.ż.: 2–3 g,
 - >7. r.ż.: 4–6 g,
- 4) doustne leki przeczyszczające (np. laktuloza) należy podawać początkowo w dawce:
 - 1.–5. r.ż.: 5 ml 2 razy dziennie,
 - 5.–10. r.ż.: 10 ml 2 razy dziennie,
 - >10. r.ż.: 15–20 ml 2 razy dziennie,
 następnie dawkę należy dostosować do stanu pacjenta oraz odpowiedzi klinicznej i kontynuować leczenie przez 6–12 miesięcy,
- 5) wlewki doodbytnicze z płynów wieloelektrolitowych lub hiperosmolarnych środków kontrastowych,
- 6) prawidłowe dawkowania enzymów trzustkowych,
- 7) odpowiednia podaż błonnika w diecie.

Pacjenci z nasilonymi objawami klinicznymi, z wymiotami i cechami odwodnienia powinni być kierowani do szpitala. Zwykle leczenie objawowe jest wystarczające. W rzadkich przypadkach wykonywany jest zabieg chirurgiczny. Może on obejmować laparotomię, enterostomię lub nawet resekcję jelita [3].

Cukrzyca w przebiegu mukowiscydozy (CF-related diabetes; CFRD)

Patomechanizm rozwoju zmian jest złożony i obejmuje postępujące uszko-

Tabela X – Objawy kliniczne CFRD

Objawy kliniczne CFRD

1. Niewyjaśnione innymi przyczynami nadmierne pragnienie i wielomocz.
2. Brak przyrostu masy ciała lub utrzymania prawidłowej masy ciała pomimo odpowiedniego postępowania żywieniowego.
3. Upośledzone tempo wzrastania.
4. Opóźnienie dojrzewania płciowego.
5. Niewyjaśnione innymi przyczynami przewlekłe pogorszenie czynności płuc.
6. Może nie być żadnych objawów klinicznych!

dzenie komórek wysp trzustkowych prowadzące zarówno do niedoboru insuliny, jak i glukagonu, oraz zmienną insulinooporność. Dodatkowo konieczność stosowania wysokokalorycznej diety, zaburzenia jelitowe, zmieniona motoryka jelit oraz choroba wątroby sprzyjają jej rozwojowi. Wysokie glikemie sprzyjają kolonizacji bakteryjnej w płucach. CFRD niekorzystnie wpływa na przebieg choroby oskrzelowo-płucnej i zwiększa ryzyko zgonu. Dlatego u wszystkich pacjentów ≥ 10 . r.ż. zaleca się coroczne badanie przesiewowe w kierunku zaburzeń tolerancji glukozy [14].

CFRD może wystąpić w każdym wieku, również u niemowląt, ale częstość jej występowania wzrasta z wiekiem. Rozpoznawana jest u 5%, 13% i ponad 50% pacjentów w odpowiednich grupach wiekowych: 10–14 lat, 15–19 lat i powyżej 40. r.ż. [30]. W przebiegu CF wraz z narastającym niedoborem insuliny dochodzi do postępujących zaburzeń tolerancji glukozy, od nieokreślonych zaburzeń tolerancji glukozy (INDET; *indeterminate*), przez nieprawidłową tolerancję glukozy (IGT; *impaired glucose tolerance*), aż do jawnej cukrzycy (Tab. IX).

Początkowo CFRD przebiega zwykle z prawidłową glikemią na czczo, hiperglikemią na czczo rozwija się z czasem. Kontrolne glikemie mogą być zmienne i zależą od przebiegu choro-

by oskrzelowo-płucnej, ostrych i przewlekłych zakażeń, stosowanych leków. Większość pacjentów nie prezentuje objawów klinicznych cukrzycy w czasie rozpoznania, choć u niektórych objawy mogą rozwinąć się podstępnie (Tab. X). Występowanie kwasicy metabolicznej jest rzadkie.

CFRD często rozwija się w okresie zwiększonej insulinooporności (np. zaostreżenia zmian oskrzelowo-płucnych, stosowania glikokortykosteroidów).

Rozpoznanie CFRD można ustalić, jeśli poniższe zaburzenia utrzymują się dłużej niż 48 godz.:

- glikemia na czczo (FPG; *fasting plasma glucose*) ≥ 126 mg/dl (7 mmol/l) lub
- glikemia 2 godziny po posiłku ≥ 200 mg/dl (11,1 mmol/l) [31].

Badania przesiewowe w kierunku zaburzeń tolerancji glukozy powinny być przeprowadzane corocznie w oparciu o OGTT u pacjentów ≥ 10 . r.ż., u których nie rozpoznano cukrzycy. Stosowanie oznaczania HbA1C jako badania przesiewowego w kierunku CFRD nie jest zalecane [33]. Pacjenci z rozpoznaną CFRD powinni pozostawać pod opieką diabetologa doświadczonego w leczeniu cukrzycy i mukowiscydozy.

Leczeniem z wyboru jest insulinoterapia, która powinna być dostosowana do postępowania żywieniowego w CF. Nie zaleca się doustnych leków przeciwcukrzycowych [30]. Konieczna

jest edukacja pacjenta i jego rodziny dotycząca dalszego leczenia żywieniowego, kontroli glikemii, stosowania insulinoterapii oraz rozpoznawania i leczenia objawów hipoglikemii. Pacjenci powinni być monitorowani zarówno pod względem kontroli glikemii (zaleca się oznaczanie HbA1C), stanu odżywiania, jak i wystąpienia ryzyka powikłań cukrzycy.

Choroby wątroby w przebiegu CF (*CF-related liver disease; CFLD*)

Choroby wątroby związane z mukowiscydozą rozpoznawane są u 27–35% pacjentów. U około 5–10% chorych występuje wielozrazikowa marskość wątroby już w pierwszej dekadzie życia. U większości z nich po kilku latach rozwijają się objawy nadciśnienia wrotnego z powikłaniami, głównie w postaci krwawień z żyłaków przełyku. Niewydolność wątroby zwykle występuje później, najczęściej już w wieku dorosłym. Marskość wątroby jest najważniejszą pozapłucną przyczyną zgonów i stanowi 2,5% zgonów chorych na CF.

Szerokie spektrum chorób wątroby i dróg żółciowych u pacjentów z CF obejmuje typowe zmiany spowodowane defektem białka CFTR, uszkodzenia o jatrogennym pochodzeniu, a także zmiany w przebiegu chorób pozawątrobowych (Tab. XI).

Tabela XI – Choroby wątroby i dróg żółciowych w przebiegu CF [18]

Rodzaj uszkodzenia	Postać kliniczna	Częstość (%)
Typowe zmiany związane z defektem białka CFTR	Ogniskowa żółciowa marskość wątroby	20–30
	Wielozrazikowa marskość wątroby	10
	Nadciśnienie wrotne	2–5
	Cholestaza noworodkowa	<10
	Stwardniające zapalenie dróg żółciowych	Często bez objawów
	Hipoplazja pęcherzyka żółciowego	30
	Kamica żółciowa	15
Zmiany patologiczne o pochodzeniu jatrogennym	Stłuszczenie wątroby	25–60
	Polekowe uszkodzenie wątroby	nieznana
Zaburzenia odzwierciedlające procesy patologiczne toczące się poza wątrobą	Przekrwienie wątroby	rzadko
	Zwężenie przewodu żółciowego wspólnego (może być składową stwardniającego zapalenia dróg żółciowych)	rzadko

W zapobieganiu stłuszczeniu wątroby, jak i rozwojowi innych powikłań hepatologicznych mukowiscydozy kluczową rolę odgrywa ich wczesne rozpoznanie. Rozwój stłuszczenia wątroby może we wczesnej fazie przebiegać bezobjawowo. Dlatego zaleca się coroczne badania przesiewowe w kierunku chorób wątroby w celu wykrycia zaburzeń przed wystąpieniem objawów klinicznych. Wskazane jest wykonanie testów laboratoryjnych oceniających czynność wątroby (ASPAT, ALAT, GGTP, ALP, PT, PLT) oraz badań ultrasonograficznych jamy brzusznej. Na wystąpienie CFLD mogą wskazywać co najmniej dwa z następujących zaburzeń: nieprawidłowości w badaniu przedmiotowym (np. hepatomegalia), utrzymujące się nieprawidłowe wykładowe czynności wątroby (np. ASPAT, ALAT, GGTP powyżej wartości prawidłowych w przynajmniej 3 oznaczeniach przez okres 12 miesięcy, po wykluczeniu innych przyczyn) i zmiany patologiczne w badaniu ultrasonograficznym. Jeśli istnieją wątpliwości diagnostyczne, wskazana jest biopsja wątroby [18].

Podawanie kwasu ursodeoksycholowego może zatrzymać lub spowolnić postęp CFLD. Zaleca się rozpoczęcie leczenia jak najszybciej po ustaleniu rozpoznania. Stosuje się go u wszystkich pacjentów z powikłaniami wątrobowymi i żółciowymi w dawce początkowej 20 mg/kg/dobę przynajmniej w 2 dawkach podzielonych ze względu na zaburzenia wchłaniania jelitowego. Istotnym elementem terapii jest poprawa stanu odżywienia. Uwzględnić należy zwiększone zapotrzebowanie energetyczne spowodowane zaburzeniami wchłaniania i trawienia, a także wzrostem spoczynkowego wydatku energetycznego. W przypadkach braku możliwości dostarczania odpowiedniej ilości pożywienia drogą doustną należy rozważyć metody inwazyjne np. założenie PEG (zob. powyżej). Jak u wszystkich chorych na CF niezbędna jest suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach, szczególnie u pacjentów z obecną cholestazą. U chorych z żylakami przełyku przeciwwskazane jest podawanie preparatów kwasu salicylowego i niesteroidowych leków przeciwzapalnych (NLPZ).

Wszyscy pacjenci z CFLD powinni być pod opieką ośrodka hepatologicznego doświadczonego w leczeniu CF. Wymagają oni corocznych badań oceniających rozwój marskości wątroby, nadciśnienia wrotnego lub niewydolności wątroby. Postępowanie powinno obejmować odpowiednie leczenie żywieniowe, profilaktykę krwawienia i dekompensację żylaków przełyku. Należy rozważyć zabiegi endoskopowego opaskowania żylaków przełyku. Pogorszenie czynności płuc jest ważnym czynnikiem, który należy brać pod uwagę w kwalifikacji do transplantacji wątroby, szczególnie u dzieci z zaburzeniami czynności wątroby lub zaawansowanym nadciśnieniem wrotnym [18].

Przewlekłe zapalenie zatok przynosowych oraz polipowatość nosa i zatok w CF

Patogeneza powikłań laryngologicznych obejmuje błędne koło zmian w przebiegu CF: zaburzenia klirensu śluzowo-rzęskowego, przewlekły stan zapalny oraz przewlekłe zakażenie dróg

oddechowych patogenną florą bakteryjną. Przewlekłe zapalenie zatok przynosowych (CRS; *chronic sinusitis*) często przebiega z polipowatością nosa i zatok (NP; *nasal polyposis*). Częstość występowania tych zaburzeń wzrasta z wiekiem. CRS rzadko rozwija się u dzieci powyżej 4. r.ż., ale niemal u wszystkich dorosłych pacjentów. Rozwój NP obserwuje się już w okresie 8–10. r.ż. i dotyczy ok. 40% chorych po 18. r.ż. [3]. W zdrowej populacji pediatrycznej polipowatość nosa i zatok rozpoznaje się bardzo rzadko i zawsze wymaga to diagnostyki w kierunku mukowiscydozy.

CRS i NP zwykle przebiegają bezobjawowo. Objawy kliniczne występują tylko u ok. 1% dzieci, chociaż zmiany zapalne błony śluzowej zatok przynosowych stwierdzane są u niemal wszystkich badanych. Obserwuje się przewlekłe bóle głowy, objawy związane z upośledzeniem drożności nosa (chrapanie, zaburzenia węchu i smaku, nieprzyjemny zapach z ust). W przypadku bardziej zaawansowanych zmian może dojść do rozwoju zespołu obturacyjnego bezdechu sennego. Przewlekły stan zapalny górnych dróg oddechowych pogarsza przebieg choroby oskrzelowo-płucnej, zwiększając liczbę zaostrzeń i hospitalizacji. Dlatego konieczne jest szybkie rozpoznanie i właściwe postępowanie. Pacjenci wymagają konsultacji i opieki laryngologa doświadczonego w leczeniu chorych na mukowiscydozę. W diagnostyce CRS i NP badaniem z wyboru jest tomografia komputerowa. Powinna być ona wykonywana w przypadku niepowodzenia leczenia objawowego przed planowanym leczeniem chirurgicznym [3].

W leczeniu zachowawczym CRS i NP stosuje się:

- płukanie jam nosowych roztworami izo- i hipertonicznymi (3%) chlorku sodu (NaCl) z dodatkiem wodorowęglanu sodu (NaHCO_3),

siarczanu potasu (K_2SO_4) i innych jonów,

- leki miejscowe:
 - glikokortykosteroidy – spray do nosa np. flutikazon lub mometazon,
 - antybiotyki (kolistyna, tobramycyna) w roztworach do płukania jam nosa lub w nebulizacji zatok w przypadku przewlekłego zakażenia dróg oddechowych *Pseudomonas aeruginosa*,
 - dornaza alfa w nebulizacji zatok,
- antybiotykoterapia doustna przez 3–6 tygodni w przypadku zaostrzenia objawów klinicznych (zgodnie z antybiogramem posiewów wydzieliny z dróg oddechowych).

W przypadku niepowodzenia leczenia zachowawczego stosuje się leczenie operacyjne. Wskazania i zakres zabiegu ustalane są indywidualnie przez laryngologa. Pod uwagę należy brać nasilenie objawów klinicznych, zaawansowanie zmian na podstawie badania endoskopowego i badań obrazowych, a także stan ogólny pacjenta. Najmniej inwazyjna i najbardziej bezpieczna jest metoda endoskopowa (FESS; *functional endoscopic surgery*). Zabieg operacyjny powinien być wykonywany u pacjenta w stabilnym stanie klinicznym, bez cech PEX, w osłonie antybiotykowej w oparciu o ostatnie wyniki badań posiewu wydzieliny z dróg oddechowych. Antybiotykoterapię zwykle kontynuuje się przez okres od 2 do 3 tygodni po zabiegu. Po leczeniu operacyjnym pomimo następowego postępowania zachowawczego, obserwuje się wysoką częstość nawrotów CRS i NP (60–90%) [3].

Przeszczepienie płuc oraz schyłek życia

Mukowiscydoza jest chorobą ogólnoustrojową, ale o jakości i długości życia decydują zwykle zmiany w układzie

oddechowych, a przyczyną śmierci w większości przypadków jest niewydolność oddechowa [7]. Bardzo istotne jest dostosowanie dalszego postępowania do stanu klinicznego pacjenta i zaawansowania choroby, w uszanowaniu woli jego i rodziny. W schyłkowym stadium choroby płuc lub wątroby chorzy na CF, u których wyczerpano już możliwości leczenia zachowawczego i operacyjnego, mogą być kierowani do ośrodków transplantacyjnych lub pod opiekę hospicjów. Pacjenci spełniający kryteria kwalifikacyjne do przeszczepienia płuc lub wątroby kierowani są do ośrodków transplantacyjnych. Powikłania, takie jak np. niedożywienie, CFRD, osteoporoza, nie stanowią przeciwwskazania do transplantacji pod warunkiem, że są właściwie leczone i kontrolowane [35]. Po szczegółowej ocenie wskazań i przeciwwskazań do zabiegu pacjenci wpisywani są na Krajową Listę Oczekujących „Poltransplantu”. W okresie oczekiwania na transplantację powinni być w jak najlepszym stanie klinicznym. Stosuje się intensywne leczenie żywieniowe (w tym do i pozajelitowe), przewlekłą antybiotykoterapię (wziewną, doustną), fizjoterapię i rehabilitację ruchową dostosowaną do stanu pacjenta, często NIV (*non-invasive ventilation* – nieinwazyjna wentylacja mechaniczna). Należy uzupełnić szczepienia ochronne zarówno obowiązkowe, jak i zalecane (przeciw meningokokom, pneumokokom, WZW A, ospie wietrznej, coroczne szczepienie przeciw grypie), by zmniejszyć ryzyko powikłań infekcyjnych po transplantacji.

Przeszczepianie płuc nie jest metodą wyleczenia z mukowiscydozy, ale innym sposobem jej leczenia obarczonym ryzykiem wielu powikłań. Po transplantacji pacjent do końca życia wymaga leczenia immunosupresyjnego, stałej opieki ośrodka transplantacyjnego, ale również kontynuacji leczenia

Tabela XII – „10 złotych zasad” opieki nad chorymi na CF [31]

Objawy kliniczne CFRD

1. Utrzymanie dobrego stanu odżywienia i korekta niedoborów żywieniowych.
2. Codzienna fizjoterapia klatki piersiowej.
3. Poprawa klirensu śluzowo-rzęskowego (hipertoniczny roztwór soli i dornaza alfa w nebulizacji).
4. Unikanie i wczesne leczenie pierwszorazowego zakażenia dróg oddechowych o etiologii *Pseudomonas aeruginosa*.
5. Leczenie przewlekłego zakażenia dróg oddechowych o etiologii *Pseudomonas aeruginosa* (antybiotyki wziewne).
6. Wczesne i intensywne leczenie zaostrzeń zmian oskrzelowo- płucnych.
7. Leczenie przeciwzapalne.
8. Wczesne rozpoznanie i leczenie powikłań.
9. Opieka w specjalistycznym ośrodku CF z zaplanowanymi regularnymi wizytami.
10. Ścisłe przestrzeganie wszystkich powyższych zaleceń.

mukowiscydozy. Pomimo złożoności problemów klinicznych, wyniki odległe przeszczepiania płuc w CF są najlepsze w porównaniu z innymi przewlekłymi chorobami płuc. Pacjenci odnoszą największe korzyści zarówno pod względem przedłużenia życia, jak i poprawy jego jakości [32]. Zgodnie z danymi z rejestru ISHLT (*International Society for Heart and Lung Transplantation* – Międzynarodowe Towarzystwo Transplantacji Serca i Płuc), mediana przeżycia chorych na CF operowanych w latach 1990–2013 jest najwyższa wśród wszystkich kwalifikowanych do przeszczepienia i wynosi 8,5 roku, a dla pacjentów, którzy przeżyli pierwszy rok po transplantacji, wzrasta do ponad 11 lat [33]. Po transplantacji pacjent pozostaje pod opieką ośrodka przeszczepiającego przy wsparciu w postępowaniu terapeutycznym ośrodka mukowiscydozy.

W końcowym etapie choroby nie każdy pacjent spełnia kryteria kwalifikacyjne do transplantacji. Istnieje wiele bezwzględnych i względnych przeciwwskazań do tego zabiegu, dotyczących nie tylko stanu klinicznego, ale i m.in. stanu psychicznego, nałogów (papierosy, alkohol, narkotyki), sytuacji socjoekonomicznej, współpracy z pacjentem i jego rodziną. Chorzy, którzy

nie zostali zakwalifikowani do transplantacji płuc, powinni mieć zapewnioną właściwą opiekę w schyłkowym okresie choroby. Opieka paliatywna ma na celu poprawę jakości życia, zapobieganie cierpieniu, niesienie ulgi pacjentowi oraz wsparcie rodziny. W krańcowej niewydolności oddechowej zasadniczym celem postępowania jest zwalczanie objawów, takich jak ból, duszność, lęk, nudności, wymioty, zaburzenia łyknięcia, wyniszczenie. Konieczne jest stosowanie narkotycznych leków przeciwbólowych, leków przeciwłękowych, wsparcia w oczyszczaniu dróg oddechowych, tlenoterapii, niewazyjnych metod wspomagania oddychania, opieki psychologicznej. Pacjenci kierowani są pod opiekę hospicjów domowych oraz ośrodków domowej wentylacji mechanicznej.

Podsumowanie

Mukowiscydoza należy do chorób rzadkich, ale jej specyfika wymaga wielospecjalistycznego podejścia. Zgodnie ze standardami europejskimi opieka nad chorymi powinna opierać się na specjalistycznych ośrodkach CF, w których tworzone są zespoły wielodyscyplinarne. Ich współpraca z lekarzami POZ daje możliwość

kontroli, kontynuowania i ewentualnej modyfikacji właściwego leczenia. Mamy nadzieję, że w przyszłości takie postępowanie wpłynie na poprawę stanu klinicznego i wydłużenie życia naszych pacjentów. Podsumowując rekomendacje dotyczące rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy, podajemy „10 złotych zasad” opieki nad chorymi na CF (Tab. XII).

Wkład autorów

DS – Prezes Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, koncepcja artykułu, pisanie i zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. KW-S – wyszukanie i opracowanie bibliografii, pisanie pracy. ZD – Prezes Polskiego Towarzystwa Pneumonologii Dziecięcej, Konsultant Krajowy w dziedzinie chorób płuc dzieci, modyfikacje manuskryptu, zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. AM-M – Wiceprezes Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej, modyfikacje manuskryptu, zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. HB-G – Konsultant Krajowy w dziedzinie chorób płuc, modyfikacje manuskryptu, zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. WP – Prezes Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc, modyfikacje manuskryptu, zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy.

Bibliografia

- [1] Elborn JS, Balfour-Lynn IM, Bolton D. *Respiratory disease: Infectious complications*. W: Bush A, Bilton D, Hodson M, reds. Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis. Boca Raton London New York: CRC Press Taylor and Francis Group; 2016. p. 205–220.
- [2] Mazurek H. *Zajęcie układu oddechowego*. W: Mazurek H, red. Mukowiscydoza. Warszawa: Medical Tribune Polska; 2012. p. 19–138.
- [3] *Clinical guidelines for the care of children with cystic fibrosis Royal Brompton Hospital*. Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust. 6th edition, 2014 www.rbht.nhs.uk/childrencf.
- [4] *CF Trust. UK Cystic Fibrosis Registry 2015 Annual Data Report*. www.cysticfibrosis.org.uk/registryreports.
- [5] Stevens DA, Moss RB, Kurup VP, Knutsen AP, Greenberger P, Judson MA, et al. *Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis – state of art: Cystic fibrosis Foundation Consensus Conference*. Clin Infect Dis 2003; 37: 225–264.
- [6] Hodson M, Bush A. *Respiratory disease: non-infectious complications*. W: Bush A, Bilton D, Hodson M, reds. Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis. Boca Raton London New York: CRC Press Taylor and Francis Group; 2016. p. 236–260.
- [7] Walkowiak J, Pogorzelski A, Sands D, Skorupa W, Milanowski A, Nowakowska A, et al. *Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy*. Standardy Medyczne Pediatria 2009; 6: 352–378.
- [8] Culhane S, George C, Pearo B, Spoede E. *Malnutrition in cystic fibrosis: a review*. Nutr Clin Pract 2013; 28: 676–683.
- [9] Li L, Somerset S. *Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy*. Dig Liver Dis 2014; 46: 865–874.
- [10] Engelen MP, Com G, Deutz NEP. *Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with cystic fibrosis*. Curr Opin Clin Nutr Metab Care 2014; 17: 515–520.
- [11] Kalnins D, Wilschanski M. *Maintenance of nutritional status in patients with cystic fibrosis: new and emerging therapies*. Drug Des Devel Ther 2012; 6: 151–161.
- [12] Strandvik B. *Fatty acid metabolism in cystic fibrosis*. Prostagl Leukot Essent Fat Acids 2010; 83: 121–129.
- [13] Gaskin KJ. *Nutritional care in children with cystic fibrosis: are our patients becoming better?* Eur J Clin Nutr 2013; 67: 558–564.
- [14] Turk D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. *ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis*. Clinical Nutrition 2016; 35: 557–577. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clnu.2016.03.004>.
- [15] Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levi-son H. *A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto*. J Clin Epidemiol 1988; 41: 583–591.
- [16] Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. *Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review*. J Am Diet Assoc 2008; 108: 832–839.
- [17] Perano S, Rayner CK, Couper J, Martin J, Horowitz M. *Cystic fibrosis related diabetes – a new perspective on the optimal management of postprandial glycemia*. J Diabetes Complicat 2014; 28: 904–911.
- [18] Debray D, Kelly D, Houwen R, Strandvik B, Colombo C. *Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease*. J Cyst Fibros 2011; 10 (Suppl. 2): S29–S36.
- [19] Dodge JA, Turk D. *Cystic fibrosis: nutritional consequences and management*. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2006; 20: 531–546.
- [20] Ahmed NN, Durie PR. *Nonpulmonary manifestations of cystic fibrosis*. W: Wilmott RW, Boat TF, Bush A, Chernick V, Deterding RR, Ratjen F, reds. Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children. 8th ed., Elsevier Saunders Philadelphia; 2012. p. 781–795.
- [21] McCormick J, Mehta G, Olesen HV, Viviani L, Macek Jr M, Mehta A, et al. *Comparative demographics of the European cystic fibrosis population: a cross-sectional database analysis*. Lancet 2010; 375: 1007–1013.
- [22] DiMaggio EP, Go VL, Summerskill WH. *Relations between pancreatic enzyme outputs and malabsorption in severe pancreatic insufficiency*. N Engl J Med 1973; 288: 813–815.
- [23] Orchard C, Bilton D. *Antibiotic treatment of cystic fibrosis* in Cystic Fibrosis ERS monograph edited by Mall M A, Elborn JS. ERS 2014; 188–202.
- [24] Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. *European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines*. J Cyst Fibros 2014; 13(suppl. 1): 23–42. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.010>.
- [25] Maqbool A, Schall JI, Gallagher PR, Zemel BS, Strandvik B, Stallings VA. *Relation between dietary fat intake type and serum fatty acid status in children with cystic fibrosis*. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012; 55: 605–611.
- [26] Gyi KM, Hodson M. *Other cystic fibrosis-related diseases in*. W: Bush A, Bilton D, Hodson M, reds. Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis. Boca Raton London New York: CRC Press Taylor and Francis Group; 2016. p. 372–385.
- [27] EFSA NDA Panel (EFSA Panel on Dietetic Products Nutrition and Allergies). *Scientific opinion on dietary reference values for calcium*. EFSA J 2015; 13(5): 4101e83. <http://dx.doi.org/10.2903/j.efsa.2015.4101>.
- [28] Sands D, Walicka-Serzysko K, Milanowski A. *Alkalozja metaboliczna u dzieci chorych na mukowiscydozę*. Pediatr Pol 2009; 84(1): 30–33. [http://dx.doi.org/10.1016/S0031-3939\(09\)70162-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0031-3939(09)70162-3).
- [29] Plant BJ, Parkins MD. *Extrapulmonary manifestations of cystic fibrosis* in Cystic Fibrosis ERS monograph edited by Mall M A, Elborn JS. ERS 2014; 219–235.
- [30] Moran A, Pillay K, Becker DJ, Acerini CL. *Management of cystic fibrosis – related diabetes in children and adolescents*. Pediatr Diabetes 2014; 15(Suppl. 20): 65–76.
- [31] Moran A, Brunzell C, Cohen RC, Katz M, Marshall BC, Onady G, et al. *Clinical care guidelines for CFRD: recommendations from the cystic fibrosis foundation, the American diabetes association and the pediatric endocrine society*. Diabetes Care 2010; 33: 2697–2708.
- [32] Wojarski J, Pogorzelski A, Mazurek H. *Przeszczepianie płuc*. W: Mazurek, red. Mukowiscydoza. Polska Warszawa: Medical Tribune; 2012. p. 185–191.
- [33] <http://www.ishlt.org/registries/slides.asp?slides=heartLungRegistry>.

