Spis treści

Od redakcji 2

MEDYCYNA: INFORMACJE, PORADY, NOWINKI

Rekomendacje postępowania w mukowiscydozie (cystic fibrosis; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – Kompas CF – część 1 3
O konieczności przestrzegania zaleceń terapeutycznych jako warunku poprawy wyników leczenia mukowiscydozy ciąg dalszy 18
Keratodermia dłoni u pacjentów z mukowiscydozą – nowy objaw choroby? 20
Udoskonalona wersja preparatu Cystisorb 21

EDUKACJA I PSYCHOLOGIA NA CO DZIEŃ

Mięśnie wspomagające układ oddechowy 23
Wpływ „podejścia do choroby" na funkcjonowanie całej rodziny 25
Zmęczenie, wyczerpanie, wypalenie w obliczu nieuleczalnej choroby 28

WYWIADY I REPORTAŻE: LUDZIE, KTÓRYCH WARTO POZNAĆ

Wywiad z Waldemarem Majkiem 30

JACY JESTEŚMY?

Pasje, doświadczenia, refleksje
Dożylna antybiotykoterapia domowa w Polsce 32
Czy przeszczep płuc jest lekiem na całe zło? 35
Doświadczenia zawodowe osób chorych na mukowiscydozę 36
Dziś zacznę od końca 38
Bieganie jest moją pasją 39
Wkręceni w bieganie 42
O problemach z żyłami i vascuporcie, czyli strach ma wielkie oczy 44
O problemach z żyłami – komentarz mamy 45
Czy mukowiscydoza to wyrok? 45
Prawie jak w spa 47
Marzenia się spełniają 48

Galerie
Galeria dzidziusiów 49

Twórczość
Kącik poetycki: Noc świętojańska, noc czerwcowa 50

Recenzje: ulubione książki, filmy, muzyka
Kulturalny zastrzyk: W drodze do domu 52

MAŁA MUKOWISCYDOZA

Na straganie 53
Pracowity jak mrówka 54
Moje wakacje 55
Prace modelarskie Tymoteusza 56

Z ŻYCIA PTWM

Sprawozdanie z bieżącej działalności Zarządu Głównego PTWM XI. kadencji 63
Warsztaty Podkarpackiej Grupy Wsparcia 65
Fundacja „Mam serce" dla chorych na mukowiscydozę 66
Konferencja CFE – Sewilla 2017 67
XXX. Jubileuszowe ogólnopolskie szkolenie dla członków rodzin chorych na mukowiscydozę 68
Wizyta bajkopisarzy w klinice w Rabce 71

Ogłoszenia PTWM
Poznajmy się – Kornelia Makusek , Monika Żmudzińska-Hann 72
Ustawa „Za życiem" – zaświadczenie lekarskie potwierdzające ciężkie i nieodwracalne upośledzenie albo nieuleczalną chorobę zagrażającą życiu 73
Ustawa „Za życiem" – wzór zaświadczenia 73
Wniosek o wypożyczenie sprzętu rehabilitacyjnego 74
Zamówienie środków spożywczych 76
Zamówienie preparatów Purell i Gojo 77
Rowerem po 100 milionów oddechów 78

Podziękowania 79
Projekt *Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę* – dokumenty zgłoszeniowe 80

REDAKTOR NACZELNA

Olga Małecka-Malcew
omalecka@ptwm.org.pl

ZESPÓŁ REDAKCYJNY
Marta Gliniecka
Małgorzata Kaczmarek
Lucyna Maksymowicz
Wiaczesław Malcew (red. tech.)
Magdalena Pieczka
Andrzej Pogorzelski
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: poczta@ptwm.org.pl
www.ptwm.org.pl
www.oddychaj.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:
Aleksandra Gwadera z córeczką Anastazją (fot. Edyta Borońska)

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

Od redakcji

W 49 numerze czasopisma „Mukowiscydoza" udzieliliśmy głosu dorosłym chorym. To niezwykle ważne, aby ten głos został usłyszany nie tylko przez ich bliskich, nie tylko przez lekarzy i personel medyczny czy nasze Towarzystwo, lecz również i przede wszystkim przez decydentów. Ujął to w wywiadzie, jako jeden z głównych celów, nowo wybrany prezes PTWM Waldemar Majek: „PTWM musi skupić się, bardziej niż kiedykolwiek, na większej pomocy chorym dorosłym. Jest to zadanie bardzo trudne z uwagi na uwarunkowania systemowe opieki zdrowotnej w Polsce, ale jednocześnie priorytetowe, także w perspektywie krótkoterminowej".

Robert Hellfeier porównuje w swoim artykule *Dożylna antybiotykoterapia domowa w Polsce* tę terapię przeprowadzaną w Niemczech, gdzie obecnie mieszka, z tym, co się dzieje, a właściwie należałoby napisać NIE DZIEJE z antybiotykoterapią domową w Polsce. Robert na własnym przykładzie udowadnia, że dorosły chory może sam, po odpowiednim przeszkoleniu w szpitalu, poradzić sobie z podawaniem dożylnym antybiotyku w domu. Z takiej formy przeleczenia zapewne wielu dorosłych chorych w Polsce skorzystałoby, jeśli tylko miałoby taką możliwość. Tę tezę potwierdza Joanna Jankowska w relacji o swoim niedawnym pobycie w szpitalu.

Swoje życie i doświadczenia po transplantacji opisuje Piotr Bartoszek, który w tekście *Czy przeszczep płuc jest lekiem na całe zło?* wyjaśnia, że taka poważna operacja realizowana ze wskazań życiowych nie rozwiązuje wszystkich problemów chorego na mukowiscydozę. Według Piotra należy walczyć o jak najdłuższe dobre funkcjonowanie swoich płuc, najlepiej tak, aby żaden przeszczep nie był potrzebny.

To, że dorośli chorzy, mimo choroby i związanych z nią utrudnień w życiu codziennym, umieją walczyć o zdrowie, dopiąć swego i spełniać swoje marzenia, nie trzeba chyba Czytelnikom naszego magazynu udowadniać. Tym niemniej warto przeczytać, w jakich dziedzinach są dobrzy i jak realizują się Marcin Małek, Tomasz Karaś, Aleksandra Gwadera, Agnieszka Ilnicka. Dają oni przykład tego, że jeśli bardzo chcieć, można osiągnąć obrany cel.

Jednak spełnianie marzeń to nie wszystko. Dorośli chorzy realizują się również zawodowo. O ich doświadczeniach w pracy i najpopularniejszych wśród nich zawodach traktuje artykuł Marty Glinieckiej, która sama jest nauczycielem akademickim i od kilku lat pracuje na uczelni.

Zapraszam wszystkich Czytelników do zapoznania się z *Rekomendacjami postępowania w mukowiscydozie (cystic fibrosis; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – Kompas CF – część 1*. Warto zaproponować przeczytanie tego tekstu lekarzom leczącym nasze dzieci w przychodniach rodzinnych i specjalistycznych. W następnym numerze magazynu „Mukowiscydoza" zamieścimy przedruk 2. części *Rekomendacji*.

W artykule *Keratodermia dłoni u pacjentów z mukowiscydozą – nowy objaw choroby?* Łukasz Woźniacki przedstawia główne oznaki tej choroby, często towarzyszącej mukowiscydozie, oraz sposoby postępowania przy nadmiernym marszczeniu się skóry pod wpływem wody.

Urszula Borawska-Kowalczyk analizuje typy zachowań rodziców w momencie, gdy dowiadują się, że ich dziecko jest chore na mukowiscydozę. Poznanie kilku sposobów radzenia sobie w tej niezwykle stresującej sytuacji powinno pomóc Czytelnikom zrozumieć postępowanie zarówno własne, jak i partnera życiowego, ale także dalszej rodziny, która jest zaangażowana w opiekę nad chorym dzieckiem.

Olga Małecka-Malcew

Rekomendacje postępowania w mukowiscydozie (*cystic fibrosis*; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – KOMPAS CF – część 1*

Dorota Sands[1,2], Katarzyna Walicka-Serzysko[2], Zbigniew Doniec[3], Agnieszka Mastalerz-Migas[4], Halina Batura-Gabryel[5], Władysław Pierzchała[6]

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

[2] *Klinika i Zakład Mukowiscydozy Instytutu Matki i Dziecka, Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym, Polska*

[3] *Prezes Polskiego Towarzystwa Pneumonologii Dziecięcej, Konsultant Krajowy w dziedzinie chorób płuc dzieci, Klinika Pneumonologii 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*

Definicja

Mukowiscydoza (zwłóknienie torbielowate – cystic fibrosis; CF) jest ogólnoustrojową chorobą przewlekłą o postępującym przebiegu, nieuleczalną, skracającą życie pacjentów. Jest najczęściej występującą w populacji kaukaskiej genetycznie uwarunkowaną chorobą o autosomalnym recesywnym typie dziedziczenia. Dzięki ogromnemu postępowi w diagnostyce i leczeniu na przełomie ostatnich 4 dekad, przestała być określana jako choroba śmiertelna. Zarówno oczekiwana długość życia, jak i jego jakość, uległy znacznej poprawie w porównaniu do lat poprzednich [1]. W 2015 r. mediana czasu przeżycia chorych na mukowiscydozę w Wielkiej Brytanii wynosiła 28 lat [2]. Szacuje się, że chorzy w Polsce żyją o 10 lat krócej. Zgodnie ze standardami ECFS, opieka nad chorymi powinna być kompleksowa i prowadzona w specjalistycznym ośrodku mukowiscydozy. Zapewnia ona lepsze wyniki leczenia i dłuższe przeżycie pacjentów [3].

Patofizjologia

W patogenezie choroby podstawową rolę odgrywają mutacje genu CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), zlokalizowanego na długim ramieniu chromosomu 7 [4, 5]. Wśród 2009 mutacji genu CFTR obecnie zarejestrowanych w Cystic Fibrosis Mutation Database [6] w Polsce najczęstszą jest F508del stanowiąca aż 62% wszystkich zmutowanych alleli [7]. Konsekwencją defektu genu CFTR jest zaburzenie produkcji, funkcji lub transportu białka CFTR. Białko to pełni rolę m.in. kanału chlorkowego w części szczytowej nabłonka wydzielniczego, modyfikatora innych białek i kanałów jonowych oraz bierze udział w transporcie ATP i wydzielaniu śluzu [4, 5]. Kumulacja gęstej i lepkiej wydzieliny prowadzi do upośledzenia drożności, przewlekłego stanu zapalnego i destrukcji przewodów wyprowadzających gruczołów zewnątrzwydzielniczych głównie w układzie oddechowym i w przewodzie pokarmowym (trzustka, wątroba, pęcherzyk żółciowy, jelita) [8, 9]. W płucach zagęszczony śluz przylega do powierzchni dróg oddechowych, upośledza klirens śluzowo-rzęskowy, prowadząc do przewlekłego stanu zapalnego i zakażenia florą patogenną. W trzustce zagęszczona wydzielina blokuje przewody trzustkowe, upośledzając dostarczanie enzymów trawiennych do jelit, utrudnia trawienie i wchłanianie najważniejszych składników odżywczych (białek i tłuszczów) [9].

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

W zależności od typu zaburzeń i wynikających z nich różnych konsekwencji klinicznych wyróżnia się 6 klas mutacji genu CFTR [4] (Tab. I). Wystąpienie dwóch mutacji z klasy I–III prowadzi do całkowitej utraty funkcji kanału chlorkowego i zazwyczaj do niewydolności zewnątrzwydzielniczej trzustki. Mutacje z grup IV–VI w większości przypadków wiążą się z zachowaną funkcją trzustki. Leki modulujące określony typ zaburzeń (korektory i wzmacniacze) prowadzą do indywidualizacji terapii i w przyszłości mogą zrewolucjonizować postępowanie i rokowanie w CF.

Epidemiologia

Mukowiscydoza należy do chorób rzadkich (*orphan diseases*). Częstość jej występowania jest bardzo zróżnicowana w zależności od populacji i regionu. Uważa się, że w populacji kaukaskiej jest wyższa niż wśród innych ras. Choroba najczęściej rozpoznawana jest w Europie Północnej, wśród rasy kaukaskiej w Ameryce Północnej (1:3608) i u Żydów Aszkenazyjskich (1:1800–4000). O wiele rzadziej występuje wśród innych ras w Południowej i Centralnej Ameryce (1:12 163), w Afryce (1:13 924) czy w Azji (w Japonii 1:350 000) [10]. Na podstawie danych pochodzących z rejestrów i badań przesiewowych noworodków częstość występowania CF w Europie jest zróżnicowana i waha się od 1:1353 w Irlandii, 1:1800 w Słowacji, 1:2833 w Czechach do 1:5600 w Szwecji, 1:6000 w Portugalii i 1:25 000 w Finlandii [11]. Analizy przeprowadzone w Polsce w ostatniej dekadzie szacują częstość występowania mukowiscydozy na 1:4394–5000 [7, 11].

Rozpoznanie

Schemat diagnostyczny potwierdzający rozpoznanie mukowiscydozy uwzględnia zarówno dzieci i dorosłych, u których stwierdza się kliniczne objawy choroby (Tab. II, III) lub dodatni wywiad rodzinny, jak i noworodki z pozytywnym wynikiem badania przesiewowego (*cystic fibrosis newborn screening*; CF NBS) [1] (Tab. IV). Po wprowadzeniu na terenie całego kraju CF NBS rozpoznanie ustalane jest przede wszystkim na podstawie nieprawidłowego jego wyniku. Badanie to nie zwalnia jednak z czujności diagnostycznej. Istnieje bowiem możliwość wystąpienia przypadków dzieci „ominiętych przez przesiew" (nawet do 5%). Zawsze, jeśli na podstawie objawów klinicznych zostanie wysunięte podejrzenie mukowiscydozy, należy rozpocząć procedurę diagnostyczną, nawet u dzieci objętych CF NBS [12]. Rodzeństwo nowo rozpoznanych pacjentów powinno być wezwane do ośrodków referencyjnych w celu potwierdzenia lub wykluczenia choroby.

Strategia badań przesiewowych

Badania przesiewowe noworodków w kierunku mukowiscydozy (CF NBS) w Polsce wprowadzono w latach 1999–2003 jako badanie pilotażowe na terenie 4 województw (mazowieckie, mazurskie, podlaskie i lubelskie) [19]. Po ich wznowieniu w 2006 r. stopniowo rozszerzano obszar badań aż do czerwca 2009, kiedy objęły one cały kraj. Do przeprowadzenia CF NBS wykorzystano strukturę organizacyjną badań przesiewowych w kierunku fenyloketonurii i hipotyreozy. Krew na bibułę pobierana jest między 3. a 5. dobą życia

Tabela I – Klasy mutacji genu CFTR [4]

Klasa mutacji genu CFTR	Typ defektu białka CFTR i jego konsekwencje	Przykłady mutacji	Potencjalna terapia modulatorami CFTR
Klasa I	Zaburzenia syntezy białka → powstawanie wadliwego białka CFTR (zaburzenia ilościowe)	G542X, R553X, 394delTT, 1717-1G>A, R1162X	Korektory
Klasa II	Zaburzenia dojrzewania białka (zaburzenia ilościowe)	F508del, N1303K, I507del, G85E	Korektory
Klasa III	Zaburzenie regulacji kanału chlorkowego (zaburzenia funkcji)	G551D, S1251N, G551S	Wzmacniacze
Klasa IV	Zaburzenia przewodnictwa kanału chlorkowego (zaburzenia funkcji)	R117H, R334W, R347P	Wzmacniacze
Klasa V	Szybsza degradacja białka → zmniejszona ilość białka CFTR (zaburzenia ilościowe)	3849+10kbC>T, A455E	Korektory
Klasa VI	Defekt oddziaływań pomiędzy kanałami CFTR a innymi kanałami w szczytowej części błony komórkowej (zaburzenia ilościowe)	C.120del23, 1811+1.6kbA>G, Q1412X, N287Y	Korektory

Tabela II – Objawy kliniczne związane z mukowiscydozą [13]

Objawy ze strony układu oddechowego	• Przewlekły kaszel lub/i produkcja wydzieliny
	• Świszczący oddech
	• Palce pałeczkowate
	• Polipy nosa lub przewlekłe zapalenie zatok przynosowych
	• Wyhodowanie w posiewie plwociny typowych dla CF patogenów (np. *P. aeruginosa* lub NTM)
Objawy żołądkowo-jelitowe	• Jelitowe: niedrożność smółkowa, wypadanie śluzówki odbytu, DIOS*
	• Trzustkowe: niewydolność trzustki, zapalenie trzustki
	• Wątrobowe: ogniskowa marskość żółciowa wątroby, nadciśnienie wrotne, przedłużająca się żółtaczka noworodków
Następstwa niedożywienia i utraty soli	• Brak prawidłowego rozwoju
	• Ostry zespół utraty soli
	• Rzekomy zespół Barttera, przewlekła alkaloza metaboliczna
	• Hipoproteinemia – obrzęki
	• Kwashiorkor ze zmianami skórnymi
	• Objawy niedoboru witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (np. niedobór wit. K mogący objawiać się krwawieniami w okresie noworodkowym)
Azoospermia obstrukcyjna	• Obustronny brak nasieniowodów

* DIOS (*distal intestinal obstructive syndrome*) – zespół zaburzeń drożności dystalnego odcinka jelita krętego
** NTM (*non-tuberculosis mycobacteria*) – prątki niegruźlicze

Tabela III – Objawy kliniczne występujące w momencie rozpoznania mukowiscydozy u chorych nieobjętych CF NBS według wieku i częstości występowania [13, 14]

0.–2. r.ż.:
• Zaburzenia rozwoju
• Biegunka tłuszczowa
• Nawracające infekcje dróg oddechowych w tym zapalenia oskrzeli/oskrzelików
• Niedrożność smółkowa
• Wypadanie śluzówki odbytu
• Obrzęki/hipoproteinemia/zmian skórne o typie „kwashiorkor"
• Ostre zapalenie płuc/ropniak
• Zespół utraty soli
• Przedłużająca się żółtaczka noworodków
• Niedobór witaminy K z objawami skazy krwotocznej
3.–16. r.ż.:
• Nawracające zakażenia dróg oddechowych lub objawy „astmy"
• Palce pałeczkowate i „idiopatyczne" rozstrzenia oskrzeli
• Biegunka tłuszczowa
• Polipy nosa i zapalenie zatok przynosowych
• Przewlekła niedrożność jelit, wgłobienie
• Zapaść podczas upałów z hiponatremią
• Rozpoznanie CF u krewnych
Dorośli (często atypowa CF):
• Azoospermia/wrodzony brak nasieniowodów
• Rozstrzenia oskrzeli
• Przewlekłe zapalenie zatok przynosowych
• Ostre lub przewlekłe zapalenie trzustki
• Alergiczna aspergiloza oskrzelowo-płucna
• Ogniskowa marskość żółciowa wątroby
• Zaburzenia tolerancji glukozy
• Nadciśnienie wrotne
• Cholestaza/kamica żółciowa

w celu oznaczenie immunoreaktywnej trypsyny (*immunoreactive trypsin*; ITR). W przypadku przekroczenia wartości progowej IRT ustalonej powyżej 99,4 centyla wykonuje się analizę DNA. Obecnie w Polsce stosowana jest strategia IRT/DNA z szerokim panelem analizy DNA obejmującym do 95% zmutowanych alleli genu CFTR (*expanded genetic analysis*; EGA). W przypadku obecności mutacji w jednym lub obu allelach genu CFTR dziecko wzywane jest do ośrodka referencyjnego na konsultację weryfikacyjną. Po potwierdzeniu rozpoznania pacjent zostaje objęty opieką specjalistyczną ośrodka mukowiscydozy.

Implementacja CF NBS wpłynęła na obniżenie wieku rozpoznania mukowiscydozy (do około 1.–2. m.ż.) oraz poprawę stanu klinicznego w porównaniu z populacją chorych, u których rozpoznanie ustalono na podstawie objawów klinicznych. Obecnie stosowany w Polsce schemat IRT/DNA z rozszerzonym panelem analizy DNA daje możliwość wczesnego rozpoznania CF, nawet u dzieci z prawidłowymi warto-

Tabela IV – Kryteria diagnostyczne CF [1, 15–18]

Stwierdzenie przynajmniej jednego z objawów klinicznych typowych dla choroby	oraz	Potwierdzenie dysfunkcji białka CFTR jednym z badań:
lub		test potowy (jonoforeza pilokarpinowa) wykazujący znamiennie wysokie wartości anionów chlorkowych w 2 badaniach (patrz tab. V)
Występowanie CF u rodzeństwa i/lub u rodziców		lub/i
lub		badanie molekularne – wykrycie mutacji w obu allelach (trans) genu CFTR*
Dodatni wynik CF NBS		lub
		pomiar potencjałów elektrycznych błony śluzowej nosa lub odbytu

* Zgodnie z bazą danych CFTR-2, termin „mutacja" jest synonimem określenia „wariant patogenny" (http://www.cftr2.org).

Tabela V – Interpretacja wyników testów potowych wykonanych metodą ilościowej jontoforezy pilokarpinowej według Farrella [17]

Interpretacja	Stężenie Cl^- w pocie 0.–6. miesiąca życia [mmol/l]	Stężenie Cl^- w pocie > 6. miesiąca życia [mmol/l]
Prawidłowe	≤ 29	≤ 39
Graniczne tzw. „szara strefa"	30–59	40–59
Podwyższone	≥ 60	≥ 60

Tabela VI – Przyczyny fałszywie dodatnich i fałszywie ujemnych wyników testów potowych [13, 21]

Przyczyny fałszywie dodatniego wyniku testu potowego
Niedoczynność kory nadnerczy lub stres
Jadłowstręt psychiczny
Dysplazja ektodermalna
Atopowe zapalenie skóry
Fukozydoza
Niedobór dehydrogenazy glukozo-6-fosforanowej
Mukopolisacharydozy
Niedoczynność tarczycy
Niedoczynność przytarczyc
Niedożywienie spowodowane różnymi przyczynami włączając zakażenie HIV
Moczówka prosta nerkowa
Nerczyca
Pseudohypoaldosteronizm
Rodzinna cholestaza
Przyczyny fałszywie ujemnego wyniku testu potowego
Obrzęki obwodowe
Niedożywienie
Błędy techniczne (np. rozcieńczenie próbki, mała ilość potu)
Obecność niektórych mutacji (np. 3849+10kbC → T, R117H)

ściami testów potowych. Wczesne rozpoznanie pozwala na włączenie leczenia żywieniowego i fizjoterapii często jeszcze przed wystąpieniem objawów klinicznych, co korzystnie wpływa na rokowanie.

Testy potowe

Jednym z podstawowych badań potwierdzających dysfunkcję białka CFTR jest wykazanie zwiększonego stężenia elektrolitów w pocie. Testy potowe wykonywane są zarówno u niemowląt podczas wizyty weryfikacyjnej po uzyskaniu nieprawidłowego wyniku CF NBS, jak i u starszych dzieci oraz dorosłych, u których występują objawy kliniczne typowe dla mukowiscydozy. Stosowane są 2 metody wykonywania testów potowych:

- ilościowa jontoforeza pilokarpinowa według Gibsona i Cooka (metoda klasyczna),
- metoda konduktometryczna [17, 20].

Normy stężenia chlorków w pocie w zależności od metody i wieku dziecka przedstawiono w tabeli V.

Testy potowe powinny być przeprowadzane przez doświadczony personel w specjalistycznych ośrodkach mukowiscydozy, gdzie wykonuje się co najmniej 150 badań rocznie [1]. Daje to możliwość uzyskania wiarygodnych wyników i ich interpretacji, z uwzględ-

nieniem wyników fałszywie dodatnich i ujemnych (Tab. VI).