Przedrukowano z Pediatrii Polskiej 92 (2017), Rekomendacje Postępowania w mukowiscydozie (cystic fibrosis; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – KOMPAS CF – część 2 na podstawie zezwolenia Elsevier Sp. z o.o.

Adres do korespondencji:

Klinika i Zakład Mukowiscydozy Instytutu Matki i Dziecka, ul. Kasprzaka 17A, 01-211 Warszawa, Polska. Tel.: +4822765405.

Adres email: katarzyna.walicka@imid.med.pl (K. Walicka-Serzysko). <http://dx.doi.org/10.1016/j.papo.2017.04.004>

Przerywacz do nebulizatora – ważny szczegół inhalacji lekiem wziewnym

Łukasz Woźniacki^{1,2}, Michał Witkowski², Natalia Jeneralska²

¹ Klinika i Zakład Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka, ul. Kasprzaka 17a, 01-211 Warszawa

² Centrum Leczenia Mukowiscydozy, SZP-ZOZ im. „Dzieci Warszawy”, ul. Marii Konopnickiej 65, Dziekanów Leśny, 05-092 Łomianki

Przewlekłe leczenie inhalacyjne antybiotykiem wziewnym dla wielu chorych jest codziennością. Dwa miliony jednostek kolistyny lub ampułka Bramitobu dwa razy dziennie z dodatkiem kilku mililitrów rozpuszczalnika wlewamy do nebulizatora i już. W praktyce inhalacje często robione są w pośpiechu, niedbale, pomiędzy jedzeniem kolacji a oglądaniem bajki. Minuty upływają, a w tym czasie lek zamiast trafiać do płuc, leci wprost w powietrze. Na szczęście można temu zaradzić. Na rynku dostępny jest przerywacz do sprężarek PARI – drobny plastikowy element, który posiada zawór i zapobiega niekontrolowanemu wydostawaniu się leku w powietrze (fot. 1, 2). Koszt to około 38 zł. Wystarczy, że dziecko w trakcie wdechu otworzy zawór poprzez naciśnięcie przycisku, a lek przedostanie się do układu oddechowego bez zbędnej straty. Warto więc stosować takie małe „urządzonko” i inhalować płuca, a nie atmosferę.



Fot. 1–2 Michał Witkowski

Rodzice jako potencjalni liderzy zdrowia

Lucyna Maksymowicz

Politechnika Koszalińska

Zdrowie na pewno nie jest wszystkim, ale bez zdrowia wszystko jest niczym

Arthur Shopenhauer

Temat edukacji zdrowotnej pojawia się w naszym czasopiśmie często. Nie ma się czemu dziwić, zdrowie jest jedną z ważniejszych wartości w życiu każdego człowieka. Nie zawsze w pełni uświadamiamy sobie, że **możemy kreować nie tylko własne zdrowie, ale także zdrowie członków naszej rodziny**. Wracam do tego tematu z kilku powodów. Jednym z ważniejszych jest wciąż niewystarczająca wiedza na temat zachowań zdrowotnych, innym zaś brak silnej woli w przestrzeganiu codziennych zasad zdrowego stylu życia (wszyscy potrzebujemy mobilizacji). Przede wszystkim jednak niepokoi mnie podejście rodziców do zdrowia tych dzieci, u których diagnozuje się chorobę przewlekłą. Część z nich reaguje zdziwieniem: „Mojego dziecka to nie dotyczy, bo ono jest już chore! Nieuleczalnie chore...”. Pamiętam też wypowiedź osoby dorosłej z mukowiscydozą: „Nie wiem, co to znaczy być zdrową, bo nie znam takiego uczucia”. W takiej sytuacji słowa te nas nie zaskakują, ale kiedy osoba niemająca zdiagnozowanych chorób również nie czuje się zdrowa, zaczynamy się zastanawiać, czym właściwie jest „zdrowie”? Czy wszyscy możemy (powinniśmy) o nie dbać?

„Zdrowie” to pojęcie wielowymiarowe, jako kategoria pozytywna **oznacza dobrostan, pełnię możliwości** (a nie tylko brak choroby). Szczególnie bliskie jest mi definiowanie zdrowia wła-

śnie jako **dobrej jakości życia** (dobre samopoczucie, szczęście, zadowolenie z życia, samorealizacja), jako **potencjału fizycznego i psychicznego człowieka**, dzięki któremu jest on aktywny, twórczy. W takim ujęciu pojęcie to nabiera zupełnie innego wymiaru także z perspektywy opiekunów (rodziców) osób doświadczających chorób przewlekłych i samych chorych. Naszym celem powinno być „udzielenie im pomocy w zrozumieniu choroby i uczeniu się sposobu życia z chorobą, który pozwala na wykorzystanie wszystkich potencjalnych możliwości i zasobów oraz odczuwanie satysfakcji z życia”¹. Postęp w medycynie spowodował, że wiele chorób można skutecznie leczyć, a w przypadku chorób nieuleczalnych – przedłużyć życie. Ważne jednak, by osoba chora była z tego życia zadowolona, bo „z życiem jest jak z bajką, polega nie na tym, jak długo trwa, ale na tym, jak pięknie jest ułożone”². Optymalny stan zdrowia może się zmieniać w różnych okresach naszego życia, będzie to zależało od warunków, w jakich żyjemy, a także od podejmowanych przez nas działań dla własnego zdrowia. Osoba przewlekłe chora także może dążyć do „pełni możliwości”, rozwijając własny potencjał na tyle, na ile jest to możliwe, m.in. poprzez unikanie zagrożeń, które mogą pogorszyć jej stan zdrowia (np. palenie papierosów, stosowanie używek – w tym alkoholu, rezygnacja z ak-

tywności fizycznej). Szczególnie ważne jest, aby pojawiła się refleksja nad własnym zdrowiem. Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) zakłada, że zdrowie człowieka stanowi całość złożoną z kilku wymiarów, między którymi zachodzić musi pewien rodzaj równowagi. Przypomnijmy, że wśród tych komponentów wymienia się między innymi³:

- **Zdrowie fizyczne** – odnosi się do ciała, biologicznego funkcjonowania organizmu, dotyczy zarówno prawidłowego funkcjonowania (bez objawów chorobowych lub niepełnosprawności), jak i odpowiedniego poziomu sprawności i wydolności fizycznej, czyli możliwości wykonywania codziennych czynności;
- **Zdrowie psychiczne**, czyli **zdrowie umysłowe** (realizacja swego potencjału intelektualnego) oraz **zdrowie emocjonalne** (zdolność do kontrolowania i wyrażania emocji w sposób adekwatny do sytuacji oraz aprobowany społecznie, a także zdolność do radzenia sobie z trudnościami, stresem, depresją i lękiem);
- **Zdrowie społeczne** – oznacza między innymi niezależność osoby, ale jednocześnie zdolność współpracy z innymi ludźmi, utrzymywanie poprawnych relacji interpersonalnych;
- **Zdrowie duchowe** – rozumiane między innymi jako zdolność do dawania i brania, okazywanie ciepła, poczucie sensu i celu życia, wewnętrzna siła i spokój, pozytywne nastawienie, wdrażanie w życie zasad, przekonań religijnych i moralnych;
- **Zdrowie seksualne** – pozytywne podejście do ludzkiej seksualności,

¹ B. Woynarowska, *Edukacja zdrowotna – podstawy teoretyczne i praktyczne*, W: Edukacja zdrowotna. Podręcznik akademicki, Warszawa 2007, s. 262.

² Cytat Seneki poprzedza interesujące opowiadanie osoby przewlekłe chorej – Małgorzaty Wnuk: *Bajka o życiu, czarownicy i zwycięstwie* w książce M. Glinieckiej, L. Maksymowicz, A. Zalewskiej-Meler, *Tajemniczy świat muko. O problemach codziennego życia z mukowiscydozą*. Słupsk 2007, s. 41.

³ B. Woynarowska, *Edukacja ...*, dzieło cyt., s. 30–31.

które powinno uwzględniać potrzeby ludzi w zakresie życia seksualnego, a nie tylko poradnictwo związane z prokreacją i zapobieganiem chorobom przenoszonym drogą płciową.

Wszystkie wymienione aspekty są tak samo ważne w postrzeganiu własnego zdrowia.

Człowiek to coś więcej niż suma komórek, tkanek i narządów

J. Aleksandrowicz

Nie sposób do końca sprecyzować pojęcia, jakim jest zdrowie, bowiem dotyczy to osoby, a „człowiek to coś więcej niż suma komórek, tkanek i narządów. Człowiek to także coś więcej niż «ciało i dusza». Człowiek pojmowany jako dynamiczny system funkcjonujący w sprzężeniu z innymi systemami, poddany oddziaływaniu środowiska przyrodniczego i społecznego, i sam na nie oddziałujący – to zupełnie nowa jakość⁴. W przypadku zdiagnozowania choroby przewlekłej (niepełnosprawności), ważne będzie także w ocenie własnego zdrowia:

- poczucie pewności (rozumienie sytuacji, możliwość jej oceny),
- poczucie zaradności (wiara w skuteczność własnego działania),
- poczucie sensu (stopień poczucia, że życie ma sens mimo choroby, co daje siłę do pokonywania trudności, także związanych z chorobą).

Wymienione komponenty w literaturze określa się jako **poczucie koherencji**⁵. Kształtowane jest ono już od wczesnego dzieciństwa i dokonuje się pod wpływem doświadczeń życiowych. Jako rodzice (opiekunowie) mamy wpływ na ich jakość, zwłaszcza na kształtowanie poczucia zaradności, aby wymagania stawiane choremu były na

miarę jego możliwości. Bardzo ważne jest także włączanie dziecka do udziału w podejmowaniu decyzji, zwłaszcza w sprawach ważnych dla niego samego. Aktywne uczestnictwo w kreowaniu własnego świata, „akceptowanie swojej roli w wykonywaniu zadań, rozwijają poczucie odpowiedzialności, a widoczne efekty własnych decyzji kształtują przekonanie o możliwości i sensie działania⁶. Osoby przewlekłe chore, podobnie jak zdrowe, mogą i powinny podejmować decyzje w zakresie własnego rozwoju fizycznego, określania celów, priorytetów, dokonywania wyboru form aktywności fizycznej (biegi, gry zespołowe, gra w tenisa, a może joga), aby mieć szansę osiągnięcia maksimum swoich możliwości.

Jakość naszego codziennego funkcjonowania w dużej mierze zależy od posiadanych przez nas tzw. **umiejętności życiowych** umożliwiających „pozytywne zachowania przystosowawcze, które pozwalają efektywnie radzić sobie z zadaniami i wyzwaniem codziennego życia⁷. Umiejętności te bywają także określane jako kompetencje do działania (np. umiejętność planowania, podejmowania decyzji, rozwiązywania problemów, komunikowania się, radzenia sobie ze stresem). Człowiek powinien posiadać wiele różnorodnych umiejętności, aby dobrze radzić sobie w codziennych obowiązkach. Ich rodzaj i hierarchia ważności zależy od wielu czynników demograficzno-społecznych i kulturowych, ale także – moim zdaniem – od indywidualnych uwarunkowań rozwoju danej osoby. Osoby przewlekłe chore powinny dodatkowo uzyskać wiedzę i różnorodne umiejętności zależne od rodzaju danej choroby, najczęściej jest to umiejęt-

ność **samoobserwacji, samokontroli i samoopieki**. Wydaje się, że choroba może nas w jakiejś mierze wzbogacać. Może sprawić, że z większym zainteresowaniem podejmiemy do własnego zdrowia, będziemy bardziej świadomie planować działania, aby sprzyjały naszej kondycji zarówno psychicznej, jak i fizycznej. To jeden z celów edukacji zdrowotnej. Kształtowanie umiejętności życiowych własnych dzieci ma prowadzić do zmiany ich zachowań oraz warunków ich życia, aby w efekcie mogły osiągnąć optymalny poziom życia z chorobą⁸. Jest to ważne w kontekście prezentowanych wyników badań potwierdzających wzrost rozpowszechniania zachowań problemowych i ryzykownych wśród nastolatków (brutalizacja życia, nadużywanie alkoholu, narkotyki, depresja, samobójstwa), co potwierdza niską skuteczność naszych działań, jako dorosłych, w zakresie przygotowania młodego pokolenia do zmieniającego się środowiska społecznego.

Podsumowując, zdrowie ujmowane jest współcześnie wielowymiarowo, najczęściej jako dyspozycja, zdolność do rozwoju, do radzenia sobie w sytuacjach życia codziennego. Jak zauważa A. Antonovsky, nie jest możliwe dokonanie prostego podziału na ludzi zdrowych i chorych. **Człowiek znajduje się na wielowymiarowym kontinuum zdrowie–choroba**. Trudno określić stan bycia całkowicie zdrowym lub całkowicie chorym. Jest to dynamicznie zmieniający się proces. Ważne, aby skupić się na tym, co pomaga w przesuwaniu się na tym kontinuum „ku zdrowiu”⁹.

⁸ L. Maksymowicz, *Umiejętności życiowe osób przewlekłe chorych i niepełnosprawnych jako warunek osiągania sukcesów i podnoszenia jakości życia*, W: Osoba z niepełnosprawnością – opieka, terapia wsparcie, red. D. Bączala, J. Błęszyński, M. Zaorska, Toruń 2009, s. 219–228.

⁹ A. Antonovsky, *Poczucie koherencji jako determinanta zdrowia*, W: Psychologia zdrowia, red. I. Heszen-Niejodek, H. Sęk, Warszawa 1997.

⁴ J. Aleksandrowicz, *Sumienie ekologiczne*, Warszawa 1988, s. 121.

⁵ A. Antonovsky, *Rozwikłanie tajemnicy zdrowia. Jak radzić sobie ze stresem i nie zachorować*, Warszawa 2005.

⁶ B. Woynarowska, *Edukacja...*, dzieło cyt., s. 36.

⁷ M. Sokołowska, *Umiejętności życiowe*, W: Edukacja zdrowotna, red. B. Woynarowska, Warszawa 2007, s. 444.

Za najważniejszy czynnik warunkujący zdrowie uznaje się styl życia, a dokładnie zachowania zdrowotne będące integralną częścią tego stylu. B. Woynarowska określa je jako „postępowanie, działania (lub ich zaniechanie), które bezpośrednio lub pośrednio wpływają na zdrowie i samopoczucie człowieka”¹⁰. Wśród zachowań zdrowotnych najczęściej wyróżnia się:

- tzw. prozdrowotne, sprzyjające zdrowiu, służące jego utrzymywaniu, poprawie, ochronie (m.in. **aktywność fizyczna, racjonalne odżywianie, zachowanie higieny ciała i otoczenia, radzenie sobie ze stresem, zachowanie bezpieczeństwa**);
- antyzdrowotne (przeciwieństwo wymienionych zachowań powyżej, szkodliwe dla zdrowia)¹¹.

Zadaniem rodziców jest tworzenie odpowiednich warunków do kształtowania umiejętności życiowych, które definiuje się jako: „interakcyjny proces nauczania i uczenia się, polegający na uzyskaniu wiedzy, kształtowaniu postaw i umiejętności, dzięki którym młody człowiek bierze większą odpowiedzialność za swoje życie przez: dokonywanie zdrowych wyborów życiowych, większą odporność na negatywne wpływy i presję ze strony innych oraz unikanie zachowań ryzykownych dla zdrowia”¹². Działania takie wymagają od dorosłych propagowania zdrowego stylu życia, np. poprzez organizowanie aktywnych form spędzania czasu wolnego. Sami dajemy przykład, preferując określony styl wypoczynku (unikanie ruchu, nadmierne spożywanie posiłków). Dzieci uczą się określonych zachowań



Miejsca do ćwiczeń stają się naturalnym pejzażem (fot. 1–8 z archiwum autorki)

także na podstawie własnych doświadczeń, obserwując osoby ze swojego najbliższego otoczenia.

Jeśli chcesz, by inni coś robili, najpierw zrób to sam

Z. Cendrowski

Samo wpajanie dzieciom, jak dbać o zdrowie czy zdrowo żyć, nie wystarczy. Szczególnie w przypadku osób przewlekłe chorych, bo w ich życiu pełnym nadzoru, kontroli i oceniania, wynikającego z reżimu, jaki narzuca choroba, potrzeba przemyślanego sposobu postępowania, atrakcyjnych działań podejmowanych dla zdrowia (edukacji dla zdrowia). **Rodzic jako lider zdrowia – w moim rozumieniu – to pomysłodawca inspirujący własne dzieci do myślenia i działania, nie zaś jedynie osoba pełniącą funkcję opiekuna, nadzorcy czy egzekutora** („Inhalacje wykonane?”, „Drenaż zrobiony?”). Często kierując się ideą: „To dla twojego dobra” (zdrowia), zarządzamy dziećmi, zamiast ich prowadzić. Użyłam w tytule pojęcie lider, ale równie dobrze można powiedzieć przewodnik¹³. Najważniejsze jednak, co rozumiemy, używając tych pojęć. Ważne, abyśmy w relacjach

rodzinnych rezygnowali z układu nadrzędności i podrzędności. Istotą bycia dobrym liderem jest umiejętność wyznaczania celu – zadania, ale jednocześnie rozpoznawania możliwości, dyspozycji (zasobów) członków rodziny (grupy). Rodzice mogą być liderami zdrowia, jeśli potrafią w swoich dzieciach rozbudzić pasję, zainteresowania aktywnością fizyczną, najlepiej sami dając przykład. Nie każdy z nas musi od razu zostać liderem, ale przynajmniej świadomym przewodnikiem w świecie wartości, w którym szczególne miejsce zajmie etos zdrowia. Jednym z takich zadań powinna być promocja zdrowego stylu życia. Rodzice są przewodnikami w świecie kultury fizycznej i zdrowotnej bez względu na to, czy tego chcą. Chodzi właśnie o to, by czynili to świadomie, by z przekonaniem stawali się kreatorami zdrowia własnego i swoich dzieci.

***Ruch to życie, rozwój, zdrowie...
Bądźmy więc aktywni nie tylko od święta. Nie zapadajmy w sen zimowy!***

Wakacje się skończyły, dla niektórych był to jedyny okres czasu wolnego, który można było spędzić aktywnie na świeżym powietrzu (wędrując, biegając, jeżdżąc rowerem, pływając itp.). O znaczeniu kondycji fizycznej dla codziennego funkcjonowania nie trzeba nikogo prze-

¹⁰ B. Woynarowska, *Edukacja...*, dzieło cyt., s. 10.

¹¹ Por. A. Zalewska-Meler, *Lider zdrowia w edukacji – między wyzwaniem a zaniechaniem*, Słupsk 2007, s. 31–32.

¹² B. Woynarowska, *Umiejętności życiowe i ich kształtowanie u dzieci i młodzieży w szkole*, „Edukacja Zdrowotna i Promocja Zdrowia” 2002, nr 5.

¹³ Por. A. Zalewska-Meler, *(Nie)obecne kategorie w obszarze zdrowia człowieka*, Kraków 2009.



Rodzinne wyprawy rowerowe



Zima także ma swoje uroki: spacer w lesie '2004 i lepienie bałwana '2017

konywać, a mimo to większość stroni od wysiłku. Gra w piłkę na plaży czy nad jeziorem, jazda rowerem po słonecznej kąpieli. Można łączyć przyjemne z pożytecznym. W przypadku małych dzieci aktywność fizyczna jest podstawą ich prawidłowego rozwoju psychospołecznego. Oczywiście na samym początku dominuje fizyczność, czyli rozwój zwinności, szybkości czy precyzji ruchu. Dziecko uczy się rzucać, łapać, wspinać, skakać, turlać, utrzymywać równowagę, najczęściej wśród rówieśników, a to wszystko będzie się potem przekładać na poczucie własnej wartości, na bardziej lub mniej trafną ocenę własnych możliwości. Pewnych rzeczy nie da się zrobić w pokoju, nawet w sali gimnastycznej. W epoce społeczeństwa informacyjne-

go, kiedy większość z nas kilka godzin dziennie spędza przed komputerem, aktywność fizyczna staje się priorytetem. Jeszcze w większym stopniu dotyczy to osób z chorobą przewlekłą, np. z mukowiscydozą. Odpowiedzialność za swoje zdrowie, sprawność, budowę, sylwetkę... nie pojawi się u młodego człowieka automatycznie wraz z wiekiem dojrzałości czy dorosłości. Od małości zachęcamy dzieci do aktywności, do zdrowego odżywiania, do dbania o higienę. Rozmawiamy o potrzebie wypoczynku, odpowiedniej ilości snu. Zalecamy małuchom pewne działania (mycie zębów po posiłku, jedzenie owoców, wkładanie czapki zimą, robienie inhalacji czy drenażu...), tłumaczymy jednocześnie, dlaczego jest to ważne. Tylko w taki sposób możemy przygotować nasze dzieci do podejmowania w przyszłości świadomych i celowych wyborów w zakresie działań zdrowotnych.

Jesteśmy odpowiedzialni za ograniczenia, jakie sobie nakładamy. Rezygnacja z etykietek to pierwszy krok ku lepszymu życiu

A. Matthews

Choroba przewlekła może czasami nas w życiu ograniczać – to fakt. Brak pieniędzy także może uniemożliwiać spełnianie naszych pragnień, jak wiele jeszcze innych czynników. Prawie każdą współczesną rodzinę dotykają większe lub mniejsze problemy zdrowotne. Naszej – już prawie od trzydziestu lat – towarzyszy mukowiscydoza, którą otrzymaliśmy w darze po przodkach. Gdyby wiele lat temu ktoś powiedział nam, że z chorobą można, a nawet trzeba się zaprzyjaźnić, byłabym zdumiona. Nikt tego jednak nie powiedział. Najczęściej dawano do zrozumienia, że to „wyrok na życie”. Dla rodziców, którzy właśnie doświadczają takiej diagnozy, pewnie brzmi to podobnie. Zastanawiają się, jak bardzo

choroba zmieni ich życie, jakie wprowadzi ograniczenia. Rozpoczynają walkę. Nawet w nazwie naszego Towarzystwa mamy to zaakcentowane. **Z czym dokładnie chcemy jednak walczyć?** Po tych wielu latach doświadczeń życia z chorobą jestem przekonana, że walka nie jest odpowiednim słowem. Nad chorobą, jej skutkami, trzeba zapanować. Trzeba ją poznać i ujarzmić (oswoić) – jak trudną sytuację czy niesprzyjającą nam przestrzeń, jakich w codziennym życiu nie brakuje. Odpowiedni wydaje się w tym miejscu cytat z księgi Hioba (22.28): „Spełni się to, co postanowisz, światło rozbłyśnie na twoich drogach”¹⁴. W nauce określamy to jako myślenie pozytywne. Niektórzy mówią o „myśleniu magicznym” lub „prawie przyciągania”, a niestety, często przyciągamy to, czego się boimy¹⁵. W praktyce ograniczają nas najczęściej nasze negatywne myśli i słowa. Pamiętam sytuację, jak nasza córka dostała na obozie zapalenia płuc. W trakcie leczenia, kiedy poczuła się lepiej, wyraziła chęć uczestniczenia z grupą w planowanej wycieczce na Czantorię. Oczywiście po konsultacji z lekarzem wyruszyła na szczyt, wchodząc jako jedna z pierwszych. Nie chcę przez to powiedzieć, że z zapaleniem płuc mamy wyruszać na górskie szlaki, to sprawa bardzo indywidualna. Chcę jedynie pokazać, że choroba to nie wszystko. Jako rodzic byłam pełna obaw, ale mieliśmy szczęście, będąc pod opieką dobrych lekarzy (o to warto walczyć!). Jeśli nie spróbujemy, nie będziemy wiedzieć, jakie są nasze możliwości.

Dobrym przykładem może być sytuacja Jerzego Wasilewskiego, pięćdziesięciolatka chorego na mukowiscydozę, który od siedmiu lat trenuje bieganie.

¹⁴ Księga Hioba (22.28). *Pismo Święte Starożytności i Nowego Testamentu*, Edycja św. Pawła, Częstochowa 2009, s. 1094.

¹⁵ A. Matthews, *Bądź szczęśliwy! Jak zyskać pewność siebie i poczucie własnej wartości*, Warszawa 2016, s. 78.

Zainspirowany artykułem o pozytywnej roli biegania w leczeniu astmy, podjął nowe wyzwanie. Początki nie były łatwe, jak sam powiedział: „Nie miałem pojęcia, jak zareaguje mój organizm, nie wiedziałem, jak zacząć, bo wszystkie plany treningowe są dla zdrowych. No i wszyscy dookoła mi odradzali”¹⁶. Wsparli go jednak lekarze poznańskiego szpitala Uniwersytetu Medycznego, chociaż nie ma wyników badań na temat biegania, wiedzieli, że sport chorym na mukowiscydozę pomaga. Zachęcali, aby spróbował. Zaczynał małymi krokami od marszu i krótkich dystansów. Upór, wytrwałość i wiara wygrały.

Wracając do tematu przewodniego, chciałam podkreślić, że sama diagnoza choroby przewlekłej nie powinna nas na starcie ograniczać. Nie powinna być np. przeciwwskazaniem do podróży, spania w namiocie czy ograniczania aktywności, w tym np. udziału w lekcji wychowania fizycznego. Słaba sprawność, wątpla sylwetka, brak masy ciała, zmniejszająca się pojemność wydechu, to często właśnie wynik zwalniania dziecka z tzw. WF-u lub przykład ograniczania wszelkiej aktywności fizycznej. W takim przypadku nie tylko spada poziom sprawności, ale dodatkowo pogłębia się stan chorobowy, a tym samym obniża się poczucie własnej wartości chorego dziecka. Utrwała się poczucie osoby odbiegającej od normy: „chudej, niezgrabnej, niewydolnej fizycznie”.

Praktyka pokazuje, że nasze dzieci doskonale sobie radzą w uprawianiu różnych sportów (każdy znajdzie coś interesującego i odpowiedniego dla siebie). Zadaniem dorosłych jest szukanie atrakcyjnych sposobów, aby takie zainteresowania rozwijać. Kontakt z naturą sprzyja

podejmowaniu wyzwań. Mogą to być górskie wycieczki, rajdy rowerowe, narciarstwo czy spacer w parku (przybywa przyjaznych miejsc, zachęcających do ćwiczeń), w zależności od pory roku i możliwości kondycyjnych. Warto także pamiętać o stravie dla ducha. Formą odpoczynku może być spotkanie z dobrą lekturą. W bieżącym *Zastrzyku kulturalnym* mamy kilka propozycji książek przybliżających ciekawostki przyrodnicze. Organizowana przez rodziców wyprawa do lasu czy parku będzie o wiele atrakcyjniejsza, jeśli przy okazji uda się zainteresować dziecko zwierzątkiem, ptakiem czy rośliną.

Zdjęcia, jakie otrzymujemy wraz z mężem od swoich dorosłych już dzieci, zdają się potwierdzać, że udało nam się rozbudzić w nich nie tylko potrzebę bycia aktywnym, ale także kontaktu z naturą. Efektem spaceru po Parku Oliwskim było ostatnio zdjęcie lipy, przesłane przez moją najmłodszą córkę z komentarzem: „Patrz mammo, drzewo nazywa się tak samo, jak Ty” (Lipa Maksymowicza). Innym razem była to głowa małego krokodyla: „Cóż za urocza gadzina”. Poza dawką humoru była to dla mnie informacja, że aktywnie spędza czas.