Postępowanie z niemowlęciem po rozpoznaniu CF

Nieprawidłowy wynik CF NBS, obecność dwóch patogennych mutacji genu CFTR lub jednej patogennej mutacji genu CFTR oraz podwyższone stężenie anionów chlorkowych w pocie potwierdzają rozpoznanie mukowiscydozy (Tab. IV). Od tego czasu dziecko zostaje objęte opieką zespołu wielodyscyplinarnego ośrodka mukowiscydozy, gdzie ma wyznaczane wizyty kontrolne co 1–3 miesiące. Od pierwszej wizyty włączane jest kompleksowe leczenie spowalniające postęp choroby i zapobiegające powikłaniom:

1) leczenie żywieniowe:
   - zalecane jest karmienie piersią lub wysokokaloryczną mieszanką dla niemowląt i dzieci z CF: Milupa Cystilac,
   - suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (ADEK),
   - u pacjentów z zewnątrzwydzielniczą niewydolnością trzustki – włączenie preparatów enzymów trzustkowych,
   - rozwór 10% NaCl: 1 ml/kg masy ciała/dobę podawany doustnie od 2 do 3 dawek (zapobieganie zaburzeniom jonowym, w tym alkalozie metabolicznej), w przypadku chorób przebiegających z gorączką, odwodnieniem (wymioty, biegunka), podczas upałów zaleca się zwiększenie dawki do 1,5-2 ml/kg mc/dobę;
2) fizjoterapia: 2–3 x dziennie inhalacje z 3 ml 0,9% NaCl → drenaż oskrzeli;
3) rodzice informowani są o zakazie palenia tytoniu w otoczeniu dziecka;
4) konieczna jest ochrona pacjentów przed kontaktem z domownikami, rodziną, znajomymi z objawami ostrej infekcji szczególnie o etiologii wirusowej;
5) zaleca się unikania kontaktu z gnijącymi roślinami, ściółką (np. dla chomika, świnki morskiej, kota, kanarka, papugi), kompostem, stajnią, będącymi źródłem zarodników grzybów *Aspergillus fumigatus* powodujących u chorych na CF wzrost zachorowań na ABPA (*allergic broncho-pulmonary aspergillosis*);
6) zaleca się unikanie kąpieli w jacuzzi lub basenach publicznych (źródło zakażeń *Pseudomonas aeruginosa*) [22]. Rodzice pacjenta kierowani są do Poradni Genetycznej w celu uzyskania porady dotyczącej dziedziczenia choroby i ryzyka wystąpienia mukowiscydozy u potomstwa.

Podstawą prawidłowej opieki nad dzieckiem z CF jest dobra współpraca ośrodka mukowiscydozy z lekarzami POZ. Opieka medyczna w miejscu zamieszkania powinna obejmować:

- badania bilansowe;
- szczepienia ochronne zgodnie z Programem Szczepień Ochronnych (PSO): obowiązkowe i zalecane: przeciw pneumokokom, rotawirusom, WZW A, ospie wietrznej, meningokokom (serotyp B i C), corocznie przeciw grypie; należy podkreślić, że przewlekła antybiotykoterapia wziewna lub/ i doustna nie stanowi przeciwwskazania do szczepień;
- leczenie chorób wieku dziecięcego z zaleceniem wcześniejszego włączania antybiotykoterapii doustnej w większych dawkach i przez dłuższy czas (zwykle 2–3 tygodni) niż w populacji dzieci zdrowych (patrz niżej); antybiotykoterapia powinna być oparta na wcześniejszych wynikach posiewów plwociny/wymazów z gardła; zaleca się ewentualną modyfikację zabiegów inhalacyjno-drenażowych podczas infekcji dróg oddechowych;
- w przypadku wystąpienia ospy wietrznej należy włączyć do leczenia acyklovir [22];
- w przypadku problemów klinicznych istnieje możliwość konsultacji z ośrodkiem mukowiscydozy prowadzącym pacjenta.

Obraz kliniczny – fenotypy CF

Zakres fenotypów mukowiscydozy jest bardzo szeroki: od klasycznej postaci, przez postać atypową, choroby zależne od mutacji CFTR (*CFTR-related disorders*), aż po CFSPID (*Screened Positive Patients with Hypertrypsinogenemia and an Inconclusive Diagnosis*) [13]. Wśród ponad 2000 znanych mutacji genu CFTR znajdują się również zmiany o nieznanych konsekwencjach klinicznych. Najważniejsze informacje o ich statusie, charakterystyce klinicznej można znaleźć na stronie internetowej internetowej CFTR2 (http://www.cftr2.org).

Klasyczna postać mukowiscydozy jest chorobą wieloukładową objawiającą się:

- przewlekłymi, postępującymi zmianami w układzie oddechowym pod postacią obturacji oskrzeli i przewlekłego stanu zapalnego dróg oddechowych (przewlekła choroba oskrzelowo-płucna),
- niewydolnością zewnątrzwydzielniczą trzustki i w konsekwencji zespołem niedożywienia,
- wysokim stężeniem jonów sodowych i chlorkowych w pocie.

Ponadto na obraz klasycznej postaci choroby składa się: zastój żółci mogący prowadzić do żółciowej marskości wątroby, polipowatość nosa i zatok przynosowych, cukrzyca, niepłodność męska spowodowana azoospermią i inne objawy (Tab. VII) [13, 15].

Tabela VII – Zakres fenotypów klinicznych związanych z 2 mutacjami w genie CFTR [13]

1. Klasyczna postać CF (ponad 90% chorych) • Choroba oskrzelowo-płucna i zatok przynosowych z niewydolnością trzustki oraz jej żołądkowo-jelitowymi i żywieniowymi konsekwencjami, wysokie stężenie chlorków w pocie, niepłodność męska • Jak powyżej, ale z wydolną trzustką
2. Atypowa (nieklasyczna) postać CF (2-10% chorych) • Choroba oskrzelowo-płucna i zatok przynosowych oraz niepłodność męska z prawidłowymi wynikami testów potowych • Ciężkie zapalenie zatok przynosowych oraz wrodzony obustronny brak nasieniowodów • Izolowana niepłodność mężczyzn • Nawracające idiopatyczne zapalenie trzustki • Alergiczna aspergiloza oskrzelowo-płucna • Stwardniające zapalenie dróg żółciowych • Zespół utraty soli
3. Bez objawów klinicznych w momencie oceny • Z dodatnim wynikiem testu potowego • Z prawidłowym lub granicznym wynikiem testu potowego

Tabela VIII – Choroby wymagające różnicowania z CF [13, 15]

Niedobory odporności
Zespoły złego wchłaniania
Astma (zwłaszcza nieatopowa)
Rozstrzenia oskrzeli (o innej lub nieustalonej etiologii)*
Zespół dyskinezy rzęsek (PCD)
Przewlekłe zapalenie zatok przynosowych*
Gruźlica
Alergiczna aspergiloza oskrzelowo-płucna*
Wczesna postać przewlekłej obturacyjnej choroby płuc (POChP)
Zespół Younga (azoospermia, przewlekłe zapalenie zatok przynosowych, rozstrzenia oskrzeli)
Nawracające lub przewlekłe zapalenie trzustki*
Rozlane zapalenie oskrzelików (*panbronchiolitis*)*
Stwardniejące zapalenie dróg żółciowych*
Przejściowa hipertrypsynemia noworodków*
Izolowany brak nasieniowodów*

* zaliczane do grupy chorób zależnych od mutacji CFTR (*CFTR- related disorders*)

Choroby zależne od mutacji CFTR

Choroby zależne od CFTR – to grupa chorób związanych z dysfunkcją białka CFTR, ale nie spełniających kryteriów rozpoznania mukowiscydozy (ani postaci klasycznej ani atypowej). Charakteryzują się występowaniem pojedynczych, izolowanych objawów klinicznych u chorych, u których zidentyfikowano przynajmniej jedną mutację genu CFTR. [13, 15] Choroby te zawsze powinny być brane pod uwagę w diagnostyce różnicowej mukowiscydozy (Tab. VIII).

CFSPID – *CFTR-related metabolic syndrome* (CRMS)

Częstość rozpoznawania tego fenotypu CF wzrasta jako wynik poboczny wprowadzonych w wielu krajach badań przesiewowych noworodków w kierunku CF (CF NBS). Do grupy tej należą dzieci z hipertrypsynogenemią, u których zidentyfikowano 2 mutacje w genie CFTR (w tym jedna nie sklasyfikowana jako „powodująca chorobę") lub 1 mutację, a wyniki testów potowych są niediagnostyczne. Tacy pacjenci nie spełniają kryteriów rozpoznania mukowiscydozy. Badanie potencjałów elektrycznych błony śluzowej nosa lub odbytu może być pomocne w ocenie funkcji białka CFTR. Postępowanie z takimi pacjentami jest bardzo trudne, ponieważ nie są znane konsekwencje kliniczne spowodowane tymi mutacjami. Również rola fizjoterapii lub antybiotykoterapii nie jest udowodniona [13]. Zwykle pacjenci pozostają pod obserwacją ośrodka mukowiscydozy.

Podstawy leczenia mukowiscydozy

Mukowiscydoza jako choroba złożona, wieloukładowa wymaga zaangażowania szerokiego grona specjalistów w diagnostykę i leczenie powikłań oraz chorób towarzyszących. Obserwowana na przestrzeni ostatnich lat znacząca poprawa czasu przeżycia pacjentów z CF jest wynikiem coraz skuteczniejszego leczenia. Zgodnie z najnowszymi standardami ECFS, powinni oni pozostawać pod opieką zespołu wielodyscyplinarnego (*multidisciplinary team*; MDT) w specjalistycznym ośrodku mukowiscydozy. Jest to obecnie obowiązujący model postępowania z chorymi na CF. Tylko taka opieka zapewnia lepsze wyniki leczenia w postaci poprawy stanu klinicznego i funkcji płuc w porównaniu z chorymi, którzy nie są nią objęci [3].

W ostatnich latach dąży się do indywidualizacji leczenia, by zapobiec progresji, a nawet zmienić przebieg choroby. Postępowanie z pacjentem musi być wielospecjalistyczne, kompleksowe i powinno obejmować:

- profilaktykę i leczenie choroby oskrzelowo-płucnej,
- leczenie żywieniowe i terapię zewnątrzwydzielniczej niewydolności trzustki,
- leczenie zmian zlokalizowanych w zatokach przynosowych,
- leczenie chorób towarzyszących i powikłań CF [15].

Obecne strategie postępowania z chorym na CF mają na celu wydłużenie czasu przeżycia i poprawę jakości życia. Obejmują one wczesne rozpoznanie, intensywne wsparcie żywieniowe, poprawę klirensu śluzowo-rzęskowego i ewakuacji wydzieliny, wczesne rozpoczęcie terapii przeciwzapalnej i przeciwbakteryjnej, leczenie zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych, wczesne rozpoznawanie i leczenie powikłań, a także postępowanie zapobiegające zakażeniom krzyżowym.

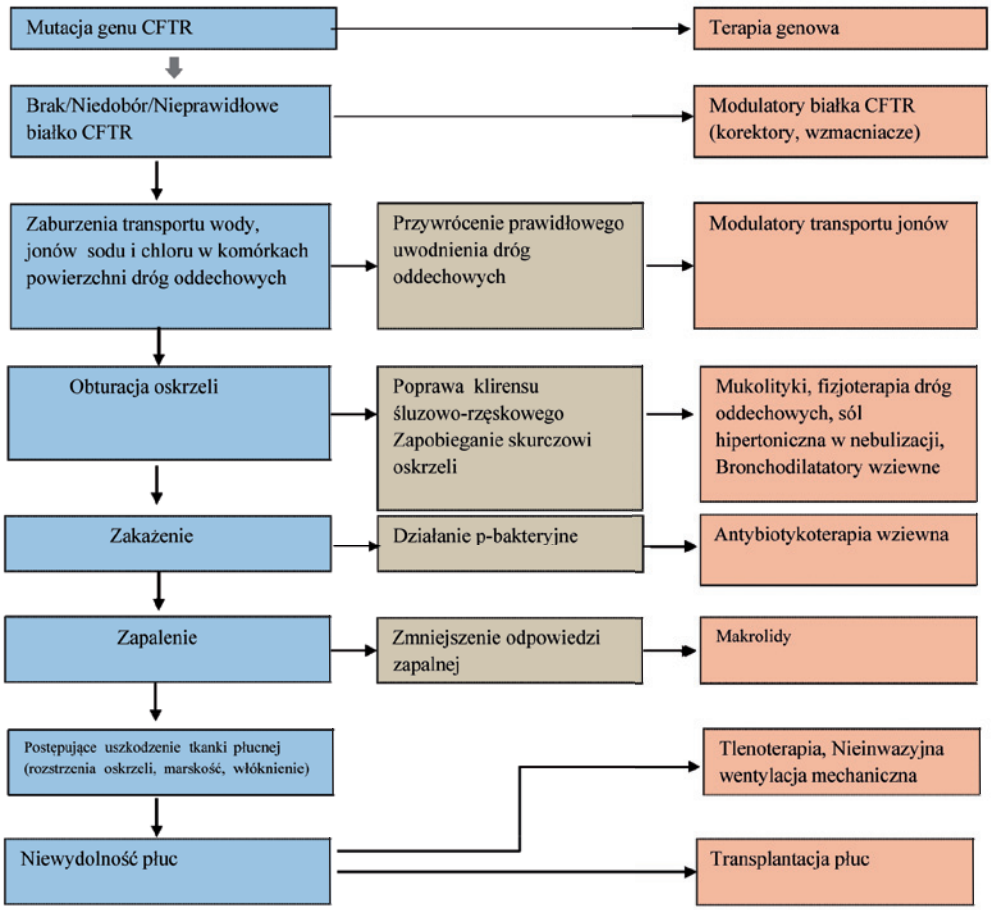
Leczenie choroby oskrzelowo-płucnej

Główną przyczyną zgonu chorych na CF jest uszkodzenie płuc wtórne do przewlekłego zakażenia [23]. Dlatego tak ważne jest właściwe leczenie choroby oskrzelowo-płucnej mające na celu zahamowanie kaskady zapalenia i zakażenia nieodwracalnie uszkadzających tkankę płucną (Ryc. 1). W ostatnich dwóch dekadach nastąpił ogromny postęp w leczeniu. Wprowadzono nowe metody terapii (modulatory białka CFTR), które być może staną się przełomowe i spowodują zmianę przebiegu choroby. Skojarzone leczenie powinno być wprowadzone w momencie rozpoznania, modyfikowane na każdym etapie choroby i kontynuowane przez całe życie pacjenta. Tylko takie postępowanie daje szansę na spowolnienie progresji choroby i może zapobiec jej powikłaniom.

Wytyczne podkreślają konieczność złożonego leczenia opartego na fizjoterapii, antybiotykoterapii, lekach przeciwzapalnych, mukolitykach, lekach poprawiających klirens śluzowo-rzęskowy oraz postępowaniu żywieniowym (Tab. IX). Poniżej zostaną omówione zalecenia dotyczące postępowania z chorymi na CF stanowiące standard opieki.

Fizjoterapia

Skuteczne oczyszczanie dróg oddechowych jest niezmiernie istotną składową leczenia CF. W celu spo-



Ryc. 1 – Patofizjologiczna kaskada prowadząca od mutacji genu CFTR do niewydolności płuc oraz obecne strategie przewlekłego leczenia CF [8, 21, 24]

Tabela IX – Zalecenia dotyczące utrzymania prawidłowej czynności płuc u chorych na mukowiscydozę [25]

Utrzymanie prawidłowej czynności płuc	Dostępne leczenie	Efekty
Unikanie zakażenia *Pseudomonas aeruginosa*	Unikanie zakażeń krzyżowych. Okresowe posiewy plwociny/ wymazy z gardła Program wczesnej eradykacji	„Odroczenie" przewlekłego zakażenia *Pseudomonas aeruginosa*
Poprawa klirensu śluzowo-rzęskowego	Fizjoterapia. Sól hipertoniczna i dornaza alfa w nebulizacji	Zmniejszenie częstości zaostrzeń
Antybiotykoterapia wziewna	Tobramycyna, Kolistyna, Aztreonam	Zmniejszenie częstości zaostrzeń, Eradykacja pierwszorazowego zakażenia, Opóźnianie lub zapobieganie przewlekłemu zakażeniu *Pseudomonas aeruginosa*
Leczenie przeciwzapalne (nieprzeciwbakteryjne)	Azytromycyna	Zmniejszenie częstości zaostrzeń
Utrzymanie prawidłowego stanu odżywienia	Suplementacja enzymów trzustkowych oraz witamin rozpuszczalnych w tłuszczach, dieta wysokokaloryczna bogatotłuszczowa Kontrola CFRD	Zmniejszenie częstości zaostrzeń

Tabela X – Kryteria doboru metody drenażowej z uwzględnieniem wieku chorego [15]

Metoda	Wiek chorego	Uwagi	Wariant
Technika natężonego wydechu	>3. rż.	dzieci współpracujące	
Technika aktywnego cyklu oddechowego	>4. rż.	dzieci współpracujące	
System PEP	niemowlęta* 3.5. rż.* >5. rż.* -	wszyscy chorzy wszyscy chorzy ze zmianami w płucach dodatkowo chorzy z małą ilością wydzieliny i suchym kaszlem chorzy z polipami i częstymi zapaleniami zatok	maska ustnik maska ustnik
Aerobika	>3. rż.	dzieci współpracujące	ustnik
Acapella, Cornet	>7. rż.* >11. rż.	chorzy współpracujący w zależności od motywacji jako technika samodzielnego stosowania	
Flutter	>10. rż.* >12. rż.	chorzy współpracujący w zależności od motywacji jako technika samodzielnego stosowania	

* stosować łącznie z drenażem tradycyjnym

wolnienia postępu choroby oskrzelowo-płucnej należy systematycznie, kilkukrotnie w ciągu dnia wykonywać fizjoterapię, by zapobiec zaleganiu wydzieliny, zapaleniu i zakażeniu dróg oddechowych [24]. Stosuje się wiele metod drenażowych, które należy dobierać indywidualnie w zależności od wieku, możliwości współpracy z pacjentem, zaawansowania choroby, powikłań, chorób towarzyszących (Tab. X). Zalecenia dotyczące fizjoterapii od momentu jej włączenia poprzez kolejne modyfikacje powinny być opracowywane przez specjalistę doświadczonego w leczeniu CF i stanowiącego część MDT.

Leki mukolityczne

Mukolityki są lekami pierwszego rzutu w mukowiscydozie, w przebiegu której dochodzi do wytwarzania gęstej i lepkiej wydzieliny w drogach oddechowych. Preparaty N-acetylo-cysteiny lub ambroksolu stosowane są doustnie lub w nebulizacji. Jednak lekami o udowodnionej skuteczności w CF są jedy-

nie: dornaza alfa i hipertoniczny roztwór NaCl.

Dornaza alfa (Pulmozyme)

Rekombinowany ludzki enzym rhDNaza hydrolizuje DNA neutrofilów zawartych w plwocinie, znacznie zmniejsza jej lepkość i w ten sposób ułatwia wykrztuszanie. Stosowany jeden raz dziennie poprawia czynność płuc, stan ogólny chorych i zmniejsza liczbę zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych [25]. Badania potwierdzają jej wpływ na wzrost wskaźnika FEV_1 o 5–8% [26], poprawę przebiegu choroby oskrzelowo-płucnej ocenianej na podstawie badań obrazowych (CT klatki piersiowej) oraz zapobieganie progresji stanu zapalnego dróg oddechowych u chorych na CF [25].

Zgodnie z zaleceniami Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, zasady stosowania dornazy alfa są następujące:

- potwierdzone rozpoznanie mukowiscydozy,
- obecność choroby oskrzelowo-płucnej,
- dobra współpraca chorego w czasie zabiegów inhalacyjnych i fizjoterapeutycznych,
- wiek chorych >5. r.ż. i FEV_1 >40% wartości należnej,
- u dzieci <5. r.ż. oraz u chorych z FEV_1<40% wartości należnej wskazania do podawania leku ustala się indywidualnie,
- leczenie należy rozpocząć w ośrodku specjalistycznymi i tam monitorować jego efekty,
- zalecana dawka jednorazowa: 2,5 mg/dobę,
- lek należy podawać wyłącznie przy użyciu inhalatora dyszowego,
- fizjoterapia powinna być wykonywana bezpośrednio przed oraz po podaniu leku, ale nie wcześniej niż po 2 godzinach od inhalacji,
- leczenie należy stosować przewlekle i systematycznie oceniać jego skuteczność [15].

W niektórych ośrodkach dornaza alfa stosowana jest 2 x dziennie u pacjentów z ciężką, zaawansowaną chorobą płuc oraz ze wskazań laryngologicznych w przypadkach przewlekłego zapalenia zatok obocznych nosa w nebulizacji zatok (stosowanie poza ChPL).

Hipertoniczny roztwór NaCl

3–7% roztwór NaCl stosowany w nebulizacji 2–4 razy dziennie (4–5 ml/inhalację) jest tanią, bezpieczną i skuteczną metodą leczenia chorych na CF. Poprzez zwiększenie klirensu śluzowo-rzęskowego i wspomaganie ewakuacji wydzieliny z dróg oddechowych [15] poprawia funkcję płuc i zmniejsza częstość zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych [25]. Jest dobrze tolerowany zarówno przez niemowlęta, jak i starsze dzieci. Ze względu na możliwość wywołania skurczu oskrzeli zaleca się przed inhalacją podawanie wziewnych leków rozszerzających oskrzela oraz wykonanie fizjoterapii po inhalacji [15, 26]. Inhalacje z soli hipertonicznej mogą być również wykorzystane do indukcji plwociny w celu wykonania badań mikrobiologicznych u pacjentów, którzy jej nie wykrztuszają.

Leki rozszerzające oskrzela

U pacjentów z odwracalną lub częściowo odwracalną obturacją oskrzeli zaleca się krótko lub długo działające leki rozszerzające oskrzela (najczęściej b2-mimetyki). By zapobiec doraźnie skurczowi oskrzeli, najczęściej stosowane są leki krótko działające:

- przed planowanym wysiłkiem fizycznym,
- fizjoterapią,
- przed wziewnym podaniem antybiotyku,
- przed nebulizacją hipertonicznego roztworu NaCl [15].

Leki przeciwzapalne

Przewlekły stan zapalny dróg oddechowych w przebiegu CF charakteryzuje się wysokim stężeniem neutrofili i cytokin prozapalnych oraz zmniejszeniem stężenia czynników przeciwzapalnych. Jest on główną przyczyną postępującego uszkodzenia płuc. Leczenie przeciwzapalne poprawia czynność płuc oraz zmniejsza częstość zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych [25].

Makrolidy – azytromycyna

Pomimo że dokładny mechanizm działania azytromycyny jest wciąż nieznany, jest ona stosowana jako środek immunomodulujący u pacjentów z CF, zwłaszcza tych z kolonizacją dróg oddechowych przez *Pseudomonas aeruginosa* [25, 26]. Wykorzystywane są jej pozaantybiotykowe właściwości, takie jak: działanie przeciwzapalne, antyadhezyjne, hamowanie wytwarzania egzoenzymów bakteryjnych, hamowanie ruchu bakterii [15]. Udowodniono, że może ona zmniejszać gęstość plwociny oraz adhezję *Pseudomonas aeruginosa* do dróg oddechowych [25]. Znacząco zmniejsza liczbę zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych i tempo pogarszania się funkcji płuc. Wpływa na poprawę jakości życia.

Lek stosuje się przewlekle co drugi dzień przez kilka miesięcy, zwykle w okresie jesienno-zimowym. Dawkowanie azytromycyny zalecane przez Polskie Towarzystwo Mukowiscydozy:

- masa ciała <25 kg: 10 mg/kg,
- masa ciała 25-40 kg: 250 mg,
- masa ciała >40 kg: 500 mg [15].

Pomimo przewlekłego podawania bardzo rzadko obserwowane są objawy niepożądane (najczęściej łagodne). Zaleca się przed włączeniem leczenia, a następnie co 6–12 miesięcy wykonanie badań przesiewowych w kierunku zakażeń prątkami niegruźliczymi (*nontuberculous mycobacteria*; NTM) [25].

NLPZ

Wykazano, że wysoka dawka ibuprofenu spowalnia tempo pogarszania się funkcji płuc. Korzystny efekt leczenia obserwowano szczególnie u dzieci poniżej 13. r.ż. [25]. Jednak ze względu na potencjalne działania niepożądane ze strony przewodu pokarmowego i nerek, NLPZ nie są przewlekle stosowane u chorych na CF.