Oczywiście satysfakcja z udanego zdjęcia, możliwość wspomnienia przeżytych przygód to tylko przykładowe zalety. To rodzaj atrakcyjnej zabawy, dla niektórych profesjonalne zajęcie. Zrobienie dobrego zdjęcia wymaga aktywności twórczej, aby uchwycić ten szczególny moment, właściwy kadr (w tym pomaga też dobry aparat), a także aktywności fizycznej, aby znaleźć się w odpowiednim czasie, w określonym miejscu. Aparaty fotograficzne nieodrodnice towarzyszą w wędrówkach moim dorosłym już córkom.

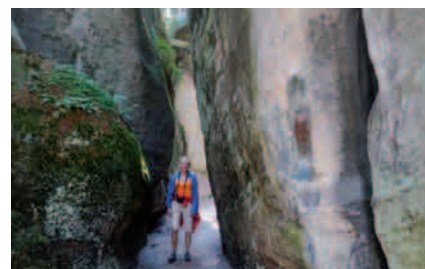
Jako rodzice możemy pokazywać dzieciom, jak można spędzać czas wolny, w przyszłości same będą o tym decydować. Warto jednak pamiętać, że otrzyma-



Lekcja jazdy konnej



Uchwycione w kadrze: „Czy te oczy mogą kłamać?”



Oglądane zdjęcia pozwalają jeszcze raz przeżywać niezwykle chwile i dzielić się nimi z innymi

ne w dzieciństwie pozytywne wzory będą sprzyjać dokonywaniu prozdrowotnych wyborów. Każdy, kto ma dzieci z chorobą przewlekłą, oglądając ich fotografie, znajdzie takie, z których emanuje zadowolenie, satysfakcja czy radość. Takie odnoszę też wrażenie, słuchając autorskich piosenek mojej starszej córki i oglądając jej wideoklipy. To są te chwile, w których mimo problemów zdrowotnych przesuwamy się na wspomnianym kontynuum (choroba-zdrowie) bardziej „ku zdrowiu”.

¹⁶ M. Waszkiewicz, *Bieganie z mukowiscydozą. Kilometry walki o powietrze*. [Online]. Tryb dostępu: <http://www.runners-world.pl/ludzie/Bieganie-z-mukowiscydoza-Kilometry-walki-o-powietrze,7892,1>. [Dostęp: 18.08.2017].

Bibliografia

1. Aleksandrowicz J., *Sumienie ekologiczne*, Warszawa 1988.
2. Antonovsky A., *Rozwikłanie tajemnicy zdrowia. Jak radzić sobie ze stresem i nie zachorować*, Warszawa 2005.
3. Antonovsky A., *Poczucie koherencji jako determinanta zdrowia*, W: Psychologia zdrowia, red., I. Heszen-Niejodek, H. Sęk, Warszawa 1997.
4. Gliniecka M., Maksymowicz L., Zalewska-Meler A., *Tajemniczy świat Muko. O problemach codziennego życia z mukowiscydozą*, Słupsk 2007.
5. Maksymowicz L., *Umiejętności życiowe osób przewlekłe chorych i niepełnosprawnych jako warunek osiągania sukcesów i podnoszenia jakości życia*, W: Osoba z niepełnosprawnością – opieka, terapia wsparcie, red. D. Baczała, J. Bleszyński, M. Zaorska, Toruń 2009.
6. Matthews A., *Bądź szczęśliwy! Jak zyskać pewność siebie i poczucie własnej wartości*, Warszawa 2016.
7. *Pismo Święte Starego i Nowego Testamentu*, Edycja św. Pawła, Częstochowa 2009.
8. Sokołowska M., *Umiejętności życiowe*, W: Edukacja zdrowotna. Podręcznik akademicki red. B. Wojnarowska, Warszawa 2007.
9. Waszkiewicz M., *Bieganie z mukowiscydozą. Kilometry walki o powietrze*. [Online]. Tryb dostępu: <http://www.runners-world.pl/ludzie/Bieganie-z-mukowiscydoza-Kilometry-walki-o-powietrze,7892,1>. [Dostęp: 18.08.2017].
10. Wojnarowska B., *Edukacja zdrowotna – podstawy teoretyczne i praktyczne*, W: Edukacja zdrowotna. Podręcznik akademicki, red. B. Wojnarowska, Warszawa 2007.
11. Wojnarowska B., *Umiejętności życiowe i ich kształtowanie u dzieci i młodzieży w szkole*. „Edukacja Zdrowotna i Promocja Zdrowia” 2002, nr 5.
12. Zalewska-Meler A., *Lider zdrowia w edukacji – między wyzwaniem a zaniechaniem*, Słupsk 2007.
13. Zalewska-Meler A., *(Nie)obecne kategorie w obszarze zdrowia człowieka*, Kraków 2009.

Rodzicielskie dylematy – nauczanie indywidualne czy zbiorowe chorego dziecka

Anna Maria Sierecka

Dyrektor Zespołu Szkół Publicznych w Le-nartowicach

Katarzyna Tomczak Góra

Fizjoterapeuta, nauczyciel Zespołu Placó-wek Specjalnych w Pleszewie

Szkola to instytucja oświatowa i wychowawcza, której zadaniem jest kształcenie i wychowanie młodego człowieka. Do przedszkola uczęszczają dzieci w wieku od trzeciego do szóstego roku życia, a w uzasadnionych przypadkach można zapisać nawet pół roku młodsze. Dzieci 5-letnie i 6-letnie są objęte obowiązkowym wychowaniem przedszkolnym. Obok samodzielnych przedszkoli funkcjonują w Polsce także oddziały przedszkolne w szkołach podstawowych oraz punkty przedszkolne i zespoły wychowania przedszkolnego. Ostatnie dwie formy wychowania przedszkolnego przeznaczone są dla niewielkich grup dzieci i tworzone są w miejscowościach

odległych od przedszkoli i szkół podstawowych.

Kolejnym etapem edukacji jest, według nowej reformy edukacji, ośmioletnia szkoła podstawowa, po ukończeniu której uczniowie udają się do szkół średnich. W szkole realizuje się obowiązkowe zajęcia lekcyjne oraz dodatkowe pozalekcyjne, rozwijające uzdolnienia uczniów oraz rozbudzające ich naukową ciekawość. Dziś w Polsce większość szkół dba o to, by jak najlepiej rozwijać swoich uczniów. Powstają pełne oferty możliwości, jakie daje szkoła dziecku, które rodzic zapisuje do niej. Niestety, w momencie, kiedy dziecko zaczyna długotrwale chorować, choruje od urodzenia lub ulega wypadkowi, przed rodzicem lub opiekunem prawnym staje decyzja do podjęcia – czy skorzystać z nauczania indywidualnego czy też nie.

Organizacja nauczania indywidualnego znajduje się po stronie szkoły, jednak to rodzic lub opiekun prawny musi

się zwrócić do dyrektora szkoły z wnioskiem napisanym w oparciu o orzeczenie o potrzebie indywidualnego nauczania, które wydaje zespół orzekający działający w publicznej poradni psychologiczno-pedagogicznej. Rodzice lub opiekunowie prawni dziecka zwracają się do poradni wraz z zaświadczeniem lekarskim o tym, że dziecko nie może uczęszczać do szkoły.

Po przeanalizowaniu sytuacji dziecka poradnia psychologiczno-pedagogiczna wydaje orzeczenie, które zawiera konkretne zalecenia dla szkoły dotyczące warunków, w jakich ma być prowadzona dalsza edukacja, oraz form pomocy psychologiczno-pedagogicznej. Orzeczenia wydawane są na określony czas. Dyrektor szkoły decyduje o nauczaniu indywidualnym w porozumieniu z organem prowadzącym. Warto jednak podkreślić, że nie ma on prawa odmówić nauczania indywidualnego. Dyrektor szkoły organizuje nauczanie, wyznacza nauczycieli do prowadzenia lekcji w domu dziecka i dba

o prawidłową ich realizację. Zadaniem nauczyciela uczącego dziecko w domu jest pomaganie w realizacji podstawy programowej głównych przedmiotów oraz wyznaczenie zagadnień z innych przedmiotów, z którymi uczeń musi zaznajomić się już sam.

Tygodniowy wymiar godzin zajęć nauczania indywidualnego wynosi:

- dla uczniów klas I–III szkoły podstawowej – od 6 do 8 godzin,
- dla uczniów klas IV–VI szkoły podstawowej – od 8 do 10 godzin,
- dla uczniów gimnazjum – od 10 do 12 godzin,
- dla uczniów szkół ponadgimnazjalnych – od 12 do 16 godzin.

Tygodniowy wymiar godzin zajęć indywidualnego nauczania dla uczniów klas I–III realizuje się w ciągu co najmniej 2 dni, a dla uczniów na pozostałych etapach edukacyjnych – w ciągu co najmniej 3 dni.

Zgodnie z ramowym statutem godzina zajęć nauczania indywidualnego, tak jak godzina lekcyjna, trwa 45 minut. W uzasadnionych przypadkach dopuszcza się prowadzenie zajęć edukacyjnych w czasie od 30 do 60 minut, zachowując ogólny tygodniowy czas zajęć ustalony w tygodniowym rozkładzie zajęć¹.

Często rodzice zastanawiają się, czy ich dziecko może kwalifikować się do nauczania indywidualnego. Warto zaznaczyć, że o długotrwałej chorobie mówimy wówczas, gdy dziecko jest nieobecne w szkole nieprzerwanie od 21 dni na skutek wypadku lub choroby. W ten okres wlicza się także dni wakacyjne oraz weekendy. Długotrwałą chorobę może poświadczyć lekarz rodzinny lub specjalista.

Rodzice lub prawni opiekunowie dziecka powinni wiedzieć, że nauczanie indywidualne, jeśli jest to tylko możliwe, powinno odbywać się w okresie, w któ-



Fot. omgimages

rym dziecko naprawdę potrzebuje izolacji. W momencie, gdy jego stan zdrowia pozwala na powrót do szkoły, powinni z tego skorzystać. Niestety, z jakichś niezrozumiałych przyczyn często jest tak, że dziecko raz objęte nauczaniem indywidualnym pozostaje na nim długotrwale, a w rezultacie uczeń odcina się od grupy rówieśniczej. Często rodzicom wygodniej jest, kiedy nauczyciel przychodzi do domu. Zadaniem nauczyciela jest stworzenie odpowiedniej atmosfery w klasie szkolnej, po to, by po chorobie dziecka, jeżeli będzie ono mogło wrócić do szkoły, uczniowie czekali na nieobecnego kolegę lub koleżankę. Ważne jest także to, by dziecku nauczalnemu indywidualnie w warunkach domowych umożliwić udział w życiu szkolnym w trakcie ważnych uroczystości szkolnych, świąt czy ważnych wydarzeń, by dziecko chore mogło czuć, że jest częścią tej społeczności. W nadrabianiu zaległości w nauce powinni pomagać nauczyciele, rodzice lub koledzy z klasy. Dzisiejsze media społecznościowe pomagają utrzymywać relację pomiędzy uczniami, co ma pozytywny wpływ na samopoczucie dziecka chorego.

Rodzice dzieci nauczanych indywidualnie powinni pamiętać o tym, że jeże-

li dziecko będzie mogło dalszą edukację kontynuować w szkole, powinni mu to umożliwić. Szkoła jest miejscem, w którym uczniowie rozwijają się społecznie, uczą się wrażliwości i samodzielności. Szkoła przygotowuje do przyszłości, do dorosłego życia, pomaga uwierzyć w siebie, uczy myśleć i rozumieć. Jest to miejsce, które pomaga uczniom słabym. W szkole odbywają się różnego rodzaju zajęcia pozalekcyjne: SKS, kółka przedmiotowe, zajęcia dydaktyczno-wychowawcze i korekcyjno-wyrównawcze, uczniowie mogą korzystać z biblioteki, z czytelní. Dzisiejsze budynki szkół są nowoczesne, ładne, bezpieczne, estetyczne i zadbane. Szkoły stale rozwijają swoje bazy dydaktyczne. W szkole na uczniów czekają wycieczki, spotkania z przyjaciółmi, dyskoteki, apele, dobre oceny, wyjścia do kina, pochwały nauczycieli. Na przerwach uczniowie mogą się kontaktować z nauczycielami, swobodnie z nimi rozmawiać, prosić o poradę, zwierzyć się ze swoich problemów. Uczniowie powinni w szkole uczyć się, czuć się bezpiecznie i zaspokajać swoje różne potrzeby.

Rodzice dzieci chorych na mukowiscydozę muszą obserwować swoje dziecko i to oni w pełni decydują o formie nauczania swojego dziecka.

¹ <https://www.portaloswiatowy.pl/top-tematy/organizacja-indywidualnego-nauczania-krok-po-kroku-13416.html> [dostęp dn. 11. 08. 2017]

Najważniejszą zasadą dziecka przewlekłe chorego jest to, by choroba nie wyłączała go z normalnego życia bardziej, niż jest to potrzebne i konieczne. Wychowawca klasy, do której uczęszcza dziecko z mukowiscydozą, musi pomóc mu dostosować tak życie klasy, by umożliwić uczniowi swobodę między innymi w momencie, gdy musi ono oczyścić drogi oddechowe. Długotrwała nieobecność spowodowana chorobą sprawia, że zwłaszcza

w okresie przedszkolnym rówieśnicy odsuwają się od dziecka. Nauczyciele uczący w przedszkolu i szkole muszą wraz z rodzicami innych dzieci z grupy (klasy) ustalić formę podtrzymywania kontaktów z chorym dzieckiem. Decydującą rolę mają tu jednak rodzice dziecka chorego na mukowiscydozę i to z nimi powinny być podejmowane wszelkiego rodzaju decyzje dotyczące sposobu nauczania i utrzymywania relacji z chorym dzieckiem.

Bibliografia

1. Serafin T., *Dziecko z chorobą przewlekłą w systemie oświaty*, Interdyscyplinarne Konteksty Pedagogiki Specjalnej, numer 3/2013.
2. <https://www.portaloswiatowy.pl/top-tematy/organizacja-indywidualnego-nauczania-krok-po-kroku-13416.html> [dostęp dn. 11.08.2017]
3. <http://www.siedemliter.pl/artykuly/nauczanie-indywidualne-dla-dobra-ucznia-czy-szkoly,52>
4. <http://serwisy.gazetaprawna.pl/edukacja/artykuly/865384,dlugotrwale-chory-uczen-ma-prawo-do-indywidualnego-nauczania.html>
5. <http://www.bryk.pl/wypracowania/jezyk-polski/tematy-wolne/1549-szkola-wady-i-zalety.html>

Indywidualne nauczanie – zmiany przepisów oświatowych w 2017 roku

Nauczanie indywidualne określa *Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 28 sierpnia 2017 r. zmieniające rozporządzenie w sprawie indywidualnego obowiązkowego rocznego przygotowania przedszkolnego dzieci i indywidualnego nauczania dzieci i młodzieży, a także Rozporządzenie Ministra Edukacji Narodowej z dnia 7 września 2017 r. w sprawie orzeczeń i opinii wydawanych przez zespoły orzekające działające w publicznych poradniach psychologiczno-pedagogicznych*.

Ważne: Tylko dzieci, które otrzymały orzeczenie o potrzebie nauczania indywidualnego przed 1 września 2017, będą mogły korzystać z niego na terenie szkoły, na starych zasadach, pod warunkiem, że w orzeczeniu widnieje zapis zalecający nauczanie indywidualne na terenie placówki oświatowej. Realizacja takiego nauczania indywidualnego na terenie szkoły lub przedszkola będzie możliwa tylko do końca roku szkolnego 2017/2018 (Dz. U. 2017 poz. 1616). Zatem orzeczenia o potrzebie nauczania indywidualnego wydane

po 1 września 2017 r. przez poradnię psychologiczno-pedagogiczną nie uprawniają już uczniów do pobierania nauki na terenie szkoły. Miejscem nauczania staje się dom lub placówka (nie szkoła), w której przebywa uczeń – „zajęcia indywidualne prowadzi się w miejscu pobytu ucznia, w szczególności w domu rodzinnym, placówkach (np. młodzieżowe ośrodki wychowawcze) (...), a także ośrodkach rewalidacyjno-wychowawczych (...), u rodziny zastępczej, w rodzinnym domu dziecka (...)”.

Rozporządzenie Ministra zaznacza jednak, że: „Dyrektor szkoły, uwzględniając aktualny stan zdrowia ucznia oraz wnioski nauczycieli z obserwacji ucznia (...) podejmuje działania umożliwiające kontakt ucznia objętego indywidualnym nauczaniem z uczniami w oddziale szkolnym (...) oraz organizuje różne formy uczestniczenia ucznia w życiu szkolnym, (...) umożliwia uczniowi udział w zajęciach rozwijających zainteresowania i uzdolnienia, uroczystościach i imprezach szkolnych oraz wybranych zajęciach edukacyjnych”. Oznacza to, że dzieci objęte nauczaniem indywi-

dualnym i indywidualnym rocznym przygotowaniem przedszkolnym mogą chodzić na niektóre zajęcia ze swoją klasą czy grupą – tzw. być włączane do życia szkolnego (par. 10 ust. 3). O włączaniu do życia szkolnego będzie decydował dyrektor placówki.

Warto pamiętać, że indywidualne nauczanie można zawiesić – na podstawie wniosku rodziców lub pełnoletniego ucznia oraz zaświadczenia lekarskiego, które stwierdza, że stan zdrowia ucznia uległ czasowej poprawie, dyrektor szkoły może zawiesić indywidualne nauczanie, na okres wskazany przez lekarza: „Na wniosek rodziców ucznia albo pełnoletniego ucznia i na podstawie dołączonego do wniosku zaświadczenia lekarskiego, z którego wynika, że stan zdrowia ucznia (objętego indywidualnym nauczaniem) uległ czasowej poprawie i umożliwia mu uczęszczanie do szkoły, dyrektor szkoły zawiesza organizację indywidualnego nauczania na okres wskazany w zaświadczeniu lekarskim”.

Pracownik socjalny Biura PTWM
Tel. kom. 531110260

Wywiad z Justyną Kowalczyk

Marzena Piejko: Chorzy na mukowiscydozę też codziennie ścigają się w biegu o życie z chorobą, która bardzo często, niestety, wygrywa. Jak mogłabyś nas – chorych – zmotywować do walki? O czym powinniśmy szczególnie pamiętać w tym wyścigu? Co jest najważniejsze?

Justyna Kowalczyk: Myślę, że w każdym wyścigu najważniejsza jest wytrwałość. Cierpliwość w dążeniu do celu i w życiu, i w sporcie jest najważniejsza. A że wytrwanie w postanowieniach nie zawsze jest łatwe, to najlepiej odnaleźć w każdej czynności jakąś małą radość. Wtedy nawet najcięższe i najbardziej żmudne zadanie staje się łatwiejsze.

M.P.: W swojej karierze zdobyłaś tyle nagród, że nie sposób wymienić ich wszystkich. Jesteś mistrzynią świata, mistrzynią olimpijską, zdobywczynią Pucharów Świata. Widać, że jesteś zdeterminowaną, silną osobowością, która prze do przodu, nie oglądając się za siebie. A czy codziennym życiem są dla Ciebie przeszkody nie do pokonania?

J.K.: Jak każdy człowiek mam w życiu troski i problemy. Niektóre bywały nie do przeskoczenia. Nie jestem z żelaza. Jednak to, co wyniosłam ze sportu, bardzo pomaga mi w codziennym życiu. Pokora, przekonanie, że jeśli włożę w daną sprawę wystarczająco dużo serca i czasu, to na pewno ją jakoś pozytywnie rozwiążę. A jeśli poniosę klęskę, to po okresie smutku i bezradności zaskasam rękawy i będę budować wszystko od początku.

M.P.: Osoby chore na mukowiscydozę codziennie walczą z wieloma ograniczeniami, przeszkodami, które nie pozwalają im funkcjonować w takim stopniu, jak zdrowi ludzie. Choćby zwykłe wyjście na spacer czasem jest



Fot. 1–2 Paweł Dutka www.dutka.com.pl

niemożliwe z powodu ogromnego zmęczenia. Jak według Ciebie radzić sobie w sytuacjach, kiedy wydaje nam się, że jedyne, co nam pozostaje, to leżenie i patrzeć w sufit?

J.K.: W moim życiu też był czas, gdy sufit wydawał się najlepszym rozwiązaniem. Rozumiem doskonale, co czujecie, i wiem, że nie wolno się nigdy poddawać. Bo gdy się poddam, to już krótka droga do zagłady. Należy krok po kroczku wbrew wszystkim złym odczuciom walczyć. Bo ta walka nadaje sens życiu. Zostać na kanapie i gapić się w sufit to najgorsze z możliwych rozwiązań i po prostu nie możemy sobie ani ja, ani Wy pozwolić na taką słabość.

M.P.: „Zdobycie szczytów”. Co to dla Ciebie oznacza?

J.K.: Przełamywać swoje słabości, co daje wielką satysfakcję. Tylko tyle. Bo te szczyty, które same sobie wyznaczamy, są najważniejsze.

M.P.: Są w Twoim życiu jeszcze takie niezdobycie szczyty?

J.K.: Oczywiście. Przecież moje życie to nie tylko sport.

M.P.: Dla wielu osób z mukowiscydozą takimi szczytami są nawet najprostsze czynności, z którymi niekiedy mamy ogromne problemy. Ale ta świadomość, że udało nam się w pewnym stopniu przechrzyć na chwilę chorobę, jest bardzo budująca. Dla mnie na przykład takim kolejnym zdobytym szczytem był bieg w Zakopanem. Mimo że większość dystansu przeszłam, to i tak jestem z siebie bardzo zadowolona, a medal za ten bieg jest dla mnie bardzo, bardzo ważny. A czy Ty traktujesz wszystkie swoje nagrody w zawodach na równi? Czy są takie, które są dla Ciebie ważniejsze i takie mniej ważne?

J.K.: Bieganie na nartach to moja praca. Więc gdy otrzymuję nagrodę za swój wysiłek, czuję satysfakcję. Najważniejsza jest dla mnie jednak świadomość, że dałam radę. Że praca moja i mojego Trenera nie poszła na marne.

M.P.: W tym roku po raz drugi pobiegłaś po oddech dla podopiecznych Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą. Jak wrażenia?



J.K.: To bardzo miły i wzruszający czas. Cieszę się, że mogę w jakiś sposób Wam pomóc. Że widzę Wasz uśmiech, choć wiem, że jest on podszyty cierpieniem. Nie mogę się nadziwić Waszej waleczności. Pozytywne jest to, że również wielu zdrowych wystartowało. Że mieli okazję poznać Was i usłyszeć o Waszych problemach. To był naprawdę super

dzień! Bardzo Wam dziękuję, że mogłam z Wami go spędzić.

M.P.: Jednym z celów Biegu po Oddech jest wzrost świadomości społeczeństwa na temat mukowiscydozy. Ty sama od kilku lat pomagasz nam – chorym – w tej nierównej walce. Jak uważasz, czy w Polsce problem mukowiscydozy jest odpowiednio na-

głośniony? Czy Polacy mają jakąś wiedzę na jej temat? Jak to wynika z Twoich własnych, codziennych obserwacji?

J.K.: Myślę, że jeszcze dużo pracy, by przebić się z mukowiscydozą do opinii publicznej. Na pewno ta świadomość jest większa niż kilka lat temu, ale wciąż niewystarczająca. Marzeniem jest, by przeciętny Polak zapytany na ulicy o mukowiscydozę potrafił opowiedzieć o niej trzy zdania. To, niestety, nie wydarzy się szybko. W natłoku najróżniejszych informacji ciężko wybrać odpowiednio mocny przekaz. Najważniejsze jednak, by warunki do leczenia Was wciąż się polepszały. By żyło się Wam przynajmniej odrobinę łatwiej.

M.P.: Bardzo dziękuję Ci za rozmowę. Oraz za to, że już po raz kolejny pobiegłaś z nami po oddech. Do zobaczenia za rok!

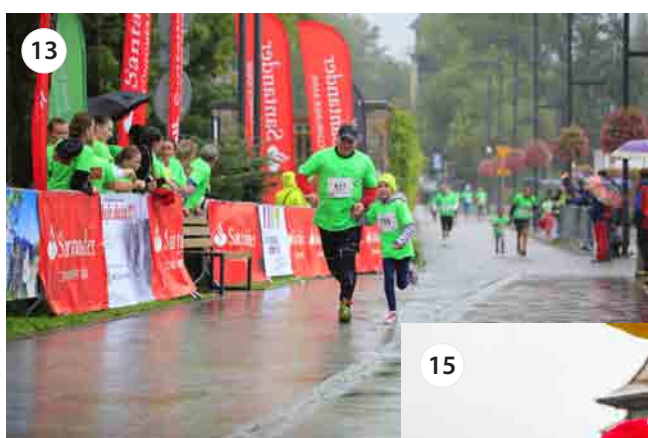
Wywiad przeprowadziła
Marzena Piejko



Fot. Magdalena Czerwińska-Wyrasz

Fotoreportaż z II Biegu po oddech





W deszczu po oddech

„Prawdziwy sportowiec deszczu się nie boi” – takie słowa wypowiedziała przed startem do II Biegu po Oddech Justyna Kowalczyk. Stały się one mottem drugiej edycji Biegu po Oddech, imprezy organizowanej przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą, która kolejny raz zawitała pod Tatry. Dochód z imprezy zostanie w całości przekazany na realizację celów statutowych Towarzystwa.

Sobota, 2 września 2017 r., tuż przed godziną 15.00. Przed biurem zawodów zebrało się kilka zmarzniętych osób, które czekają, aż rozpocznie się rozdawanie pakietów startowych. Przygotowaliśmy ponad sześćset kompletów, dla tych, którzy zarejestrowali się i opłacili start wcześniej, i sto dodatkowych dla tych, którzy będą chcieli zapisać się w ostatniej chwili. Zastanawiamy się, czy uda się pobić ubiegłoroczny rekord frekwencji, ale nastroje są raczej minorowe. Deszcz i temperatura, która w ciągu kilkunastu godzin spadła z 20 do mniej niż 10 stopni Celsjusza, powodują, że w nasze szeregi wkrada się zwątpienie. Ktoś żartuje, że słyszał, że bieg jest przełożony na kolejny weekend. Nie ma jednak takiej opcji. Maszyna ruszyła, pozostaje wierzyć, że pogoda nie odstraszy uczestników.

Nastrojów nie poprawia ulewa, która nieco słabnie tuż przed 7.00 rano w niedzielę. Co prawda dzień wcześniej zameldowało się kilkuset biegaczy, ale nikt do końca nie wie, ilu z nich rzeczywiście stanie na starcie. Kiedy dwie godziny później zamykamy biuro zawodów, mamy na liście 719 nazwisk i ledwie trzy pudełka nieodebranych pakietów. Deszcz przechodzi w mżawkę.

Równo o godzinie 10.00, podobnie jak rok wcześniej, sygnał do startu dają Justyna Kowalczyk i Dorota Hedwig. Obok nich kręci się Antoni Marmol, pierwszy trener Józefa Łuszczka, złotego i brązowego medalisty mistrzostw świata w biegach narciarskich. Osiemdziesięcioośmioletni zakopiańczyk przybiegnie na metę niespełna czterydzieci dwie minuty później. Trzy sekundy przed nim linię mety przekroczy Jan Stachow, były komandos 6 Brygady Powietrzno-desantowej z Krakowa, też rocznik 1929. Panowie są najstarszymi uczestnikami biegu. Najmłodszy – niespełna roczny Franciszek Ryś z Krakowa – raczej nie będzie pamiętał swojego udziału w imprezie, bo pięciokilometrowy dystans biegu pokonał, siedząc spokojnie w wózku pchanym przez biegnącą mamę, Katarzynę.

Wśród biegaczy migają zielone opaski, które noszą na głowie biegnący chorzy. Jest ich ponad trzydzieścioro, wśród nich studentka dziennikarstwa i komunikacji społecznej Marzena Piejko, chora po przeszczepie płuc, która tej niedzieli poprawi swój rekord życiowy na dystansie 5 km. Opaski mają im pomóc rozpoznać się na trasie, ale siłą rzeczy także inni mają okazję zobaczyć tych, którym pomagają, biorąc udział w imprezie. Grupa biegnących wylapuje chorych w tłumie. Każdy z nich słyszy proste pytanie: „Jak masz na imię?”. „Lena” – mówi jedna z dziewczynek w opaskach. „To dla Leny tu biegniemy, to Lenie kibicujemy” – śpiewają w odpowiedzi. Już po imprezie ośmioletnia dziewczynka powie, że była to dla niej jedna z najmielszych chwil podczas biegu. Chorych dopingowała też Justyna Kowalczyk, dla której tego dnia wyjątkowo nie liczy się czas, z jakim stanie na mecie. „Wiele lat temu chorzy na





23



25



27



29



31



24



26



28



30



32



33

mukowiscydozę ujęli moje serce swoją codzienną walką” – powie po biegu nasza mistrzyni. „Staram się im w tej życiowej walce pomóc, bo są tej pomocy naprawdę wari”.
Pięciokilometrowy dystans najszybciej pokona Szymon Belgrau, zawodnik AZS Poznań, a wśród kobiet Marta Sosińska z Białego Dunajca. Oboje są częstymi bywalcami imprez biegowych, ale wśród nagrodzonych w poszczególnych kategoriach wiekowych znaleźli się także chorzy na mukowiscydozę.

„Bieg, niezależnie od innych aktywności fizycznych podejmowanych przez chorych, jest wspaniałą okazją do ich rehabilitacji” – ocenia Waldemar Majek, Prezes Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą. „Towarzyszy nam tutaj atmosfera radości i miłości, prawdziwego sportowego święta. Już dziś zapraszamy za rok”.

Piotr Wyras

Nasi podopieczni na Biegu

W kategorii PTWM pierwsze miejsce zajął **Marcin Małek**, drugie miejsce – **Patryk Wieczorek**, trzecie miejsce – **Mikołaj Wrześniewski**. Na mecie odliczyło się 29 chorych, ci, którzy nie mogli pobiec, ale przyjechali do Zakopanego, dzielnie dopingowali swoich kolegów. Wszyscy jesteście zwycięzcami. Gratulujemy!

Współorganizatorem II Biegu po Oddech jest Urząd Miasta Zakopane oraz Miejski Ośrodek Sportu i Rekreacji w Zakopanem, Głównym Sponsorem wydarzenia Santander Consumer Bank, natomiast Sponsorem Złotym Blachotrapez sp. z o.o.

Współorganizatorom, Sponsorom, Partnerom oraz wszystkim, którzy pomogli w organizacji II Biegu po Oddech, z całego serca dziękujemy!

Magdalena Czerwińska-Wyras
Fot. 3, 4, 5, 6, 8, 9, 10, 11, 12, 15, 16, 17, 18, 22, 23, 26, 27, 31, 33

Paweł Dutka www.dutka.com.pl
Fot. 1, 2, 7, 13, 14, 19, 20, 21, 24, 25, 28, 29, 30, 32

Cieszę się, że znowu mogłem pobiec w *Biegu po oddech*

Postanowiłem w tym roku przyjechać do Zakopanego wcześniej. W planach było górskie bieganie oraz wspinaczka po tatrzańskich szlakach. Już wiele dni przed *Biegiem po oddech* odbierałem telefony od zaprzyjaźnionych biegaczy, rodziców chorych na mukowiscydozę i wielu innych osób. Pytali, czy będę uczestniczył w tym biegu. Nie było mowy, aby podczas tegorocznego pobytu w Tatrach pominąć udział w *Biegu po oddech* organizowanym przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą.

Niektórym bardzo zależało, aby zobaczyć mnie ich dzieci chore na mukowiscydozę. Na pytanie skierowane do jednego z rodziców dziecka chorego na mukowiscydozę: „Dlaczego niektórzy chcą mnie zobaczyć, choćby z daleka?”, usłyszałem odpowiedź, która okazała się bardzo motywująca. „Co innego zobaczyć w czasopiśmie »Mukowiscydoza« fotkę takiego jak ty dinozaura, co innego przekonać się osobiście, choćby z daleka, że jednak dzięki bieganiu można być w bardzo dobrej kondycji”. To była najlepsza motywacja, aby na *Biegu po oddech* pojawić się.

Parę dni przed biegiem chodziłem po szlakach i Zakopanem w zielonej koszulce PTWM. Zdarzało mi się na trasie usłyszeć: „A w *Biegu po oddech* pan będzie?”. I w samym mieście koszulka PTWM wzbudzała zainteresowanie nie tylko zdrowych turystów, ale również przyciągała osoby bardzo związane z mukowiscydożą. Podczas pobytu w Zakopanem odbyłem sporo spotkań z rodzicami dzieci chorych na mukowiscydozę i osobami mającymi chorych w rodzinie. Dużą radość sprawiają mi

informacje, że już nie tylko wielu chorych, ale również ich opiekunowie chcą uprawiać sport. Podczas dni poprzedzających bieg bardzo chętnie dzieliłem się moimi doświadczeniami związanymi z uprawianiem sportu z rodzicami i opiekunami dzieci chorych na mukowiscydozę. Pytali o wiele spraw, np. jak przekonać dziecko do sportu lub jakiegokolwiek formy ruchu, czy bieganie jest bezpieczne dla chorych na mukowiscydozę, jak działa mechanizm oczyszczania płuc podczas biegania itd. Pytań było mnóstwo i na każde starałem się w miarę wyczerpująco odpowiedzieć.

Przyznam się, że nie bardzo lubię biegać na 5 kilometrów. Wynika to z tego, że pomimo długiego stażu biegowego praktycznie zawsze na krótszych dystansach włącza mi się tryb awaryjny płuc. Na większości treningów, kiedy zaczynam bieganie, dochodzi do blokady oddechu. Płuca nie chcą głęboko oddychać i buntują się. Oddycha się bardzo ciężko aż do 2.–3. kilometra, trzeba „biegać głową”. Bywają treningi, podczas których taki tryb awaryjny płuc połączony z gwałtownym odkształcaniem trwa do 5.–6. kilometra biegu. Wszystko zależy od wielu czynników, np. czy jest zimno lub panuje duża wilgotność powietrza.

Dzień przed startem, idąc przez piękny park Zakopanego po pakiet startowy, obejrzałem wystawę przygotowaną przez PTWM. Fotografie bardzo dobrze oddawały historię chorych na mukowiscydozę i ich walkę. Po pomyślnej weryfikacji odebrałem na terenie muszli koncertowej pakiet startowy. Od razu pobieżnie obejrzałem, co w nim jest. Spodobała mi się nowa kolorystyka



Fot. Magdalena Czerwińska-Wyras

ka koszulki *Biegu po oddech* firmy Attiq, która wraz napisami bardzo podkreślała specyficzny charakter imprezy charytatywnej. Radości i ekscytacji związanej z *Biegiem po oddech* nie zepsuła nawet informacja o przewidywanym załamaniu pogody w dniu 3 września. Miało być zimno i mokro z opadami deszczu. Jednak humory dopisywały – obojętnie, jakie będą warunki, to i tak biegniemy. Przypomniałem sobie półmaraton w Krakowie, podczas którego było bardzo zimno, a przez prawie cały dystans padał deszcz.

I nadszedł dzień startu. Szaro, smutno, padał deszcz. Kiedy tylko zobaczyłem uśmiechy uczestników na starcie *Biegu po oddech*, wszystko inne nie miało już żadnego znaczenia, tym bardziej wobec całej rzeszy biegaczy, którzy wzajemnie dopingowali się, czekając na start. Miło było usłyszeć: „Trzymaj się, powodzenia”...

I ruszyliśmy. Po krótkim zbiegu na dół trasa zaczęła się piąć w górę. Wiedziałem z zeszłorocznego *Biegu po oddech*, że biec pod górę łatwo nie będzie, biorąc pod uwagę wiatr i zacinający deszcz. „Cóż, nie dajemy się i biegniemy do góry”. Zaraz po starcie postanowiłem

Fot. Paweł Dutka www.dutka.com.pl

trzymać jednakowe tempo biegu pod górę. Zimno i duża wilgotność powietrza od razu zablokowała oskrzela. Ale stwierdziłem, że się nie poddam, pomimo iż trasa prowadziła ostro w górę. Już nieraz bywało gorzej. Strategia równego tempa pod górę okazała się bardzo

skuteczna. Przez całą drogę tylko jeden raz stanąłem do odesztuszania. Musiałem się zatrzymać, bo tętno skakało do syć wysoko. W miarę jak zbliżałem się do góry, oddech stawał się coraz głębszy i bardziej wyrównany. Zaczynało się już przyjemne bieganie. Było bardzo mokro, padał deszcz, momentami trzeba było uważać na śliskie liście. Kiedy zacząłem wracać w stronę mety, nie było już śladu po początkowej blokadzie płuc. Biegło się bardzo dobrze, mogłem wydłużyć krok biegowy i podkręcić tempo biegu. Nagradzające było stopniowe wyprzedzanie kolejnych biegaczy. Na ostatnich 500 metrach przed metą dobiegła do mnie Ania Skoczylas-Ligocka. Ostatni odcinek *Biegu po oddech* przebyliśmy razem. Tuż przed końcem chwyciliśmy

się za ręce i z dużą radością wbiegliśmy razem na metę. Czułem radość, pomimo iż to było tylko 5 kilometrów. Nastąpił miły moment dekoracji pięknym medalem. Cieszę się, że znowu mogłem pobiec w *Biegu po oddech*. To już drugi medal z najważniejszej dla mnie imprezy biegowej w ciągu sezonu biegowego. I nieważne, z jakim czasem go zaliczyłem. Najważniejsze, że znowu mogłem pobiec w *Biegu po oddech* dla wszystkich chorych na mukowiscydozę. I myślę, że znowu zawitam do Zakopanego za rok, na kolejną edycję *Biegu po oddech*. (Marzy mi się, aby ten bieg miał kiedyś dłuższy dystans). Warto wracać do Zakopanego i wspierać wszystkich chorych na mukowiscydozę!

Jerzy Wasilkowski

Bieg po oddech oczami naszej rodziny

Witam serdecznie! Nazywam się Maciej Wieczorek i jestem tatą 11-letniego Patryka, chorego na mukowiscydozę. Obaj jesteśmy członkami klubu biegowego o nazwie SPEED TEAM BRZESZCZE. Trenujemy biegi i często startujemy w zawodach, Patryk zarówno dla dzieci, jak i dla dorosłych. Wydawać by się mogło, że kolejne zawody to dla nas nic specjalnego, jednak nic bardziej mylnego. II *Biegiem po oddech* żyliśmy całe wakacje, szykując szczyt formy sportowej właśnie na ten dzień (03.09.2017).

Jako że piszę ten tekst świeżo po starcie, proszę wybaczyć mi, jeśli będę uprawiał „prywatę” i opiszę ten bieg okiem naszej rodziny. Emocje po zawodach jeszcze nie opadły, może zatem lektura tej relacji odda przeżycia, które towarzyszyły nam w stolicy Tatr. W Zakopanem zjawiliśmy się już w piątek,



aby spokojnie zadbać o każdy detal dotyczący biegu. Jak się później okazało, tylko ów dzień nadawał się na zwiedzanie i spacer, z czego udało nam się skorzystać. Na sobotę zaplanowaliśmy rekonesans trasy oraz załatwienie wszystkich formalności w biurze zawodów. Wieczorem w naszym hotelu odbyła się rodzinna odprawa przed

biegiem połączona z sesją fotograficzną w odebranych koszulkach. W tym miejscu chciałbym powiedzieć kilka słów o organizacji biegu. Pozwolę sobie na to, gdyż startuję w zawodach cały rok, zarówno w mniejszych lokalnych biegach, jak i dużych renomowanych imprezach biegowych. Chciałbym złożyć wielkie gratulacje na ręce organizato-

rów naszego biegu, bo choć odbył się dopiero drugi raz, uważam, że wszystko było niemal perfekcyjne. Duża liczba zawsze chętnych do pomocy wolontariuszy, świetna obsługa w biurze zawodów (brak kolejek dzięki podziałowi uczestników według nr startowych), szatnie, depozyt, profesjonalny pomiar czasu, trasa oznakowana co kilometr, bogata oprawa artystyczna zawodów, świetnej jakości koszulka w pakiecie startowym – czynią ten bieg bardzo atrakcyjnym nie tylko dla chorych i ich rodzin. Ponadto start u boku naszej mistrzyni olimpijskiej Justyny Kowalczyk oraz atrakcyjne nagrody i dekoracja najlepszych, również w kategoriach wiekowych sprawiły, że na listach startowych znalazło się ponad 700 osób. Jeśli miałbym się do czegoś przyczepić i wytknąć jakiś minus, to byłby to sam start. Wydaje mi się, że lepszym rozwiązaniem stałby się start z głównej ulicy, gdzie jest dużo szerzej, zwłaszcza że specyfika naszych zawodów (dużo amatorów i chorych) jest taka, iż wiele osób chce zająć miejsce w pierwszym szeregu, u boku naszej sławnej biegaczki narciarskiej. Kiedy nastąpił start na śliskiej i wąskiej alejce, w dodatku na bruku, upadki były gwarantowane... Sam, choć chciałem walczyć o czołowe lokaty, ustawiłem



Fot. 1–2 z archiwum autora

się jak na tę okoliczność dość daleko i dosłownie przeskakiwałem na starcie leżących ludzi. Nie zmienia to jednak faktu, że zawody zostały zorganizowane na szóstkę (na pogodę wpływu nie mamy). Pozwolę sobie jeszcze zwrócić uwagę i poprosić głównie rodziców chorych na mukowiscydozę, aby w dniu zawodów nie zapominali o opaskach i maseczkach, bo to przecież dla bezpieczeństwa ich pociech. W tym roku utrudnieniem była ceremonia rozdania nagród, gdyż odbywała się w zamkniętym pomieszczeniu kina Sokół. Proszę, pamiętajmy, aby w podobnej sytuacji za rok zachowywać bezpieczną odległość między chorymi.

Wracając jednak do samego biegu, pierwszą rzeczą, którą zrobiliśmy w niedzielę, było sprawdzenie aury. „Leje czy nie leje...” – słyszę z pokoju obok. To Patryk, który już nie może doczekać się startu. Od samego rana widzę, że jest bardzo nerwowy i chyba więcej niż zmotywowany, nie może usiedzieć na miejscu, roznosi go energia. Widząc jego zachowanie, kolejny już raz powtarzam o spokojnym starcie, wszak pierwsze dwa kilometry są ciągle pod górkę, oraz o kontroli tempa biegu na kolejnych kilometrach. Patryk biega sam, mimo młodego wieku jest już doświadczonym biegaczem, samodzielnie decyduje, kiedy przyspieszyć, a kiedy złapać oddech. Złym pomysłem jest ciągnięcie dziecka za rękę na zawodach biegowych, drodzy rodzice, tak zniechęcicie dzieci do biegania, zwłaszcza jeżeli nie robią tego często (dziecko musi czuć komfort biegu). Niestety, takich par widziałem bardzo dużo i proszę mnie źle nie zrozumieć, nie mówię tutaj o maluchach, które bez rodzica nie czują się bezpiecznie.

Na linii startu stajemy z Patrykiem obok siebie, choć już na pierwszych metrach zostawię go za swoimi plecami, to jednak towarzyszę mu aż do wystrzału, jeszcze tylko zbita piątka i lecimy...



Fot. Magdalena Czerwińska-Wyrasz

Wróć! Tuż przed startem musimy wysłuchać jeszcze jakiegoś starszego jegomościa, który zwraca się do mnie: „...Gdzie się pan pcha z tym dzieckiem, będzie mnie blokować na starcie...”. Nie miałem ochoty na marnowanie skumulowanej energii na dyskusję z nim, w duchu tylko pomyślałem, aby miał zdrowie biegać tak szybko, jak mój chory syn.

Sam bieg (nie licząc startu na kostce brukowej) zleciał mi bardzo szybko i bez większych przygód, bardzo cieszy, że zarówno mnie, jak i Patrykowi udało się utrzymać dyscyplinę taktyczną: ostrożny start i cała moc na zbiegi. Ostatni kilometr pokonałem w 3 min 11 sekund, wyprzedzając sporo zawodników, a Patryk w 4:05! Ostatecznie ukończyłem bieg na 12. miejscu, choć na mecie myślałem, że zakręciłem się koło trzydziestej lokaty. Gdy tylko złapałem oddech, udałem się do naszych wiernych kibiców: żony Agnieszki i młodszej siostry Patryka, Julii. Dopingowały nas bardzo głośno na wysokości amfiteatru na ostatnim kilometrze, czyli tam, gdzie najtrudniej wykrzesać z siebie resztki sił. Byłem bardzo zadowolony z czasu 19:18 (blisko życiówki), jednak całą uwagę skierowałem na Patryka. Ruszyłem ponownie pod górę, aby towarzyszyć synowi na ostatnim kilometrze, szybko rozpoznałem jego sylwetkę, popatrzyłem na stoper i pomyślałem, że biegnie w super tempie. Głośnymi okrzykami zmobilizowałem go

do jeszcze większego wysiłku, gdyż meta była tuż-tuż, a przed nim jeszcze kilka osób, które ewidentnie biegły wolniej. Gdy Patryk wpadł na metę, byłem pewien, że dał z siebie absolutnie wszystko, a może nawet więcej. Nie miał siły odczepić chipa, jednak kiedy spojrzał na zegarek, na jego zmęczonej twarzy pojawił się ogromny uśmiech. „Tato, 24:20, wow!!!”. Sam nie mogłem uwierzyć, że na tak trudnej trasie poprawił swoją życiówkę aż o 39 sekund!

Pomimo fatalnej pogody jesteście mega szczęśliwi i zadowoleni, odnotowaliśmy świetne czasy, co świadczy, iż nasze plany treningowe były bardzo celne. Spróbujcie sobie wyobrazić, z jaką niecierpliwością czekaliśmy na wyniki. O ile podium w kategorii U11 było naszym celem, o tyle cała reszta, która miała nas wkrótce spotkać, była dla nas wielkim zaskoczeniem i niesamowitą radością oraz nagrodą za trudy codziennego treningu. Patryk gościł na pudle dwukrotnie, a nas, rodziców, rozpieszczała duma. Syn był drugi w kategorii U11 i drugi w kategorii PTWM, czyli wyprzedziła go tylko jedna osoba chora na mukowiscydozę, a przypominę, że Patryk ma 11 lat. Wielkie gratulacje dla Marcina Małka, bo to on okazał się naj-

szybszym chorym startującym w biegu. Marcin, nie przestawaj trenować, bo może nie za rok, ale za dwa będzie Ci dużo trudniej wygrać ☺!

Kiedy w końcu powieszono karty z wynikami, niezwłocznie sprawdziłem rezultaty Patryka, nie zwracając uwagi nawet na swoją lokatę. Już miałem lecieć do kina, do reszty rodziny, z fantastycznymi wiadomościami, że Patryk ma dwa pudła. Jednak w drzwiach coś nakazało mi wrócić i sprawdzić swój rezultat. Nie mogłem uwierzyć własnym oczom: 12 miejsce i drugie w kat U39! Teraz już biegłem z newsem, że WieczorekTeam ma trzy pudła. O dziwo, Patryk przyjął to bardzo spokojnie, nie zareagował tak, jak się spodziewałem. Ja wprost tryskałem radością i bardzo dziwiło mnie zachowanie syna. Okazało się, że głowę Patryka zaprzęta już fakt, jak tu wyjść na scenę w maseczce. Oznajmił nam stanowczym tonem (niemal jak rodzic dziecku), żeby zrobić zdjęcia z ceremonii wręczenia nagród, ale nigdzie ich nie publikować, i mogą je oglądać tylko członkowie rodziny... Taki już jest nasz mały indywidualista...

Wręczenie pucharów i odbiór nagród z rąk Justyny Kowalczyk było dla nas niezapomnianym przeżyciem i chyba na

zawsze już zostanie w naszej pamięci. Tego dnia nie mogła popsuć nawet długa podróż do domu. Dodatkowo w kat U14 dziewcząt podium (i to najwyższy stopień) padło łupem Patrycji, córki naszych znajomych z Oświęcimia, którzy przyjechali z nami na bieg. Już teraz nie możemy doczekać się kolejnej edycji *Biegu po oddech*, obiecujemy, że będziemy znów, i to jeszcze mocniejsi.

Teraz czekają nas zawody 17.09.2017 w mojej rodzinnej Skawinie. Ja pobiegnę na 5 km, a Patryk i Julka wystartują w biegach dziecięcych. Ciekawostką związaną z tymi zawodami jest ich nazwa: „Pokonaj Focha”, czego Wam, drodzy Czytelnicy naszego czasopisma, życzę! Biegajcie i do zobaczenia w Zakopanem za rok!

Jeśli chcecie śledzić nasze starty, zapraszam na mój profil na FB <https://web.facebook.com/maciewieczor>, tam znajdziecie krótkie relacje po każdym starcie i garść zdjęć. Punktem głównym kończącego się z wolna sezonu biegowego będzie PZU Cracovia Półmaraton Królewski, w którym prócz mnie wystartują nasi sławni już mukobiegnacy: Jerzy Wasilikowski i Marcin Małek. Fajnie znów będzie się spotkać, chłopaki!

Maciej Wieczorek

Bieganie w górach to zupełnie inna bajka

W pewnym momencie biegając już dłuższe dystanse i mając wieloletni staż biegowy, postanowiłem spróbować czegoś nowego. Wiele razy słyszałem od moich partnerów biegowych: „Spróbuj biegać w górach”. Bieganie w górach, jak słyszałem, to zupełnie inna bajka. Czasami nawet przebiegnięcie maratonu to jest nic w porównaniu z niektóry-

mi krótszymi dystansami w górach. Ale cóż, już się tego tyle nasłuchałem, że zdecydowałem się spróbować. Przeglądałem serwisy z biegami górskimi, by wybrać coś na górski debiut.

Wybór padł na jedną z najlepszych imprez biegowych w Polsce. Zapisalem się na Półmaraton Karkonoski. Moja przygoda z biegami górskimi zaczęła się

w Szklarskiej Porębie na początku lipca 2017 r. w ramach Maratonu Karkonoskiego. Impreza odbywała się w dniach 1–2 lipca 2017 r.

Pierwszego dnia imprezy zawodnicy mieli do pokonania dystans ULTRA, czyli ok. 52 km z przewyższeniem +/- 2236 m. Na drugi dzień zaplanowany był półmaraton na dystansie ok. 22 km

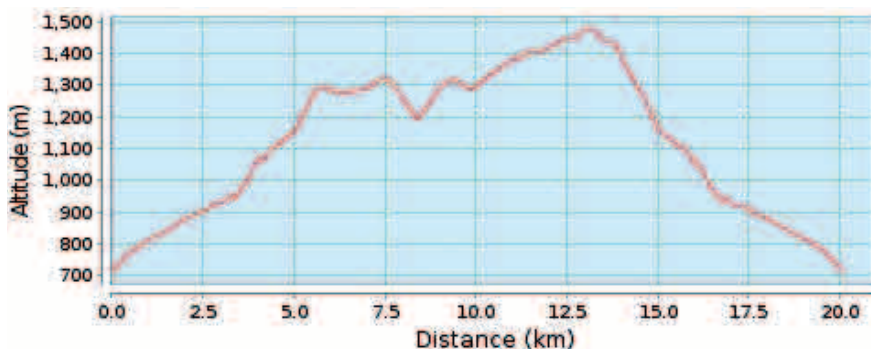
z przewyższeniem +/- 965 m. Dla osoby, która nigdy nie biegła w górach, nawet liczby związane z półmaratonem robiły wielkie wrażenie, a co dopiero ULTRA.

Po przestudiowaniu trasy biegu stwierdziłem, że spokojnie mogę wybrać się na Półmaraton Karkonoski. Ale ciągle słyszałem od wielu znajomych: „Na co ty się porywasz, chyba zgłupiałeś? Ty, mając mukowiscydozę, chcesz biegać w górach? Dasz radę tam oddychać podczas biegu? Czy ty wiesz, że tam jest mniej tlenu?”. Ale wszystkie te uwagi ignorowałem. Wiedziałem, że ci wszyscy, którzy wygłaszali takie opinie, są w błędzie. Dzięki temu, że rok wcześniej biegałem w Tatrach, wiedziałem, że jest możliwe bieganie w górach z mukowiscydozą. Na początku biegałem w dolinach, a później na trudniejszych trasach. Jedną z nich była trasa biegowa z Kir do schroniska w Dolinie Chochołowskiej, i dalej w kierunku na Grzesia i Rakonia, i z powrotem. Trasa biegowa długa i bardzo trudna, wymagająca kondycyjnie. To był tylko mały fragment trasy legendarnego biegu tatrzańskiego *Flexistav Bieg Granią Tatr*.

Taka zaprawa i złapanie bakcyla do biegania w górach spowodowały, iż pojechałem na Półmaraton Karkonoski. Dzięki FB znalazłem dobrą bazę przed biegiem. Ekipa, która ze mną spała w Szklarskiej Porębie, kiedy tylko dowiedziała się, że mam mukowiscydozę i co chcę zrobić, od samego początku mnie wspierała. Udzielali mi mnóstwo rad i wskazówek, które potem wykorzystałem podczas biegu. A najbardziej cieszyło mnie to, iż dopingowali mnie w czasie mojego startu.

Gdy zobaczyłem profil trasy Półmaratonu Karkonoskiego, to pomyślałem sobie, że się w to bieganie górskie wkopałem.

Wyglądało to bardzo zniechęcająco, bo z profilu wynikało, że na trasie półmaratonu do 13,5 km trzeba biec cały czas pod górę, a dopiero potem zaczyna się lżejsze bieganie. Najbardziej



Profil trasy (fot. 1–5 z archiwum autora)

bałem się zbiegania. Zbieganie w dół w górach to jeden najniebezpieczniejszych elementów biegów górskich. Organizatorzy na trasie przewidzieli punkty odżywcze oraz kontrolne.

Wieczorem przygotowałem sobie plecak do biegania górskiego z bukłakiem. Na trasy biegowe w górach trzeba zabrać nie tylko żele i picie w bukłaku, ale również wymagane przez organizatorów biegu rzeczy. Zapakowałem też batoniki, kanapki i suszone owoce. Do tego zabrałem kubek składany, bo podczas Półmaratonu Karkonoskiego regulamin zabrania używania kubków jednorazowych, aby nie zaśmiecać parku narodowego.