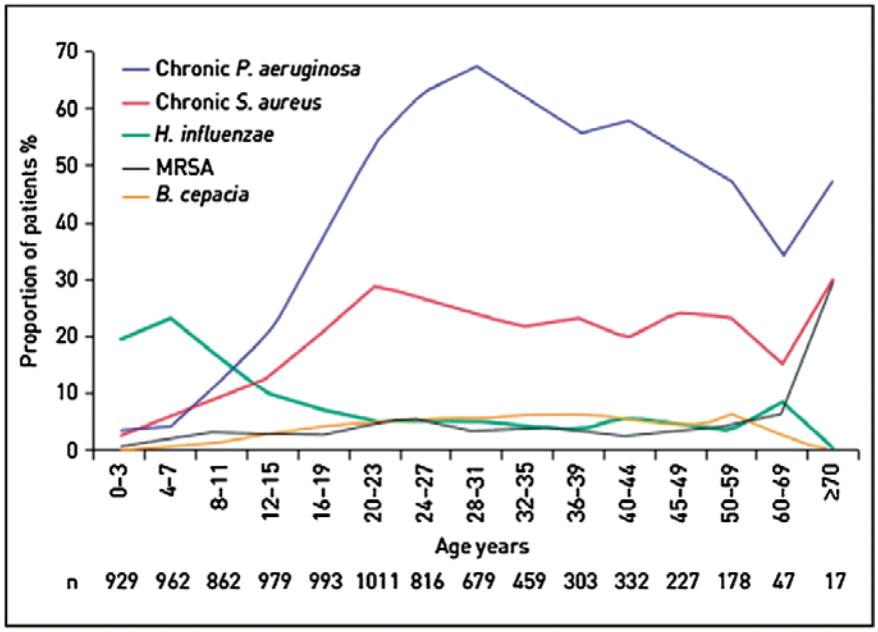
Glikokortykosteroidy (GKS)

Glikokortykosteroidy systemowe (sGKS) i wziewne (wGKS) nie są obecnie stosowane rutynowo jako leki przeciwzapalne w CF, ale mogą być zalecane pacjentom z towarzyszącą astmą oskrzelową. Liczne badania wykazały korzystny wpływ sGKS na funkcję płuc, jednak poprawa była przemijająca i wiązała się ze znaczącymi działaniami niepożądanymi, takimi jak cukrzyca i zaćma. W wybranych przypadkach zaawansowanej choroby płuc, kiedy pomimo kompleksowego leczenia dochodzi do pogorszenia stanu pacjenta, można uzyskać poprawę kliniczną po włączeniu np. prednizonu [15]. Należy pamiętać, że glikokortykosteroidy systemowe są podstawowym lekiem stosowanym w ABPA (patrz poniżej).

Zalecanie kortykosteroidów wziewnych u pacjentów z mukowiscydozą jest również kontrowersyjne. Krótkotrwałe korzyści związane z istotnym zmniejszeniem tempa spadku FEV_1 obserwowano szczególnie u pacjentów z astmą [25]. WGKS stosuje się przewlekle w przypadku współistniejącej nadreaktywności oskrzeli lub astmy oskrzelowej.

Zapobieganie progresji choroby płuc

Większość chorych na mukowiscydozę umiera z powodu niewydolności płuc [27], dlatego głównym celem leczenia jest spowolnienie progresji choroby oskrzelowo-płucnej [1]. Przewlekły stan zapalny z masywnym napływem neutrofili, upośledzenie klirensu śluzowo-rzęskowego, produkcja gęstego, lepkiego śluzu prowadzą do przewlekłego zakażenia typowymi dla CF patogenami, takimi jak *Staphylococcus aureus* (w tym szczepy MRSA) i *Pseudomonas aeruginosa*, ale również *Haemophilus influenzae*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Burkholderia cepacia complex*, NTM. Częstość i rodzaj zakażeń zależy od wieku pacjenta (Ryc. 2). W pierwszych latach życia dominuje *Staphylococcus aureus*, a w drugiej dekadzie *Pseudomonas aeruginosa* jest najczęstszym patogenem dróg oddechowych [28]. Przewlekłe zakażenie bakteriami Gram-ujemnymi oraz MRSA związane jest z ze skróceniem czasu przeżycia i gorszym rokowaniem. Dodatkowo kolejne zaostrzenia zmian oskrzelowo-płucnych przyczyniają się do stopniowego pogorszenia funkcji płuc. Dlatego tak ważne jest codzienne, systematyczne leczenie przewlekłe oraz wczesne wykrycie oraz rozpoczęcie właściwego leczenia zaostrzeń [1].



Ryc. 2 – Częstość występowania przewlekłych zakażeń dróg oddechowych u chorych na CF w zależności od wieku (na podstawie danych UK Cystic Fibrosis Registry 2012). Przewlekłe zakażenie: *Pseudomonas aeruginosa* (n = 3041, 35,5%), *Staphylococcus aureus* (n = 1454, 17,1%), *Haemophilus influenzae* (n = 899, 10,2%), metycylino-oporny *Staphylococcus aureus* (MRSA) (n = 289, 3,3%) i *Burkholderia cepacia* (n = 306, 3,5%) [29]

Pierwszorazowe zakażenie *Pseudomonas aeruginosa*

Leczenie eradykacyjne mające na celu wyeliminowanie pierwszorazowego zakażenia dróg oddechowych *Pseudomonas aeruginosa* powinno być wdrożone możliwie szybko (nie później niż 4 tygodnie od uzyskania dodatniego wyniku posiewu) [1]. Nie wykazano wyższości jednego ze stosowanych schematów [30], wśród których dostępną opcją dla pacjentów > 6. r.ż. jest trwająca 28 dni terapia tobramycyną w roztworze do inhalacji (w Polsce lek jest pełnopłatny w tym wskazaniu, program NFZ dotyczy tylko przewlekłej kolonizacji). U dzieci młodszych stosowana jest 2-lekowa celowana antybiotykoterapia dożylna zgodnie z antybiogramem przez 14 dni, a następnie kolistyna w nebulizacji przez 3 miesiące. U starszych dzieci i dorosłych opcją terapeutyczną jest skojarzone leczenie doustne ciprofloksacyną przez 3 tygodnie oraz kolistyną w nebulizacji przez 3 miesiące [26, 31].

Tabela XI – Dawkowanie antybiotyków doustnych u chorych na CF (wg [15, 21, 26])

Antybiotyk	Spektrum działania	Dzieci (mg/kg/24h)	Dorośli (g/24h)	Maks. g/24h	Liczba dawek/24h	Uwagi
Amoksycylina	*H. influenzae*	50–100	1,5–2 g	4	3–4	
Amoksycylina + kw. klawulanowy	*S. aureus, H. influenzae*	50–100	1,5–2 g	3	3–4	Może powodować przebarwienia zębów – należy myć zęby po podaniu leku.
Azytromycyna	*S. aureus, H. influenzae, Mycoplasma*	<15 kg: 10 mg/kg 15–40 kg: 250 mg >40 kg: 500 mg	0,5 g		1	Zwykle przez 6–10 dni w przypadku ostrej infekcji
Azytromycyna	Działanie przeciwzapalne	3 x w tygodniu: <15 kg: 10 mg/kg 15–40 kg: 250 mg >40 kg: 500 mg	3 x w tygodniu: 0,5 g		1	3 x w tygodniu – stosowanie przewlekłe zwykle dobrze tolerowane
Ciprofloxacyna	*P. aeruginosa, H. influenzae, Achromobacter xylosoxidans*	<1. rż.: 2 x 15 mg/kg >1. rż.: 2 x 20 mg/kg (max 2 x 750 mg)	1–1,5	2,25	2–4	Nie podawać z mlekiem (zmniejsza wchłanianie). Reakcje fotowrażliwości – konieczna ochrona przed słońcem
Doksycyklina	*Stenotrophomonas maltophilia, Burkholderia cepacia, S.aureus*/MRSA atypowe	>12. rż. jak dorośli	1doba: 0,2 g/24 h; potem 0,1 g/24 h	0,2	1	Nie stosować <12. rż. Reakcje fotowrażliwości – konieczna ochrona przed słońcem. Popijać dużą ilością płynów (podrażnienie śluzówki przełyku)
Klarytromycyna	*S. aureus, H. influenzae*, atypowe, NTM	<8 kg: 2 x 7,5 mg/kg 8–11 kg: 2 x 62,5 mg 12–19 kg 2 x 125 mg 20–29 kg: 2 x 187,5 mg 30–40 kg: 2 x 250 mg >12. rż. można rozważyć ↑dawki do 2 500 mg, jeśli jest to konieczne	0,5–1	1	2	Może powodować przebarwienia zębów i języka. Intereakcja z innymi lekami np. itrakonazolem
Klindamycyna	*S. aureus*	15–28	0,6–1,2	2,4	4	
Kloksacylina	*S. aureus*	50–100	3–4	4	3–4	Podawać 1 godz. przed posiłkiem lub na czczo.
Lewofloksacyna	*S. aureus, H. influenzae, P. aeruginosa*, atypowe	-	1		2	
Linezolid	*S. aureus*/MRSA	<12. rż.: 3 x 10 mg/kg (max 600 mg) ≥12. rż.: 2 x 600 mg	1,2	<12. rż.: 0,6 g >12. rż.: 1,2 g	2–3	Rzadko stosowany *iv*; leczenie >28 dni ↑ryzyko neuropatii nerwu wzrokowego (konieczna kontrola okulistyczna morfologia co tydzień)
Metronidazol			0,75–1,5 g		3	
Moksyfloksacyna	*S. aureus, H. influenzae*, atypowe, NTM		0,4	0,4	1	
Ofloksacyna	*P. aeruginosa, S. aureus*	20–30	0,4	1,2	2	
Ryfampicyna	*S. aureus* /MRSA	2 x 10 mg/kg (max 600 mg		0,9–1,2	2	Podawać 30–60 min. przed posiłkiem. Ostrożnie w chorobie wątroby. Intereakcje z wieloma lekami (np. itrakonazol, worikonazol, chloramfenikol). Może powodować czerwone zabarwienie moczu, łez, śliny.
Sulfametoksazol + trimetoprim	*H. influenzae, Stenotrophomonas maltophilia, Burkholderia cepacia, S.aureus*	10–18 mg TMP/24h	0,32 g TMP	0,48 g TMP	2–4	Konieczna odpowiednia podaż płynów. Nie stosować w ciężkiej chorobie wątroby.

NTM (*non-tuberculosis mycobacteria*) – prątki niegruźlicze MRSA (*methicillin-resistantS.aureus*) – S.aureus metycylinooporny

Tabela XII – Dawkowanie antybiotyków wziewnych u chorych na CF (wg [21, 26])

Antybiotyk	Spekrum działania	Dzieci	Dorośli	Liczba dawek/24h	Uwagi
Tobramycyna w nebulizacji	P.a	>6. rż.: 2 x 300 mg/24h	2 x 300 mg/24h	2	Naprzemienne cykle 28-dniowe co 2. miesiąc, pomiędzy cyklami mogą być stosowane nebulizacje z kolistiny.
Tobramycyna – postać proszkowa (DPI)	P.a	>6. rż.: 2 x 4 kaps a 28 mg (112 mg)	2 x 4 kaps a 28 mg (112 mg)	2	Naprzemienne cykle 28-dniowe co 2. miesiąc, dawki, jeśli to możliwe, powinny być podawane w odstępach 12-godzinnych, nie krótszych jednak niż 6 godzin.
Kolistymetat sodowy *	P.a	<8. rż.: 2 x 1 mln IU >8. rż.: 2 x 1–2 mlnIU**	2–3 mln IU/ dawkę **	2–3	By zmniejszyć bronchospazm należy: rozcieńczyć lek wodą do iniekcji i przed nebulizacją podać betamimetyk wziewnie.
Promixin (Colistin)	P.a	<8. rż.: 2 x 500 tys. IU >8. rż.: 2 x 1 ml IU**	2 x 1 mln IU**	2	Jw. Pierwsza dawka powinna być podana w szpitalu z wykonaniem spirometrii przed i po podaniu leku.
Kolistymetat – postać proszkowa (DPI)	P.a	>6. rż. 2 x 125 mg (=1,66 mln IU)	2 x 125 mg (=1,66 mln IU)	2 (najlepiej w odstępie 12 h)	Stosowanie przewlekłe. Lek jest źle tolerowany przez dzieci.
Aztreonam Lysine w nebulizacji (Cayston)	P.a	>6. rż. 3 x 75 mg (225 mg/24h)	3 x 75 mg (225 mg/24h)	3 Dawki powinny być podawane co najmniej w odstępie 4 godzin	Naprzemienne cykle 28-dniowe. W przerwie podawania leku mogą być stosowane nebulizacje z kolistiny lub tobramycyny. Zalecane jest stosowanie betamimetyku wziewnie przed każdą dawką leku.
Wankomycyna*	S.a	4 mg/kg (max 250)	2 x 250 mg	2–4	
Gentamycyna*	P.a	<2. rż.: 2 x 20 mg; 2.8. rż: 2 x 40 mg >8. rż.: 2 x 80 mg	160–320 mg/24h (min. objętość roztworu do nebulizacji – 3 ml)	2–4	Nie jest już stosowana rutynowo. Jeśli jednak jest podawana, to zawsze łącznie z połową dawki kolistyny.
Tobramycyna*	P.a	320 mg/24h	320 mg/24h (max 640 mg/24h)	2	Cykle 28-dniowe
Meropenem*	P.a, B.c	6.12. rż.: 2 x 125 mg; >12. rż.: 2 x 250 mg	2 x 250 mg	2	Rozcieńczyć ampułkę 500 mg w 10 ml 0,9% NaCl.
Amikacyna*	P.a, B.c	6.12. rż.: 2 x 250 mg, >12. rż.: 2 x 500 mg	2 x 500 mg	2	Roztwór może być dodatkowo rozcieńczony 0,9% NaCl.
Ceftazydym*	P.a, B.c	150 mg/kg/24h	2 x 1 g Należy rozpuścić 1 g leku w 3 ml wody do iniekcji	2–3	Bardzo nieprzyjemny smak.

* postacie przeznaczone do podawania pozajelitowego
** 1 mg Colistin = 30 000 jednostek
B.c – *Burkholderia cepacia*
P.a – *Pseudomonas aeruginosa*
S.a – *Staphylococcus aureus*

Przewlekłe zakażenie *Pseudomonas aeruginosa*

Brak powodzenia leczenia lub nieleczone pierwszorazowe zakażenie *P. aeruginosa* powoduje przejście w zakażenie przewlekłe, związane z pogorszeniem czynności płuc, gorszym stanem odżywienia, większą liczbą zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych i wyższą śmiertelnością [32].

Przewlekłe zakażenie definiowane jest jako obecność >50% posiewów dodatnich wykonanych w ciągu ostatniego roku (ocena min. 4 posiewów/rok) [26]. Stanowi ono wskazanie do rozpoczęcia przewlekłej antybiotykoterapii wziewnej [33]. Wytyczne amerykańskie zalecają stosowanie u pacjentów > 6. r.ż. wziewnych preparatów tobramycyny co drugi miesiąc (w cyklach 28-dniowych) do końca życia, niezależnie od antybiotykowrażliwości i stopnia zaawansowania choroby płuc [34]. W Polsce lek dostępny jest w ramach programu lekowego NFZ dla bardzo małej liczby pacjentów ze względu na ograniczone kryteria włączenia. Wysoki koszt leczenia poza programem lekowym powoduje, że chorych nie stać na leczenie zgodne ze standardami, co znacznie pogarsza przebieg choroby oskrzelowo-płucnej i rokowanie. Podobnie wysoki koszt leczenia preparatami zawierającymi aztreonam uniemożliwia ich stosowanie. Natomiast w Polsce szeroko stosowana jest w nebulizacji kolistyna w postaci przeznaczonej do

Tabela XIII – Objawy kliniczne zaostrzenia zmian oskrzelowo-płucnych (wg [26, 36])

1. Nasilenie kaszlu (szczególnie pojawienie się lub nasilenie wilgotnego kaszlu).
2. Zmiana typu plwociny (ilość, gęstość, kolor).
3. Krwioplucie.
4. Duszność lub jej nasilenie.
5. Ból lub ucisk w klatce piersiowej.
6. Złe samopoczucie, zmęczenie, znużenie.
7. Temperatura ciała >38^{0}C (w większości przypadków PEX nie występuje gorączka!).
8. Utrata apetytu lub ubytek masy ciała.
9. Bolesność, ucisk w okolicy zatok przynosowych.
10. Zmniejszenie natężonej pierwszosekundowej objętości wydechowej (*forced expiratory volume in 1 sekund*; FEV_1) lub natężonej pojemności życiowej (*forced vital capacity*; FVC) o co najmniej 10% względem ostatniego pomiaru.
11. Wystąpienie nowych patologicznych zmian osłuchowych nad polami płucnymi (np. świsty, trzeszczenia). Brak dodatkowych zmian osłuchowych nie wyklucza PEX!
12. Nowe zmiany w badaniu radiologicznym klatki piersiowej.

Tabela XIV – Wskazania do hospitalizacji chorych na CF (modyfikacja zaleceń Royal Brompton Hospital [26])

1. Edukacja rodziny dotycząca opieki nad chorym z nowo rozpoznaną mukowiscydozą.
2. Wykonanie badań oceniających stan kliniczny nowo rozpoznanych pacjentów.
3. Konieczność przeprowadzenia diagnostyki inwazyjnej (bronchoskopia, pH-metria przełyku, gastroskopia).
4. Wzrost częstości zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych.
5. Pogorszenie stanu klinicznego pomimo leczenia ambulatoryjnego (np. PEX, DIOS, CFRD).
6. Umiarkowane lub ciężkie zaostrzenie lub pogorszenie stanu ogólnego, zwłaszcza u pacjentów z zaawansowaną chorobą (np. krwioplucie, nagła duszność lub jej nasilenie, pogorszenie tolerancji wysiłku, zwiększone zapotrzebowanie na tlen u chorych z przewlekłą niewydolnością oddechową).
7. Konieczność podawania leków dożylnie (antybiotyki, immunoglobuliny, metylprednizolon)
8. Planowe zabiegi operacyjne (np. wszczepienie portu naczyniowego lub gastrostomii, polipektomia)
9. Kwalifikacja do przeszczepienia narządów (np. płuc lub wątroby).

Tabela XV – Zasady stosowania antybiotykoterapii doustnej ambulatoryjnie u chorych na CF – wg zaleceń Royal Brompton-Hospital [26]

1. Zbierz wywiad dotyczący stosowania antybiotyków w ostatnich 3 miesiącach, wystąpienia powikłań CF i chorób towarzyszących.
2. Sprawdź wcześniej wykonane posiewy wydzieliny z dróg oddechowych/wymazu z gardła, by stwierdzić, czy pacjent jest przewlekle zakażony określonym patogenem (np. *S. aureus* lub/i *P. aeruginosa)*
3. Jeśli masz taką możliwość, pobierz posiew wydzieliny z dróg oddechowych/wymaz z gardła przed włączeniem leczenia.
4. Upewnij się, czy pacjent nie jest uczulony lub nie toleruje danego antybiotyku.
5. Leczenie łagodnego zaostrzenia zmian oskrzelowo-płucnych:
   - U pacjentów z przewlekłym zakażeniem *S. aureus* zastosuj doustny antybiotyk najlepiej w oparciu o wyniki lekowrażliwości (np. amoksycylina z kwasem klawulanowym lub sulfametoksazol+trimetoprim) przez minimum 2 tygodnie, ale przynajmniej przez 1 tydzień po ustąpieniu objawów klinicznych PEX (zwykle 2–3 tygodni).
   - Rozważ podawanie azytromycyny przez 10 dni (szczególnie, jeśli pacjent otrzymywał przewlekle azytromycynę 3 x w tygodniu)
   - U pacjentów z przewlekłym zakażeniem *P. aeruginosa* włącz ciprofloksacynę przez 3 tygodnie (kontynnuj nebulizacje z kolistyny)
   - Rozważ intensyfikację zabiegów inhalacyjno-drenażowych (np. z 2 do 3 x dziennie, włączenie beta-mimetyku lub/i glikokortykosteroidu w nebulizacji).
   - Utrzymaj pozostałe zalecenia dotyczące leczenia CF.
6. W przypadku braku poprawy po zastosowanym leczeniu lub pogorszenia stanu ogólnego skieruj pacjenta do ośrodka mukowiscydozy w celu antybiotykoterapii dożylnej.
7. W przypadku pytań i wątpliwości skontaktuj się z ośrodkiem mukowiscydozy, pod opieką którego znajduje się pacjent.

podawania pozajelitowego. W tabelach XI i XII przedstawiono dawkowanie antybiotyków doustnych i wziewnych stosowanych w CF.

Zakażenia krzyżowe

Nabycie nowego patogenu przez chorego na CF może negatywnie wpłynąć na progresję choroby oskrzelowo-płucnej i w konsekwencji na czas przeżycia. Szczepy niektórych typowych dla CF bakterii są przenoszone pomiędzy pacjentami. Patogeny odpowiedzialne za zakażenia krzyżowe w ośrodkach CF to:

- *Pseudomonas aeruginosa*,
- *Burkholderia cenocepacia*,
- *Burkholderia dolosa*,
- *Burkholderia multivorans*,
- *Burkholderia pyrrocinia*,
- *Methicillin-resistant Staphylococcus aureus*,
- *Pandoraea apista*,
- *Achromobacter xylosoxidans*,
- *Mycobacterium abscessus*.

Wysoka jakość kontroli zakażeń ma zasadnicze znaczenie w ich zapobieganiu i obejmuje ścisłą współpracę pomiędzy zespołem lekarzy, mikrobiologami a zespołem kontroli zakażeń oraz, przede wszystkim, działania zapobiegające przenoszeniu patogenów z pacjenta na pacjenta. W związku z tym, oprócz standardowych środków ostrożności i kontroli zakażeń, w praktyce klinicznej wprowadzane są standardy segregacji i izolacji pacjentów w ośrodkach mukowiscydozy [35].

Zaostrzenie zmian oskrzelowo-płucnych

Zaostrzenie zmian oskrzelowo-płucnych (*pulmonary exacerbation*; PEX) jest poważnym zdarzeniem w przebiegu mukowiscydozy i wymaga szybkiego rozpoczęcia właściwego leczenia. U około 30% pacjentów prowadzi do nieodwracalnego obniżenia wskaźników spirometrycznych, a wielokrotne PEX związane są z przyspieszeniem pogorszenia czynności płuc [26]. Istnieje wiele kryteriów rozpoznawania zaostrzenia – zgodnie z kryteriami Fuchsa konieczne jest stwierdzenie 4 z 12 objawów przedstawionych w tabeli XIII [36].

Leczenie PEX powinno być oparte na wynikach ostatnio wykonanych posiewów wydzieliny z dróg oddechowych, ocenie zaawansowania choroby i nasilenia objawów klinicznych. Jeśli stan pacjenta jest dobry, należy rozpocząć antybiotykoterapię doustną. W przypadku ciężkiego zaostrzenia, zaawansowanej choroby, wystąpienia powikłań lub braku poprawy po leczeniu ambulatoryjnym pacjent powinien być skierowany do szpitala celem antybiotykoterapii dożylnej (Tab. XIV) [26].

Antybiotykoterapia w CF

Intensywna antybiotykoterapia powinna być skierowana przeciw typowym dla CF patogenom i obejmować: profilaktykę zakażeń, próby eradykacji pierwszorazowych zakażeń, leczenie zaostrzeń zmian oskrzelowo-płucnych oraz zakażeń przewlekłych. U chorych na CF należy stosować wysokie dawki antybiotyków (podawanych doustnie, dożylnie, wziewnie) zapewniające osiągnięcie stężenia terapeutycznego w tkance płucnej (Tab. XI, XII). Leczenie zaostrzeń powinno trwać odpowiednio długo (zwykle 2–3 tygodni, ale przynajmniej 1 tydzień po ustąpieniu objawów klinicznych) w zależności od stanu pacjenta i uzyskania poprawy klinicznej [26]. Zalecenia dotyczące stosowania ambulatoryjnie antybiotykoterapii doustnej przedstawiono w tabeli XV.

Wkład autorów

DS – koncepcja artykułu, pisanie i zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. KW-S – wyszukanie i opracowanie bibliografii, pisanie pracy. ZD – modyfikacje manuskryptu, zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. AM-M – modyfikacje manuskryptu, zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. HB-G – zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy. WP – modyfikacje manuskryptu, zatwierdzenie ostatecznej wersji pracy.

Bibliografia

[1] 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. http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.010.

[2] CF Trust. *UK Cystic Fibrosis Registry 2015 Annual Data Report*. www.cysticfibrosis.org.uk/registryreports.

[3] Conway S, Balfour-Lyn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al. *European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre.* J Cyst Fibros 2014;13:3–22. http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.009.

[4] De Boeck K. Chapter 1: Introduction: *From the discovery of the CFTR gene in 1989 through to 2014*. 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. 3–17.