Wieczorem w karczmie *Stary Winkiel* w Szklarskiej Porębie zjadłem potężną porcję węglowodanów, aby nie brakowało mi glikogenu w mięśniach podczas biegu.

W niedzielę przed startem półmaratonu od samego rana padał deszcz, a przez szczyty mknęły chmury. Jak się ubrać? Na dole było chłodno, a na górze? Wiatr? Deszcz? Pogoda nie odstraszyła 467 zawodników, którzy o 9.30 stawili się na starcie, usytuowanym pod dolną stacją wyciągu na Szrenicę. Stawiłem się i ja z numerem startowym 2495.

Przed samym startem mocno padał deszcz. Po paru kilometrach przestało padać. Wypogodziło się i w słońcu ruszyliśmy dalej na trasę biegu.

W głowie był plan na bieg: spokojnie w górę, a potem miałem nabrać rozpędu. Nie myślałem spalić się na pierwszych 10 kilometrach. Choć nogi

chciały nieść szybciej, to głowa chłodno panowała nad sytuacją. Wiedziałem, że 22 km w górach to nie przelewki.

Moim zdaniem największa trudność Półmaratonu Karkonoskiego to pierwsze kilometry – cały czas pod górę, dobre 7–8 kilometrów. Jak już się przez nie przebrnie, to dalej nie jest źle. Od biegania pod górę zrobiło się bardzo gorąco i nie było opcji, aby się dało biec bez bukłaka w plecaku. Bardzo dobrze, że miałem plecak biegowy, do którego od razu spakowałem zbędną bluzę biegową. I dalej biegłem w koszulce PTWM z krótkim rękawkiem.

Najpierw pobiegliśmy trasą pod wyciągiem na Szrenicę. Potem biegliśmy nartostradą Lolobrigidy aż do schroniska pod Łabskim Szczytem. Schronisko było na ok. 5 km trasy. Wbrew pozorom leży ono na wysokości 1168 m. n.p.m. Nie było łatwo tam dotrzeć, prażące słońce i droga ciągle pod górę dawały się we znaki. Trasa o dosyć dużym stopniu trudności. Na tym



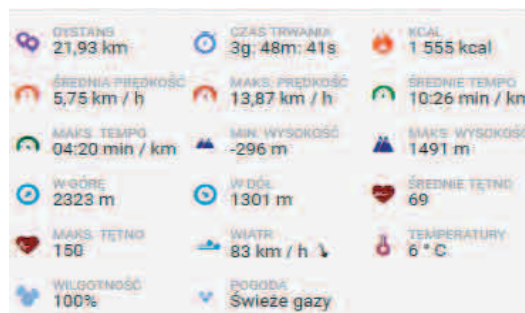
Numer startowy



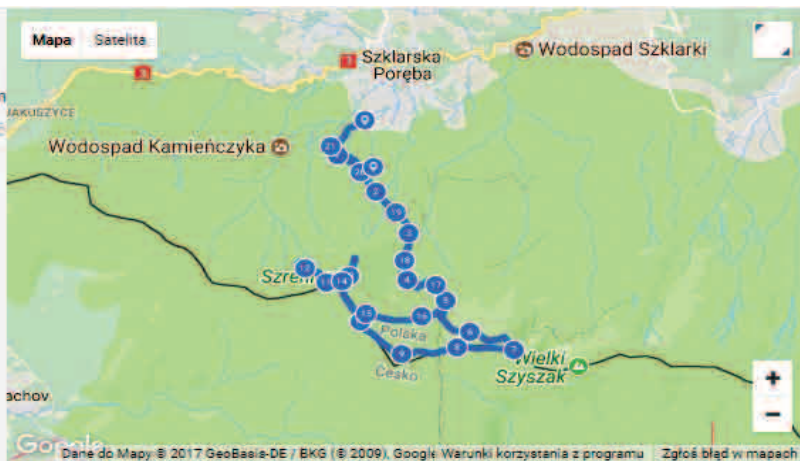
Na trasie



Meta i wręczenie medalu



Podsumowanie trasy w Endomondo



odcinku miałem mocny kryzys, musiałem stanąć na dłużej z powodu bardzo mocnego odkształcenia. Takiego, jakiego na nizinach jeszcze nie miałem.

Gdzie się dało, tam biegłem, ale miałem fragmenty trasy, które przemaszerowałem – nie było sensu się tak męczyć. Jednak wszystkie niedogodności, jakie spotykały uczestników na trasie, były niczym wobec cudownych krajobrazów. My, biegacze, mieliśmy wspaniałe widoki na Szklarską Porębę i Kotlinę Jeleniogórską. Zanim znów wyruszyłem, uzupełniłem zapasy picia w bukłaku, przegryzłem suszone owoce oraz krakersy i pobiegłem dalej.

Następny etap biegu prowadził przez Śnieżne Kotły i Mokłą Przełęcz – czerwonym szlakiem w kierunku Hali Szrenickiej. Część tej trasy prowadziła po śliskich i wystających kamieniach. Trzeba było bardzo uważać, aby nie skrócić sobie kostki. I do tego dochodziło niezwykle silne napięcie mięśni nóg, spowodowane bardzo dużym wysiłkiem.

W rejonie Hali Szrenickiej na około 10 kilometrów zaczął się nawrót biegaczy w kierunku powrotnym. Na tym chyba najłatwiejszym fragmencie trasy miałem kolejny kryzys – zaczynały mnie łapać silne skurcze. Myślałem, że to koniec biegu, nie mogłem biec. Musiałem iść, ale pomógł mi preparat firmy Enervit, podarowany przez jednego z mijających mnie biegaczy. Jak tylko przestało mnie boleć, wypłem spory łyk izotoniku z bukłaka i pobiegłem z powrotem w kierunku Hali Szrenickiej przez Końskie Łby i Mokłą Przełęcz aż do hali pod Łabskim Szczytem, nazywanej niekiedy Mokłą Drogą. Po śliskich kamieniach nie zbiega się łatwo, ale to jest akurat to, co lubię. Wiedziałem, że na drugi dzień poczuję kolana. Czasami prędkość zbiegania była bardzo duża. Trzeba było ostro hamować, aby nie zaliczyć wywrotki. Podczas zbiegania koncentracja musiała być maksymalna. Tutaj mały błąd groził ciężką kontuzją.

Ostatnie kilometry półmaratonu, trasą nartostrady Łolobrygidy, aż do dolnej stacji wyciągu na Szrenicę, to droga przez mękę, każdy krok boli. Gdy w końcu widzę w oddali metę, zaczynam biec szybciej i docieram do końca tej morderczy. Doping zebranych kibiców i prowadzącego, który każdego zawodnika wbiegającego na metę przedstawia z imienia i nazwiska, dodaje sił na ostatnim odcinku pod górę do mety. Całość ukończyłem w 3:48:59 i tym samym zmieściłem się w regulaminowym czasie półmaratonu. Ktoś mi wiesza na szyi medal. Od razu dostaję izotonik i arbuzy. Ma to służyć szybkiemu nawodnieniu organizmu zawodnika.

I ogromna radość z zaliczenia pierwszego półmaratonu górskiego. Pomimo iż było bardzo ciężko, przeżyłem cudowne chwile. Od razu pojawiła się myśl, by zaliczyć w przyszłym roku Ultra, czyli 52 km górskiego biegania z uwzględnieniem Śnieżki. Warto mieć marzenia i iść pod prąd...

Jerzy Wasilkowski

Jutro jednak nadeszło

Cześć! Jestem Marzena. Mam 24 lata i dzisiaj opowiem Wam trochę o tym, o czym każdy pewnie wie, chociaż czasem tak trudno jest mu kierować się tym w swoim życiu. O tym, co jest najważniejsze w walce z chorobą. Jakakolwiek by ona nie była, nie tylko z mukowiscydą. O tym, że to czasem jedyne, co nam pozostaje. O tym, o czym sama przekonałam się nie tak dawno. Opowiem Wam o tym, że nigdy w życiu NIE MOŻNA SIĘ PODDAWAĆ. Choćby sytuacja wydawała się być najbardziej beznadziejna. Choćby wszystko było przeciwko nam. Choćby wszystko wydawało się być nie tak. Choćby niebo waliło się nam na głowę, a grunt pod stopami usuwał. Nigdy...

Jeszcze dwa lata temu to wszystko, co teraz mogę robić, i to, co robię, było dla mnie zupełnie nierealne. Dwa lata temu o tej porze leżałam zapewne pod respiratorem, z tlenem i z podłączoną odżywką do pęga. Dwa lata temu marzenia o normalnym życiu coraz bardziej się oddalały, a moja szansa na to nowe życie przepadała z każdym kolejnym dniem, kiedy czułam się coraz gorzej. Dwa lata temu czekałam na najważniejszy telefon w moim życiu. Na telefon z Zabrze, z wiadomością, że mają dla mnie płuca. Czekałam prawie dwa lata, podczas których z każdym dniem powoli traciłam wiarę w to, że może się udać. Kiedy tak ciężko było o każdy oddech, który stawał się mordercą. Kiedy najprostsze czynności stały się barierą nie do przeskoczenia. Kiedy byłam pewna, że moje jutro nie nadejdzie. Kiedy wydawało mi się, że wszystko jest już przesądzone i że to tylko kwestia czasu. Kiedy słowa „nie poddawaj się” nie miały dla mnie żadnego sensu, bo już dawno się poddałam.

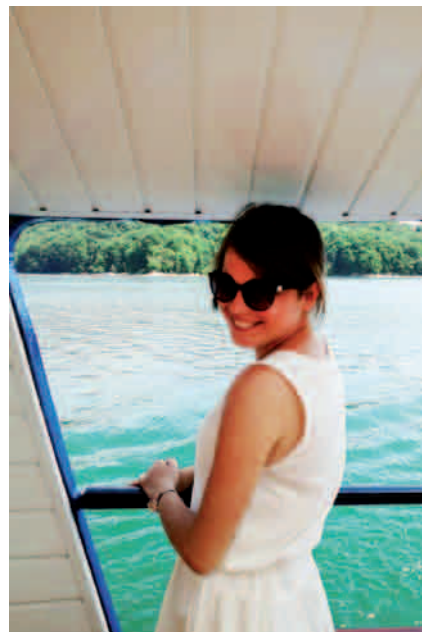
Życie jest bardzo nieprzewidywalne. Nigdy nie możemy być pewni jutra.

To, że dzisiaj jest beznadziejnie, oznacza tylko tyle, że musi tak być, aby potem mogło być już tylko lepiej. Bo po największej burzy zawsze przecież przychodzi słońce.

Moje słońce pokazało się 31 października, kiedy pierwszy raz zadzwonił telefon z Zabrze. Byłam wtedy na leczeniu w Rabce. Nie mogłam uwierzyć w to, że to dzieje się naprawdę. Że po tylu latach w końcu zacznę żyć jak inni. Że ta burza z mojego życia wreszcie odejdzie. Bałam się, ale tak ogromnie się cieszyłam. Maleńkie promyki słońca wreszcie zaczynały się przebijać przez ciemne chmury wiszące nade mną przez tyle lat. Były bardzo słabe, bardzo niepewne, bo wszystko jeszcze mogło się zmienić, płuca mogły nie pasować. Ale były! Zawsze to coś, zawsze to przecież jakaś nadzieja. Około 16.00 karetka zabrała mnie do Zabrze.

O czym wtedy myślałam? Pomyślałam o tym, że to być może moja ostatnia podróż z tlenem. Że to być może moje ostatnie chwile duszności i okropnie złego samopoczucia. Że to być może ostatnie godziny, kiedy mam na sobie węż z tlenem. Że być może od teraz moja blizna na nosie po respiratorze zacznie się goić. Być może. Nie wiedziałam, czy zabieg dojdzie do skutku. Wszystko miało okazać się na miejscu. To jest właśnie najgorsze w tym wszystkim, że jedziesz, ale nigdy na 100% nie wiesz, czy przeszczep się odbędzie. Czy płuca dawcy będą odpowiednie.

Po godzinie osiemnastej byliśmy na miejscu. Położono mnie na tak zwaną salę przygotowawczą, gdzie odbywały się wszystkie niezbędne badania potrzebne do przeszczepu. Podpisywałam tam zgody na bronchoskopię, na podanie narkozy, na sam przeszczep, na wszystkie zabiegi. O 12.00 w nocy miał zacząć się przeszczep. Nie potrafię opisać tego



Fot. 1–2 z archiwum autorki

olbrzymiego strachu, który mi wtedy towarzyszył. Nigdy wcześniej nie bałam się tak bardzo. Ale pocieszałam się tym, że jutro już będzie lepiej. Że zacznę oddychać nowymi płucami. Że może w końcu wszystko zacznie się układać. Tylko że to jutro było tak bardzo niepewne. Bo przeszczepy w mukowiscydzie należą do najtrudniejszych. Ale wtedy nie pozostawało mi nic innego, jak tylko zaufać lekarzom i całemu personelowi. Bo odwrotu już nie było. Za daleko zaszłam, żeby wycofać się w takim momencie. Niestety, to słońce, które się tak nagle pojawiło, równie szybko zaszło. Bo o 12.00 w nocy przyszedł jeden z lekarzy i powiadomił mnie, że przeszczepu nie będzie.

Pamiętam, że na samym początku strzelił jakiś przemów, że nie zawsze płuca pasują do biorcy, że czasem się zdarza, że odsyłają pacjenta do domu i musi on nadal czekać na telefon. Po co on mi to mówi? Przecież mnie to nie dotyczy. Przyjechałam tu po nowe płuca i z tymi nowymi płucami wrócę do domu! W pewnym momencie zapaliła mi się czerwona lampka.



Poznałam po jego wyrazie twarzy, że on mówi o mnie. Nie dostanę nowych płuc. Są nieodpowiednie. Mają jakiś defekt i w żadnym wypadku nie mogę takich dostać. Mam zostać na noc i rano karetką wrócić do Rabki. Nie będzie lepszego jutro. Nie będzie lżejszego oddechu. Jeszcze nie.

Przeplakałam wtedy całą noc, nadal leżąc pod tlenem i respiratorem, nadal z dusznościami i nadal ze strachem o jutro. Myślałam wtedy, że to musi być znak. Znak, że nie dane mi jest życie dłuższe o tych kilka dodatkowych lat. Że to koniec i że kolejnego telefonu już na pewno nie będzie. Miało być tak pięknie. Moje marzenie o głębszym oddechu było na wyciągnięcie ręki. Ale przysło nagle jak bańka mydlana. Wróciłam do Rabki, a potem do domu. Ze starymi płucami. Totalnie załamana. Z przekonaniem, że cuda się jednak nie zdarzają, a ja sama byłam naiwna, że w ogóle uwierzyłam po tym telefonie, że to się uda. Ale teraz już wiem, że one czasem dzieją się naprawdę. W najmniej spodziewanych momentach. Kiedy wydaje się, że to koniec wszystkiego. Mój cud wydarzył się dokładnie dwa tygodnie później.

W czwartek, 12 listopada 2015 r. około godziny 21.00, gdy akurat jadłam kolację, telefon z Zabrze zadzwonił ponownie. Wtedy z jednej strony znowu ogarnęło mnie wielkie szczęście, ale z drugiej wiedziałam, że i tym razem może być podobnie. Że to słońce, które się ponownie pojawiło, może być tylko na chwilę. Ponownie jechałam tam karetką. Ponownie wielki strach i przerażenie nie pozwalało mi myśleć racjonalnie. Bo przecież jeśli przeszczep się odbędzie, to na pewno jutro. A jutro jest piątek trzynastego. W piątki trzynastego ludzie nie wychodzą z domu. W piątki trzynastego ludzie starają się nie podejmować żadnych ważnych, życiowych decyzji. W piątki trzynastego nie zapisuje się na żadne egzaminy. W piątki trzynastego ludzie zmieniają terminy zabiegów i operacji. Ale to właśnie w piątek trzynastego spełniło się moje największe marzenie. Marzenie o życiu. To właśnie w piątek trzynastego przeszłam udaną operację przeszczepu obu płuc. To właśnie w piątek trzynastego słońce rozbiły już na dobre. To piątek trzynastego jest moim ulubionym i szczęśliwym dniem. To w piątek trzynastego moje życie obróciło się o 180 stopni. To właśnie wtedy odbywała się konferencja w Zabrzu na temat transplantacji, na której mieli wykladać lekarze, którym pokrzyżowałam wtedy plany, i którzy wypominają mi to po dziś dzień ☺.

Nie będę tu szczegółowo opisywać, co działo się w czasie tych prawie trzech miesięcy spędzonych w szpitalu po przeszczepie. Na pewno łatwo i przyjemnie nie było. Zapraszam jednak na mojego bloga, gdzie to wszystko starałam się przedstawić najbardziej przejrzyście, jak tylko potrafię (www.jutrojednakedeslo.cba.pl). Powiem tylko krótko, że to, co wydawało mi się kiedyś nie do przejścia, cały ten przeszczep, późniejsza rehabilitacja, że to wszystko jest do przeskoczenia. Łatwo nie jest. To z pewnością. Ale wiem, że warto przez to wszystko przejść,

żeby potem móc normalnie oddychać. Żeby móc wstawać rano bez wąsów tlenowych i kłaść się spać, nie podłączając respiratora. Żeby mieć siłę na te czynności, które kiedyś były jak wejście na Mount Everest. Żeby móc zacząć spełniać swoje marzenia. Żeby móc wziąć głęboki oddech w mroźny, zimowy dzień. Żeby po prostu być. Mój pierwszy oddech po wybudzeniu i po rozintubowaniu był taki prawdziwy, normalny, taki głęboki. I samodzielnny. Bo wreszcie bez tlenu. Warto było na niego czekać tyle czasu.

Bardzo dobrze pamiętam swój pierwszy oddech po wyjęciu rurki, bez respiratora, bez tlenu. Wiem, że lekarz kazał mi głęboko, spokojnie oddychać. A ja sobie pomyślałam: „Jak to głęboko? Przecież nie potrafię, nie mogę tak”. Ale spróbowałam. Wzięłam najgłębszy wdech, jaki potrafiłam, na jaki mnie było wtedy stać pomimo bólu w klatce. I łzy same popłynęły. Ale nie z bólu. Wtedy w ogóle o nim nie myślałam. Ze szczęścia. Z ulgi. Z tej przeogromnej radości, którą wtedy poczułam, a której nie potrafię opisać. Potem był kolejny i kolejny, i kolejny. Ja oddychałam! Całkiem sama i naprawdę! Tak lekko, swobodnie, jak nigdy dotąd. Nie wiedziałam, że tak można. Nie pamiętam, co było potem. Nie wiem, co mówił lekarz i pielęgniarka. Skupiłam się na oddychaniu...

Te trzy lata spędzone w domu przed przeszczepem, kiedy kompletnie z niego nie wychodziłam, to była taka okropna rutyna. Wtedy człowiek ma mnóstwo czasu do przemyśleń. Ale najgorsze jest to, że zwykle są to bardzo negatywne myśli. Ciągłe zastanawianie się, co będzie gdy, czy dam radę, czy walczyć, czy jednak odpuścić? Te czynności powtarzające się każdego dnia. Inhalacje, leki, drenaż, odżywki, respirator. I tak w kółko. To był ciężki czas. To były lata, kiedy wydawało mi się, że świat pędzi, gna do przodu, rozwija się, podczas gdy ja utknęłam w miejscu, w martwym punkcie. I bardzo źle mi z tym było. Bywały

momenty szczególnej załamki, kiedy myślałam, że to wszystko jest bez sensu. Jakiś czas przed przeszczepem straciłam zupełnie wiarę w to, że go doczekam. Byłam już tak bardzo słaba i było mi wszystko obojętne. A podczas moich ostatnich urodzin przed transplantacją myślałam, że to już ostatnie urodziny w moim życiu.

Przed przeszczepem bardzo się bałam o to jutro. Bywały noce, gdy myślałam, że jednak go nie będzie. Że nie dam rady do rana. Tak bardzo się męczyłam. Tak okropnie się dusiłam. Czasem nawet respirator nie pomagał. Myślałam wtedy o tym, żeby nic już nie czuć. Żeby to się już skończyło. Nie koniecznie happy endem, jakkolwiek. Byłam zła, że to ciągle trwa. Z jednej strony bałam się zasnąć, a z drugiej bardzo tego chciałam. Byłam rozbita. Myślałam wtedy o mojej rodzinie, rodzicach, siostrach. Wiedziałam, że nie mogę ich tak zostawić, nie wyobrażałam sobie ich bólu. Wtedy nawet nie myślałam już o przeszczepie, byłam pewna, że go nie doczekam. Przygotowałam się na to, co wydawało mi się nieuniknione. Przygotowałam się, ale chyba nigdy się z tym nie pogodziłam. Nie chciałam, żeby tak to się skończyło. Miałam tyle marzeń, tyle rzeczy do zrobienia, tyle miejsc do zobaczenia. Miałam 22 lata (...). Pamiętam moje ostatnie urodziny przed przeszczepem. To był maj. Wiosna. Świat budził się do życia, a ja gasłam powoli coraz bardziej. Byłam pewna, że są to moje ostatnie urodziny w życiu. Chciałam chłonąć z tego dnia jak najwięcej. Nie spodziewałam się, że jeszcze kiedyś ktoś zaśpiewa mi „sto lat”. Myślałam, że to już ostatni raz. Nie spodziewałam się, że pół roku później narodzę się na nowo. Jesienią, gdy świat przygotowywał się do zimowego odpoczynku, rośliny więdły, a liście spadały z drzew, ja za to narodziłam się na nowo!

Teraz w sumie urodziny obchodzę dwa razy w roku. Kiedy wydawało się, że tamte będą już ostatnimi, dostałam cudowny prezent. I to w momencie, kiedy cuda przestały dla mnie istnieć

zupełnie. Ale teraz już wiem, że naprawdę nigdy nie możemy myśleć, że lepiej już nie będzie. To wszystko nauczyło mnie, że życie jest tak bardzo nieprzewidywalne i że wszystkiego możemy się spodziewać. I że nawet w sytuacjach beznadziejnych słońce też potrafi się przebijać.

To, co teraz robię, przed przeszczepem było dla mnie jedynie jakimś dalekim marzeniem, które miały się nigdy nie spełnić. Spełniły się, mimo że tyle na to czekałam. I spełniają się nadal. Z każdym dniem. Czy myślałam kiedyś o tym, że będę studiować dziennikarstwo, czyli coś, o czym zawsze marzyłam? Czy myślałam, że wyprowadzę się z domu do innego miasta? Czy przypuszczałam, że będę prowadzić audycje w radio i pisać artykuły do gazety? Że zostanę wolontariuszką Szlachetnej Paczki? Że zaliczę tyle fajnych imprez i koncertów? Że przygotuję parę fajnych materiałów z różnych ciekawych wydarzeń? Że zrobię prawo jazdy? Że zacznę w końcu żyć jak inni? Czy przypuszczałam, że jeszcze kiedyś dane mi będzie tak po prostu wsiąść na rower i przejechać kilkanaście kilometrów? Boże, czy przypuszczałam, że kiedyś w moim życiu będą takie momenty, kiedy będę chciała zatrzymać

czas? Do tej pory trudno jest mi uwierzyć w to, że przeszczep się udał, że jestem teraz tutaj i że moje wyniki z każdą kolejną kontrolą są coraz lepsze, a plany na przyszłość zaczynają przybierać coraz bardziej realne kształty.

Nie chcę tu jakoś szczególnie kolorowo przedstawiać życia po przeszczepie. Bo wiadomo, nie zawsze tak jest. Nadal zdarzają się momenty, kiedy jest gorzej, nadal jest strach, że na wizycie kontrolnej może wyjść coś niespodziewanego. Tylko, że teraz już dużo, dużo mniejszy. Teraz mam ten komfort, że wiem, że jeśli coś będzie nie tak, to zawsze, ale to zawsze mogę liczyć na zespół transplantacyjny w Zabrze. Ufam im i wiem, że zawsze mogę na nich liczyć. Wiem, że oni wiedzą, co robić w trudnych momentach, i czuję się z tym naprawdę dobrze.

Wiadomo, jest sporo ograniczeń, sporo rzeczy, których muszę przestrzegać, aby płuca pracowały tak jak powinny. Doszło wiele nowych, ważnych leków, doszło parę nowych „schorzeń”. Ale to jest nic w porównaniu z tym, co było wcześniej. Wtedy słowa „nie można się poddawać” brzmiały dla mnie jak suchy slogan, który wypowiada się, gdy nie wiadomo, co powiedzieć. Teraz – to jed-



Fot. Magdalena Czerwińska-Wyrząc

no z moich haseł przewodnich, którym staram się kierować w nowym życiu.

A nowe życie mam wspaniałe. Czasem jest trudno. Czasami mam chwile słabości, jak każdy. Ale wiem, że potem muszę się podnieść, ogarnąć i żyć dalej. Bo przecież właśnie po to był ten przeszczep. Żeby żyć. I nie chodzi tu o takie życie pod ciągłym kloszem, z przesadną aż dbałością o wszystko. Bo to wtedy nie jest prawdziwe życie. Trzeba uważać, ale wszystko w granicach rozsądku. Nie narzekamy się. Bo to tylko przynosi większe szkody. Wtedy całe nasze myślenie i wszystkie czynności sprowadzają się do jednego – żeby przypadkiem czegoś nie złapać. A takie ciągłe myślenie może nas po prostu męczyć. A przecież nie o to w tym wszystkim chodzi. Uważamy, ale żyjemy normalnie.

Nigdy się nie poddawamy. Mukowiscydoza to choroba, która bardzo często wygrywa. Ale czasem najlepszy zawodnik ma chwile słabości i wtedy przeciwnik wykorzystuje to na ringu. Musimy walczyć o to, żeby na naszym codziennym ringu to nie mukowiscydoza była górą, ale

my sami. I nie musimy tu grać fair play. Bo ona też tak nie gra. Musimy robić dosłownie wszystko, aby wygrywać. Nieuczciwe chwytów są tu dozwolone.

Życzę wszystkim czekającym na przeszczep, aby wasze prywatne słońce weszło jak najszybciej i żeby już nigdy nie przysłoniły go żadne burzowe chmury. A w dni, kiedy wszystko wydaje się być nie tak, jak powinno, pamiętajmy o tym, że cuda zdarzają się w najmniej spodziewanym momencie. I że przecież każdy kolejny dzień życia to cud.

I chyba właśnie o to chodziło. O to, aby żyć właśnie dzisiaj. Nie czekać. Mam ogromny apetyt na życie. Tak sobie myślę, jakie ono jest nieprzewidywalne. Do tej pory trudno jest mi uwierzyć w to, że jeszcze rok temu to wszystko, co teraz robię, było dla mnie niewyobrażalne. To był wspaniały rok. Pełen pierwszych razów i rzeczy, których nie robiłam od paru lat, rok spełnienia marzeń, jednych z wielu. Pierwszy rok nowego, lepszego życia. Chciałabym, aby każdy kolejny był jeszcze wspanialszy i żeby codziennie czekały na mnie nowe, ciekawe wyzwania

(...). Z niecierpliwością czekam na jutro. Wierzę, że nadejdzie.