[5] Sanak M. *Genetyka mukowiscydozy*. W: Mazurek H, red. Mukowiscydoza. Warszawa: Medical Tribune Polska; 2012. p. 7–18.

[6] http://www.genet.sickkids.on.ca/StatisticsPage.html.

[7] Sobczyńska-Tomaszewska A, Ołtarzewski M, Czerska K, Wertheim-Tysarowska K, Sands D, Walkowiak J, et al. *Newborn screening for cystic fibrosis: Polish 4 years' experience with CFTR sequencing strategy*. Eur J Hum Genet August 2012;15. http://d x.doi.org/10.1038/ejhg .2012.18 0.

[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] Macneill SJ. *Epidemiology of cystic fibrosis*. W: Bush A, Bilton D, Hodson M, reds. Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis. Fourth Edition, CRC Press; 2016. p. 18–40.

[11] Farrell PM. *The prevalence of cystic fibrosis in the European Union*. J Cyst Fibros 2008;7:450–453.

[12] Cofta S, Sands D, Skorupa W, Goździk-Spychalska J, Nowicka A, Staszak-Kowalska R, et

al. *Standardy opieki Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy: wytyczne i najlepsze praktyki*. Pediatria Polska 2016;9lS:S54–S58. http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2016.08.013.

[13] Wallis C, Simmonds NJ. Chapter 10: *Diagnosis of the symptomatic patient*. 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. 141–154.

[14] Wallis C. *Diagnosis and presentation of cystic fibrosis*. W: Chernick V, Boat T, Wilmott R, Bush A, et al., reds. Kending and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children. 8th ed., Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2012. p. 763–769.

[15] 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.

[16] Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. *Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus*. J Cystic Fibrosis 2005;4:7–26.

[17] Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. *Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic fibrosis Foundation consensus report*. J Pediatr 2008;153: S4–S14.

[18] De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, Taylor C, Cuppens H, Dodge J, et al. *Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms*. Thorax 2006;61:627–635.

[19] Milanowski A, Piotrowski R, Sands D, Zybert K. *Zasady opieki ambulatoryjnej nad chorymi z mukowiscydozą rozpoznaną podczas przesiewu noworodkowego*. Twój Mag Med 2003; 8:5-L10.

[20] Sands D, Ołtarzewski M, Nowakowska A, Zybert K. *Bilateral sweat tests with two different methods as part of cystic fibrosis newborn screening (CF NBS) protocol and additional quality control*. Folia Histochem Cytobiol 2010;48:358–365.

[21] Mazurek H. *Zajęcie układu oddechowego*. W: Mazurek H, red. Mukowiscydoza. Warszawa: Medical Tribune Polska; 2012. p. 19–138.

[22] Conway SP, Brownlee KG, Peckham DG, Lee TWR. *Cystic fibrosis in children and adults*. The Leeds method of management Revised edition 2008;7.

[23] Doring G, Flume P, Heijerman H, Elborn JS. for the Consensus Study Group. *Treatment of lung infection in patients with cystic fibrosis: Current and future strategies*. J Cyst Fibros 2012;11:461–479.

[24] Faro A, Michelson PH, Ferkol TW. *Pulmonary disease in 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. 8 th ed., Elsevier Saunders Philadelphia; 2012. p. 770–780.

[25] Cohen-Cymberknoh M, Shoseyov D, Kerem E. *Standards of care for patients with cystic fibrosis* in Cystic Fibrosis ERS monograph edited by Mall M A. Elborn JS ERS 2014;246–261.

[26] *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.

[27] *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry*. 2005 Annual data report to the center directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2006.

[28] Elborn JS, Balfour-Lynn IM, Bolton D. *Respiratory disease: Infectious complications*. W: Bush A, Bilton D, Hodson M, reds. In: Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis. Boca Raton London New York: CRC Press Taylor and Francis Group; 2016. p. 205–220.

[29] Orchand C, Bilton D. *Antibiotic treatment of cystic fibrosis* in Cystic Fibrosis ERS monograph edited by Mall M A, Elborn JS. ERS 2014;188–202.

[30] Langton-Hewer SC, Smyth AR. *Antibiotic strategies for eradicating Pseudomonas aeruginosa in people with cystic fibrosis*. Cochrane Database of Systematic Reviews 2014, Issue 11. Art. No.: CD004197. DOI: 10.1002/14651858. CD004197.pub4. www.cochranelibrary.com.

[31] *Antibiotic treatment for cystic fibrosis*. Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Antibiotic Group. London: UK Cystic Fibrosis Trust; 2009.

[32] Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, Ramsey B, Gibson RL. *Pseudomonas aeruginosa and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis*. Pediatr Pulmonol 2002;34:91–100.

[33] Ryan G, Singh M. K.D. *Inhaled antibiotics for long-term therapy in cystic fibrosis*. Cochrane Database Syst Rev) 2011;(3). http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD001021.pub2 [Art. No.:CD001021].

[34] Morayzel PJ, Naureckas ET, Robinson KA, Mueller G, Hadjiliadis D, Hoag JB, et al. *Cystic fibrosis pulmonary guidelines*. Am J Respir Crit Care Med 2013;187:680–689. http://dx.doi.org/10.1164/rccm.201207-11600E.

[35] Jones AM. *Infection control*. 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. 196–202.

[36] Fuchs HJ, Borowitz DS, Christiansen DH, Morris EM, Nash ML, Ramsey BW, et al. *Effect of aerosolized recombinant human DNase on exacerbations of respiratory symptoms and on pulmonary functionnin patients with cystic fibrosis*. The Pulmozyme Study Group N Engl J Med 1994;331(10): 637–642.

Przedrukowano z Pediatrii Polskiej 92 (2017), Rekomendacje postępowania w mukowiscydozie (*cystic fibrosis*; CF) dla lekarzy Podstawowej Opieki Zdrowotnej – KOMPAS CF – część 1, s. 431–445, 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.pepo.2017.04.006

O konieczności przestrzegania zaleceń terapeutycznych jako warunku poprawy wyników leczenia mukowiscydozy ciąg dalszy…

Szczepan Cofta
Katedra i Klinika Pulmonologii, Alergologii i Onkologii Pulmonologicznej, Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Niestety, faktem jest, że większość naszych pacjentów ma problemy ze stosowaniem się do zaleceń pomagających utrzymać możliwie najlepszą sprawność w mukowiscydozie. Oczywiście jest to zjawisko spotykane u pacjentów ze wszystkimi schorzeniami przewlekłymi. Brak optymalnej współpracy chorego z zespołem terapeutycznym staje się jednym z najważniejszych czynników powodujących suboptymalną – nie przystającą do możliwości skuteczność terapii.

Aby złagodzić karcący ton tej wypowiedzi, należy stwierdzić, że jest to zachowanie przynależne naszej ludzkiej – ułomnej – kondycji. To jednak nie zaprzecza konieczności istotnej mobilizacji, gdyż przestrzegać zalecenia po prostu warto.

Powtórka terminologiczna

Warunkiem powodzenia leczenia jest systematyczne stosowanie się do zaleceń – zgodnie ze wskazaniami lekarza, czyli współpraca bądź *adherence*. Termin *adherence* oznacza stopień, do jakiego zachowanie pacjenta jest zgodne z zaleceniami medycznymi. *Compliance* to zakres, w jakim pacjent przestrzega dawki i czasu przyjęcia leku zgodnie ze zleconym schematem. Natomiast wytrwałość w stosowaniu terapii określa jako *persistence*. Takie jest tłumaczenie tajemniczych słów angielskich określających opisywane zjawiska.

W pracy Conwaya…

Warto przytoczyć jedną ze starszych prac poświęconych przestrzeganiu zaleceń w mukowiscydozie, Conwaya, z czasopisma *Thorax*, z roku 1996. Badaniu ankietowemu poddano osiemdziesięciu pacjentów z mukowiscydozą w wieku od 14 do 40 lat.

Oceniono przestrzeganie poszczególnych zaleceń jako dobre (przy stosowaniu codziennie lub prawie codziennie), umiarkowane (tzn. 3–5 razy w tygodniu) bądź złe (mniej niż 3 razy w tygodniu bądź wcale).

O dziwo niemalże wszyscy pacjenci stosowali zaleconą im insulinę. Ponad 80% pacjentów dobrze przestrzegało spożywania enzymów trzustkowych, podobnie w przypadku witaminy E oraz doustnych antybiotyków. Około 60% osób dobrze wypełniało zalecenia związane ze stosowaniem bronchodilatorów bądź kortykosteroidów wziewnych. Niestety, tylko około 40% pacjentów dobrze wypełniało zalecenia fizjoterapeutyczne oraz stosowało enzymy trzustkowe do przekąsek. Największą więc trudnością jest rzetelna kontynuacja fizjoterapii.

W cytowanej pracy pacjenci zostali zapytani o przyczyny nieprzestrzegania zaleceń. Podawali zazwyczaj wiele powodów. Niektóre przyczyny *non-adherence* miały związek z poszczególnymi terapiami. Dla wytłumaczenia unikania fizjoterapii podawali dwukrotnie więcej powodów w porównaniu z innymi terapiami. Zestawienie przyczyn zawarte jest w tabeli.

Warto przyjrzeć się wnioskom zaproponowanym przez autorów. Najistotniejszym wyzwaniem jest zapewnienie lepszej współpracy w zakresie technik fizjoterapii. Dobre efekty wynikać mogą przede wszystkim z edukacji oraz zorganizowania grup wsparcia. Bardzo ważne jest zapewnienie właściwej relacji między pacjentem a zespołem opiekującym się oraz precyzyjne monitorowanie przebiegu choroby (testy czynnościowe, testy wysiłkowe, monitorowanie mikrobiologiczne). Niezwykle istotne jest dążenie do upraszczania schematów leczenia i możliwego zmniejszania różnorakich obciążeń. Niezwykle duża jest rola systematycznych i wnikliwych wizyt ambulatoryjnych.

W pracy Sawickiego…

Przytoczę też pracę Sawickiego i wsp. z roku 2012. Dotyczyła ona efektów długofalowych terapii preparatami wziewnymi. Wiemy, że ułomnym stosowaniem obarczone są szczególnie właśnie leki wziewne. *Adherence* u pacjentów podczas terapii nimi oscyluje pomiędzy 20 a 70% (30–60% według NICE).

Zwykle stosowanie leków wziewnych obniża się z czasem. Dochodzi też z czasem często do obniżenia jakości technik terapii.

W pracy Sawickiego prowadzona była szczegółowa kontrola stosowania się do zaleceń. Nie można się więc dziwić uzyskanym długofalowym niezwykle korzystnym efektom. Wpływ na przeżycie przy rzetelnym używaniu tobramycyny wziewnej we wszystkich latach okresu obserwacji wiązał się, w stosunku do nieleczonych, z 36% redukcją ryzyka zgonu w okresie dziesięcioletnim.

W pracy Eakina…

W pracy Eakina i wsp. z roku 2011 oceniono „zgodność" stosowania poszczególnych leków wziewnych. Określono jako najbardziej rzetelne stosowanie antybiotyków doustnych (tobramycyna, azytromycyna) oraz dornazy alfa, natomiast istotnie gorsze roztworów soli hipertonicznej.

Potwierdzono ciekawą zależność, o dużej doniosłości praktycznej: bardziej rzetelne stosowanie leków wziewnych wiąże się z mniejszą liczbą stwierdzanych zaostrzeń. Tak więc – podsumowując – warto pokusić się o systematyczność w stosowaniu leków wziewnych w przebiegu mukowiscydozy.

Podkreślono też, że zmiana kluczowego parametru spirometrycznego, jakim jest FEV_1%, w trakcie badania w zależności od kategorii *adherence*, z uwzględnieniem złożoności stosowanej terapii oraz BMI, była najmniejsza i rokowała najkorzystniej u pacjentów stosujących się do zaleceń inhalacyjnych. Argumenty jednoznaczne i zdecydowanie przekonujące.

W pracy Quittner…

Quittner i wsp. w swojej pracy opublikowanej w *Chest* w roku 2014 określiła między innymi, w jaki sposób wiek wpływa na przestrzeganie zaleceń. Najlepsze przestrzeganie zaleceń odnotowano w grupie najmłodszej, tj. 6–10 lat (p<0,001 w stosunku do wszystkich pozostałych grup).

Wraz z wiekiem pacjentów pogarszało się przestrzeganie zaleceń! Było szczególnie niskie w grupach wieku od 18 do 25 lat, a najniższe od 26 do 35 roku życia. Wyjątek stanowiła najstarsza grupa pacjentów, gdzie *adherence* uległ poprawie.

W pracy zostało potwierdzone intuicyjnie przez nas często wyrażane spostrzeżenie, że **największą opieką należy otoczyć osoby dorastające, wyzbywające się opieki rodzicielskiej i osiągające wiek dojrzały**.

W cytowanej pracy średni *adherence* dla wszystkich przyjmowanych leków wyniósł ok. 48%. Aż połowa pacjentów wykazywała niski stopień dotrzymywania reżimu leczenia. Co jednak ciekawe, pacjenci płci męskiej lepiej przestrzegali zaleceń: 50% vs. 45%, p<0,001 (w analizie *post hoc* dotyczyło to wziewnej azytromycyny).

Ponadto wysoki i średni stan rzetelności miał statystycznie istotny wpływ na niższą częstość hospitalizacji i wizyt w szpitalnych oddziałach ratunkowych (SOR). Niski *adherence* o 37% zwiększał ryzyko hospitalizacji lub wizyty w SOR w porównaniu z wysokim. Nie odnotowano wpływu na częstość wizyt ambulatoryjnych.

Jako ciekawostkę należy nadmienić, że pacjenci z niskim i średnim przestrzeganiem zaleceń generowali wyższe koszty leczenia dla płatnika niż pacjenci z dobrym *adherence*.

Podsumowanie

Warto jeszcze raz wymienić przyczyny złego przestrzegania zaleceń. Wśród nich należy wymienić: złożoność proponowanych terapii, dużą częstość przyjmowania leków w ciągu doby, wysokie koszty leczenia, pojawianie się objawów niepożądanych, brak przekonania o znaczeniu terapii lub uzyskanie poprawy zniechęcające do dalszego stosowania terapii. W kontekście mukowiscydozy pojawia się szczególnie nasilony problem niezwykłej złożoności współczesnej terapii. Czynności związane z terapią mogą zajmować przecież nawet kilka godzin dziennie.

Jako lekarze i członkowie wielospecjalistycznych zespołów opieki nad pacjentami z mukowiscydozą prosimy pacjentów i rodziny o rzetel-

Tab. Przyczyny nieprzestrzegania zaleceń w mukowiscydozie za: Conway i wsp., Thorax, 1996

Powód nieprzestrzegania terapii	% przyczyn
Zapominam o tym	**34,5%**
Zbyt dużo wysiłku/zajmuje zbyt wiele czasu	**31,4%**
Nie sądzę, że ma to jakiś wpływ	**12,9%**
Zamiast tego wykonuję ćwiczenia fizyczne (dot. tylko fizjoterapii)	**7,4%**
Jest krępujące (enzymy trzustkowe i fizjoterapia)	**4,4%**
Źle się po tym czuję	**4,4%**
Ma niedobry smak (antybiotyki w nebulizacji i wziewne kortykosteroidy)	**1,2%**
Nie jestem przekonany, że powinienem to brać	**0,7%**
Inne powody	**4,4%**
RAZEM	**100%**

ną pracę nad sobą, skutkującą lepszymi – optymalnymi – efektami leczenia. Sami natomiast musimy pracować nas wprowadzaniem metod poprawy współpracy z naszymi pacjentami.

Musimy dbać o:

- sporządzanie czytelnych pisemnych instrukcji dotyczących postępowania;
- upraszczanie schematów terapeutycznych;
- dostosowywanie schematów dawkowania do czynności dnia codziennego;
- mobilizowanie do organizacji grup wsparcia;
- permanentną edukację, podkreślającą także korzyści z systematycznego leczenia.

Pacjentom i opiekunom radzimy: wcześniej rozkładać (pakować) leki zgodnie ze schematem dawkowania, a także przypominać o konieczności wzięcia leku. Wsparcie bliskich jest w tym względzie nieodzowne.

Pierwszoplanową rolę odgrywa zapewnienie właściwej relacji między pacjentem a zespołem opiekującym się, w kontekście precyzyjnego monitorowania przebiegu choroby, a także optymalnej realizacji wynikających ze współczesnej wiedzy zaleceń.

Bibliografia

1. Conway S.P. i wsp. *Compliance with treatment in adult patients with cystic fibrosis*. Thorax 1996, Jan, 51(1): 29–33.
2. DiMatteo M.R. *Variations in patients' adherence to medical recommendations: a quantitative review of 50 years of research*. Med Care 2004, 42: 200–209.
3. Gaciong Z., Kuna P., *Adherence, compliance, persistence – współpraca, zgodność i wytrwałość – podstawowy warunek sukcesu terapii*, Medycyna po Dyplomie 2008, supl. 03/08: 2–3.
4. Eakin M.N. i wsp. *Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis*. J Cyst Fibrosis 2011, July 10 (4): 258–264.
5. Kardas P., *Nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich*, Medycyna po Dyplomie, 2004, 13(2): 16–25.
6. Marinker M., Shaw J. *Not to be taken as directed: putting concordance for taking medicines into practice*. BMJ 2003, 326: 349–350.
7. Quittner A. et al. *Pulmonary medication adherence and health-care use in cystic fibrosis*. Chest 2014,146 (1): 142–151.
8. Sawicki G.S. et al. *Reduced mortality in cystic fibrosis patients treated with tobramycin*. Pediatr Pulmonol. 2012, 47: 44–52.

Keratodermia dłoni u pacjentów z mukowiscydozą – nowy objaw choroby?

Łukasz Woźniacki[1, 2], Dorota Sands[1, 2]

[1]*Klinika Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie*

[2]*Centrum Leczenia Mukowiscydozy, SZPZOZ im. „Dzieci Warszawy" w Dziekanowie Leśnym*

Ból, pieczenie, świąd oraz nadmierne marszczenie się skóry to główne objawy choroby zwanej keratodermią dłoni (ang. *aquagenic wrinkling of the palms*, skrót APW). Pierwsza wzmianka o tym schorzeniu pochodzi z roku 1974, a sama przypadłość jest określana różnymi terminami[1], jednak w gruncie rzeczy chodzi o to samo – po kontakcie z wodą skóra staje się nienaturalnie pogrubiała i pomarszczona, wygląda jakby powiększona pod lupą i pokryta białawymi grudkami (fot. 1–2). Dodatkowo objawom mogą towarzyszyć nieprzyjemne doznania takie jak nadmierna suchość, mrowienie, drętwienie czy pieczenie. Objawy zwykle ustępują po osuszeniu skóry, choć mogą również utrzymywać się przez kilka godzin. O ile u zdrowych osób takie objawy pojawiają się po kąpieli trwającej kilkanaście czy kilkadziesiąt minut, u osób z keratodermią skóra staje się pomarszczona już po 1–2 minutach (ang. *hand in bucket sign*)[2].

W ostatnich latach w literaturze coraz częściej opisywane są przypadki występowania keratodermii u pacjentów z mukowiscydozą, choć schorzenie może występować u zdrowych ludzi. Za mechanizm powstawania choroby najprawdopodobniej odpowiada niesprawny kanał jonowy CFTR, którego skutkiem jest wysokie stężenie soli w skórze oraz wadliwe działanie kanałów wodnych. Istnieją także dowody na wyraźnie większą utratę wody przez skórę[3]. Sugeruje się

[1] *Aquagenic palmoplantar keratoderma* (APPK), *Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma, Aquagenic syringeal keratoderma, Transient aquagenic hyperwrinkling.*

[2] Katz K.A. (1), Yan A.C., Turner M.L. *Aquagenic wrinkling of the palms in patients with cystic fibrosis homozygous for the delta F508 CFTR mutation*. Arch Dermatol. 2005 May; 141 (5): 621–624.

[3] Arkin L.M., Flory J.H., Shin D.B. et al. *High prevalence of aquagenic wrinkling of the palms in patients with cystic fibrosis and association with measurable increases in transepidermal water loss*. Pediatr Dermatol 2012; 29 (5): 560–566.

Nadmierne marszczenie się skóry wkrótce po kontakcie z wodą (fot. 1–2 Magdalena Czerwińska-Wyraz)

również rolę pewnego enzymu powszechnie występującego u człowieka (cyklooksygenazy 2).

Niektórzy autorzy podają, że objawy keratodermii mogą częściej występować u nosicieli mutacji w kanale CFTR. Sugeruje to, że występowanie objawów nadmiernego marszczenia się skóry dłoni może wiązać się z większym ryzykiem występowania mukowiscydozy[4]. Innymi słowy występowanie keratodermii dłoni może być jednym z objawów mukowiscydozy, a sam objaw powinien skłonić do podjęcia diagnostyki w kierunku mukowiscydozy.

Jak dotychczas mało jest doniesień na temat skutecznego leczenia tej dolegliwości, a proponowane metody mają raczej charakter medycznych doniesień lub eksperymentów. Opisano próby leczenia zastrzykami z toksyny botulinowej, iwakaftorem, czyli nowoczesnym lekiem z grupy wzmacniaczy kanału CFTR (zob. 44 numer „Mukowiscydozy"), roztworami chlorku glinu (np. Antidral), maściami z kwasem salicylowym, a nawet metodą operacyjną polegającą na zniszczeniu nerwu współczulnego (sympatektomia piersiowa). Podstawowym postępowaniem jest jednak unikanie kontaktu z wodą, na przykład poprzez zakładanie rękawiczek, oraz używanie kremów natłuszczających.

[4] Garçon-Michel N., Roguedas-Contios A.M., Rault G., Le Bihan J., Ramel S., Revert K., Dirou A., Misery L. *Frequency of aquagenic palmoplantar keratoderma in cystic fibrosis: a new sign of cystic fibrosis?* Br J Dermatol. 2010 Jul; 163 (1): 162–166.

Bibliografia

1. Arkin L.M., Flory J.H., Shin D.B. et al. *High prevalence of aquagenic wrinkling of the palms in patients with cystic fibrosis and association with measurable increases in transepidermal water loss*. Pediatr Dermatol 2012; 29 (5): 560–566.
2. Garçon-Michel N., Roguedas-Contios A.M., Rault G., Le Bihan J., Ramel S., Revert K., Dirou A., Misery L. *Frequency of aquagenic palmoplantar keratoderma in cystic fibrosis: a new sign of cystic fibrosis?* Br J Dermatol. 2010 Jul; 163 (1): 162–166.
3. Katz K.A. (1), Yan A.C., Turner M.L. *Aquagenic wrinkling of the palms in patients with cystic fibrosis homozygous for the delta F508 CFTR mutation.* Arch Dermatol. 2005 May; 141 (5): 621–624.

Udoskonalona wersja preparatu Cystisorb

Z przyjemnością informujemy, iż od połowy maja br. w sprzedaży dostępny jest preparat Cystisorb o zmienionej, udoskonalonej formule.

Cystisorb to dietetyczny środek spożywczy specjalnego przeznaczenia medycznego do postępowania dietetycznego w stanach zaburzeń wchłaniania witamin A, D, E, K, w mukowiscydozie i cholestazie. Jest to dedykowany produkt przeznaczony do uzupełniania swoistych niedoborów witamin i mikroelementów występujących w mukowiscydozie. W szczególności zapewnia kluczową suplementację witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K) w dawkach terapeutycznych.

Zmiany składu preparatu objęły zwiększenie dawki witaminy D3, wprowadzenie dodatkowych antyoksydantów oraz przede wszystkim wprowadzenie naturalnych, lepiej przyswajalnych form witamin.

Główne zmiany formuły objęły:

- wprowadzenie naturalnej, lepiej przyswajalnej formy witaminy E w postaci D-alfa-tokoferolu,
- zwiększenie ilości witaminy D3 do 3000 IU na kapsułkę w postaci cholekalcyferolu (z poprzedniej dawki 2000 IU),
- wprowadzenie dodatkowej ochrony antyoksydacyjnej w postaci naturalnej mieszaniny tokoferoli,
- wprowadzenie selenu w naturalnej i bardziej biodostępnej formie drożdży selenowych,
- wprowadzenie cynku w lepiej wchłanialnej formie glukonianu,
- wprowadzenie witaminy C w formie askorbinianu sodu o obojętnym pH, co jest istotne dla ochrony przewodu pokarmowego.