Korzystając z okazji, że mogę tu coś naskrobać, chciałabym pozdrowić cały zespół transplantacyjny z Zabrze! Jesteście najlepsi! „Dziękuję” to stanowczo za mało. Gorące uściski dla całego PTWM. Wiem, że trzymaliście za mnie kciuki w czasie przeszczepu (wiadomość o tym przeczytałam dopiero po trzech miesiącach ☺). Bardzo, bardzo mocno pozdrawiam cały personel z IGiCHP w Rabce-Zdroju. To w dużej mierze dzięki Wam doczekałam do przeszczepu. Najmocniej jednak przytulam moją cudowną rodzinę, bez której po prostu nie dawałabym rady. Dziękuję za wszystko! Kocham Was najmocniej na świecie (tak, wiem, powtarzam się ☺). I na koniec, wszystkim – sobie i Wam – życzę, aby w naszym życiu było jak najwięcej takich momentów, kiedy chcemy krzyczeć „Chwilo, trwaj!”

PS: Jeszcze mała prywatna ☺. Zapraszam na www.jutrojednknadeszlo.cba.pl. Powyższy artykuł zawiera lokowanie produktu ☺.

Marzena

Moja walka z muko

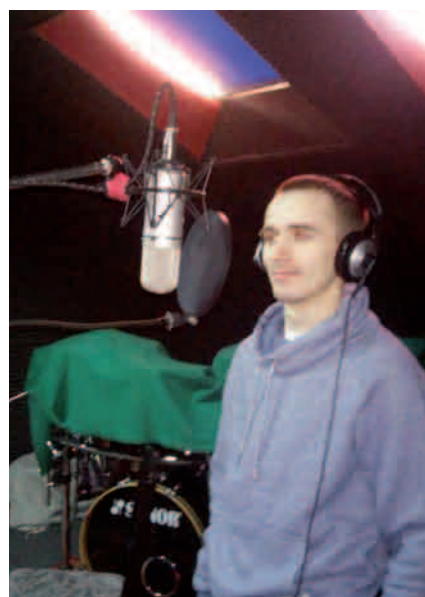
Witam! Mam na imię Tomasz i mieszkam w Mławie. Od urodzenia choruję na nieuleczalną chorobę mukowiscydozę.

Chorobę zdiagnozowano u mnie zaraz po urodzeniu. Nie wiadomo było, czy przeżyję chociaż kilka dni. Moja rodzina znalazła wtedy informacje o szpitalu w Dziekanowie Leśnym i tam zostałem przetransportowany. Leczyłem się tam przez kilka lat, w międzyczasie bywałem też na przeleczeniu w Rabce-Zdroju. Z czasem trafiłem do Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie, gdzie leczyłem się do 18. roku życia. Teraz jeżdżę na przeleczenia i kontrole do

Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie.

Ogólnie od dziecka walczę z tą głupią chorobą. Od kilku lat jednak udało mi się utrzymać w miarę dobry stan. Codziennie robię kilka inhalacji, drenaży z użyciem Accapelli oraz Quake. Do tego zażywam wiele leków. Staram się żyć jak inni rówieśnicy, ale, niestety, nie zawsze się da (w sumie nie da się). Ale by nie myśleć o chorobie, zawsze znajdowałem sobie takie zajęcia, które przez chwilę by mi pozwoliło zapomnieć o niej.

Jako dziecko dużo grałem z kolegami na boisku w piłkę nożną. Pamiętam,



że koło mojego bloku była duża łąka, na której mieliśmy takie prowizoryczne boisko. Przeważnie zawsze, prócz zimnych i deszczowych dni, wychodziliśmy z kolegami i tam rozgrywaliśmy sobie mecze. Dla mnie to była forma zabawy oraz rehabilitacji. Dzięki temu mogłem zapomnieć o chorobie.

Z czasem jednak zamieniłem piłkę nożną na rower. Mimo iż obecnie nie jeżdżę na rowerze tyle, co kiedyś, to czasami mam takie dni, że wybieram się na rowerowe wycieczki. Dawniej jednak lubiłem dużo jeździć na rowerze. Wiadomo – jazda na rowerze poprawia kondycję płuc, a także jest kolejną dobrą formą rehabilitacji.

W wieku 16 lat zacząłem grać ze znajomymi w siatkę, tak rekreacyjnie. Moja przygoda z tą grą trwała 2 letnie sezony. Później zapał do niej minął bezpowrotnie.

Od kilku lat chodzę na siłownię, gdzie trenuję. Skąd właśnie pomysł na ten sport? Ćwiczenia na siłowni bardzo pomagają w poprawie kondycji płuc. Trzeba nauczyć się, jak poprawnie wykonywać wdech i wydech podczas każdego ćwiczenia. Wziąłem przykład z Tomasza Karasia, który od wielu lat ćwiczy na siłowni. Co prawda – mój staż jest o wiele krótszy oraz, niestety, czasami mam takie momenty, że odkładam treningi na jakiś czas, ale dobrą stroną jest to, że często do nich wracam. Brakuje mi systematyczności – często „łapie mnie len” i potrafię ominąć kilkanaście treningów. Ćwiczenia

na siłowni pozwalają także na poprawę sylwetki – sam zauważyłem po sobie, że gdy ćwiczę, to poprawia mi się apetyt i z czasem widać mały postęp w wyglądzie. Tu jednak jest utrudnione zadanie – ponieważ prócz mukowiscydozy mam inny problem, mianowicie szczupłą budowę ciała, czyli znów genetyka. Ciężko mi przez to nabrać masę mięśniową, nawet jak jem duże ilości pożywienia, ponieważ mam szybką przemianę materii. Dlatego też ćwicząc na siłowni, skupiam się na tym, aby poprawić kondycję wydolnościową płuc. Przy okazji po treningu uwalniają się endorfiny i czuję się o wiele lepiej.

Dodatkowo trzy lata temu całkiem przypadkiem odkryłem w sobie nową pasję: **MUZYKĘ**. Piszę teksty, nagrywam. Znalazłem niedawno bardzo dobrego producenta muzycznego „FLOBEATZ”, z którym współpracuję od 2017 r. Pozdrawiam Cię, Krzysiek ☺. Muzyka to odskocznia od choroby. Przy okazji też dodatkowa dawka rehabilitacji – bo przygotowanie się do nagrania i zaśpiewania każdej piosenki to jest bardzo ciężka praca. Nagrywam piosenki w profesjonalnym studio nagrań w Ciechanowie. Piszę i nagrywam piosenki o różnej tematyce, także tej dotyczącej muko. Dziś jako 30-latek mam swoje pasje, hobby i sport. Wielu swoim znajomym chorym na mukowiscydozę opowiadałem często, że trzeba robić coś, co się lubi i chce, i nie warto myśleć o chorobie. Bo w ten sposób też



Fot. 1–2 z archiwum autora

walczyć. Myślę, że każda forma hobby pomaga w walce, a sport dodatkowo może zatrzymać na trochę proces postępu choroby. Tak jak ma to miejsce w moim przypadku. **Realizujcie swoje marzenia i życie normalnie – na tyle, na ile pozwala Wam mukowiscydoza.** Jesteśmy Tytanami, którzy muszą walczyć o swoje życie i o swoje marzenia. Ja walczę, choć wiem, że czasem jest „pod górkę”, ale nie bójcie się próbować. Lubicie sport – to ćwiczcie, biegajcie, jeźdzcie na rowerze. Macie inne pasje? To je realizujcie!

Zapraszam Was także serdecznie do zapoznania się z moimi piosenkami. Znajdziecie mnie na Youtube, wpisując TMKK_TV lub wchodząc w ten link: https://www.youtube.com/channel/UCIZA_PN1J-7Px2AdCo2O5yA.

Pozdrawiam!

Tomasz Kesling

MukoTatromaniacy na szlaku – sezon drugi

Zainaugurowana w zeszłym roku nieformalna grupa MukoTatromaniaków w sezonie wiosenno-letnim 2017 r. działała w Beskidach i w Tatrach Wysokich.

Na pierwszy ogień poszedł Luboń Wielki w masywie Beskidu Wyspowego. To nie jest wcale wielka góra, raczej taki większy pagór z niewielkim, ale bardzo klimatycznym schroniskiem ;-). Szlak pro-

wadzące do schroniska są w większości łagodne i nie wymagają wielkiego wysiłku. Wybór padł nieprzypadkowo – na Luboń Wielki poszliśmy z Jerzym Wasilkowskim 1 maja, to jest zaledwie dzień



Wschód słońca na Luboniu Wielkim



Schronisko na Luboniu Wielkim z charakterystycznym widocznym z daleka nadajnikiem telekomunikacyjnym

po maratonie w Krakowie. Trzeba się było oszczędzać, bo maraton to morderczy wysiłek, a większość biegaczy dzień po maratonie poświęca na regenerację – tj. generalnie nie rusza się z kanapy i objada różnymi przysmakami. Do schroniska na Luboniu Wielkim można wejść kilkoma drogami – z Rabki Zarytego, Glisnego czy też z parkingu na Luboniu Małym. Trasa prowadzi leśną drogą i wraz z przystankami na jedzenie i podziwianie panoramy Tatr zajmuje nie więcej niż 2–3 godziny. W schronisku nie ma zbyt wielu wygod – jest wspólna sala z kilkunastoma łózkami, brakuje łazienki (schronisko nie ma dostę-

pu do bieżącej wody). Trzeba się z tymi niedogodnościami liczyć, ale za to przy schronisku jest bezpłatna wiata z ogniskiem, gdzie można sobie upiec kielbaski, jest życzliwa obsługa i... przepiękne wschody i zachody słońca. Warto obudzić się na Luboniu Wielkim o 4.00–5.00 rano i podziwiać wielokolorowy spektakl, w którym nad zamglonymi beskidzkimi wyspami powoli wstaje słońce.

Lubon Wielki oraz Babia Góra stały się celem kolejnej wyprawy, na którą na początku lipca zaprosiłam naszego podopiecznego Michała. Wyprawa zaczęła się od najprawdziwszej burzy z piorunami, która złapała nas gdzieś w środku szlaku na Lubon Wielki. Trochę przestraszeni i przemoczeni dotarliśmy jednak do schroniska bez większych problemów ;-).

Trzeba się było wysuszyć przy ognisku, zjeść kielbaski, a w to wszystko „wkomponować” jeszcze konieczność wykonania sesji rehabilitacyjnej. Muszę przyznać, że podziwiam odpowiedzialność i świadomość Michała w tej kwestii, bo zabrał ze sobą sprzęt do „obsługi” mukowiscydozy i mimo wycieczki turystycznej inhalacje i drenaże były bezwzględnie wykonane. Wschód słońca na Luboniu Wielkim znowu nie zawiodł ☺, a my po śniadaniu postanowiliśmy przenieść się w nieco wyższe góry, czyli oczywiście Tatry. Niestety, widok potężnego korka na Zakopiance zrewidował nasze plany, ale na szczęście niedaleko nas była inna całkiem atrakcyjna trasa – najwyższy szczyt Beskidów, Babia Góra. To jest kapryśny i nieprzewidywalny szczyt – często wieją tam huraganowe wiatry, gęsta mgła powoduje, że można się łatwo zgubić, ale ze szczytu pięknie widać Tatry. Michał namówił mnie na wejście szlakiem żółtym, tzw. Percią Akademików, która ze względu na występujące tam zabezpieczenia i niewielkie ekspozycje uznawana jest za najtrudniejszą w Beskidach. Jeżeli chcecie poczuć przez chwilę atmosferę wysokogórskiej wyprawy z łańcuchami i klamrami, to zapraszam na ten szlak. Nie ma się czego bać, to raczej taka rozrywka i urozmaicenie wędrówki, widoki są piękne, a pogoda tego dnia akurat była doskonała ☺.



Wschód słońca na Luboniu Wielkim



Morskie Oko z Mięguszwieckiej Przełęczy Pod Chłopkiem



Stawy Hińczowe z Mięguszwieckiej Przełęczy pod Chłopkiem



Ekspozowany trawers na szlaku do Mięguszwieckiej Przełęczy pod Chłopkiem. U dołu Morskie Oko oraz Czarny Staw pod Rysami (fot. 1–6 z archiwum autorki)

Ostatnie w tym sezonie wyście MukoTatromaniaków to już wyższa szkoła chodzenia po górach. Mięguszwiecka Przełęcz pod Chłopkiem, gdzie tuż przed *Biegiem po oddech* udaliśmy się z Jerzym Wasilkowskim, uchodzi za drugi pod względem trudności szlak turystyczny w polskich Tatrach. Za najtrudniejszy uznaje się Orlą Perć, którą wędrowałam dwa tygodnie wcześniej i obiecałam sobie, że to „pierwszy i ostatni raz” ;-). Pewnie jednak słowa nie dotrzymam ☺.

Mięguszwiecka Przełęcz pod Chłopkiem to bardzo wymagający, ale także niezwykle atrakcyjny widokowo szlak. Trzeba najpierw pokonać asfaltówkę do Morskiego Oka. Wiele osób tam kończy wycieczkę w Tatrach, a wystarczy przejść kawałek dalej nad Czarny Staw pod Rysami, aby w nagrodę

podziwiać nieco bliżej Rysy i Mięguszwieckie Szczyty, a na Morskie Oko spojrzeć z drugiej strony. To bardzo łatwa i niewymagająca wycieczka – w lecie można tam wejść w adidasach i nie ma wielkiego tłumu turystów. Naprawdę warto! Powyżej Czarnego Stawu pod Rysami obieramy szlak na Mięguszwiecką Przełęcz pod Chłopkiem. Jest na tej trasie parę miejsc, gdzie obok wąskiej ścieżki naprawdę zieją przepaście – trzeba uważać i ostrożnie stawiać stopy! Będąc na szlaku, nie widziałam w nim szczególnych trudności, ale zdecydowanie odradzam go osobom z lękiem wysokości lub niewielkim obyciem ze szlakami wysokogórkimi. Na trasie jest mało udogodnień, trzeba asekurować się rękami, a w najtrudniejszych miejscach są 3–4 klamry. Zdarzają się tam wypadki śmiertelne – głównie z powo-

du poślizgnięcia – dlatego lepiej omijać to miejsce przy niepewnej pogodzie. Docierając do przełęczy, można podziwiać Dolinę Hińczową, a po drugiej stronie Morskie Oko wraz z rozpościerającą się za nim Doliną Rybiego Potoku. Warunki tego dnia były wspaniałe – nad nami słońce i bezchmurne niebo, a w dole Morskie Oko i Czarny Staw pod Rysami – oba w kolorze głębokiego błękitu i szmaragdu. To był po prostu piękny dzień. Będzie co wspominać jesienią i zimą ☺.

Każdy, kto chodzi w góry, schodząc ze szlaku pomimo sporego zmęczenia, obolałych nóg, przypalonego przez słońce nosa i różnych innych niedogodności, często czuje niesamowitą przyjemność. Chodzenie w góry to afirmacja życia w najczystszej postaci. W górach jakoś tak łatwiej się rozmawia... czasem o bardzo poważnych i osobistych sprawach, co więcej – niekiedy z zupełnie obcymi ludźmi, których już nigdy się potem nie spotyka. Czy idzie się samemu, czy w mniejszym lub większym towarzystwie, w górach zawsze jest też czas, żeby побыć trochę ze sobą, trochę pomyśleć – droga po prostu oczyszcza. Mamy u nas dostępne przeróżne szlaki – łagodne i bezpieczne oraz te podnoszące poziom adrenaliny. Dlatego, jeżeli potrzebujecie zdrowo się zmęczyć, pogadać albo побыć samemu ze sobą, zapraszam i zachęcam – idźcie w góry!

Anna Skoczylas-Ligocka

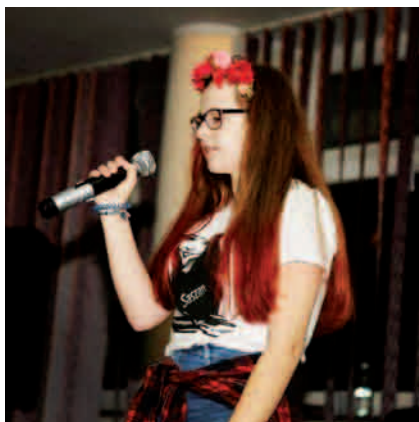
Śpiew jest moją pasją

Cześć! Dawno nic do „Mukowiscydozy” nie pisałam (ponad rok!), ale w końcu postanowiłam, że trzeba to zmienić. Ostatni rok był dla mnie ciężki – kończyłam gimnazjum, więc nastąpił czas egzaminów, wyboru szkoły średniej, starania się o jak najlepsze oceny na świadectwie... sami rozumiecie. W całym tym zamieszaniu znajdowałam jednak chwile na rozwijanie się w tym, co pasjonuje mnie najbardziej.

Śpiew towarzyszył mi od zawsze. Swoją pierwszą „koncert” dałam w wieku 4 lat, wykonując *Gdy strumyk płynie z wolna*. Tata oczywiście nagrywał, więc dziś jest to już w naszej rodzinie kultowe nagranie :). Nigdy nie obnosiłam się szczególnie z tym, że chciałabym zostać piosenkarką. Oczywiście, wszyscy najbliżsi wiedzieli, że to moje marzenie, ale nikt nie traktował tego zbyt poważnie. Wiadomo, byłam dzieckiem. Czasami jakiś występ przed rodziną, innym razem w szkole, ale najczęściej śpiewałam po prostu dla siebie.

Będąc w szkole podstawowej, mówiłam rodzicom o chęci pójścia na lekcje śpiewu. Takie z prawdziwego zdarzenia. Lekceważyli mój dziecięcy pomysł, a ja dawałam sobie spokój z tą myślą na jakiś czas. I tak w kółko.

Kilka lat temu napisałam tutaj artykuł o chodzeniu do szkoły tańca w moim mieście. Wspominam o tym, ponieważ w tamtym momencie zaczęły spełniać się moje muzyczne marzenia. Szkoła ta co roku wystawia musicala na deskach cieszyńskiego teatru i właśnie trzy lata temu postanowiłam pójść na przesłuchanie, aby w jednym z nich zaśpiewać. Od czegoś trzeba w końcu zacząć. Miałam niecałe 13 lat, a trema to było moje drugie imię. A jednak się udało.

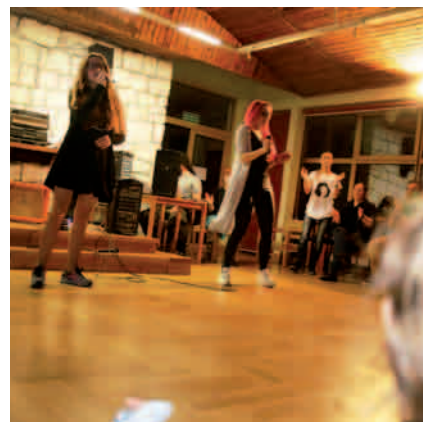


Obóz 2015 (fot. 1-5 z archiwum autorki)

W musicalu były to oczywiście tylko chórki, żadnych solowych występów, ale i tak czułam się szczęśliwa z możliwości śpiewania na scenie. W międzyczasie pani, która nas przygotowywała, dała mojej mamie znać o dobrym nauczycielu śpiewu tutaj, w Cieszynie. Wtedy właśnie mama w końcu się zgodziła i zapisała mnie na pierwszą lekcję. Zaciśnięte zęby, stres i niechęć do wykonywania tych wszystkich dziwnych ćwiczeń. Pamiętam to do dziś. Falsze i skala głosu 1,5 oktawy (to naprawdę mało). Ale ja się nie poddałam.

Co tydzień chodziłam na zajęcia. Ćwiczyłam i po 5 miesiącach dostałam propozycję udziału w pierwszym konkursie. Z akompaniamentem gitary na żywo. To były emocje! Śpiewałam *Balladę wagonową* Maryli Rodowicz, do tego wymyślałam choreografię i strój sceniczny, więc był to naprawdę ciekawy występ. Możecie sobie wyobrazić ☺.

No i tak to leciało. Na lekcje do tego nauczyciela chodziłam przez ponad 2 lata, w czerwcu zeszłego roku skończyłam zarówno z zajęciami tam, jak i wspomnianą szkołą tańca, w której występowałam przez 5 lat. W tym czasie byłam również na trzech muzycznych obozach, pozna-



Występ z Saszan

łam tam innych trenerów wokalnych i stwierdziłam, że czas na zmiany. Był to moment, gdy dokonywałam również zmian w swoim wyglądzie, więc czerwiec 2016 stał się dla mnie zdecydowanie przełomową chwilą.

Po siedmiu miesiącach przerwy zostałam uczennicą cieszyńskiej szkoły śpiewu IMR, gdzie obecnie kształcę się wokalnie pod okiem trenerów. Wzięłam już udział w dwóch koncertach organizowanych przez szkołę, a następny w grudniu, więc oprócz pracy mamy też możliwość raz na kilka miesięcy pokazać, czego się nauczyliśmy. Bardzo lubię chodzić tam na lekcje.

Oprócz profesjonalnych zajęć przez ostatnie 1,5 roku kończące gimnazjum śpiewałam w szkolnym chorze, często były to też partie solowe, a w lipcu tego roku wystąpiłam na Pikniku Mili-tarnym na wsi, gdzie właśnie chodziłam do szkoły. Ostatnio zaczęłam wrzucać również swoje nagrania na YouTube i pokazywać się większemu gronu odbiorców. Stosunkowo niedawno dotarło do mnie, że to właśnie śpiew jest dla mnie największą pasją i w tym kierunku chcę się przede wszystkim rozwijać.

Nie mam jeszcze żadnych szczególnych osiągnięć, ale na pewno mogę napisać tutaj o tym, jak spełniło się jed-



Występ chóru szkolnego



Koncert cieszyńskiej szkoły śpiewu IMR

no z moich muzycznych marzeń. Podczas obozu zimowego 2016 r. z moją idolką, Saszan, o której już tutaj pisałam, występowałam na *Mam Talent*. Nie szło mi za dobrze przez nerwy, ale wtedy właśnie idolka weszła na scenę, złapała za mikrofon i zaczęła ze mną śpiewać. Nie da się opisać tego, jak byłam wtedy szczęśliwa i jak ogromną motywacją były dla mnie jej słowa, że bym się nie poddawała i dalej śpiewała. Pół roku później, na obozie letnim, znów występowałam (był to pamiętny czerwiec 2016), ale tym razem trema już mi nie towarzyszyła. Właśnie wtedy usłyszałam z ust Saszan największą pochwałę i motywację – powiedziała, że „nawet nie zdajecie sobie sprawy, jak ona się rozwinęła”.

Przypominam sobie ten moment w kryzysowych chwilach i zawsze pomaga mi na nowo podjąć walkę o moje wokalne cele i marzenia. Oprócz Saszan

i innych moich ulubionych wokalistek – typu Jessie J, Sia, Ewa Farna, czy Anne-Marie – bardzo cenię też znaną tutaj pewnie wszystkim Anię Dąbrowską. Dziewczynkę również chorującą na mukowiscydozę, która mimo młodego wieku osiągnęła bardzo wiele. Jest ona dla mnie o tyle jedną z większych motywacji, że mamy coś wspólnego – chorobę, która często stanowi przeszkodę. Trzeba się nauczyć ją pokonywać, żeby nie kierowała tym, kiedy „pozwała” nam śpiewać, a kiedy nie.

Mam 16 lat i wiem, jeszcze długa droga przede mną. Jednak nie myślę się poddawać i obiecuję, że jeszcze o mnie usłyszycie! Teraz już jest to na piśmie, więc nie mogę się wykręcić ;).

Na koniec podaję, gdzie możecie mnie znaleźć w Internecie, aby posłuchać mojego głosu i śledzić moje poczynania:

YouTube – Gosia Meggy Wójtowicz



Facebook – Gosia Meggy Wójtowicz

(tutaj nie akceptuję wszystkich zaproszeń, więc trzeba najpierw napisać do mnie wiadomość, że czytaliście ten artykuł)

Instagram – gosiamwojtowicz

Dołączam kilka zdjęć z moich nielicznych (na razie!) występów ☺. Pamiętajcie, że trzymam kciuki za marzenia każdego z Was!

Gosia Wójtowicz

Urlopy Mukoli

Większość z nas uwielbia lato. Wreszcie jest ciepło, dni są długie, a noce krótkie. Zupełnie inaczej spędzamy wtedy swój wolny czas. Spora część osób pracujących bierze urlopy w pracy, studenci

i uczniowie mają wakacje, a ci, co nie pracują i już się nie uczą, też starają się gdzieś wyjeżdżać, żeby odetchnąć od codziennej rutyny i nudnych obowiązków.

Chorzy na mukowiscydozę, z racji swojej choroby, nieco inaczej planują wakacyjne wyjazdy. Nie tylko muszą pamiętać o zabraniu leków, inhalatorów i innego sprzętu, ale i o diecie

i aktualnym samopoczuciu. Gdzie więc najchętniej wyjeżdżamy? Wolimy góry czy morze? Polskę czy słoneczne kraje śródziemnomorskie? A może pociąga nas zupełna egzotyka i odkrywanie nowych lądów? Żeby się tego dowiedzieć, spytałam na serwisie społecznościowym Facebook osoby chore na mukowiscydozę oraz ich rodziców właśnie o to, gdzie najchętniej wyjeżdżają w czasie letni wakacji. Oto czego się dowiedziałam.

Okazuje się, że kochamy nasz Bałtyk ☺. Lubimy nasze morze, piękne piaszczyste plaże i dużą zawartość jodu w powietrzu. Jeździmy nad Zatokę Gdańską, do Stegny, ale także do Kołobrzegu, Międzyzdrojów, Darłówka czy Dąbek. Chorzy dobrze się czują, oddychając naszym morskim powietrzem, więc niektórzy wyjeżdżają nawet na trzy tygodnie w lecie i przynajmniej na tydzień zimą. A ci, którym klimat nadmorski nie służy, odpoczywają psychicznie i w ten sposób regenerują swoje siły.

Są też tacy, którzy preferują polskie góry. Tam czują się zdecydowanie lepiej niż nad morzem, więc chętniej spędzają wakacje właśnie pod Giewontem. Zakopane przyciąga swoim klimatem, ale i specyficzną atmosferą, nie do podrobienia w innym miejscu. Krupówki, Morskie Oko, Gubałówka... Kto nie kocha tych miejsc? Niektórym udaje się nawet na własnych nogach dojść do wspomnianego Morskiego Oka (sama autorka artykułu kilka lat temu dokonała tego wyczynu i wspomina go super!) czy też podążać rozległą Doliną Kościeliską, Chochołowską i innymi. Ale i Bieszczady nęcą nas swoim urokiem, więc i te góry wybierają niektórzy chorzy, próbując zdobywać na miarę swoich możliwości tamtejsze szczyty.

Nie każdy jednak mieszka nad morzem czy w górach. Najczęściej trzeba

jechać wiele kilometrów, żeby je podziwiać; gdy stan zdrowia nie bardzo na to pozwala, pozostają lokalne urokliwe miejsciska. Chorzy na mukowiscydozę wymienili między innymi: Podlasie, jeziora w okolicach Szczecina, Szczawnicę, Jastrzębią Górę, Mazury (kilka osób wspomniało o Lidzbarku Welskim w województwie warmińsko-mazurskim), Wrocław, Słupsk, Częstochowę, Gdańsk, Bydgoszcz, Lublin, Kazimierz Dolny, Sandomierz, Łańcut, Zalew Zegrzyński. Motto wypraw po Polsce to: zwiedzać, odpoczywać i cieszyć się życiem, biorąc z niego to, co najlepsze. Zdystansować się od codzienności i nabrać sił. Coś dla ducha i coś dla ciała ☺.

Niektórzy wyjeżdżają najczęściej jak mogą i są to wypadki wyjątkowo blisko domu, na przykład na działkę. Albo pozostają przy basenie w ogrodzie.

Wielu z nas marzy o wyjeździe za granicę, zwłaszcza tam, gdzie jest słoneczna pogoda. Wybieramy więc chętnie Chorwację, niektórzy wyspy greckie (mimo że gorąco, ale inaczej niż u nas), np. Kretę. Główną atrakcją jest tam spore zasolenie powietrza i ciepła woda w morzu – pływanie w niej na pewno dobrze wpływa na stan naszego zdrowia, zwiększenie pojemności płuc itp. Niektórzy nawet po tak spędzonych wakacjach dowiedzieli się na komisji lekarskiej, że muko się cofnęła ☺. Ktoś był na Wyspach Kanaryjskich, ale w podróży złapał rotawirusa (prawdopodobnie w samolocie), więc średnio wspomina ten wyjazd i cała rodzina przeczuciła się nad polskie morze – do Kołobrzegu ☺. Zamiast samolotem teraz jeżdżą z całym tzw. „mukomajdanem” własnym autem. Z kolei inny chory stwierdził, że będąc na hiszpańskiej wyspie Fuerteventura, nie miał/ nie miała problemów oddechowych i z zatokami, na które na co dzień się skarży. Generalnie nad ciepłym mo-

rzem lepiej się czujemy, znika gdzieś katar, polepsza się wydolność płuc, bywa mniej wydzieliny, a więcej energii do życia. Pasuje nam tamtejszy klimat, jedzenie, ludzie i pogoda – świat od razu wydaje się lepszy. Jednak pobyt w najgorętsze miesiące lata nie każdy dobrze znosi, więc niektórzy wybierają okres przed lub po wakacjach. No i trzeba podkreślić, że pobyt zagraniczny, zwłaszcza dla całej rodziny, bywa bardzo kosztowny.

Mukole odwiedzają także Lazurowe Wybrzeże – wyjazd tam, nawet z infekcją, okazał się dobrym pomysłem, bo we Francji po tygodniu pobytu i morskich kąpielach nastąpiło cudowne „ozdrowienie”.

Ktoś zdecydowanie poleca Izrael i Morze Martwe, ale rzadko kogo stać na taki „wypad”. A i zwolennicy pobytu urlopowego w Norwegii oraz w Alpach Szwajcarskich też się znaleźli ;-).

Wracając do urlopów w Polsce. Staramy się wybierać sprawdzone miejsca, pensjonaty, w których jest czysto, jest lodówka w pokoju itp. Rodzice chorych dzieci często tak planują wolne od nauki tygodnie, żeby np. w ferie zimowe jechać w góry, a latem – nad morze.

Jedna z chorych, swoją drogą po przeszczepie płuc, zachwala pobyt w Szczawnicy. Szczególnie przejście szlakiem do Czerwonego Klasztoru na Słowacji wzdłuż Dunajca. I wawóz Homole w Pieninach.

Podsumowując, stwierdzam, że w zasadzie mukowiscydoza nie przeszkadza nam w wyjazdach, zwiedzaniu innych krajów bądź też odwiedzaniu pięknych zakątków naszej Polski. Rodzice chorych dzieci podkreślają, że zmiana klimatu przynajmniej jeden raz w roku świetnie działa i powinno to być przepisywane na receptę, najlepiej z symbolem R ☺.

Joanna Jankowska

Kącik poetycki: Halina Poświatowska

Halina Poświatowska jest jedną z moich ulubionych poetek. Jej wiersze poruszają we mnie strunę, której istnienia nawet się nie domyślałam.

Poetkę odkryłam dla siebie wiele lat temu, gdy wpadł mi w ręce artykuł z jakiejś gazety, gdzie zamieszczono notkę biograficzną tej autorki i kilka Jej wierszy.

Zakochałam się w nich od pierwszego wejrzenia.

W tym roku przypada pięćdziesiąta rocznica śmierci Haliny Poświatowskiej. Żyła tak krótko, tylko 32 lata... Wszystkimi zmysłami chłonęła życie, próbując je wycisnąć jak cytrynę. Chciała kochać, tańczyć, uczyć się i pracować, ale Jej chore serce na to nie pozwalało. Los okazał się dla Niej okrutny... Pozostały nam przepiękne wiersze, pełne pasji, miłości, emocji i zachwyty nad światem.

Joanna Jankowska

Inwokacja

☆☆☆

no – przyjdź
moje ciało o konstrukcji ptasich piór
niecierpliwe i drżące czeka
moje ciało o uśmiechu traw
moje usta z młodego księżycy
moje stopy z wilgotnego mchu
czekam

jest cała ziemia samotności
i tylko jedna grudka twojego uśmiechu
jest całe morze samotności
twoja tkliwość ponad nim jak zagubiony ptak
jest całe niebo samotności
i tylko jeden w nim anioł
o skrzydłach nieważkich jak te słowa

no bądź
tak zakwita drzewo i obłok
poprzez niebo błękitne się snuje
pająk wiąże nitkę na korze
a pod korą krąży złoty sok
tak się trawa ociera o ziemię
i tak gwiazda opada w mrok
no bądź

☆☆☆

bądź przy mnie blisko
bo tylko wtedy
nie jest mi zimno
chłód wieje z przestrzeni
kiedy myślę
jaka ona duża
i jaka ja
to mi trzeba
twoich dwóch ramion zamkniętych
dwóch promieni wszechświata

☆☆☆

więc jesteś jesteś jesteś
daj niech sprawdzę
niech cię dotknę raz jeszcze dłonią i ustami
niech w oczy spojrzę chociaż najmniej wierzę
ośleplę ze zdumienia oczom

☆☆☆

jeszcze twój głos usłyszeć chcę
zapachem się zaciągnąć
pojąć cię raz na zawsze wszystkimi zmysłami
i nigdy nie zrozumieć i ciągle na nowo
dochodzić prawdy pocałunkami

szukam cię w miękkim futrze kota
w kroplach deszczu
w sztachetach
opieram się o dobry płot
i zasnuta słońcem
– mucha w sieci pajęczej –
czekam...

☆☆☆

Uśmiecham się do ciebie. Czym jest uśmiech?
 Światłem przez gwiazdę przesłanym gwieździe.
 Zapachem który trawy wiąże w brzęczącą łękę.
 Łagodny kolor zieleni kolor moich oczu wplątał się
 w twoje palce. Trzymasz w ręce rozszepcane ciało łąki.
 Trawa cierpkim wąskim kształtem opowiada o moich
 oczach patrzących nieskończenie.
 Uśmiechasz się do mnie.

☆☆☆

bez ciebie
 jak bez uśmiechu
 niebo pochmurnieje
 słońce
 wstaje tak wolno
 przeciera oczy
 zaspanymi dłońmi
 dzień –

w trawie
 przebudzony motyl
 prostuje skrzydła
 za chwilę
 rozbłyszczą
 zawirując najczystsza abstrakcją
 kolory kolory kolory

szeptem
 modłę się do uśpionego nieba
 o zwykły chleb miłości

☆☆☆ żyje się tylko chwilę
 (fragment)

żyje się tylko chwilę
 a czas –
 jest przezroczystą perlą
 wypełnioną oddechem

a meble są kanciaste
 a ciało – delikatne
 a ziemia – wszędzie płaska
 a niebo – nieosiągalne

☆☆☆

czy świat umrze trochę
 kiedy ja umrę
 patrzę patrzę
 ubrany w lisi kołnierz
 idzie świat
 nigdy nie myślałam
 że jestem włosem w jego futrze
 zawsze byłam tu
 on – tam
 a jednak
 miło jest pomyśleć
 że świat umrze trochę
 kiedy ja umrę

☆☆☆

Jestem Julią
 mam lat 23
 dotknęłam kiedyś miłości
 miała smak gorzki
 jak filiżanka ciemnej kawy
 wzmogła
 rytm serca
 rozdrażniła
 mój żywy organizm
 rozkołysała zmysły

odeszła

Jestem Julią
 na wysokim balkonie
 zawisała
 krzyczę wróć
 wołam wróć
 plamię
 przygryzione wargi
 barwę krwi

nie wróciła

Jestem Julią
 mam lat tysiąc
 żyję –

☆☆☆

ptaku mojego serca
 nie smuć się
 nakarmię cię ziarnem radości
 rozbłysznieś

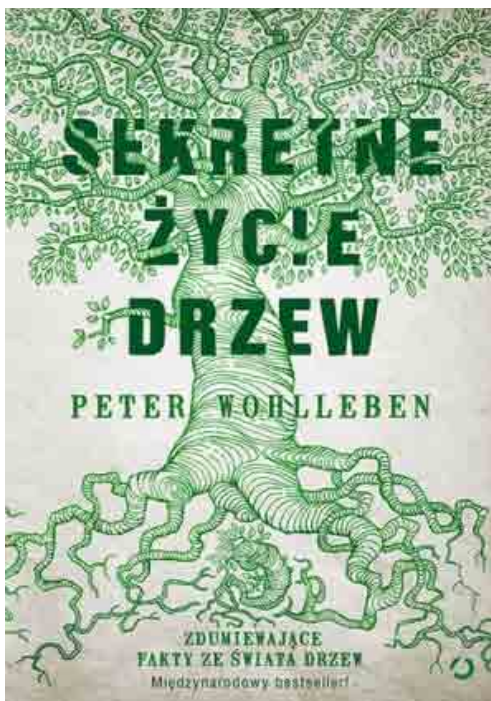
ptaku mojego serca
 nie płacz
 nakarmię cię ziarnem tkliwości
 fruniesz

ptaku mojego serca
 z opuszczonymi skrzydłami
 nie szarp się
 nakarmię cię ziarnem śmierci
 zaśniesz

Kulturalny zastrzyk „z małą dawką tajemnic natury”

Sezon wiosenno-letni to czas, kiedy częściej i dłużej przebywamy na świeżym powietrzu, dzięki czemu jesteśmy bliżej natury i możemy obserwować zachodzące w niej zmiany. Wychodząc do ogrodu, możemy natknąć się na stado wróbli kąpiących się w piasku, bądź też na plagę ślimaków bez skorupy o wymownej nazwie *Limax maximus*, co znaczy „pomrów wielki”. Można też wyjechać do lasu czy nad wodę, najpierw trochę ruchu, a potem w cieniu drzew zgłębiać tajemnice przyrody, wyruszając w czytelniczną podróż. Tym bardziej, że w ostatnim czasie pojawia się coraz więcej książek, które łączą wiedzę przyrodniczą z literackim opisem. Do popularnych pozycji zaliczyć można chociażby ***Sekretne życie drzew*** czy ***Duchowe życie zwierząt*** Petera Wohllebena, dostępne także w edycji ilustrowanej.

Ciekawą propozycję stanowi też ***Rzecz o ptakach*** Noaha Stryckera. To wyprawa do różnych zakątków świata, od Ameryki, gdzie można spotkać kolibry zapadające w sen z pogranicza śmierci, po australijski busz, w którym altanniki przez wiele miesięcy tworzą wymyślne szalasy przyozdobione jagodami i chrząszczami tylko po to, aby zwabić partnerkę. Autor książki przygląda się zwyczajom ptaków i z wielkim wyczuciem kreśli mapę ptasiego świata. Recenzenci podkreślają, że książkę Stryckera czyta się lekko i przyjemnie, dzięki wplatanym anegdotom oraz odwołaniom do własnych badań terenowych, dzięki czemu stanowi znakomity rodzaj „ptasiarskiego dziennikarstwa”. Dowiadujemy się chociażby, że niektóre papugi potrafią nie tylko



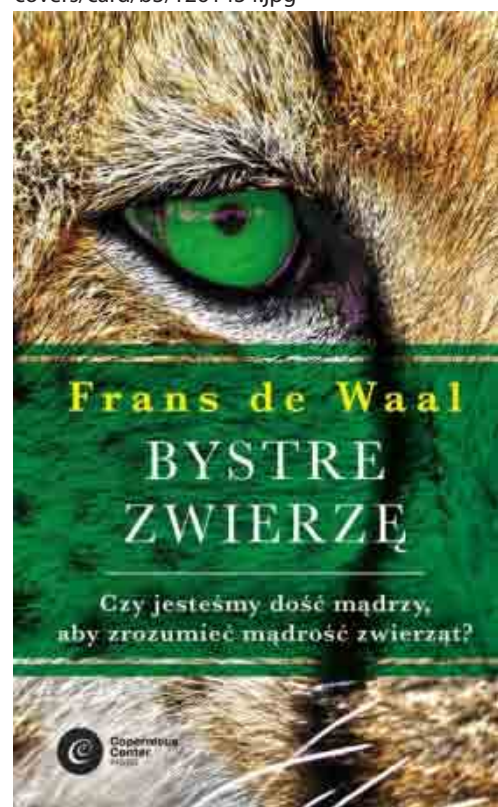
Zdjęcie okładki książki P. Wohllebena, <http://s.znak.com.pl/files/covers/card/b3/sekr.jpg>



Zdjęcie okładki książki P. Wohllebena, http://s.znak.com.pl/files/covers/card/b3/duchowe_ilu_500px.jpg



Zdjęcie okładki książki N. Stryckera, <http://s.znak.com.pl/files/covers/card/b3/T261434.jpg>



Zdjęcie okładki książki T. Gooley'a, http://s.znak.com.pl/files/covers/card/b3/przewodnik_500.jpg



Zdjęcie okładki książki F. De Waala, <http://s.znak.com.pl/files/covers/card/b3/T243614.jpg>

naśladować dźwięki wokalne, ale też poruszać się w rytmie muzyki (nagrania wideo są dostępne na YouTube), sroki rozpoznają swoje odbicie w lustrze, a albatrosy to jedne z najbardziej wiernych ptaków na świecie, mimo że dzieli je wiele miesięcy rozłąki, spędzonych samotnie nad oceanem. Poznając ciekawostki na temat życia ptaków, możemy się dowiedzieć wiele o nas samych.

Obserwowanie zachowań ptaków staje się pretekstem do snucia refleksji na temat zachowań człowieka. Autor zastanawia się między innymi nad miejscem sztuki w naszym życiu oraz nad tym, jakie kryteria przyjmujemy, aby nazwać coś dziełem. Przywołuje

też zabawny eksperyment. W Szwecji w latach 60. XX wieku nauczono czteroletniego szympansa posługiwać się pędzlem i farbami. Pomysłowy dziennikarz, po tym jak małpa rozsmarowała farby na płótnie, umieścił jego pracę pod pseudonimem na wystawie malarstwa abstrakcyjnego. Krytycy byli pod wrażeniem. Trzeba było widzieć ich zdziwienie, gdy dowiedzieli się, kto jest autorem.

Część naukowców bardzo długo stawiała człowieka na piedestale, mierząc zdolności poznawcze zwierząt według ludzkiej miary. Wspomina o tym **Frans de Waal** w swojej książce ***Bystre zwierzę. Czy jesteśmy dość mądry, aby zrozumieć mądrość zwierząt?***. Publikacja w przystępny sposób przybliży czytelnikom dokonania etologów, którzy zajmują się badaniem zachowań zwierząt. Autor rozważa takie kwestie jak samoświadomość, zdolność planowania i przewidywania skutków swoich działań czy umiejętności społeczne. I tak dla przykładu konie wykazują dużą empatię i potrafią doskonale odczytywać mowę ciała innych osobników. Okazuje się, że wiele możliwości i procesów poznawczych, które wcześniej zarezerwowane były tylko dla ludzi, występują także u innych gatunków. Naukowcy oniemieli („zbaranieli”), gdy dowiedzieli się, że owce, a także niektóre gatunki os, potrafią rozpoznawać „twarze” swoich koleżanek ze stada. Wśród zwierząt obecne są też ślady altruizmu, o czym świadczy fakt, że młode szympansyce nobo przynoszą w pyskach wodę dla starzejącej się samicy, aby nie musiała iść do wodopoju o własnych siłach. Co raz więcej mówi się o występowaniu kultury u zwierząt. Frans de Waal

zwraca uwagę, że pierwsze świadectwa pochodzą z populacji makaków japońskich (na wyspie Koshima), które przed spożyciem myją bataty (słodkie ziemniaki). „Początkowo zwyczaj ten rozprzestrzeniał się wśród rówieśników, ale obecnie jest już przekazywany pomiędzy pokoleniami, od matki do potomstwa”¹.

Nowe odkrycia naukowe stopniowo zmieniają paradygmat nauk przyrodniczych, od zorientowanego behawioralnie, gdzie zwierzęta traktowane były jak maszyny, które uczą się poprzez instrumentalne warunkowanie, po odkrywanie świata emocji oraz ukazywanie zwierząt jako istot czujących i intencjonalnych. Jak zauważa Noah Strycker: „Delfiny potrafią nawiązywać przyjaźnie, szczury wykazywać empatię, a słonie opłakiwać swoich zmarłych”². Nawet dokuczliwe sroki mają swój własny rytuał pogrzebowy. Będę o tym pamiętać, gdy następnym razem sroka obudzi mnie o świcie, zapamiętała stukając dziobem w moje okno. W kulturze europejskiej to zwiastun nieszczęścia, dla Chińczyków symbol radości i pomyślności, a może po prostu przyleciała mi powiedzieć, że pora wstawać i wyjść trochę na powietrze, aby być bliżej natury ☺. Przed wyjściem zabiorę ***Przewodnik wędrowca***³.

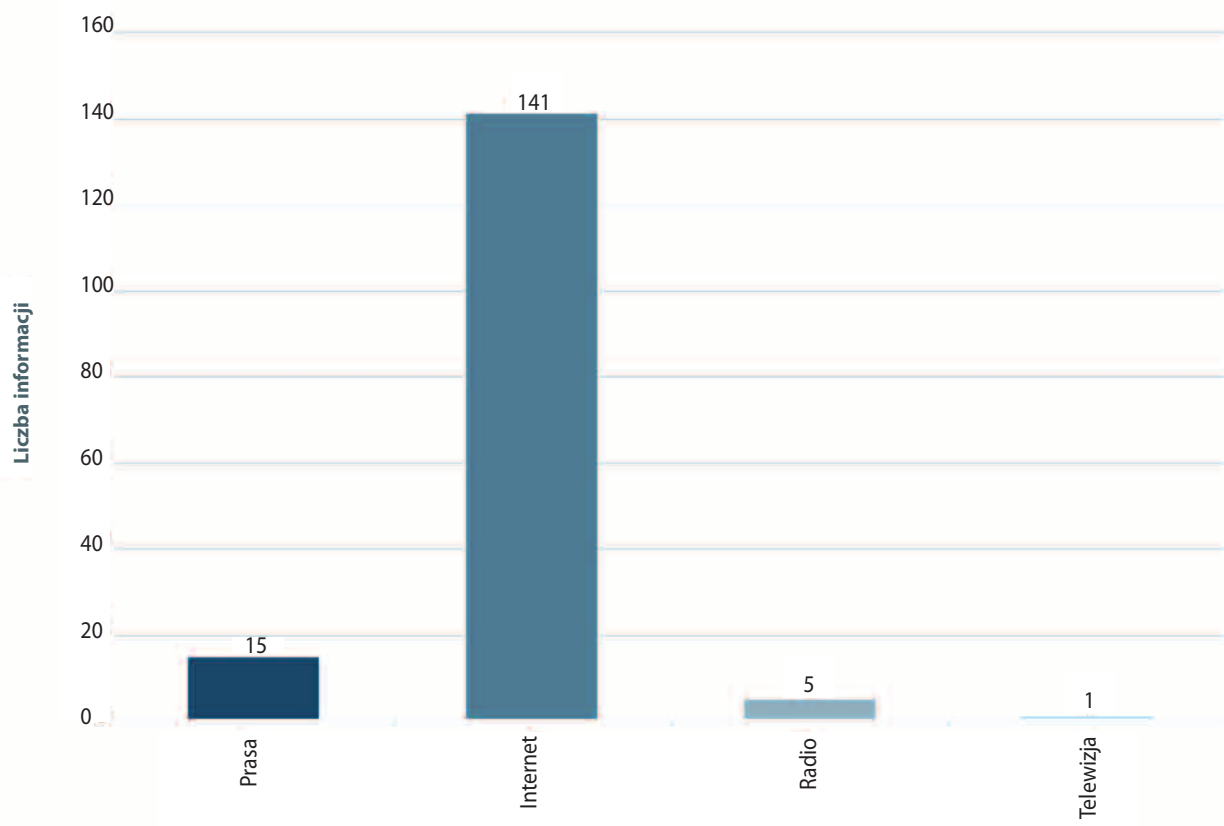
Marta Gliniecka

¹ Frans de Waal, *Czy jesteśmy dość mądry, aby zrozumieć mądrość zwierząt?*, Copernicus Center Press, Kraków 2016, s. 165.

² Noah Strycker, *Rzecz o ptakach. Ptaki powiedzą nam wiele o nas samych*, MUZA SA, Warszawa 2017, s. 386.

³ Tristan Gooley, *Przewodnik wędrowca. Sztuka odczytywania znaków natury*, Wydawnictwo Otwarte, Kraków 2017.

II BIEG PO ODDECH W MEDIACH



WYKRES 1. | Liczba informacji w podziale na rodzaj medium

Rodzaj medium

Typ	Liczba informacji
Internet	141
Prasa	15
Radio	5
Telewizja	1
Suma	162

TABELA 1. | Liczba informacji w podziale na rodzaj medium

Szacunkowy ekwiwalent reklamowy (ave)

Typ	Wartość AVE [zł]
Internet	250 530
Prasa	307 665
Radio	6 701
Telewizja	1 200
Suma	566 096

TABELA 2. | Wartość szacunkowego ekwiwalentu reklamowego (AVE) w podziale na rodzaj medium

Najaktywniejsze źródła prasowe

Lp.	Źródło	Periodyk	Nakład	Liczba informacji
1	GAZETA KRAKOWSKA PODHALAŃSKA	Dziennik	2150	5
2	TYGODNIK PODHALAŃSKI	Tygodnik	23090	2
3	RUNNERS WORLD	Miesięcznik	30000	1
4	ŻYCIE NA GORĄCO	Tygodnik	701800	1
5	DZIENNIK POLSKI	Dziennik	22930	1
6	FAKT - KRAKÓW	Dziennik	36980	1
7	RZECZPOSPOLITA	Dziennik	62630	1
8	ECHO DNIA - ŚWIĘTOKRZYSKIE	Dziennik	11730	1
9	TYGODNIK SANOCKI	Tygodnik	4000	1
10	GAZETA WYBORCZA	Dziennik	199370	1

TABELA 3. | Liczba informacji w podziale na najaktywniejsze źródła prasowe

Najaktywniejsze źródła internetowe

Lp.	Źródło	Unikalni użytkownicy	Liczba informacji
1	www.runningfestival.pl	1006	6
2	www.festiwalbiegowy.pl	35293	6
3	www.festiwalbiegow.pl	1150	6
4	www.24tp.pl	85494	5
5	www.malopolska.in	1043	4
6	www.zakopane.eu	17159	4
7	www.watra.pl	8590	3
8	www.najnowsze-wiadomosci.eu	593	3
9	www.malopolskaonline.pl	7074	3
10	www.podhale24.pl	73443	3

TABELA 4. | Liczba informacji w podziale na najaktywniejsze źródła internetowe

Najaktywniejsze rozgłośnie radiowe

Lp.	Źródło	Zasięg	Liczba informacji
1	Polskie Radio Kraków	Regionalny	1
2	Radio Plus Warszawa	Regionalny	1
3	Radio Plus Gniezno	Regionalny	1
4	Radio Plus Gorzów	Ogólnopolski	1
5	Radio VOX FM Warszawa	Regionalny	1

TABELA 5. | Liczba informacji w podziale na najaktywniejsze rozgłośnie radiowe

Najaktywniejsze źródła telewizyjne

Lp.	Źródło	Zasięg	Liczba informacji
1	TVP Sport	Ogólnopolski	1

TABELA 6. | Liczba informacji w podziale na najaktywniejsze źródła telewizyjne

Opracowanie: PRESS-SERVICE Monitoring Mediów

Pracownicy Santander Consumer Bank dla chorych na mukowiscydozę

Wrześniowy II Bieg po oddech dedykowany chorym na mukowiscydozę dostarczył nam wiele radości i niezapomnianych wrażeń. Pracownicy Santander Consumer Bank, którzy licznie wzięli udział w biegu, przygotowali dla naszych podopiecznych wielką niespodziankę. Zorganizowali między sobą wewnętrzną zbiórkę środków finansowych dla chorych na mukowiscydozę, w ramach której zebrali kwotę aż 10 000 zł. Czeka został nam wręczony podczas dekoracji zawodników II Biegu po oddech. Z całego serca serdecznie Wam dziękujemy.



Zdjęcie czeku, który został przekazany PTWM podczas II Biegu po oddech (fot. z archiwum PTWM)

Rowerem po 100 milionów oddechów

„Rowerem po 100 milionów oddechów” – pod takim hasłem kręciliśmy kilometry dla drużyny Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą w ramach rywalizacji „odLOTTOwa jazda z OSHEE”

Projekt dotyczący doposażenia bezpłatnej wypożyczalni w sprzęt aktywizujący i usprawniający kondycję fizyczną chorych na mukowiscydozę „Aktywnie kontra muko”, zakwalifikował się do 2. etapu rywalizacji w konkursie Fundacji Lotto.

Rywalizacja polegała na wykręceniu jak największej liczby kilometrów na rowerze na terenie Polski w okresie od 3 lipca do 15 września 2017 r. Do rywalizacji dla drużyny PTWM w aplikacji Endomondo zapisało się 596 uczestników, kilometry kręciło 477 z nich. Nasz drużynowy lider wykręcił 4411,08 km, a listę zamknął wynik 0,31 km. Niestety, nie udało nam się znaleźć w ścisłej czółwce, cztery pierwsze organizacje, które osiągnęły najlepsze wyniki (decyduje liczba przejechanych kilometrów na rowerze), otrzymały nagrody pieniężne w postaci dofinansowania zgłoszonych projektów.

Dla nas sukcesem, mimo wszystko, jest tak aktywne i liczne zaangażowanie



się naszych podopiecznych, ich rodzin i przyjaciół, budowanie świadomości o mukowiscydozie w społeczeństwie, aktywizowanie chorych, motywowanie do codziennej aktywności fizycznej, wspólne pokonywanie barier związanych z chorobą. Kochani, każdy wykręcony przez Was kilometr napawa nas ogromną dumą! Oczywiście wygrana w tak zaciętej rywalizacji byłaby dla nas wszystkich wielkim sukcesem, jednak, jak wspomina mama Oskara, Sylwia Kruk-Barchan:

„O akcji «Rowerem po 100 milionów oddechów» dowiedzieliśmy się przez Facebooka. Pomyśleliśmy, że to super pomysł, aby dołączyć do drużyny. Mogliśmy łączyć dwie super sprawy – dodatkową rehabilitację syna (bo to dla niego jeździmy) oraz kilometry zdobywane dla PTWM. Dzięki tej akcji syn chętniej

wsiał na rower, zawsze pytał, ile już zrobiliśmy kilometrów. Na pewno znacznie wzrosła jego aktywność fizyczna. Udało mu się wykręcić ponad 280 km i każdy kilometr zdobywał z wielkim zaangażowaniem i poświęceniem. Chętnie chwalił się wynikami na swoim fanpagu na FB, zachęcając innych do wspólnej zabawy”.