Produkt zachowa oczywiście swoje główne zalety – zawartość wysokiej dawki istotnej w mukowiscydozie witaminy K2 MK-7 (100 µg) oraz wypełnienie na bazie MCT (średniołańcuchowych trójglicerydów) ułatwiające wchłanianie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach.

Dawka witaminy A w preparacie Cystisorb została ustalona z należytą ostrożnością, co w razie potrzeby i zaleceń lekarskich daje możliwość zwiększenia dziennej porcji produktu, bez obaw o wystąpienie kumulacji tkankowej oraz toksyczne oddziaływanie nadmiaru witaminy A.

Cystisorb jest produkowany w farmaceutycznych standardach produkcyjnych GMP. Podlega bardzo dokładnej kontroli jakościowej – od badań surowców po gotowy produkt, co potwierdzone jest certyfikatem analizy (CoA). Poziomy witamin są systematycznie potwierdzane przez dwa niezależne, akredytowane laboratoria analityczne, w tym posiadające akredytację amerykańskiej FDA (*US Food and Drug Administration*).

Cena preparatu nie ulegnie zmianie. Nowy Cystisorb będzie odróżniał się zmienioną szatą graficzną opakowania.

Dodatkowo, z olbrzymimi nadziejami i przyjemnością informujemy, iż od kwietnia br. producent preparatu Cystisorb – firma Norsa Pharma – rozpoczęła duży, przeznaczony dla osób chorych na mukowiscydozę projekt badawczy pn. „Kompleksowe opcje terapii niedoborów żywieniowych w mukowiscydozie: biodostępność, skuteczność, redukcja kosztów".

Unikalny w skali świata projekt badawczy potrwa dwa lata. Projekt uzyskał wsparcie Unii Europejskiej. Obejmie badania i prace rozwojowe nad nowatorskimi formami witamin oraz ich wchłanianiem i aktywnością u pacjentów chorych na mukowiscydozę. W ramach projektu opracowana zostanie, potwierdzona klinicznie w badaniu randomizowanym, formuła specjalistycznych produktów gwarantujących jeszcze wyższą biodostępność i efektywny sposób dostarczenia substancji aktywnych.

Opracowane, specjalistyczne produkty witaminowe stanowić będą rozwinięcie linii produktów Cystisorb (obejmą m.in. bezpieczną i pozbawioną konserwantów formę płynną dla najmłodszych pacjentów).

Mięśnie wspomagające układ oddechowy

Justyna Rostocka-Cholewa
Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

Często mam wrażenie, że na łamach tego czasopisma na temat fizjoterapii w mukowiscydozie poruszane były już niemal wszystkie możliwe tematy. Mimo to wydaje mi się, że czasem brakuje małych cegiełek leżących u podstaw naszej pracy i tłumaczących, dlaczego skupiamy się nie tylko na przepływie powietrza, klatce piersiowej i rodzaju nebulizatora. Myślę, że wszyscy czytający „Mukowiscydozę" mają już świadomość, jak skomplikowanym systemem jest układ oddechowy. Jak ważne i trudne zadanie wykonuje. Pewnie wielu z Państwa jednym tchem wymieni odcinki dróg oddechowych. Często jednak zapominamy, że człowiek funkcjonuje m.in. dzięki temu, że w organizmie zachowana jest tzw. homeostaza, a wszystkie układy naszego ciała są ze sobą w pewien sposób powiązane i ze sobą współpracują. Zachwianie tej wewnętrznej równowagi odbija się na wielu procesach organizmu, dając dodatkowe objawy nie zawsze ze strony narządu czy układu bezpośrednio zaatakowanego chorobą.

Układ oddechowy sam nie potrafiłby dostarczyć tlenu do tkanek żywego organizmu. Ma w tym procesie wielu pomocników, a może równorzędnych partnerów. Dzisiejszy artykuł poświęcę strukturom, bez których oddychanie nie byłoby możliwe, a o których często zapominamy w kontekście oddychania – mięśniom.

Wbrew pozorom mięśni biorących mniejszy lub większy udział w procesie oddychania jest wiele. Nie są to tylko mięśnie klatki piersiowej, ale również grzbietu, brzucha, szyi i głowy. Kurcząc się, powodują obniżenie lub wzrost ciśnienia w klatce piersiowej. Mają również wpływ na tor oddychania.

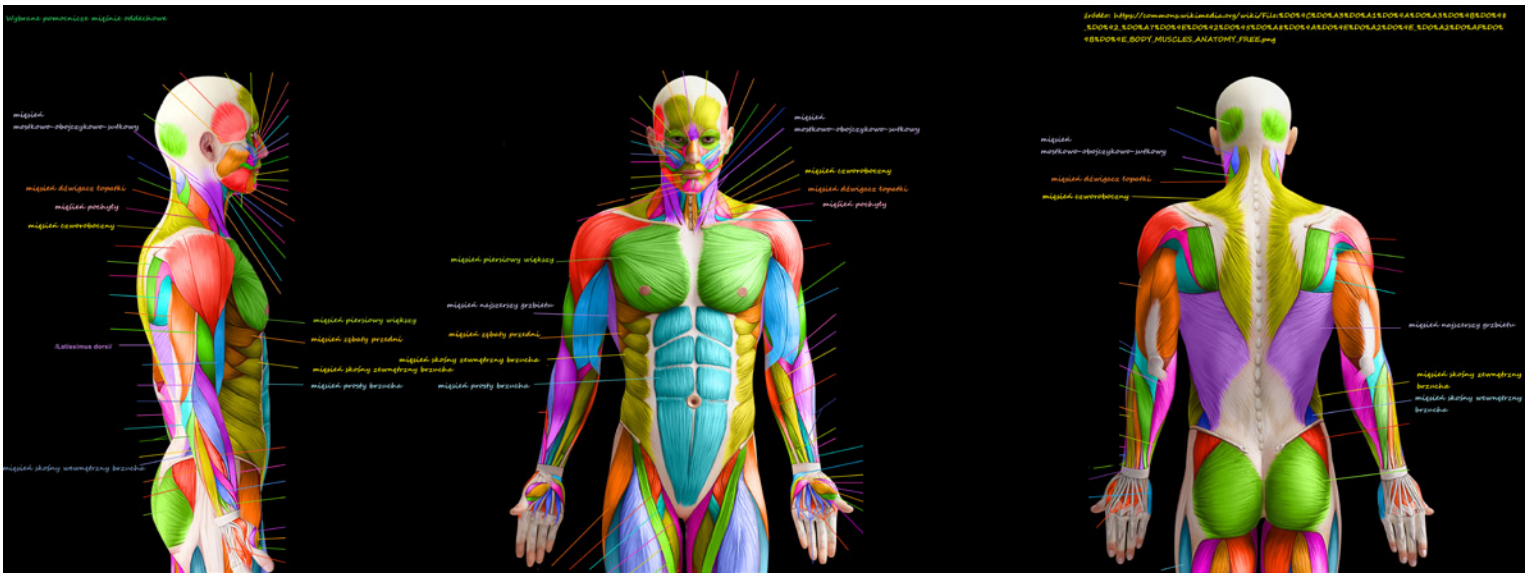
Główne mięśnie oddechowe (te, które są czynne stale) to przepona i mięśnie międzyżebrowe zewnętrzne. Kiedy organizm znajduje się w stanie spoczynku, główne mięśnie oddechowe są jedynymi potrzebnymi do wykonania wdechu. Wydech u osoby zdrowej w spoczynku jest aktem biernym – zawdzięczamy go sprężystości ścian klatki piersiowej, siłom retrakcji i napięcia powierzchniowego pęcherzyków płucnych. Kiedy jednak mamy do czynienia z wysiłkiem (a za wysiłek musimy uznać też sytuacje chorobowe wymagające dodatkowego wsparcia dla wykonania wdechu i wydechu), uruchamiane zostają również pomocnicze mięśnie oddechowe. Tabela poniżej obrazuje podział mięśni na pomocnicze wdechowe i wydechowe.

Mięśnie wymienione w tabeli pozwalają na wykonanie głębokiego wdechu i wydechu, a w stanach patologicznych nawet na wykonanie ich w ogóle. Dlatego dbałość o funkcjonowanie oddechowe pacjenta powinna obejmować również dbałość o struktury mięśniowo-szkieletowe jego organizmu.

W jaki sposób mięśnie oddechowe wpływają na oddychanie?

Każdy z wymienionych mięśni ma inne zadanie ruchowe. Wyjąwszy mięśnie twarzy i jamy ustnej, każdy przyczepia się do kośćca w miejscach, które pozwalają mu na udział w rozszerzaniu bądź zmniejszaniu objętości klatki piersiowej. Klatka piersiowa podczas wdechu powiększa się we wszystkich wymiarach – strzałkowym, czołowym

Mięśnie pomocnicze wdechowe	Mięśnie pomocnicze wydechowe
• mięśnie piersiowe większe i mniejsze • mięśnie zębate przednie • mięśnie zębate tylne górne • mięśnie pochyłe • mięśnie mostkowo-obojczykowo-sutkowe • mięśnie dźwigacze łopatki • mięśnie czworoboczne • mięśnie równoległoboczne mały i duży • mięśnie prostowniki kręgosłupa • mięśnie skrzydełek nosowych • mięśnie dźwigacze podniebienia miękkiego i języka • mięsień bródkowo-językowy • mięśnie otwierające jamę ustną	• mięśnie międzyżebrowe wewnętrzne • mięsień poprzeczny klatki piersiowej • mięśnie najszersze grzbietu • mięśnie poprzeczne brzucha • mięśnie skośne zewnętrzne i wewnętrzne brzucha • mięsień prosty brzucha • mięśnie zębate tylne dolne • mięśnie czworoboczne lędźwi • mięśnie biodrowo lędźwiowe



i poprzecznym. Takie rozszerzanie jest możliwe nawet przy użyciu wyłącznie głównych mięśni oddechowych, czyli w spoczynku.

Przepona przyczepiona do dolnych żeber podczas skurczu obniża się, zwiększając objętość klatki piersiowej. Tor oddychania, w którym główną rolę odgrywa przepona, nazywamy torem brzusznym lub przeponowym. Jest on częstszy u mężczyzn. Mięśnie międzyżebrowe zewnętrzne działają bezpośrednio na żebra, przesuwając je względem siebie tak, by rozszerzyć klatkę piersiową – głównie w wymiarze poprzecznym. Tor aktywowany głównie przez mięśnie międzyżebrowe zewnętrzne to tor piersiowy (żebrowy/górnożebrowy). Jest on charakterystyczny dla kobiet i osób otyłych. Trzeci tor to tor mieszany. Kiedy klatka piersiowa zwiększa swoją objętość, ciśnienie w obrębie pęcherzyków płucnych spada poniżej ciśnienia atmosferycznego i powietrze z zewnątrz zostaje zassane do płuc. W ten sposób mięśnie wykonują ciężką i kluczową dla przeżycia pracę, wywołując wdech. Oczywiście opis ten jest mocno uproszczony. Tak jak pisałam wcześniej, układ oddechowy nie działa sam – do skurczu mięśni potrzebny jest impuls nerwowy, a więc również ośrodek, w którym taki impuls powstaje. Do rozprowadzenia tlenu potrzebny jest układ krwionośny. Powiązania można by mnożyć bardzo długo. Te zagadnienia nie są jednak tematem tego artykułu, ani też w przypadku mukowiscydozy tematem, nad którym jako fizjoterapeuci pracujemy.

Zdrowy człowiek nie myśli o oddychaniu. Nie myśli o nim również chory, którego stan pozwala na cieszenie się swobodnym oddechem. Nie odczuwamy zmęczenia mięśni spowodowanego ich ciągłą pracą – przepona i mięśnie międzyżebrowe są tak skonstruowane, by ok. 8–16 oddechów na minutę, czyli 1520 do 23 040 skurczów na dobę, wykonywać codziennie, nie dając objawów zmęczenia.

Inaczej funkcjonują pomocnicze mięśnie oddechowe – ich uruchamianie w stanach wysiłku jest sytuacją normalną (są przygotowane, na wypadek sporadycznego kaszlu, kichania, parcia na pęcherz, parcia porodowego, wzmożonej aktywności fizycznej), jednak kiedy choroba wymaga bardzo częstego ich eksploatowania, nie jest to dla nich naturalne ani „komfortowe". Stąd pojawia się ich zmęczenie, nadmierne napięcie, a w konsekwencji nie tylko większe trudności z normalnym oddychaniem, ale również zmiany postawy ciała. Powstaje zamknięty krąg, gdyż zmiany postawy ciała wpływają na jakość oddychania. Zniekształcenie i unieruchomienie klatki piersiowej wpływa znacząco na upośledzenie zdolności wentylacyjnej płuc. Warto więc nie zapominać o holistycznym spojrzeniu na ciało człowieka podczas treningu i rehabilitacji – nie skupiając się tylko na mięśniach wykorzystywanych bezpośrednio do ćwiczeń i konkretnych ruchów – czy to do jazdy na rowerze, biegania, grania w gry zespołowe, czy choćby mycia się. W każdej z tych czynności aktywujemy również mięśnie oddechowe i im należy się dodatkowa porcja naszej uwagi.

Dlaczego świadomość istnienia mięśni oddechowych jest ważna w kontekście fizjoterapii? Ponieważ na wiele z tych mięśni mamy wpływ. I chociaż ćwiczenie mięśni skrzydełek nosowych prawdopodobnie mija się z celem, a dźwigacz podniebienia miękkiego trudno nam u siebie zlokalizować, to możemy wzmacniać i uelastyczniać wiele z wymienionych wcześniej mięśni. Możemy również przynieść ulgę choćby nadwyrężonym strukturom obręczy barkowej, dbać o prawidłowe ułożenie przyczepów mięśniowych względem siebie – przez korygowanie postawy. Dzięki temu pozwolimy mięśniom wykonywać pracę w lepszych warunkach,

a one odwdzięczą się, sprawiając, że oddychanie będzie łatwiejsze i efektywniejsze. Podczas treningów i fizjoterapii pamiętajmy o tym, by zadbać również o czas na regenerację mięśni.

Mimo niewielu badań w tym temacie można przypuszczać, że ćwiczenie mięśni oddechowych ma również bardzo ważną rolę w oczekiwaniu na transplantację płuc (i innych narządów). Silne mięśnie ułatwiają podjęcie czynności oddechowej. Przedoperacyjny trening mięśni oddechowych może więc zmniejszać ryzyko powikłań pulmonologicznych po operacji.

Warto zwrócić uwagę, że podczas znieczulenia ogólnego przeważa brzuszny tor oddychania, a więc tor, za który odpowiedzialna jest w głównej mierze przepona. Wydaje się więc wskazanym przygotowanie jej do podjęcia dodatkowego wysiłku w czasie sedacji.

Mimo że praca nad głównymi mięśniami oddechowymi nie przyniesie tak miłego dla oka obrazu, jak choćby praca nad mięśniem dwugłowym ramienia, to jest ważna dla utrzymania tolerancji wysiłku i sprawności oddechowej. Fizjoterapię mięśni oddechowych wplatamy w treningi oraz toaletę dróg oddechowych. Niestety, w przypadku mukowiscydozy nie możemy oczekiwać, że trening mięśni sprawi, że choroba zniknie. Jednak budując cegiełka po cegiełce mur z postępowania zgodnego z obecną wiedzą – na czele z leczeniem farmakologicznym, dbałością o higienę, fizjoterapią dotykającą coraz szerszego spektrum problemów – możemy mieć nadzieję, że organizm lepiej będzie radził sobie w sytuacjach kryzysowych i uszczerbek, który one spowodują, będzie mniejszy niż przy biernym oczekiwaniu na to, co przyniesie choroba.

Bibliografia

1. Konturek S. *Fizjologia Człowieka*, t. III, Kraków 2001.
2. Nomori H., Kobayashi R., Fuyuno G., *Preoperative respiratory muscle training. Assessment in thoracic surgery patients with special reference to postoperative pulmonary complications*. Chest 1994.
3. Siafakas N.M., Mitrouska I., Bouros D., Georgopoulos D. *Surgery and the respiratory muscles*, Thorax 1999.
4. Skawina A., Walocha J., Gorczyca J. *Anatomia prawidłowa człowieka – klatka piersiowa*, Kraków 2006.

Wpływ „podejścia do choroby" na funkcjonowanie całej rodziny

Urszula Borawska-Kowalczyk

Klinika Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym, Zakład Mukowiscydozy Instytut Matki i Dziecka

Wiadomość o diagnozie poważnej choroby przewlekłej u dziecka jest jednym z najtrudniejszych momentów w życiu rodzica. Najczęściej na początku emocje, jakie każdemu towarzyszą, są bardzo silne: jest to głównie płacz, smutek, żal, przygnębienie. Pojawiają się pytania: „Dlaczego ja?", „Za co mnie to spotkało?". Choroba dziecka odbierana jest jak ogromna strata i krzywda. Każdy rodzic w okresie ciąży wyobraża sobie swoje dziecko. Zazwyczaj są to obrazy zdrowego, dobrze odżywionego bobasa, którego przyszłość już wtedy zaczynamy planować: gdzie pójdzie do przedszkola, z kim będzie się bawić, gdzie pojedziemy na wakacje. W momencie diagnozy wszystko nagle się zmienia, choroba burzy cały dotychczas stworzony obraz dziecka i wszelkie plany. W odniesieniu do przyszłości pojawiają się również inne, silne emocje: strach, lęk, niepokój. Wszystko to wynika z faktu, że przyszłość dziecka jest zagrożona. Wtedy rodzice zaczynają pytać i wyszukiwać w internecie informacji na temat okresu przeżywalności dzieci z mukowiscydozą. Często towarzyszy temu niepokój: „Jak my sobie z tym poradzimy?", „Czy damy radę?". Na wszystkie te pytania nie ma odpowiedzi, potrzeba czasu, zdobycia doświadczenia, oswojenia się z chorobą, a także obserwowania własnego dziecka, jak u niego choroba się przejawia.

Część osób (zazwyczaj po upływie jakiegoś czasu) do choroby podchodzi jak do pewnego rodzaju wyzwania. Tutaj głównie pojawia się świadomość możliwości leczenia choroby, własnego udziału w leczeniu. W ten sposób może dojść do ustabilizowania się sytuacji, do oceny, że wiele celów życiowych zostanie osiągniętych pomimo ograniczeń, jakie niesie ze sobą choroba. Wtedy obok smutku, gniewu i niepokoju pojawiają się także takie emocje jak nadzieja – przede wszystkim na postęp medycyny i coraz bardziej nowoczesne leki. Ale także nadzieja na to, że być może u mojego dziecka przebieg choroby nie będzie taki ciężki, że prowadzone leczenie będzie przynosiło dobry efekt. Takie podejście do choroby daje siłę i motywację do działania, że mogę coś zmienić, coś zrobić w zaistniałej sytuacji, że nie muszę stać obok i bezczynnie patrzeć, jak choroba się rozwija.

Każda osoba w tak trudnej sytuacji reaguje inaczej. Każdy stara się radzić

W momencie diagnozy wszystko nagle się zmienia, choroba burzy cały dotychczas stworzony obraz dziecka i wszelkie plany (fot. Marcelina Kaczmarek)

sobie najlepiej jak potrafi. Jest to szczególnie ważne, by rozumieć, że dotyczy to zarówno mnie, ale również mojego partnera (partnerki). Jego reakcje zależą od osobowości i przede wszystkim od sposobu, w jaki zazwyczaj reaguje na duży stres. Może zdarzyć się tak, że żona zareaguje zupełnie inaczej niż mąż, np. będzie chciała dużo o tym rozmawiać, a mąż, przeciwnie, nie będzie chciał zupełnie poruszać tego tematu. W całym napięciu, jakie wtedy się pojawia, mimo dużych chęci, aby sobie wzajemnie pomóc i się wspierać, bardzo łatwo może dojść do konfliktów lub do poczucia osamotnienia i niezrozumienia. Dlatego też poniżej chciałabym opisać najczęstsze sposoby radzenia sobie ze stresem. Być może ułatwi to komuś zrozumienie postępowania zarówno własnego, jak również męża (żony), ale także dalszej rodziny, która jest zaangażowana w opiekę (szczególnie babcie i dziadkowie).

Radzenie sobie ukierunkowane na problem, podejście zadaniowe

Podejście zadaniowe polega na podejmowaniu działania w celu rozwiązania problemu. W sytuacji choroby zadaniowe podejście w dużej mierze oznacza wypełnianie zaleceń lekarskich (na zasadzie: „Jest choroba, trzeba ją leczyć"), ale również aktywne poszukiwanie nowych możliwości. Rodzice często zupełnie przeorganizowują swój dom, wprowadzają zasady dotyczące zapobiegania zakażeniom bakterią *Pseudomonas*, dbają o czystość. Taki aktywny, zadaniowy sposób reagowania na chorobę dziecka może również wyrażać się w dużo szerszym kontekście, np. rodzice organizują zbiórki na dziecko, zakładają strony internetowe, uruchamiają swoje środowisko zawodowe, by w jakiś sposób wsparło leczenie, angażują się w działalność fundacji rodzicielskich. Wszystko to bardzo pomaga odnaleźć się w nowej rzeczywistości, jaką jest choroba przewlekła dziecka, i zaoferować mu jak najlepszą pomoc.

Zadaniowe podejście do problemów bardzo dobrze sprawdza się w sytuacjach krótkotrwałego stresu, drobnych problemów, bo często prowadzi do szybkiego rozwiązania. W sytuacji stresu długotrwałego, bez możliwości rozwiązania sytuacji problematycznej, jak np. przewlekła choroba nieuleczalna, przynosi mniej spektakularne efekty. Po pewnym czasie może nastąpić kryzys, okres, kiedy przychodzi brak siły i motywacji do dalszego działania. Jednakże u osób, które w ten sposób funkcjonują, zazwyczaj te kryzysy mijają.

Radzenie sobie ukierunkowane na emocje

U osób, które na stres reagują w ten sposób, głównym celem jest potrzeba zmniejszenia napięcia emocjonalnego towarzyszącego tej sytuacji. Mogą pojawić się żal, złość, gniew, poczucie winy. Osoby, które w ten sposób funkcjonują, mają potrzebę uzewnętrznienia swoich uczuć. Mogą to robić wprost, np. poprzez płacz, ale może się zdarzyć, że emocje te będą wyrażane w inny sposób, np. poprzez poirytowanie i tendencję do kłótni. Mogą także często rozmawiać o zaistniałej sytuacji, wielokrotnie „przeżywać" to, co się stało, w rozmowach, poszukiwać wsparcia i zrozumienia u innych osób. Tutaj najbardziej oczywistą osobą do wspólnego „przeżywania" tego, co się stało, jest partner. Jednakże tak jak pisałam wcześniej może być tak, że druga osoba zupełnie inaczej reaguje i nie chce

lub nie potrafi o tym rozmawiać, nie chce „w kółko tego roztrząsać". Wtedy mogą pojawić się konflikty i brak wzajemnego zrozumienia.

Najczęściej osoby, które potrzebują rozmowy, emocjonalnego wsparcia poszukują w gronie najbliższej rodziny i przyjaciół. Ale, niestety, może się tak zdarzyć, że najbliższe dotąd osoby nie będą umiały odnaleźć się w tej sytuacji. Może powstać wrażenie, że moi znajomi, przyjaciele mnie nie rozumieją, nie są w stanie wyobrazić sobie, jak to jest. Wtedy mogą pomóc inni rodzice, których dzieci również chorują na mukowiscydozę. Pomocne stają się grupy społecznościowe w Internecie, warsztaty dla rodziców lub grupy wsparcia.

Radzenie sobie ukierunkowane na unikanie

Ten sposób radzenia sobie służy przede wszystkim zredukowaniu efektów działania stresu. W pierwszym etapie po diagnozie może przyjąć formę odrzucania diagnozy, negowania badań. Może prowadzić do myślenia, że to pomyłka, że potrzebne jest zweryfikowanie diagnozy, wykonanie dodatkowych badań. Wszystko to ma na celu „rozłożenie w czasie" przyjmowania faktu, że dziecko jest chore, oswojenie się z tą informacją. Osoby, które w ten sposób reagują, mogą zupełnie nie chcieć, by przy nich poruszać temat choroby. W późniejszym czasie unikanie może prowadzić do niechęci do przyjeżdżania na wizyty kontrolne, odwlekania terminów wizyt, umawiania kolejnych terminów. Może prowadzić do unikania kontaktów z innymi ludźmi (żeby nie pytali), albo nie informowania otoczenia o chorobie.

Unikanie może być sposobem poradzenia sobie istotnym w pierwszym okresie po diagnozie. Działa jak nasza tarcza ochronna, która pozwala nam to przetrwać. Jednakże jeśli utrzymuje się długo, może prowadzić do komplikacji i problemów. Nie pozwala spojrzeć realnie na dziecko wraz z jego chorobą, a przy tym może doprowadzić do zaniedbań w leczeniu i trudnej współpracy z ośrodkiem leczącym. W późniejszym okresie może być też utrudnieniem dla dziecka w zrozumieniu siebie, swojej choroby.

Ten sposób radzenia sobie ze stresem może przybierać różne formy, czasami nawet trudne do spostrzeżenia. Często może wiązać się ze zwiększeniem aktywności w innych dziedzinach życia. Może działać taki mechanizm: duże napięcie, jakie towarzyszy sytuacji choroby dziecka, staramy się zredukować przez podejmowanie różnych działań. Mogą to być działania konstruktywne (opisane powyżej jako podejście zadaniowe) lub tak zwane „ucieczkowe", nastawione na to, by czymś się zająć, nie myśleć. Podejmujemy się nowych zadań, bierzemy na siebie więcej obowiązków, więcej czasu spędzamy np. w pracy. Choroba rzeczywiście może wymagać większych nakładów finansowych. Szczególnie jeśli jeden z rodziców rezygnuje z pracy na rzecz opiekowania się chorym dzieckiem, na drugim rodzicu spoczywa cała odpowiedzialność za finanse w rodzinie. Jednakże warto tę kwestię szczerze i dokładnie omówić, by żadna ze stron nie pozostała w poczuciu niezrozumienia i w pewnym sensie osamotnienia w swoich sprawach: „Tylko ja zajmuję się leczeniem dziecka, na mnie spadła ta codzienna odpowiedzialność" lub „Muszę zapracować na całą rodzinę, nie mogę dopuścić do sytuacji, że nie wystarczy nam na jakieś leki". Taki podział często następuje w sposób naturalny, co nie zmienia faktu, że z upływem czasu może doprowadzić do problemów i konfliktów, jeśli nie będzie dobrej i szczerej komunikacji.

Radzenie sobie religijne, duchowe

O znaczeniu wiary i religii w sytuacjach bardzo trudnych zazwyczaj nie mówi się wiele, jest to prywatna, indywidualna sprawa. Jednak warto jest podkreślić, że dla wielu osób religia odgrywa ważną rolę w poradzeniu sobie z chorobą dziecka. Wiara jest źródłem oparcia, pomaga w przezwyciężeniu stresu.

Przekonanie o własnej skuteczności

Jedną z cech osobowości, która bardzo wpływa na życie z chorobą, jest poczucie własnej skuteczności. Oznacza ono wiarę we własne zdolności organizowania i wprowadzania takich zmian, które ułatwią rozwiązanie istniejących problemów, ale również tych pojawiających się w przyszłości. Jest to tak naprawdę indywidualny, osobisty osąd dotyczący własnych kompetencji (naszych umiejętności, zaradności, dotychczasowych sukcesów, ale także ograniczeń i trudności). Wiara we własną skuteczność w znacznej mierze wpływa na to, jak myślimy, co czujemy, jaką mamy motywację i siłę do działania. Osoba, która uważa, że uda jej się osiągnąć jakiś cel, będzie dużo bardziej zmotywowana, by do niego dążyć. Przekonanie o własnej skuteczności w znacznej mierze wywodzi się z osobistych doświadczeń – wiemy, jakie mamy mocne i słabe strony, co dotychczas udało nam się osiągnąć. Ale pomocna jest także obserwacja innych osób będących w podobnej sytuacji, np. jeśli widzę, że innej rodzinie udało się wywalczyć zasiłek opiekuńczy na chore dziecko, to jest duże prawdopodobieństwo, że mi też się uda.

Rodzeństwo

Nastawienie zdrowego rodzeństwa do chorej siostry lub brata również jest bardzo ważne. Z jednej strony warto zadbać, by dzieci miały normalną, cie-

płą relację ze sobą. Jednakże zdrowe dzieci szybko zauważają, że mama i tata spędzają więcej czasu z chorym rodzeństwem. Dużym wyzwaniem dla rodziców jest wygospodarowanie czasu również dla zdrowego dziecka, by nie miało ono poczucia odtrącenia czy bycia niepotrzebnym. Rozwiązaniem może być zaangażowanie rodzeństwa w pomoc przy zabiegach fizjoterapeutycznych. Młodsze dzieci mogą coś przynieść, starsze przypilnować młodsze rodzeństwo. Część rodziców nie chce obarczać dzieci chorobą rodzeństwa, mówią, że i bez tego mają trudniej niż inni rówieśnicy. Natomiast zaangażowanie w codzienne domowe sprawy (a leczenie jest codziennym stałym obowiązkiem) na pewno nie będzie aż tak obciążające. Pod warunkiem, że zachowamy zdrowy rozsądek. Ważne jest także, by ze zdrowym rodzeństwem rozmawiać, wyjaśniać, z jakiego powodu np. siostra musi przyjmować lekarstwa. Wszystko po to, by wyrobić wśród rodzeństwa atmosferę akceptacji, normalnych relacji, bez zazdrości o uwagę rodzica (która i tak jest powszechna i zrozumiała wśród dzieci, nawet kiedy nie ma choroby i czasochłonnego leczenia).

Bibliografia

1. Bandura A. *Perceived self-efficacy in cognitive development and functioning*. Educ. Psychol. 1993; 28 (2): 117–148.
2. Heszen I., Sęk H. *Psychologia zdrowia*. Warszawa, 2012, PWN.
3. Juczyński Z., Ogińska-Bulik N. *Narzędzia pomiaru stresu i radzenia sobie ze stresem*. Warszawa, 2012, Pracownia Testów Psychologicznych PTP.
4. Parker J.D.A., Endler N.S. *Coping with coping assessment: A critical review*. Europ. J. Person. 1992; 6: 321–344.

Zmęczenie, wyczerpanie, wypalenie w obliczu nieuleczalnej choroby

Renata Nowak-Turczyniak

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

Rodzice dzieci chorych, niepełnosprawnych. Kim byli? Kim są? Jakie mają plany, marzenia? Czy w ogóle mają siłę marzyć? Jak bardzo niekomfortowo czują się w sytuacji, w której postawiło ich życie, choroba ich dziecka? Czy potrafią o tym szczerze rozmawiać? Na ile dają radę, a na ile czują się bezradni, bezsilni, pokrzywdzeni przez los? Co pomaga im przetrwać i jak sami mogą sobie pomóc? Nie tak miało być, nie takie mieli plany na życie, nie tak je sobie wyobrażali. Przecież miało być pięknie.

W momencie gdy rodzi się chore, nieuleczalnie chore dziecko, świat staje na głowie. Dla jego rodziców, opiekunów to czas, żeby zweryfikować wszystkie plany na życie i dostosować je do nowej, niełatwej sytuacji.

Początek to czas żalu, przerażenia. To szok określany mianem wstrząsu psychicznego. W okresie tym dochodzi do zachwiania równowagi i aktywności psychicznej. W tej fazie rodzice często mają poczucie, że nie zrozumieli informacji, dążą do weryfikacji diagnozy.

Następnie pojawia się kryzys emocjonalny, rozpamiętywanie nieszczęścia, przeżywanie poczucia niesprawiedliwości i krzywdy. Pojawiają się pytania: „Jak damy radę?", „Jak pomóc dziecku?", „Jak je leczyć?". Jednak zrozumienie sytuacji, pogodzenie się z nią sprawia, że rodzice podejmują wyzwanie i w sposób konstruktywny rozpoczynają działania. Często to czas szukania ludzi, którzy mogą pomóc, nowych metod leczenia, a równie często czas załamania i długiego godzenia się z losem. Każdy przeżywa to na swój indywidualny sposób, a równocześnie ludzi w podobnej sytuacji tak wiele łączy.

Różnie bywa, ale w naszych, polskich realiach to matka jest najczęściej osobą, na którą spada obowiązek opieki, która w związku z tym często musi zrezygnować ze swojej pracy, kariery, planów zawodowych. Dla otoczenia to naturalne, normalne, po prostu tak ma być. Dla niej, kochającej matki, też zwykle to jedyna możliwa decyzja. Natura wyposażyła ją w siłę, determinację. Kochająca mama jest zdolna do wielkich poświęceń. Postawiona w obliczu konieczności rezygnacji z własnych planów robi to bez wahania, ale czy bez żalu?

Bez względu na to, jak głęboki widzi w tym sens, jak mocno kocha swoje dziecko, prawdopodobnie nie uniknie dylematów, rozterek wewnętrznych, wahań nastroju. Być może nie pojawią się od razu, ale pewnie wtedy, jak dopadnie ją zmęczenie, zwątpienie, frustracja, złość, czyli wszystkie te emocje, które muszą się pojawić w tak trudnej sytuacji.

Rodzice często czują się odpowiedzialni za wybory i życiowe osiągnięcia swoich pociech. Szczególnie rodzice dzieci chorych. Pamiętajmy jednak, że ostatecznie to dziecko będzie odpowiedzialne za dokonane wybory – w koń-

cu to jego życie… Nadmierna kontrola zamiast zachęcać to zniechęca do dalszych działań i inspiracji, do podejmowanych wysiłków, a w konsekwencji unieszczęśliwia obydwie strony.

Dorastające chore dziecko potrzebuje swojej przestrzeni, potrzebuje zrealizować się jako kobieta, mężczyzna, należy mu więc w tym pomóc. Kiedy młody człowiek posiada silne poczucie swojej własnej skuteczności, staje się bardziej ambitny, stawia sobie wyższe cele i trzyma się ich. W podjęte działanie inwestuje więcej wysiłku, jest bardziej wytrwały, a to w konsekwencji rzutuje na jego zarówno rozwój osobisty, jak i na proces zdrowienia.

Mimo trudności starajmy się utrzymać integralność rodziny, więzi społecznych (fot. Catherine Yeulet)

Wszystkie te złe emocje, nastroje i dylematy, czasem odpychane, wypierane, przeżywane jako niewłaściwe, przybierają zakamuflowaną formę objawów nerwicowych, psychosomatycznych, zaburzeń lękowych, zaburzeń nastroju. Długotrwałe funkcjonowanie w stresie często skutkuje wyczerpaniem, wypaleniem (*burn-out*). Pierwszym symptomem jest spadek odporności psychofizycznej. Osoba opiekująca się dzieckiem staje się podatna na infekcje, ma gorsze samopoczucie, jest bardziej drażliwa, wybuchowa, płaczliwa. Ma bóle głowy, pleców, ogólnie złe samopoczucie, zaburzenia snu i wiele innych objawów. Często z przerażeniem obserwuje własne zobojętnienie. W głowie pojawiają się trudne do zaakceptowania myśli: „Niech to się wreszcie skończy!". Reakcją na nie jest na ogół silne poczucie winy, tendencja do obwiniania się, dylemat: „Czy jestem złym człowiekiem, złą matką, ojcem?"

Wypalenie niszczy. Każdy na swój sposób szuka metod poradzenia sobie z tym stanem. Czasem nie są to metody skuteczne czy konstruktywne, ale przynoszą chwilową ulgę. Bywa, że rodzice dzieci niepełnosprawnych zaczynają szukać winnych i odpowiedzialnych za swoją sytuację wśród lekarzy, opiekunów. Bywa, że obwiniają Boga i świat.

To bezsilność, rozpacz i bezradność wywołuje ich złość, frustrację, chęć odwetu, które są często tak obezwładniające, że trudno sobie z nimi poradzić, pojawia się nieuświadomiona potrzeba, aby je na kogoś przerzucić. W psychologii ten mechanizm nazywamy projekcją.

Niestety, zwykle prowadzi on do konfliktów z otoczeniem i do pogłębienia poczucia niezrozumienia, samotności, wywołując tym samym jeszcze większy żal i frustrację. To jak śniegowa kula, którą trudno zatrzymać.

Jak więc radzić sobie z wypaleniem w roli rodzica chorego dziecka? To trudne, ale nie niemożliwe. To, co pomaga, to przede wszystkim świadomość, że są ludzie w podobnej sytuacji, z podobnymi dylematami. To, co warto robić, to spotykać się z nimi i rozmawiać, dzielić się doświadczeniami. Nazywamy to grupą wsparcia. Może ona przybierać charakter terapeutycznych spotkań, które prowadzi psycholog czy psychoterapeuta. Może też czasem mieć charakter mniej formalny, np. spotkania przy kawie i ciastku.

Grupa wsparcia daje siłę, zmniejsza poczucie winy, pozwala nabrać dystansu do siebie i swojej sytuacji. Daje moc do dalszego działania i przywraca temu działaniu sens. Pozwala też dzielić się doświadczeniem. Każdy ma własne sposoby radzenia sobie w trudnościach. Warto czerpać pomysły od innych i dopasowywać je do siebie.

Poza tym to, czego najbardziej brakuje zwykle rodzicom dzieci niepełnosprawnych, to normalności, zabawy, spotkań towarzyskich i śmiechu. To czas, kiedy człowiek „ładuje akumulatory" do dalszego działania. Jednak ta z pozoru prosta czynność jest największym wyzwaniem.

Nie należy bać się swoich uczuć i emocji. Mamy do tego prawo. Aby pomóc dziecku, jesteśmy zobowiązani zadbać o swój stan zdrowia psychosomatycznego, chociaż często wydaje się to niemożliwe. Wsparcie społeczne chroni nas przed negatywnymi skutkami stresu, powoduje obniżenie napięcia. W natłoku obowiązków, mimo trudności starajmy się utrzymać integralność rodziny, więzi społecznych, poszukiwać pomocy.

Wywiad z Waldemarem Majkiem

Redakcja: Gratuluję wyboru na stanowisko prezesa Zarządu PTWM. W wystąpieniu przed wyborem powiedział Pan, że chciałby swoje doświadczenie zawodowe wykorzystać w pracy na rzecz PTWM. Jakie cechy i umiejętności, według Pana, będą najbardziej przydatne w pełnieniu tej funkcji?

Waldemar Majek: Dziękuję bardzo za gratulacje. Najbardziej będę się cieszył, jeśli moja praca przyniesie realne korzyści wszystkim podopiecznym PTWM. Myślę, że ważne jest spojrzenie na działanie Towarzystwa w sposób wielowymiarowy. Ta umiejętność, wraz z umiejętnością wsłuchiwania się w zdanie innych, będzie z pewnością ważna. Moja praca zawodowa związana jest głównie z doradztwem i szkoleniami w dziedzinie kontroli wewnętrznej, audytu wewnętrznego przedsiębiorstw oraz reformy systemu badania sprawozdań finansowych. Pracowałem jako konsultant Banku Światowego, pełniłem również funkcję dyrektora zarządzającego polskiej filii jednej z największych firm szkoleniowych na świecie. W swoich działaniach na rzecz Towarzystwa będę zatem w stanie wykorzystać znajomość finansów, umiejętności sprzedażowe i fundraisingowe oraz dobrą współpracę z ludźmi – współpracownikami i partnerami Towarzystwa.

R.: Nowy Zarząd PTWM, w którym pełnił Pan funkcję skarbnika, pracuje już od roku. Jakie cele udało się już Państwu osiągnąć, a jakie są do zrealizowania w najbliższym czasie?

W.M.: Jestem w Zarządzie PTWM dopiero drugą kadencję. Mamy również koleżanki, które debiutują w tej kadencji. Z jednej strony wdrażamy się w nowe role, z drugiej strony możemy liczyć na wsparcie i dobrą radę zarówno długoletniej pani prezes – Doroty Hedwig, jak i długoletniego wiceprezesa – dra Andrzeja Pogorzelskiego. Udało nam się doprowadzić do wspaniałego rezultatu dwa działania: otwarcie Centrum Leczenia Mukowiscydozy w szpitalu w Dziekanowie Leśnym (jako partner społeczny, ale także finansujący niektóre przedsięwzięcia) oraz I „Bieg po Oddech" (z ogromną pracą wykonaną przez nową wiceprezes Magdę Czerwińską-Wyraz oraz pracowników w biurze w Rabce, jak i wolontariuszy). Od kilku miesięcy aktywnie działa również biuro w Dziekanowie Leśnym. Rozpoczęliśmy pracę nad wdrożeniem strategii działania i strategii komunikacyjnej, która umożliwi Towarzystwu wyróżnienie się pośród tak licznych organizacji pożytku publicznego i efektywniejszy lobbing oraz pozyskiwanie środków na pomoc dla podopiecznych. Te aktywności wyznaczają zarówno najbliższe, jak i długoterminowe cele związane z działalnością Towarzystwa.

R.: Czym członkowie Zarządu PTWM i Pan jako prezes powinni się zająć w dalszej perspektywie? Jakie sprawy uznaje Pan za priorytetowe?

W.M.: Niezależnie od bieżącej pracy PTWM, ważne jest patrzenie na długoterminowe działania Towarzystwa. Zdecydowanie uważam, że zmiana systemowa w leczeniu chorych na mukowiscydozę w Polsce jest priorytetem. Będziemy kontynuować pracę wykonaną w tym zakresie przez zarządy poprzednich kadencji. Wszak to niestrudzonym działaniom Doroty Hedwig i Towarzystwa zawdzięczamy fakt, że w Polsce w 2011 roku, po pomyślnych wynikach przeszczepów organizowanych m.in. w Wiedniu, zaczęto przeszczepiać płuca chorym na mukowiscydozę! Uważam również, że PTWM musi skupić się, bardziej niż kiedykolwiek, na większej pomocy chorym dorosłym. Jest to zadanie bardzo trudne z uwagi na uwarunkowania systemowe opieki zdrowotnej w Polsce, ale jednocześnie priorytetowe, także w perspektywie krótkoterminowej.

R.: Czy może Pan sformułować, jaka główna idea przyświeca obecnie Towarzystwu i jakie działania (kampanie) planuje PTWM?

W.M.: Pomoc całemu środowisku chorych i ich rodzin, współdziałanie, profesjonalizacja działań, rozwój osobisty pracowników, wolontariuszy, członków zarządu – to są idee przekazane przeze mnie podczas autoprezentacji wyborczej. Chciałbym, żeby to wszystko przekładało się na pozytywne rezultaty pracy PTWM, z korzyścią dla wszystkich podopiecznych. Zobaczymy, jakie rezultaty przyniesie praca nad strategią, niemniej bezwzględnie uważam, że Towarzystwo jest stworzone do wielkich działań – wsparcia dla zmian systemowych w leczeniu, infrastrukturze, a być może nawet kiedyś w przyszłości dla prac badawczych i rozwojowych nad lekami.

R.: Jaką rolę powinni według Pana odegrać w naszym Towarzystwie rodzice chcący wspomóc pracę Zarządu i biura? Gdzie mogą oni szukać informacji o ewentualnych zadaniach dla siebie?

W.M.: Towarzystwo będzie tak sprawne w działaniu, jak bardzo zaangażowani będą jego członkowie. Zarząd nie zrealizuje wszystkich celów samodzielnie, tym bardziej z uwagi na społeczny cha-

Fot. z archiwum rodzinnego Waldemara Majka

rakter pracy jego członków. Wspomniane wyżej działania były możliwe dzięki wsparciu współpracowników i wolontariuszy z grona rodziców. A I Podkarpacki Bal Charytatywny odbył się z inicjatywy i przy dużym udziale jednej z mam podopiecznego Towarzystwa. W sposób zdalny wsparciu wielu chorym udzielają również chorzy dorośli. Prezentując swoją kandydaturę przed wyborami, bardzo silnie podkreślałem zaangażowanie osób współpracujących. Zapraszam serdecznie z całego serca. Kontaktować można się z osobami w biurach w Rabce i Dziekanowie Leśnym. Od niedawna z mojej inicjatywy można kontaktować się również bezpośrednio z Zarządem pod nowym adresem email: zarząd@ptwm.org.pl. Na stronie Towarzystwa są także numery telefonów do członków zarządu.

R.: Jak udaje się Panu godzić obowiązki zawodowe z życiem prywatnym? Czy dzieci oraz żona nie narzekają, że przyjął Pan na siebie odpowiedzialną funkcję prezesa? Czy ma Pan chwile na odpoczynek i jak Pan spędza wolny czas?

W.M.: Nie da się ukryć, że z racji, iż funkcja prezesa jest pełniona społecznie, czas poświęcony na sprawy Towarzystwa, a jest to średnio kilkanaście godzin w tygodniu (a więc równowartość dwóch „dni roboczych"), zmniejsza ilość czasu, jaki jestem w stanie poświęcić na odpoczynek i czas spędzony z rodziną. Wstaję zazwyczaj o 4.00–5.00 rano, żeby móc przeznaczyć kilka godzin na pracę zawodową lub sprawy PTWM, zanim dzień rozpoczną dzieci. Dzięki wsparciu żony Ewy możliwe jest, abym spędził czas, pracując w biurze w Rabce czy również w Dziekanowie. Decyzja o kandydowaniu była decyzją bardzo trudną z uwagi na obciążenie czasowe oraz emocjonalne związane z tą działalnością. Jednak widząc, jak wiele pracy jest do zrobienia, i będąc przekonanym, że jestem w stanie godnie kontynuować wieloletnią pracę i zaangażowanie Doroty Hedwig w poprawę systemu leczenia chorych na mukowiscydozę w Polsce, zdecydowałem się podjąć to wyzwanie. Ponieważ z zamiłowania jestem szachistą (posiadam uprawnienia instruktora oraz sędziego szachowego), w wolnym czasie staram się doskonalić swoje umiejętności i w miarę możliwości czasowych brać udział w turniejach. Wolne chwile z rodziną spędzamy na wycieczkach rowerowych, lub grając ze znajomymi i rodzinnie w gry logiczne i planszowe.

R.: Dziękuję za rozmowę!

Od prawej: Waldemar Majek, Magdalena Czerwińska-Wyraz, obecni prezes i wiceprezes PTWM, oraz dr Andrzej Pogorzelski, były wiceprezes PTWM (fot. Anna Kobyłecka i Gabriel Paduszyński)

Dożylna antybiotykoterapia domowa w Polsce

„Choć od rozporządzenia ministra zdrowia wskazującego na możliwość stosowania dożylnej antybiotykoterapii domowej w mukowiscydozie minęły prawie trzy lata, a od zarządzenia prezesa NFZ określającego zasady funkcjonowania tej procedury minęło już wiele miesięcy, w Szpitalu Klinicznym Przemienienia Pańskiego w Poznaniu – jako jedynym dotąd – odważyliśmy się poczynić pierwsze faktyczne kroki”[1] – takim wstępem w drugiej połowie 2015 r. w jednym z wydań „Mukowiscydozy” sytuację dożylnej domowej antybiotykoterapii opisał prof. Szczepan Cofta.

Czy od tamtej pory coś się zmieniło? Okazuje się, że nie! Wydłużył się jedynie czas od wprowadzenia ww. rozporządzenia i zarządzenia. W przypadku tego pierwszego mija obecnie już prawie 5 lat, a w przypadku drugiego – ponad 2 i pół roku. Ponadto wspomniany szpital w Poznaniu nadal jest jedynym ośrodkiem, gdzie chorzy na mukowiscydozę mogą skorzystać z dobrodziejstwa, jakie niesie ze sobą dożylna antybiotykoterapia domowa.

Dlaczego tak jest? Co stoi na przeszkodzie, aby nam chorym ułatwić życie, wdrożyć i zastosować w praktyce wzmiankowane tutaj akty prawne?

Gdzie tkwi problem?

Zarówno autor ww. artykułu, jak i chorzy na mukowiscydozę, którzy podzielili się ze mną swoimi doświadczeniami związanymi z poruszonym tutaj tematem, jako główny problem prowadzenia tego typu terapii wymieniają brak osoby, która podawałaby choremu antybiotyk drogą dożylną, czyli pielęgniarki.

25-letnia pacjentka chora na mukowiscydozę relacjonuje, że wprowadzenie tego typu terapii może być również uzależnione od stanu zdrowia chorego, choć jako jeden z mankamentów podaje właśnie problem ze znalezieniem pielęgniarki, która podjęłaby się opieki nad takim chorym: podawanie leków, codzienne przyjazdy do pacjenta (w jej przypadku w godzinach 6.00, 14.00 i 22.00) oraz odpowiednie kwalifikacje (np. w kwestii obsługi portu naczyniowego).