Z kolei Karolina Walkiewicz, mama Stasia, pisze:

„Moją główną i jednocześnie największą motywacją w uprawianiu sportów, w tym również jeździe na rowerze, jest mój trzyletni synek, który choruje na mukowiscydozę. To dla Niego i jego muko-przyjaciół brałam udział w tej rywalizacji. Udało nam się wykręcić ponad 812,43 km! Rywalizację starałam się pro-





mować w każdy możliwy sposób. Wielu moich znajomych jest zago-rzałymi kolarzami i bardzo chętnie wzięło udział, by pomóc chorym na mukowiscydozę. I tak piętnaście moich znajomych kręciło kilometry dla drużyny PTWM. Moje wrażenia z udziału w rywalizacji «Rowerem po 100 milionów oddechów» są bardzo pozytywne. Jest to bardzo duża radość zarówno dla mnie, jak i dla mojego synka. Dzięki zrobionym kilometrom zwiedziliśmy na rowerze kilka ciekawych miejsc. Staś, który jest bardzo ciekawy świata, jeżdżąc ze mną, miał okazję zobaczyć rzeczy, których w codziennym życiu nie widać: sarny na polanie, zające, bociany polujące na polach, traktory i kombajny, którymi jest wręcz zafascynowany. Rywalizacja ta sprawiła też, że po raz



kolejny w moim życiu zobaczyłam, jak wielu ludzi ma otwarte serca, chce tak po prostu, bezinteresownie pomóc. Bardzo mnie to cieszy i z tego miejsca bardzo serdecznie takim osobom dziękuję! Rywalizacja ta ma też bardzo duży wpływ na zdrowie i kondycję zarówno moją, jak i mojego dziecka, co dodatkowo raduje i motywuje”.

Rywalizacja dobiegła końca, ale liczymy, że Wasza motywacja do codziennego treningu trwa nadal. Wszystkim, którzy zaangażowali się w kręcenie kilometrów dla naszej drużyny, z całego serca dziękujemy. Do zobaczenia na trasie...

Zarząd i pracownicy Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą

Finansowanie druku ulotek i materiałów promocyjnych z subkonta 1% i subkonta darowizny

Drodzy Podopieczni! Niedawno mieliśmy okazję przekonać się o sile kampanii 1% za 2016 rok. Razem z PTMW walczyliście o Waszą lepszą przyszłość, dzięki temu zbierane przez Was środki na Wasze indywidualne subkonta 1% będą Wam służyły na zakup leków, leczenie oraz rehabilitację.

Ża kilka miesięcy ruszymy z kolejną akcją promocyjną. Z tej okazji przypominamy o kilku zasadach odnośnie zwrotu za sfinansowanie druku ulotek lub innych materiałów promocyjnych, dotyczących osoby chorej, ze zgromadzonych środków na subkontach.

Jeśli zatem planujecie Państwo sfinansować druk materiałów związanych z pozyskiwaniem odpisów 1% podatku z subkonta, prosimy pamiętać, że: zgodnie z regulaminem wewnętrznym Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą określającym zasady prowadzenia subkont 1% i subkont darowizny istnieje taka możliwość – **wymaga ona jednak każdorazowo wcześniejszej, pisemnej zgody i akceptacji wydatków przez Zarząd Główny PTWM** (dotyczy to zarówno subkonta 1% jak i subkonta darowizny). W przypadku zainteresowania takim rozwiązaniem należy bezwzględnie przesłać, przed przystąpieniem do realizacji druku ulotek, do Zarządu stosowny wniosek z kosztorysem dotyczącym planowanych wydatków.

Dodatkowo, co jest bardzo istotne, jeśli przygotowujecie Państwo materiały informacyjne, które chcecie choć w części sfinansować ze swoich

środków zgromadzonych na **subkoncie 1%**, to zgodnie z *Rozporządzeniem Ministra Rodziny, Pracy i Polityki Społecznej z dnia 22 czerwca 2016 r. w sprawie zamieszczania informacji przez organizacje pożytku publicznego z zakresu 1% podatku dochodowego od osób fizycznych*, **wymagane jest bezwzględnie zamieszczenie informacji o źródle finansowania kampanii promocyjnej 1%**. Jeżeli przygotowujecie materiały informacyjne własnym kosztem, nie macie obowiązku zamieszczania informacji o źródle finansowania.

Dlaczego jest to ważne? Przypominamy, że środki zgromadzone na indywidualnych subkontach 1% są własnością Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, które zgodnie z ustawą z dnia 24 kwietnia 2003 r. o działalności pożytku publicznego i o wolontariacie podlega w tym względzie kontroli ministra właściwego do spraw zabezpieczenia społecznego.

Jak zatem powinna wyglądać taka informacja? Szczegółowo precyzuje to *Rozporządzenie Ministra Rodziny, Pracy i Polityki Społecznej z dnia 22 czerwca 2016 r. w sprawie zamieszczania informacji przez organizacje pożytku publicznego z zakresu 1% podatku dochodowego od osób fizycznych*. Określa ono treść i formę komunikatu, który powinien znaleźć się w materiałach informacyjnych (promocyjnych), zarówno wizualnych (drukowanych), dźwiękowych, jak i audiowizualnych. Oto ministerialne wytyczne:

- informacje promocyjne – umieszcza się w dolnej części materiału promocyjnego, na płaszczyźnie stanowiącej nie mniej niż 20% jej powierzchni. Treść takiego komunikatu: **„Materiał promocyjny został sfinansowany/współfinansowany ze środków finansowych pochodzących z 1% podatku dochodowego od osób fizycznych”**. W przypadku, kiedy mamy materiał promocyjny o rozmiarach zbyt małych na umieszczenie pełnej treści komunikatu, zamieszcza się następującą treść: **„Sfinansowano z 1% podatku”**.
- informacje te umieszcza się w taki sposób, aby tekst wyróżniał się od tła płaszczyzny, był widoczny, czytelny, nieruchomy, umieszczony poziomo, przy czym odległość liter od dolnej i górnej krawędzi tła płaszczyzny materiału promocyjnego nie może być większa niż 1/2 wysokości liter, a odległość między wierszami napisu nie może być większa niż wysokość liter.

Na stronie PTWM www.ptwm.org.pl w zakładce 1% znajdują się materiały, które można wykorzystać w swojej kampanii promocyjnej. Zachęcamy do zaznajomienia się z nimi szczególnie te osoby, które po raz pierwszy będą realizowały taką akcję.

W razie pytań zapraszamy do kontaktu z biurem PTWM.

Pracownik socjalny Biura PTWM
Tel. kom. 531110260

CZĘŚĆ A. WYPEŁNIA OSOBA WYSTĘPUJĄCA Z WNIOSEM

.....
(imię i nazwisko osoby występującej z wnioskiem).....
(adres zamieszkania).....
(telefon kontaktowy)**Wniosek do Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą**

ul. Prof. Jana Rudnika 3b, 34-700 Rabka –Zdrój

Proszę o wypożyczenie na czas nieokreślony (podać nazwę sprzętu rehabilitacyjnego),
który jest niezbędny do codziennej rehabilitacji niżej wymienionej osoby chorej na mukowiscydozę
..... (imię, nazwisko i data urodzenia osoby, dla której wnioskuję się o sprzęt).

- ☐ Zapoznałem/am się z regulaminem wypożyczalni, rozumiem i akceptuję wszystkie jego postanowienia.
☐ Oświadczam, iż korzystałem / nie korzystałem z refundacji NFZ na sprzęt do fizjoterapii oddechowej
 (data refundacji kwota refundacji..... nazwa sprzętu)

.....
data i podpis składającego wniosek¹

CZĘŚĆ B. WYPEŁNIA PRACOWNIK PTWM

Protokół wypożyczenia sprzętu

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą wypożycza beneficjentowi nieodpłatnie sprzęt:

o nazwie:

o wartości początkowej złotych (..... złotych)

posiadający nr inwentarzowy: oraz nr fabryczny:

do wyłącznego używania przez chorą/ego na mukowiscydozę.

.....
data i podpis w imieniu Dysponenta.....
data i podpis w imieniu Dysponenta

Data wypożyczenia:

Numer przesyłki:



**REGULAMIN DZIAŁALNOŚCI WYPOŻYCZALNI SPRZĘTU REHABILITACYJNEGO I POMOCNICZEGO
PROWADZONEJ PRZEZ POLSKIE TOWARZYSTWO WALKI Z MUKOWISCYDOZĄ****Postanowienia ogólne:**

1. Wypożyczalnia służy do gromadzenia i przechowywania w niej sprzętu rehabilitacyjnego i urządzeń pomocniczych (zwanych dalej sprzętem), stanowiącego własność Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą (zwanego dalej Dysponentem), celem ich wypożyczania osobom chorym na mukowiscydozę (zwanymi dalej Beneficjentami).
2. Siedzibą wypożyczalni jest siedziba Zarządu Dysponenta, tj. 34-700 Rabka-Zdrój, ul. Prof. J. Rudnika 3b.
3. Beneficjentem wypożyczalni może być osoba pełnoletnia chora na mukowiscydozę mająca pełną zdolność do czynności prawnych lub przedstawiciel ustawowy osoby chorej na mukowiscydozę, zamieszkujący na terenie Rzeczypospolitej Polskiej, po spełnieniu dodatkowych wymogów określonych w punkcie 4.
4. Dysponent, mając na celu wspieranie najbardziej potrzebujących Beneficjentów, przy wypożyczaniu sprzętu będzie brać pod uwagę sytuację materialną chorego, stopień zaawansowania choroby, wysokość i formy wsparcia dotychczas udzielone danemu Beneficjentowi.
5. Dysponent wypożycza Beneficjentowi sprzęt sprawny technicznie, spełniający normy bezpieczeństwa.
6. Dysponent prowadzi ewidencję usług, związanych w wypożyczaniem sprzętu, która zawiera w szczególności: datę wypożyczenia i zwrotu sprzętu, dane dot. beneficjenta, rodzaj wypożyczonego sprzętu.
7. Sprzęt taki jak: wyparzacz, Pari PEP system, trampolina, Flutter, RC Cornet, Acapella, Jala Neti, klin do drenażu, inhalatory, nasadki do oklepywania oraz piłki rehabilitacyjne uznaje się za zużyty po upływie 2 lat od wypożyczenia i nie podlega obowiązkowi zwrotu.
8. Beneficjent zobowiązuje się do używania sprzętu zgodnie z jego przeznaczeniem oraz instrukcją obsługi.
9. Beneficjent nie może przekazać sprzętu osobie trzeciej do używania.
10. Dysponent może zażądać natychmiastowego zwrotu wypożyczonego Beneficjentowi sprzętu w przypadku stwierdzenia używania go w sposób sprzeczny z przeznaczeniem lub odstąpienia go osobie trzeciej.
11. Po zakończeniu terminu wypożyczenia Beneficjent obowiązany jest zwrócić sprzęt w stanie niepogorszonym, jednakże Beneficjent nie ponosi odpowiedzialności za zużycie sprzętu będące następstwem prawidłowego używania. W przypadku naturalnego zużycia sprzętu Beneficjent zobowiązany jest do poinformowania Dysponenta o tym fakcie poprzez wypełnienie wniosku o kasację ww. sprzętu (zgodnie z obowiązującym wzorem) i przesłanie go do Dysponenta.
12. W przypadku ustania wskazań do dalszego stosowania wypożyczonego sprzętu Beneficjent jest zobowiązany do niezwłocznego, pisemnego poinformowania Dysponenta o tym fakcie oraz do zwrotu sprawnego sprzętu.

Zasady wypożyczenia:

13. Dysponent wypożycza Beneficjentowi sprzęt nieodpłatnie na czas nieokreślony.

14. Każdemu Beneficjentowi spełniającemu kryteria wypożyczenia sprzętu określone w pkt 4 przysługuje prawo do wypożyczenia po jednym sprzęcie każdego rodzaju w odstępie czasu minimum co 2 lata, przy założeniu, że Beneficjent wykorzystał już przysługujące mu prawo do uzyskania refundacji NFZ na zakup sprzętu.
15. W celu wypożyczenia sprzętu rehabilitacyjnego lub urządzenia pomocniczego należy dostarczyć do biura PTWM następujące dokumenty:
 - a. zaświadczenie lekarskie o rozpoznaniu mukowiscydozy (o ile nie zostało już wcześniej dostarczone do PTWM),
 - b. pisemny wniosek Beneficjenta, którego wzór stanowi załącznik niniejszego Regulaminu.
16. Dopuszcza się składanie wniosków drogą pocztową, elektroniczną (skan), faksem oraz osobiście w siedzibie Dysponenta w godzinach pracy sekretariatu.
17. Wnioski o wypożyczenie sprzętu rehabilitacyjnego lub urządzenia pomocniczego są ewidencjonowane przez Dysponenta z rejestracją daty ich wpływu do jego siedziby.
18. Dysponent deklaruje rozpatrzenie wniosku w ciągu 15 dni roboczych. Jeśli czas na rozpatrzenie wniosku będzie dłuższy niż 15 dni roboczych, Dysponent poinformuje o tym Beneficjenta.
19. Wnioski niekompletne nie będą rozpatrywane.
20. W przypadku zapotrzebowania przekraczającego ilość sprzętu dostępnego w wypożyczalni o kolejności wypożyczenia decyduje kolejność składania wniosków – wg ewidencjonowanej daty wpływu wniosku o wypożyczenie do siedziby Dysponenta.
21. Kompletne wnioski złożone osobiście w siedzibie Dysponenta mogą być realizowane poza kolejnością.
22. Decyzję o wypożyczeniu sprzętu podejmuje Dysponent po zgromadzeniu niezbędnych dokumentów i w oparciu o niniejszy Regulamin działalności wypożyczalni.
23. Po pozytywnej weryfikacji wniosku Dysponent wypełnia protokół wypożyczenia sprzętu znajdujący się w części B wniosku o wypożyczenie. W protokole wypożyczenia określa się wartość początkową sprzętu i jego cechy indywidualne (nr fabryczny, symbol wyrobu, oznaczenie wewnętrzne) oraz datę wypożyczenia i numer przesyłki.
24. Sprzęt wraz z kopią wypełnionego protokołu wypożyczenia jest dostarczany Beneficjentowi opłaconą przez Dysponenta przesyłką pocztową lub kurierską za zwrotnym potwierdzeniem odbioru.
25. Przypadki odmowy wypożyczenia dostępnego sprzętu będą uzasadnione pisemnie i przekazane wnioskodawcy w terminie 15 dni roboczych od daty złożenia wniosku (decyduje data wpływu do siedziby Dysponenta).
26. Wnioskodawcy przysługuje, w terminie dwóch tygodni od jej otrzymania, odwołanie od decyzji odmownej do Zarządu Głównego Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, a rozpatrzenie odwołania następuje na najbliższym posiedzeniu Zarządu.
27. W sprawach, nieuregulowanych przepisami zawartymi w niniejszym Regulaminie, obowiązują przepisy Kodeksu Cywilnego, w szczególności dotyczące umowy użyczenia (art. 710–719).



ZAMÓWIENIE ŚRODKÓW SPOŻYWCZYCH

Produkt	Opakowanie	Cena brutto	Ilość	Słownie
Nutridrink – smak neutralny (compact)	24 buteleczki po 125 ml	101,56 zł		
Nutridrink – smak truskawkowy	24 buteleczki po 125 ml	101,56 zł		
Nutridrink – smak czekoladowy	24 buteleczki po 125 ml	101,56 zł		
Nutridrink – smak owoców leśnych	24 buteleczki po 125 ml	101,56 zł		
Nutridrink – smak waniliowy	24 buteleczki po 125 ml	101,56 zł		
Nutridrink Yoghurt style – waniliowo-cytrynowy	24 buteleczki po 200 ml	101,56 zł		
Nutridrink Yoghurt style – malinowy	24 buteleczki po 200 ml	101,56 zł		
Nutridrink Multi Fibre – waniliowy	24 buteleczki po 125 ml	101,56 zł		
Nutridrink Multi Fibre – truskawkowy	24 buteleczki po 125 ml	101,56 zł		
Nutridrink Juice style – jabłkowy	24 buteleczki po 200 ml	101,56 zł		
Nutridrink Juice style – truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	101,56 zł		
Diasip – truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	101,56 zł		
Diasip – waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	101,56 zł		
Nutridrink Compact Proteiny – smak owoców leśnych	24 buteleczki po 125 ml	113,72 zł		
Nutridrink Compact Proteiny – smak waniliowy	24 buteleczki po 125 ml	113,72 zł		
Nutridrink Compact Protein – smak truskawkowy	24 buteleczki po 125 ml	113,72 zł		
Nutridrink Compact Protein – smak mokka	24 buteleczki po 125 ml	113,72 zł		
Nutridrink Compact Protein – brzoskwinia-mango	24 buteleczki po 125 ml	113,72 zł		
Resource Junior – smak truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	103,82 zł		
Resource Junior – smak waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	103,82 zł		
Resource Protein – smak czekoladowy	24 buteleczki po 200 ml	105,84 zł		
Resource 2.0 – smak waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	105,84 zł		
Resource 2.0 – smak morelowy	24 buteleczki po 200 ml	105,84 zł		
Resource 2.0 – smak ananas-mango	24 buteleczki po 200 ml	105,84 zł		
Resource 2.0 – smak czekolada-mięta	24 buteleczki po 200 ml	105,84 zł		
Resource 2.0 fibre – smak kawowy	24 buteleczki po 200 ml	105,84 zł		
Resource 2.0 fibre – smak owoców leśnych	24 buteleczki po 200 ml	105,84 zł		
Resource Diabet Plus – smak truskawkowy	24 buteleczki po 200 ml	109,12 zł		
Resource Diabet Plus – smak waniliowy	24 buteleczki po 200 ml	109,12 zł		
Resource Junior proszek waniliowy	Puszka 400g	28,08 zł		
Peptamen (proszek – na zamówienie)	Puszka 400g	35,60 zł		
Calogen smak neutralny (na zamówienie)	500 ml	40,85 zł		
Omegamed Baby dla niemowląt i dzieci po 150 mg DHA	4-pak x 30 porcji	74,20 zł		
Omegamed Pregna	4-pak x 30 porcji	98,50 zł		
Puromalt	Puszka 400g	17,82 zł		
ADEKmed w płynie (produkt pod zamówienie indywidualne)	60 ml	205,20 zł		
NOWOŚĆ	CYSTISORB (witaminy)	60 kapsułek	82,08 zł	
	Salitol Sól 7%	60 ampulek	80 zł	
	Filtr PARI do antybiotykoterapii	1 szt.	89 zł	
	Wkład do filtra	50 szt.	175 zł	
	Nebu-Dose Hipertonic (3% NaCl)	30 ampulek	19 zł	
	Nebu-Dose Hialuronic (0,9% NaCl)	30 ampulek	19 zł	
	Mucowis-Dose (5% NaCl)	30 ampulek	18 zł	

UWAGA: Do każdego zamówienia jest doliczany koszt wysyłki. Wysokość opłaty uzależniona jest od wagi zamówionych produktów. Koszt przesyłki do 30 kg wynosi 9,35 zł brutto.

D. IMIĘ I NAZWISKO OSOBY CHOREJ:

E. SPOSÓB PŁATNOŚCI (odpowiednie zakreślić):

- ☐ przelew (Oświadczam, że płatności dokonam na konto PTWM w terminie 14 dni od otrzymania faktury)
☐ gotówka
☐ subkonto / subkonto1% / wsparcie

F. DANE DO FAKTURY:

Imię i nazwisko:
 Ulica i numer domu:
 Kod pocztowy i miejscowość:
 Numer telefonu:
 E-mail:

G. DANE DO WYSYŁKI (Jeżeli inne niż w punkcie F):

Imię i nazwisko:
 Ulica i numer domu:
 Kod pocztowy i miejscowość:
 Numer telefonu:
 E-mail:

.....
Data i miejscowość

.....
Podpis



ZAMÓWIENIE preparatów PURELL

Nazwa preparatu	System dozownika	Pojemność	Ilość opakowań	Cena brutto	Ilość
PURELL Advanced Hygienic Hand Rub – Antybakteryjny żel do rąk	TFX	1200 ml	2+dozownik	115,00	
			4	180,00	
			1	50,00	
	butelka z pompką	60 ml	24	130,00	
			18	105,00	
			12	70,00	
			6	35,00	
			12	220,00	
		350 ml	1	20,00	
GOJO Freshberry Foam Hand Soap – Pianka do mycia rąk o zapachu owoców leśnych	TFX	1200 ml	2+dozownik	135,00	
			2	110,00	
			1	55,00	
GOJO Anti-bacterial Foam Soap – Antybakteryjne mydło w pianie do rąk	TFX	1200 ml	2+dozownik	165,00	
			2	140,00	
			1	70,00	
	LTX	700 ml	3+dozownik	170,00	
			3	140,00	
			1	50,00	
		1200 ml	2+dozownik	170,00	
			2	140,00	
			1	70,00	
GOJO Mild Foam Hand Wash – Łagodna pianka do mycia rąk	TFX	1200 ml	2+dozownik	155,00	
			2	130,00	
			1	65,00	
	LTX	700 ml	3+dozownik	160,00	
			3	130,00	
			1	45,00	
		1200 ml	2+dozownik	160,00	
			2	130,00	
			1	65,00	
GOJO Freshberry Foam Hand Wash – Pianka do mycia rąk o zapachu owoców leśnych	LTX	1200 ml	2+dozownik	160,00	
			2	130,00	
			1	65,00	
		700 ml	3+dozownik	160,00	
			3	130,00	
			1	45,00	
Dozownik GOJO	LTX	700ml		40,00	
Dozownik GOJO	LTX	1200ml		40,00	
Dozownik GOJO	TFX	1200ml		25,00	
Dozownik PURELL	TFX	1200ml		25,00	
Koszt dostawy	zamówienie powyżej 300 zł			gratis	
	zamówienie do 300 zł płatne z subkonta			16,00	
	zamówienie do 300 zł płatne przy odbiorze			21,00	

Forma płatności Proszę zaznaczyć wybraną opcję.	pobranie	
	subkonto	
	subkonto 1%	

Adres dostawy:	
Nazwa/Imię i nazwisko	
Ulica	
Kod pocztowy, miejscowość	
Numer kontaktowy	
Dane do faktury:	
Nazwa/Imię i nazwisko	
Ulica	
Kod pocztowy, miejscowość	
NIP (dot. firm i instytucji)	

Złożenie zamówienia poprzez formularz jest równoznaczne z wyrażeniem zgody na przetwarzanie danych osobowych Zamawiającego w zakresie podanym w formularzu zamówienia, przez Administratora danych, tj. EDUARD VAN DER STEEN HOLLAND CAR IMPORT Sp.k., w celu realizacji zamówienia. Zgodnie z przepisami ustawy z dnia 29 sierpnia 1997 r. o ochronie danych osobowych (tj. Dz. U. 2015 r. poz. 2135, ze zm.) Zamawiającemu przysługuje prawo dostępu do treści swoich danych, ich poprawiania i aktualizowania.



Serdecznie dziękujemy:

Pani Justynie Kowalczyk

Panu Jackowi Krupie – Marszałkowi Województwa Małopolskiego

Panu Piotrowi Bąkowi – Staroście Tatrzańskiemu

Panu Leszkowi Doruli – Burmistrzowi Miasta Zakopane

Sponsorowi Głównemu – Santander Consumer Bank S.A.

Sponsorowi Złotemu – firmie Blachotrapez sp. z o.o.

Nasze podziękowania kierujemy do:

Sponsorów Nagród: AriesHotels& Spa, Blachotrapez sp. z o.o., Sklep firmowy Mammut Zakopane, COBI, Panorama Morska, Nutricia Polska sp. z o.o., Philips Avent, Aico

Patronów Medialnych: TVP3 Kraków, Radio Plus, Tygodnik Podhalański, TV Podhale, podhale24.pl, malopolskaonline.pl, serwis informacyjny Watra.pl, Festiwal Biegów, biegam bo lubię, Oddech Życia

Współorganizatorów: Miejski Ośrodek Sportu i Rekreacji w Zakopanem, Urząd Miasta Zakopane

Partnerów: Kinga Pienińska, Attiq, Zespół Szkół Hotelarsko-Turystycznych w Zakopanem, Wiśniowski, najtanszegadzety.pl, Malta Służba Medyczna – Oddział Myślenice, Podhalańska Państwowa Wyższa Szkoła Zawodowa w Nowym Targu, Grupa TRIP, Fundacja Wychowania Fizycznego, Tatrzański Park Narodowy, Cukiernia Podwórko, Dj Gustlik, Krzysztof Łobodziński – dobrzeprowadzacy.pl, Restauracja Przyszań Tokarnia, Zespół Klimki, Zespół Cheerleaders, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Urząd Miasta Rabka-Zdrój, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa Oddział Terenowy Zakopane.

Serdecznie dziękujemy:

Panu dr Andrzejowi Pogorzelskiemu, Pani Bożenie Pustulce, Panu Andrzejowi Wrzesińskiemu, Panu Leszkowi Behounkowi, Panu Stanisławowi Mardule, Panu Krzysztofowi Gąsienicy, harcerzom z Nowego Targu, Panu Pawłowi Dutce, Panu Mateuszowi Dacie, Pani Monice Guzik, Pani Lidii Molitorys, Kasi Hetmańskiej, Agnieszce Jarek, Aleksandrze Cichockiej, Marcie Szwab, Mariuszowi Morańskiemu, Piotrowi Wyrazowi, Marii Pająk, Ani Pępek, Ani Kowalczyk, Julii i Filipowi Bartoszkom oraz wszystkim zaangażowanym w organizację i obsługę II Biegu po oddech.

Serdecznie dziękujemy wszystkim Zawodnikom, którzy pomimo trudnych warunków atmosferycznych stanęli na starcie, a także wszystkim Uczestnikom biegu w strefie kibica, którzy mocno dopingowali biegaczy. Dziękujemy również Wam, Drodzy Podopieczni – to właśnie Wasza liczna obecność podczas wydarzenia jest dla nas największą radością.

Patronat Honorowy:



Sponsor Główny:



Sponsor Złoty:



Sponsorzy Nagród:



Patronat Medialny:



Partnerzy:



Organizator:



Współorganizatorzy:



Podziękowania

*Jedynie prawdziwy człowiek zauważy potrzeby innego człowieka.
Jedynie człowiek wielkiego serca wyciągnie doń pomocną dłoń.*

JAN PAWEŁ II

Drodzy Darczyńcy i Wolontariusze!

W imieniu Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą pragniemy serdecznie Wam podziękować za okazane wsparcie. Nasze starania nie byłby możliwe bez Waszej pomocy.

Serdecznie dziękujemy:

- pracownikom Santander Consumer Bank za zbiórkę środków finansowych na terenie zakładu pracy i przekazanie darowizny w kwocie 10 000 zł dla chorych na mukowiscydozę;
- darczyńcom, którzy wsparli akcję wyprawki szkolnej, przekazując potrzebne przybory szkolne dla podopiecznych w wieku szkolnym;
- wszystkim zaangażowanym w II Bieg po oddech oraz akcję „Rowerem po 100 milionów oddechów”;
- firmie Kaczmarek- Zakrzewski za przekazanie przepięknych piżamek dla chorych na mukowiscydozę;
- oraz wszystkim tym, którzy indywidualnie wspierają nasze działania.