Z kolei inna 31-letnia pacjentka potwierdza, iż zastosowanie tego typu leczenia możliwe jest w poznańskim Szpitalu Klinicznym Przemienienia Pańskiego, jednak wtedy, gdy na własną rękę znajdzie się pielęgniarkę, która zobowiąże się (na zasadzie podpisania umowy ze szpitalem), że będzie takiemu pacjentowi podawać antybiotyk. Zaznacza ona również, że właśnie z tym jest największy kłopot, bo pielęgniarka taka powinna być osobą dyspozycyjną, a w przypadku, kiedy pracuje w szpitalu, wygospodarowanie dodatkowego czasu jest dla niej sporym problemem.

Zagadnienie to w kilku zdaniach podsumowuje również prof. Cofta, który pisze, że w polskim systemie opieki zdrowotnej jest zgoda tylko na to, by antybiotyk dożylnie podawała pielęgniarka. Staje się ona swego rodzaju „wysłannikiem” szpitala w domu pacjenta. Stąd wykonując iniekcję, musi, po pierwsze – przejść odpowiednie szkolenie potwierdzające jej umiejętności i znajomość specyfiki zagadnienia w oddziale prowadzącym antybiotykoterapię, a po drugie – podpisać ze szpitalem umowę dotyczącą podawania leków.

Pojemnik z antybiotykiem: pełny (po lewej) i pusty (po prawej). Fot. 1–3 z archiwum autora

Dalej prof. Cofta komentuje, że nie jest również prawdą, że pacjenci z mukowiscydozą muszą zawsze znaleźć sobie pielęgniarkę podającą antybiotyk. Choć praktyka wskazuje, że wówczas antybiotykoterapia przebiega najlepiej. Były przypadki, że antybiotyk podawała matka pacjentki, która jest lekarką, inna – która jest sąsiadką, czy też pielęgniarka – która jest przyjaciółką. Wtedy jest najłatwiej. W innych przypadkach to ośrodek (ww. poznański szpital) zapewnia pielęgniarkę. Szpital ten ma podpisaną odpowiednią umowę z jedną z firm pielęgniarskich, z tym, że nie na całym terenie Wielkopolski udaje się znaleźć chętną osobę, która za stosunkowo niewielkie pieniądze podawałaby antybiotyki i to zazwyczaj trzy razy dziennie. I ten fakt jest, niestety, trudnością.

Mamy zatem czynnik, stanowiący główny problem z praktycznym wdrożeniem dożylnej antybiotykoterapii domowej w Polsce, tj. dostępność opieki pielęgniarskiej, która, ze względu na brak możliwości podania antybiotyku przez samego pacjenta lub jego bliskich, jest niezbędna.

[1] Cofta Szczepan, *Jak raczkujemy z dożylną antybiotykoterapią domową*, [w:] Mukowiscydoza, 42/2015, s. 3.

Co zatem zrobić, aby go rozwiązać? Odpowiedź na to pytanie postaram udzielić w dalszej części tekstu, w której opisałem pokrótce swoją „drogę" do takiej formy terapii, która tu w Niemczech, gdzie mieszkam od ponad 2 lat, w moim przekonaniu funkcjonuje doskonale. Można się tylko dziwić i zadać sobie pytanie: dlaczego pewnych dobrych i sprawdzonych w innym kraju metod i standardów postępowania nie można po prostu wdrożyć gdzie indziej? W tym przypadku w Polsce?

Dożylna antybiotykoterapia prawie domowa

Przeprowadzka do nowego kraju dla każdej, nawet zdrowej osoby, wiąże się z pewnego rodzaju emocjami. Nowe państwo, trudne początki, kurs nauki języka obcego, załatwianie dziesiątek spraw urzędowych, zarówno tych ogólnych, jak i – w moim przypadku – tych związanych z poszukiwaniem kliniki leczenia mukowiscydozy czy też przyznania stopnia niepełnosprawności. To wszystko sprawiło, że mój nie najlepszy na tamten czas stan zdrowia pogorszył się jeszcze bardziej i nie mógł się ustabilizować, a po przeprowadzce do nowego mieszkania, wskutek m.in. fizycznego przeciążenia organizmu, podupadłem na zdrowiu jeszcze bardziej.

Był to okres, kiedy miałem już za sobą pierwszą wizytę na oddziale leczenia mukowiscydozy (niem. *Mukoviszidose-Ambulanz* albo *CF-Ambulanz*) w niemieckiej klinice. Ponieważ ogólny kontakt z nowo poznaną lekarką i personelem medycznym nie był dobry, z moimi dolegliwościami postanowiłem udać się do pierwszego lepszego pulmonologa w mieście, w którym mieszkam. Lekarz ten przyjmował niecały kilometr od mojego miejsca zamieszkania, poszedłem więc do niego (połowa maja 2015 r.). Po pierwszej wizycie i wykonaniu kilku badań (trzykrotnej spirometrii, RTG zatok oraz klatki piersiowej z przodu i z boku, a także pobraniu krwi i plwociny) lekarz przepisał mi antybiotyk doustny (Cefurax 250 mg) na 10 dni. Ten lek postawił mnie nieco na nogi, ale już tydzień po zakończeniu terapii dopadły mnie kolejne problemy zdrowotne. W połowie czerwca ten sam lekarz zdecydował o rozpoczęciu przeze mnie antybiotykoterapii dożylnej, na którą codziennie chodziłem do tamtejszego ośrodka zdrowia.

Z tego leczenia również nie mam najlepszych wspomnień. Chodzenie do „zwykłego" – że tak to nazwę – ośrodka, wiązało się też ze „zwykłym" czekaniem w kolejce i traktowaniem mnie jak „zwykłego" pacjenta. Choć teoretycznie miałem wyznaczony czas podania antybiotyku, w praktyce wyglądało to tak, że dopiero godzinę, a czasami i półtorej godziny później wchodziłem do pokoju zabiegowego i podłączano mnie do kroplówki z antybiotykiem[2]. To wszystko działo się przez kilka dni w stanie około 38-stopniowej, a nawet i wyższej gorączki. Dopiero piątego (ostatniego) dnia terapii gorączka ustąpiła i poczułem się nieco lepiej. Po wykonaniu kolejnego RTG płuc lekarz stwierdził poprawę (było znacznie mniej zalegań), jednak oznajmił również, że to leczenie nie jest wystarczające i będę musiał jechać do kliniki leczenia mukowiscydozy (innej niż tej, w której byłem dotychczas) i tam zajmą się mną jak należy. Na pożegnanie otrzymałem jeszcze receptę na kolejny doustny antybiotyk (Levofloxacin 500 mg) i skierowanie do „nowej" kliniki, do której miałem się stawić po 3 dniach, licząc od daty otrzymania skierowania, czyli ekspresowo. Ale sam termin przyjęcia, jako dla pilnego i nagłego przypadku, w moim imieniu ustalił lekarz i personel ośrodka zdrowia.

[2] Taki stan rzeczy spowodowany był m.in. tym, iż podczas każdego podania antybiotyku zakłuwano mnie na nowo. Nie miałem założonego wenflonu, tylko wkłuwano mi igłę typu „motylek".

Nowa klinika leczenia mukowiscydozy

W „nowej" klinice zjawiłem się w drugiej połowie czerwca. To, co przeszedłem w dotychczasowym ośrodku zdrowia, lekarka podsumowała krótko: „Zbyt małe dawki antybiotyków i zbyt krótko przyjmowane!". Pierwsza wizyta zakończyła się tym, że mam nadal obserwować swój stan zdrowia, pobrano mi wymaz do badania bakteriologicznego i od jego wyniku zależał dalszy tok postępowania ze mną. Oczywiście już kilka dni po wizycie (początek lipca) dopadł mnie kolejny spadek formy (wzmożony kaszel, powrót stanów podgorączkowych, jak i wysokich gorączek). Tak więc wszystko zaczęło się od nowa. Cały lipiec i początek sierpnia zażywałem Ibuprofen, który w miarę swoich możliwości ustabilizował mój stan zdrowia, tak że byłem w stanie dojechać na kolejną wizytę do kliniki.

A tam podjęto kolejne próby postawienia mnie na nogi: dwa tygodnie antybiotyku doustnego (Cefuroxim 500 mg) wraz z Ibuprofenem w sierpniu, kolejna dawka Cefuroximu i Ibuprofenu we wrześniu i jeszcze jedna dawka tego samego antybiotyku w październiku, aż do kolejnej wizyty kontrolnej

Dodatkowy bagaż na powrót do domu. Torba z medykamentami na kilka kolejnych dni domowej antybiotykoterapii

(5 października), podczas której zapadła decyzja, że tak dalej być nie może i czeka mnie przeleczenie dożylne. W sumie nie mogłem spodziewać się niczego innego, skoro od trzech miesięcy poza jedzeniem i piciem przy życiu trzymały mnie antybiotyki i tabletki przeciwzapalne. Klamka więc zapadła.

Początek przeleczenia (dożylna antybiotykoterapia w praktyce)

O zasadach panujących w tutejszej klinice, dotyczących dożylnej antybiotykoterapii, poinformowano mnie już podczas pierwszej wizyty. Wiedziałem, że jeśli zajdzie konieczność zastosowania dożylnej kuracji, do wyboru mam dwie możliwości: dwutygodniowy pobyt w klinice albo pobyt kilkudniowy i kontynuacja przeleczenia w domu. Ja skorzystałem oczywiście z tej drugiej możliwości.

Sam pobyt na oddziale szpitalnym i tamtejsze przeleczenie nie różniło się niczym od tego, jakie znałem do tej pory z Polski. Antybiotyk (Tobramycin i Piperacillin-Tazobactam) podawany był 3 razy dziennie za pomocą kroplówki. Różnica polegała jedynie na tym, iż od samego początku uczono mnie „obsługi" – że tak to nazwę – całej tej antybiotykoterapii. Pierwszego dnia byłem obserwatorem i słuchaczem: uczyłem się zasad postępowania przy podłączaniu i odłączaniu kroplówki oraz rygorystycznych zasad higieny i dezynfekcji podczas tego procesu (np. dotknięcie świeżo otwartą igłą strzykawki jakiejkolwiek „obcej" powierzchni przed użyciem samej strzykawki skutkowało jej natychmiastowym wyrzuceniem). Jakież było moje zdziwienie, kiedy już następnego dnia sam musiałem wykonać cały ten proces, który kontrolowany był przez pielęgniarkę, pielęgniarza lub samego lekarza. Tak oto w kilka dni miałem nauczyć się całej procedury związanej z podłączeniem i odłączeniem antybiotyku. Jako że nie miałem z tym problemu, od trzeciego dnia pobytu na oddziale do pokoju dostarczano mi jedynie kroplówki i sam – bez nadzoru drugiej osoby – wszystko obsługiwałem.

I to był jeden z celów 5-dniowego pobytu w szpitalu. Drugim celem, czy też powodem, była obserwacja mnie jako pacjenta i reakcji organizmu na zaaplikowany antybiotyk.

Przed opuszczeniem kliniki

Po 5 dniach opuściłem klinikę. Jednak krótko przed tym odwiedziła mnie jeszcze osoba, która po raz ostatni udzieliła mi instrukcji dotyczących zasad postępowania przy dożylnej antybiotykoterapii. Wydaje mi się, że osobą tą był przedstawiciel firmy sprzedającej antybiotyk lub też przedstawiciel apteki, z której zostałem zaopatrzony w medykamenty niezbędne do kontynuowania terapii w domu. A terapia ta różniła się m.in. formą, w jakiej podawano antybiotyk. Nie była to znana nam wszystkim, wisząca nad głową kroplówka ani pompa infuzyjna, a plastikowe buteleczki (jedna o pojemności 200 ml, a druga nieco większa) ze znajdującym się w środku lekiem. I z tą właśnie nowością musiałem się zapoznać i oswoić w ciągu 30 minut. Komfortem w tej sytuacji było to, iż butelka ta do swojego prawidłowego funkcjonowania nie wymagała jakiegoś konkretnego położenia (mogła leżeć, stać, być noszona w kieszeni itd.) i po odbezpieczeniu blokady na wężyku, płyn samoistnie wydostawał się z butelki.

Na koniec otrzymałem torbę z niezbędnymi rzeczami do domowej antybiotykoterapii na kilka kolejnych dni (antybiotyki, jednorazowe strzykawki z heparyną do płukania żył i solą fizjologiczną do tego samego celu, a także bandaże oraz igły). Na oddziale szpitalnym otrzymałem również kilkustronicowy opis obchodzenia się z wenflonem

Ilość środków i sprzętu medycznego niezbędna – w moim przypadku – do jednodniowej kuracji

i instrukcję, krok po kroku, jakie czynności muszę wykonać przed i po podaniu antybiotyku (sposób postępowania dla pacjentów w przypadku dożylnej terapii ambulatoryjnej, niem. *Vorgehensweise für Patienten mit ambulanter intravenöser Antibiotika-Therapie*) oraz zaświadczenie dla lekarza rodzinnego o konieczności założenia nowego wenflonu, gdyby zaszła taka potrzeba.

Antybiotykoterapia w domu

Zatem przyszła kolej na kontynuację dożylnej antybiotykoterapii w domu. Obsługa wenflonu, podłączenie i odłączenie antybiotyku odbywały się bezproblemowo. Wykonując wszystko tak, jak nauczyłem się w klinice, nie miałem obaw, aby coś poszło nie tak. Jedyne zmartwienie przysparzał wenflon, który po kilku dniach mógł wymagać wymiany, ale, o dziwo, pierwszy raz w życiu zdarzyło mi się, że wytrzymał całe 14 dni terapii! Bez bólu, bez swędzenia i opuchlizny. Moje zadowolenie z tego faktu było o tyle większe, iż jeszcze kilka lat temu podczas pobytu w szpitalu musiał on być wymieniany – z zegarkiem w ręku – co półtorej doby.

Dużym ułatwieniem, jak się okazało, był wężyk (coś jak przedłużacz do pompy infuzyjnej, tylko krótszy) podłączony bezpośrednio do wenflonu, do którego dopiero podłączało się wężyk z antybiotykiem, dzięki czemu nie ingerowało się w miejsce wkłucia wenflonu w żyłę, co z pewnością również wydłuża

żywotność takiego podłączenia. Wielu z was wspomina pewnie z bólem czasy, kiedy kilka razy dziennie pielęgniarka na oddziale przychodziła podłączyć wam antybiotyk (kroplówkę itp.) i uciskała miejsce wkłucia ile tylko się dało, aby krew się nie cofnęła, nie mówiąc już o kilkusekundowym płukaniu żyły, co – w zależności od osoby wykonującej tę czynność – sprawiało mniej, a czasami więcej dodatkowego jeszcze bólu. A każda ingerencja w miejsce wkłucia pociąga za sobą pewne konsekwencje, których mnie udało się uniknąć. Ponadto tego typu „przedłużenie" umożliwiło mi samodzielne podłączanie butelki z antybiotykiem. Jedynie podczas wymiany wężyka (2 lub 3 razy w trakcie trwania terapii) potrzebowałem pomocy drugiej osoby. Dodam też, że z wenflonem tym wykonywałem wszystkie czynności domowe i nie sprawiało mi to problemu, ani nie odczuwałem z tego powodu jakiegoś dyskomfortu.

Tak oto wyglądał mój pierwszy kontakt z dożylną antybiotykoterapią domową, którą przeszedłem bez jakichkolwiek problemów. Ilu jest w Polsce chorych, którzy cieszyliby się z takiej formy przeleczenia? Na pewno wielu. Ilu jest chorych, którzy z takiej sposobności mogą skorzystać, albo już skorzystali? Pewnie tylko garstka. Smutne to, ale prawdziwe.

Robert Hellfeier

Czy przeszczep płuc jest lekiem na całe zło?

Czy przeszczep płuc rozwiązuje wszystkie problemy w mukowiscydozie? Według mnie transplantologia jest to wspaniały dar współczesnej medycyny, którego sam jestem beneficjentem. Niemniej jednak jest to tylko metoda leczenia, a nie wyleczenia. Co więcej – zaznaczę, że należy maksymalnie długo uciekać od tej metody, dbając jak najlepiej o stan swojego zdrowia, swoich prawdziwych płuc.

Kiedyś młody człowiek z muko powiedział beztrosko: „Jak się pogorszę, to się przeszczepię i problem z głowy". Otóż problem wcale nie jest „z głowy". Ale zacznę może od początku.

Pomimo szybko rozwijającej się transplantologii, w Polsce wciąż wiele osób umiera, oczekując na przeszczep. Dzieje się tak z powodu braku dostatecznej liczby organów do przeszczepienia. I nie jest to tylko problem Polski, ale wszystkich krajów, gdzie wykonuje się przeszczepy organów. Czas oczekiwania to trudny okres w życiu każdego pacjenta. Każdy dźwięk telefonu powoduje niewielki dreszczyk emocji.

Niestety, płuca są jednym z trudniejszych organów do utrzymania po przeszczepie. 50% pacjentów przeżywa mniej niż 5 lat. Oczywiście oznacza to też, że aż 50% pacjentów przeżywa w doskonałej formie ponad 5 lat, czyli 10, 15… Statystyki te będą coraz lepsze, bo przecież medycyna wciąż się rozwija, potrafi rozwiązywać coraz więcej problemów pojawiających się po przeszczepie. Czas oczekiwania na przeszczep płuc to również czas wzmożonej rehabilitacji wykonywanej pomimo ciężkiego stanu pacjenta. To czas częstego kontaktu z ośrodkiem transplantacyjnym (należy informować o wszelkich infekcjach czy innych chwilowych przeciwwskazaniach do przeszczepu).

Jeśli przeszczep się uda – życie pacjenta z mukowisydozą zmienia się diametralnie. Co prawda okres wczesnopoopreacyjny jest trudny i związany z bólem, ale to mija szybko i pozostaje wspomnieniem. Życie staje się piękniejsze, otwierając nowe możliwości aktywności życiowych. Czynności, które od wielu lat były niedostępne, po okresie rehabilitacji stają się czymś naturalnym. Nie ma potrzeby robienia drenaży, inhalacji (czasami trzeba, ale okresowo). Z części dotychczasowych leków rezygnujemy. W ich miejsce jednak pojawiają się nowe, w szczególności immunosupresyje. Są to leki, których zadaniem jest zapobieganie odrzucaniu przeszczepionego organu. Bezwzględnie należy je zażywać ściśle ze wskazaniami lekarza, gdyż do odrzutu może dojść w każdej chwili, nawet wiele lat po przeszczepieniu. Leki te nie są obojętne

Fot. Renata Szlachta

dla naszego samopoczucia. Mogą niekorzystnie wpływać na cukrzycę, osteoporozę, nerki czy morfologię. Każdy z pacjentów ma trochę inny „mix" leków dobranych przez lekarza, każdy inaczej odczuwa działania uboczne, z których część też mija z czasem. Dla mnie osobiście skutki uboczne leków były akceptowalne, ale zdarza się, że pacjenci mają z tym problem.

Największym jednak problemem czy zagrożeniem są infekcje. Ludzie po przeszczepie płuc są na nie szczególnie narażeni, gdyż wspomniane leki immunosupresyjne obniżają odporność pacjenta. Duże ryzyko infekcji istnieje szczególnie w okresie jesiennym i wiosennym. Jest to pewne utrudnienie dla osób pracujących lub uczących się w dużych skupiskach ludzkich, gdzie ryzyko spotkania osoby zainfekowanej jest znaczące. Należy rygorystycznie przestrzegać higieny.

Należy też wspomnieć o kosztach leczenia. Pacjent po przeszczepie pozostaje pod opieką transplantologów do końca życia. Często po wyjściu ze szpitala ośrodki transplantacyjne zalecają zamieszkanie w pobliżu szpitala, w którym odbył się przeszczep. Chodzi o kontynuację rehabilitacji i leczenia w trybie ambulatoryjnym. Jeśli nie ma powikłań, jest to najczęściej okres 2–3 miesięcy. Dla osób mieszkających daleko od ośrodka transplantacyjnego oznacza to konieczność znalezienia zakwaterowania, które dodatkowo spełnia określone standardy czystości. W pierwszym roku po przeszczepie istnieje konieczność wielu wizyt kontrolnych, co dla osób mieszkających kilkaset kilometrów od szpitala oznacza konieczność wielu podróży. Niestabilna polityka cenowa Ministerstwa Zdrowia dotycząca leków immunosupresyjnych też może spowodować, że nagle koszt leczenia wzrośnie o kilkaset złotych.

Jest jeszcze wiele innych ograniczeń dotyczących diety, opiekowania się zwierzętami domowymi. **Po przeszczepie należy unikać surowego mięsa czy ryb (np. tatar, sushi), a także niektórych owoców np. grapefruitów (te wchodzą w reakcje z lekami, zmieniając ich stężenie we krwi). Nie wolno mieszkać, szczególnie przez pierwszy rok po przeszczepie, ze zwierzętami domowymi.** Po pierwszym roku lekarze czasami zezwalają na powrót do domu pieska czy kotka, jeżeli pacjent miał wcześniej z nim kontakt (tzn. przed przeszczepem z nim mieszkał). Odwiedzający nas goście muszą być bezwzględnie zdrowi, bez kataru, przeziębienia, oraz powinni umyć ręce, wchodząc do naszego mieszkania, a najlepiej odkazić je specjalnym płynem. Z mieszkania powinniśmy pozbyć się kwiatów doniczkowych, dywanów itp. Na szczęście do wielu z tych ograniczeń można się przyzwyczaić, a biorąc pod uwagę możliwość zaczerpnięcia w zamian głębokiego swobodnego oddechu, schodzą one na dalszy plan.

Przedstawiłem kilka aspektów życia „poprzeszczepowego". Nie jest moim planem zniechęcić do przeszczepów. Chcę tylko uświadomić czytelnikom, że przeszczep płuc jest poważną operacją realizowaną ze wskazań życiowych i nie rozwiązuje wszystkich problemów chorego na mukowiscydozę. Czasami jedne problemy „zastępuje" innymi. Dlatego należy walczyć o jak najdłuższe dobre funkcjonowanie swoich płuc, najlepiej tak, aby żaden przeszczep nie był potrzebny. Oczywiście nie zawsze to się udaje, pomimo restrykcyjnego przestrzegania zaleceń naszych lekarzy i leczenia zgodnego z najnowszą wiedzą medyczną w tym zakresie. Mukowiscydoza jest po prostu ciężką chorobą, a przede wszystkim nieprzewidywalną.

Uważam też, że jeśli stan naszego zdrowia pogorszy się tak, że jednak konieczny będzie przeszczep – to nie należy się go bać, tylko zacząć przygotowania zgodnie z zaleceniami ośrodka transplantacyjnego. Ja dzięki przeszczepowi płuc przeżyłem dwa fantastyczne lata. Od roku zmagam się z ostrym, chronicznym odrzutem, w niedalekiej przyszłości prawdopodobnie konieczna będzie retransplantacja. Pomimo to jestem wdzięczny mojemu dawcy i lekarzom, że choć przez stosunkowo krótki czas mogłem swobodnie oddychać, i nie zawaham się, jeśli będzie potrzebny kolejny przeszczep.

Piotr Bartoszek

Doświadczenia zawodowe osób chorych na mukowiscydozę

Przekraczanie progu dorosłości stawia wiele wyzwań przed młodym człowiekiem. Jednym z nich jest odnalezienie się na rynku pracy. W ostatnich latach zwiększa się liczba magistrów, w rezultacie młodzi ludzie kończą studia wyższe, ale pozostają na zasiłkach dla bezrobotnych albo pracują w zawodach, które nie mają związku

z ich wykształceniem, przeważnie na stanowiskach sprzedawców, kelnerów i kasjerów. Wśród studentów przyjęło się nawet określenie, aby świeżo upieczonych magistrów nazywać przyszłymi magazynierami. W dzisiejszych czasach edukacja nie daje żadnej gwarancji pracy, ale mimo wszystko warto poszerzać swoje kwalifikacje, bo nigdy nie wiadomo, czy nie wykorzystamy ich w późniejszym czasie. I tak dla przykładu absolwent studiów informatycznych może wykorzystać swoje umiejętności do pracy w programach graficznych typu Photoshop. Warto wspomnieć, że w społeczności chorych na mukowiscydozę są osoby, które zawodowo zajmują się fotografią. Niektórzy prowadzą własne działalności gospodarcze. Przykładem może być firma zajmująca się produkcją kartek okolicznościowych i zaproszeń na śluby.

Kwestia wyboru szkoły i zawodu powraca co jakiś czas na grupie dyskusyjnej Facebooka – „Rodzina Muko". Analizując wpisy dodawane przez rodziców i chorych, można zauważyć, że młodzi ludzie zastanawiają się nad wyborem szkoły oraz przyszłym zawodem. W ostatnim czasie na Facebooku wywiązała się ciekawa dyskusja na temat doświadczeń zawodowych osób dorosłych chorych. Kluczowe pytanie brzmiało: „Jaki zawód jest odpowiedni dla ludzi chorujących na mukowiscydozę?". Myślę, że odpowiedź na to pytanie nie jest jednoznaczna. Zależy to bowiem od wielu czynników, w tym: zainteresowań i stanu zdrowia. Na forum pojawiło się aż 45 komentarzy, z czego tylko 11 osób napisało, że czynnie pracuje zawodowo.

Wśród wskazywanych zawodów pojawiły się:

- fryzjer,
- kosmetyczka,
- technik masażysta,
- technik farmaceuta,
- cukiernik,
- bibliotekarz,
- księgowa,
- logopeda,
- pracownik socjalny,
- fotograf,
- nauczyciel.

Można zauważyć, że większość wymienionych zawodów wymaga ukończenia szkoły zawodowej lub technikum. Część chorych zwróciło uwagę, że nie uzyskało zgody od lekarza medycyny pracy na podjęcie określonych zawodów (w tym fryzjera czy kosmetyczki). Niektórzy decydują się na pracę w szkole, choć nie jest to najlepsze miejsce dla osób chorujących na mukowiscydozę. Kontakt z dziećmi może nasilać infekcje oraz zaostrzać przebieg choroby. Wśród chorych na mukowiscydozę zdarzają się jednak osoby, które pracują w szkołach, przedszkolach czy nawet żłobkach. Ja sama jestem nauczycielem akademickim. Od pięciu lat pracuję na uczelni i rzadko biorę zwolnienia lekarskie, ale być może dlatego, że pracuję z dorosłymi. Zdecydowanym atutem jest to, że nie muszę pracować codziennie, tylko kilka dni w tygodniu. Pozostałe obowiązki, polegające na sprawdzaniu prac czy inwestowaniu we własny rozwój naukowy, mogę wykonywać w domu. Wydaje mi się, że dobrą opcją dla osób chorych na mukowiscydozę jest telepraca. Niestety, w Polsce praca na odległość w dalszym ciągu nie jest tak popularna. Choć coraz częściej zdarza się, że poszukują redaktorów serwisów internetowych albo moderatorów stron. Interesującym wariantem może być też praca na stanowisku tłumacza, jeśli ktoś lubi uczyć się języków obcych.

Osoby dorosłe wypowiadające się na forum Facebooka zdecydowanie odradzają pracę fizyczną, która wymaga wysiłku i dobrej kondycji zdrowotnej. Choć zdarzały się pojedyncze przypadki osób pracujących w kuchni czy na budowie. Do uciążliwych zawodów zaliczono pracę cukiernika, ze względu na zmianę pomieszczeń i różne temperatury, oraz zawód krawcowej, który wymaga wielu godzin spędzonych przy maszynie. Z doświadczeń chorych wynika, że tego rodzaju praca nie tylko naraża na wady kręgosłupa, ale też może nasilać reakcje alergiczne na roztocza.

Pradoksalnie dobrym zawodem może być praca w aptece, która wydaje się sterylna i spokojna, mimo kontaktu z chorymi kupującymi leki. Jedna osoba pochwaliła się dziesięcioletnim stażem pracy na stanowisku farmaceuty. Jej zdaniem z czasem organizm uodparnia się na infekcje.

Najbardziej odpowiednie wydają się prace administacyjne i biurowe (księgowość, praca socjalna, bibliotekarstwo). Jak żartobliwie zauważa Polo-Żubr: „W sumie to dla CF dobrze by było pracować w zakładzie pogrzebowym, bo klient spokojny i nie awanturujący się; nie kaszlący i nie prychający". Nie ma to jak czarny humor, ale pozostałe komentarze świadczą o tym, że mamy spore szanse, aby znaleźć pracę wśród żywych ☺!

Marta Gliniecka

Dziś zacznę od końca

Dziś zacznę od końca. Udało się zostawić dom, dzieci, cały ten zgiełk i jestem w drodze do Falent. (Tekst uzupełniam już po powrocie i później napiszę o całym „zamieszaniu", które mój wyjazd wywołał). Piszę do Was w pociągu. W końcu mam czas! Nic nie muszę, nigdzie się nie spieszę, nikt niczego ode mnie nie chce, mogę po prostu siedzieć i patrzeć w okno. I mogę wszystko. Nie tylko teraz. Tak w ogóle. Tak żyję. I już.

Część z Was mnie kojarzy. Reszcie się przedstawię. Nazywam się Agnieszka Ilnicka, mam 36 lat i jestem chora na mukowiscydozę. Z wykształcenia jestem dziennikarzem, obecnie, od kilku miesięcy, pracuję w biurze, jako kadrowa. Od 20 lat mam przy boku mojego cudownego męża, który został nim 9 lat temu. Od tylu też lat jestem szczęśliwą mamą Piotrka, a 4 lata temu dołączyła do nas Julia. Kocham moje dzieci ponad wszystko, są spełnieniem moich najskrytszych snów. Jednak chętnie zostawię je na te dwa dni i wyrwę się z domu. Choć codzienność inhalacji, leków, insuliny i kaszlu rusza ze mną, to jest to przecież tak naturalne, że nie zwracam uwagi. Dopiero, gdy pan w przedziale pyta, gdzie się zaziębiłam, po raz tysięczny ktoś przypomina mi, że jest we mnie coś innego. To moje del508F i G27V. Jakby nie było. Napsuły mi w życiu. Ale też nauczyły życia chwilą. Nie raz mówiłam o moich założeniach… Dożyć 18-tki, zrobić studia, skończyć 30 lat… Małymi kroczkami, a udało się dojść tak daleko. Tylko ja, moi najbliżsi i ci, którzy pomagali, wiemy, ile to kosztowało nerwów, pieniędzy, wysiłków i paradoksalnie zdrowia, aby znaleźć się tu dzisiaj. Bywało różnie. Fizycznie i psychicznie. Lata trucia się antybiotykami bez większych efektów, a z coraz to nowymi uczuleniami i większą odpornością na nie moich „pseudomonasów". Morze krwi z płuc, kilometry zużytego papieru toaletowego przy kolejnych biegunkach…, a ja ciągle od nowa zaczynam na przekór działać i przeć do przodu. Pojawiają się coraz to nowe pomysły i plany do realizacji. W wieku 8 lat, gdy postawiono diagnozę, dowiedziałam się od kolegi, że nie dożyję 15 lat. Bo tak to jest przy muko. Rodzice też usłyszeli, że dobrze, że mają drugie dziecko, bo ukoi ich smutek po mojej stracie. Sorry siostra, może kiedyś. Jeszcze nie wtedy, jeszcze nie dziś i jeszcze nie szybko, mam nadzieję! Psychiczne doły też próbowały mnie powalić. Po śmierci mojej mukosiostrzyczki najchętniej położyłabym się i nigdy więcej nie wstała. Wcześniej, gdy odchodzili kolejni przyjaciele i dochodziło do sytuacji, gdy na zdjęciach z wakacji z dziesiątki zostawałam sama, nie było łatwo. Zawsze jednak dostrzegałam po jakimś czasie fakt, że jesteśmy w swojej bezsilności, w swoim chorowaniu, w swoim bólu tak pełni życia i z tyloma planami w głowie, że muszę je realizować, póki mogę. Dopóki mukodusicielka paskudna daje mi działać, będę to robić. Będę realizować te małe i te większe marzenia. Chciałam mieć sypialnię na poddaszu, a mieszkałam z rodzicami na parterze. Zdziwienie mamy na wieść, że kupujemy mieszkanie na trzecim piętrze – bezcenne. Moja odpowiedź: „Zawsze, gdy będę się czuła gorzej, możemy sprzedać". I tego się trzymam. Sypialnię oddałam na pokój dla córci, zeszłam na dolny poziom mieszkania, ale kondycja, jaką zyskałam, wdrapując się do domku, została. I tak, mam wrażenie, że żyjąc sobie spokojnie, często nieświadomie, pomagam sobie najlepiej jak się da. Mam poranną pobudkę – wszyscy wiedzą, że dzieci nie śpią do południa; od razu rehabilitację, gdy turlamy się po podłodze, gilgocząc do utraty tchu, a później spacer niezależnie od pogody, bo przecież coś trzeba dać dzieciom jeść. A, i jeszcze dzieci uwielbiają bawić się w berka, chowanego i kochają jazdę na rowerze. Sama przyjemność. A do tego ile wydzieliny wychodzi! Ale nie oszukujmy się. Pomimo że nie ma też dnia bez inhalacji, czasem to wszystko za mało i trzeba iść na oddział. Nie ma wyjścia. Pakuję moje 4 walizki: kilka

Autorka tekstu i dr Andrzej Pogorzelski (fot. Anna Kobyłecka i Gabriel Paduszyński)

ciuszków, dużo kosmetyków, więcej książek i bardzo dużo jedzenia, i jazda do szpitala. Kiedyś bywałam na leczeniu (nie znam pojęcia „przeleczenie na wszelki wypadek") co drugi miesiąc. Dziś, od kilku już lat, jeżdżę do Poznania raz do roku. Nie żebym nie chorowała. Po prostu nie mam czasu. Wolę dbać o siebie jeszcze bardziej, niż marnować czas z dala od dzieci i domu. Trzeba sporo samodyscypliny, ale z tym radzę sobie przecież od zawsze. To jest w nas. Przecież, gdy widzę, że lepiej oddycham po drenażu, nie będę go zaniedbywała. Mogę wyjść z domu z mniejszym kaszlem, gdy jestem oczyszczona, to przecież warto. Wstaję wcześniej, żeby zjeść porządne śniadanie, bo wtedy nie chudnę i mam energię. Życie kołem się toczy. A moje toczy się zakręconym kołem ☺, życie z muko jest zakręcone, ale w dużej mierze zależy od nas, czy damy się zapętlić, czy pozwolimy temu kołu przeć do przodu. Ja zrobię wszystko, co w mojej mocy, żeby cieszyć się jak najdłużej tym, co mam.

I właśnie chęć wlania odrobiny optymizmu w młodych, świeżo po diagnozie rodziców spowodowała mój wyjazd do Falent. Nie planowałam tego, nie zastanawiałam się, jak to zostanie odebrane. Może to był błąd… Nie. Uważam, że nie było tu niczego niestosownego. Też nie jestem szczęśliwa, że nie mogę spokojnie, jak za dawnych czasów, spotkać się z innymi chorymi. Jednak nie rozumiem facebookowej burzy… Chyba powinniśmy zrozumieć, że PTWM walcząc o izolatki, poradnie czy leczenie domowe, aby nie dochodziło do szpitalnych zakażeń, nie może nam zorganizować legalnego spotkania. Tak samo jak zmieniły się sposoby rehabilitacji (ojjjj, zmieniły!), tak samo zmieniły się sposoby postępowania i całościowego podejścia do mukowiscydozy. Macie rację, chorzy dorośli, że komunikacja kuleje, że czujecie się opuszczeni! Ale to się samo nie zmieni. Wspomóżmy tych, którzy działają w naszym imieniu, którzy dokonują imponujących rzeczy na wielu polach wspólnej walki (mam nadzieję, że się wszystkim pochwalą) i nie krytykujmy ich za wszystko, ale piszmy (już uruchomiła kontakt Magda Morańska – dzięki wielkie, Kobieto!), dzwońmy, rozmawiajmy. Razem możemy więcej. Nikt nie jest doskonały i nie od razu Rzym zbudowano. Doceńmy to, co mamy, i walczmy o więcej, i więcej, i… . Ja nie powiedziałam ostatniego słowa ;-).

Agnieszka Ilnicka

Bieganie jest moją pasją

Witam wszystkich! Nazywam się Marcin Małek, od 22 lat choruję na mukowiscydozę. Cztery lata temu wykryto u mnie również cukrzycę oraz astmę. Są to choroby bezpośrednio związane z mukowiscydozą i wiem, że nie tylko ja zmagam się z nimi wszystkimi na raz. Mój obecny stan zdrowia jest bardzo dobry. Ostatnie leczenie dożylne odbyłem w styczniu 2017 r. Leczenie nie było spowodowane nagłym pogorszeniem stanu zdrowia, lecz przebyłem je, aby utrzymać obecną kondycję oraz zapobiec wiosennym infekcjom. W badaniu spirometrycznym przed rozpoczęciem regularnych treningów wartość FEV_1 wynosiła 3,91 [L] 68,2%. Natomiast z każdą kolejną wizytą kontrolną w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju badanie spirometryczne pokazywało coraz wyższe wartości. Ostanie badanie ze stycznia 2017 r. wskazało: FEV_1 – 4,10 [L] 85,8%. Przed rozpoczęciem mojej przygody z siłownią oraz bieganiem hospitalizacje konieczne były co najmniej raz w roku. Odkąd zacząłem systematycznie uprawiać sport, stan mojego zdrowia znacznie się poprawił.

Chciałem się z wami podzielić, jak sobie radzę z chorobą oraz jaki wpływ na nią ma bieganie.

Bieganie – niby sport jak każdy inny. Dla wielu ludzi jest to jedynie hobby, które pomaga w utrzymaniu dobrej kondycji oraz smukłej sylwetki. Jednakże dla mnie ten sport ma o wiele większe znaczenie. To nie tylko regularne treningi, które stały się dla mnie również pasją. Przede wszystkim bieganie jest doskonałą formą rehabilitacji. Nie oznacza to, że odpuściłem sobie inhalacje i drenaże. Codziennie wykonuję trzy inhalacje oraz biorę określoną dawkę leków. Bieganie oraz treningi siłowe

Fot. 1–6 z archiwum autora

spowodowały, że życie z cukrzycą stało się łatwiejsze. Systematyczne treningi ustabilizowały poziom cukru we krwi, dzięki czemu nie muszę podawać insuliny do każdego posiłku – tak jak to było od czasu zdiagnozowania choroby. Nie

mam już nagłych skoków glikemii, które zdarzały się wcześniej. Bieganie nie tylko wpływa na lepszą kondycję, wydolność płuc, ale również na inne organy czy współistniejące choroby.

Bieganie daje mi nadzieję na lepsze i dłuższe życie. Z każdym pokonanym kilometrem czuję, że mogę więcej. Staram się, aby mukowiscydoza nie zatrzymała mnie przed kolejnymi wyzwaniami. Mam nadzieję, że to ja zatrzymam jej postęp w moim oraganiźmie. **Bieganie pozwala mi oderwać się od szarej rzeczywistości – choroby, pracy oraz innych codziennych problemów.**

Regularne bieganie oraz udział w biegach daje mi również ogromną satysfakcję. Bardzo cieszy mnie zdobywanie kolejnych medali oraz pokonywanie coraz większych odległości. Dystans mojego pierwszego biegu organizowanego przez PTWM wynosił 5 km, natomiast ostatni, w którym brałem udział, to półmaraton, czyli 21 km. Po przebiegnięciu linii mety jestem zmęczony, ale szczęśliwy. Czuję dumę, że pomimo choroby jestem w stanie realizować moją pasję, jaką stało się bieganie.

Sport w moim życiu obecny był, odkąd pamiętam. Jako mały chłopiec uczęszczałem na lekcje kung-fu, jednak po pewnym czasie zainteresowałem się piłką nożną. Zacząłem grać w klubie sportowym w mojej miejscowości. Przez wiele lat gra w piłkę sprawiała mi ogromną przyjemność. Niestety, ponad dwa lata temu na treningu doznałem kontuzji. Było to złamanie lewego obojczyka. Kilka tygodni spędziłem w domu w gipsie. Po ściągnięciu gipsu podjąłem decyzję o rozpoczęciu treningów na siłowni. Był to przełomowy moment w moim życiu. Nie chciałem być już dłużej „szczypiorkiem". Chciałem wyglądać jak koledzy w moim wieku. Ważyłem wówczas 57 kg. Niska waga była spowodowana moimi chorobami.

Siłownia to nie tylko podnoszenie ciężarów, ale również bieganie. Początkowo było ono jednym z etapów każdego treningu. Biegałem na bieżni po 15–20 min. Z każdym treningiem zwiększałem tempo oraz dystans. Pewnego dnia przeglądając Internet, dowiedziałem się, że PTWM organizuje „Bieg po Oddech". Bardzo ucieszyło mnie, że w biegu mogą brać udział osoby chore na mukowiscydozę. Na początku myślałem, że wezmę udział tylko w tym jedynym biegu. Rozpocząłem przygotowania do biegu, aby być w dobrej formie. Trenowałem wówczas nie tylko na siłowni, ale również w terenie. Bieganie w terenie rozpocząłem na początku maja. Były to ciężkie treningi, ponieważ bieganie w terenie to nie to samo, co bieganie na bieżni. Jest ono o wiele trudniejsze, lecz po kilku treningach wiedziałem, że bieganie to nie chwilowe zainteresowanie, ale pasja na całe życie. Obecnie nie wyobrażam sobie życia bez biegania i siłowni.

Całe lato przygotowywałem się do wrześniowego biegu w Zakopanem. Biegałem wtedy po 5 km co drugi dzień lub codziennie. Im bliżej było biegu, tym bardziej obawiałem się, czy dam radę, ponieważ bieganie w samotności i bieganie z innymi uczestnikami to całkiem co innego. Gdy nadszedł ten dzień – 04.10.2016 – wiedziałem, że muszę dać z siebie wszystko. Byłem bardzo szczęśliwy, gdy zobaczyłem, jak wielu ludzi bierze udział w biegu, którego celem jest pomoc osobom chorym, takim jak ja.

Dystans 5 km udało mi się pokonać w czasie 25:25 min. Dało mi to 200-setną pozycję. Jak się później okazało, „Bieg po Oddech" był moim pierwszym, ale nie jedynym biegiem. Zafascynował mnie udział w takich zawodach. W ciągu siedmiu miesięcy wziąłem udział w 10 biegach. Z każdym kolejnym biegiem radzę sobie coraz lepiej. Biorąc udział w zawodach, pomagam nie tylko sobie, ale również innym chorym, dla których zazwyczaj organizowane są biegi. Za każdym razem chcę być coraz lepszy i pokonać samego siebie.

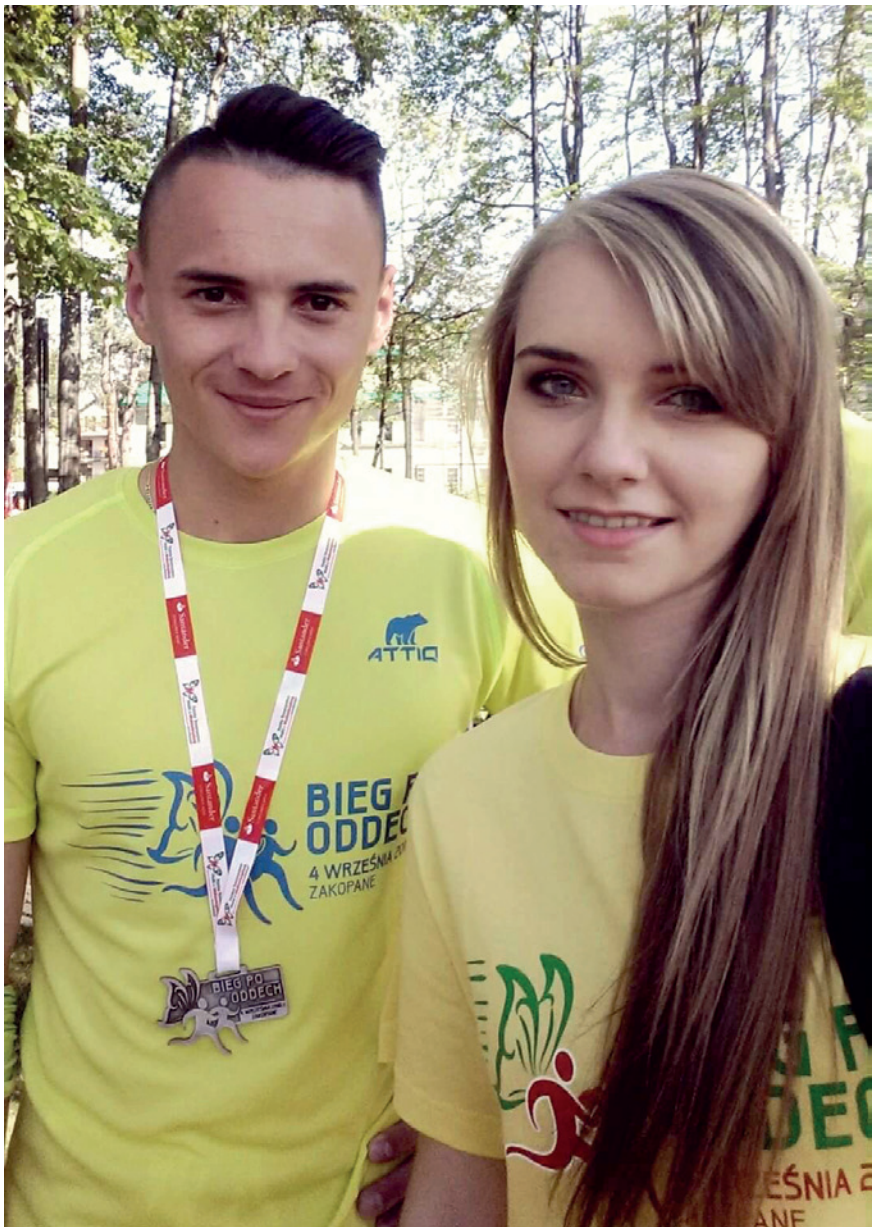
Zawsze staram się jak najlepiej przygotować do biegu. W tygodniu poprzedzającym zawody nie wykonuję zbyt intensywnych treningów, aby nie zmęczyć mięśni i stawów. W dzień zawodów zawsze staram się dobrze wyspać,

ponieważ ma to również wpływ na efekt końcowy biegu. Przed biegiem nie jem ciężkich i tłustych posiłków. Zazwyczaj rano jest to tost oraz jogurt. Natomiast zaraz przed biegiem – banan. Należy pamiętać o tym, aby odpowiednio ubrać się na bieg. Pod uwagę należy wziąć warunki atmosferyczne. Należy ubrać się tak, jakby było 10 stopni więcej, niż jest na termometrze. Muszą to być odpowiednie, oddychające, nie bawełniane rzeczy. Zazwyczaj w pakiecie startowym znajduje się koszulka. Jeśli organizator nie wymaga właśnie tej koszulki, biegam w zaprojektowanej przez siebie koszulce. W niej czuję się najbardziej komfortowo i dzięki niej, mam nadzieję – poszerzam świadomość ludzi na temat mukowiscydozy. Przybiegając na linię mety, czuję się bardzo szczęśliwy i dumny z siebie, lecz, niestety, jak zdążyłem się przekonać, nie każdy rozumie przekaz płynący z mojej koszulki. Jest ona związana bezpośrednio z mukowiscydozą. W moim najbliższym otoczeniu oraz na siłowni znany jestem jako MukoMarcin. Wielką przykrość sprawia mi to, że gdy po biegu muszę się zatrzymać i uspokoić kaszel, który mnie męczy zaraz po intensywnym wysiłku, niektórzy ludzie szepczą między sobą: „Bierze udział w biegu dla zdrowia, a pewnie paczka papierosów w torbie". Najbardziej zabolało mnie, kiedy takie słowa usłyszałem od ratownika medycznego. Moim zdaniem powinien on zainteresować się, czy dobrze się czuję, a nie pochopnie osądzać. Mam nadzieję, że dzięki mojemu bieganiu coraz więcej ludzi dowie się, czym jest mukowiscydoza, oraz że osoby na nią chore mogą również uprawiać sport. Cieszy mnie to, że coraz więcej ludzi biega dla chorych na mukowiscydozę. Już w kilku moich biegach widziałem osoby biegnące w koszulkach oraz opaskach „Biegu po Oddech". Coraz częściej na trasie biegu takie osoby rozpoznają mnie – dopingują i wspierają, za co im bardzo dziękuję. Zawsze, gdy docieram na metę, wiem, że czeka na mnie moja narzeczona, która mnie bardzo wspiera we wszystkim i motywuje do działania. Gdy na trasie biegu dopada mnie kryzys, uświadamiam sobie, że robię to również dla niej. Agnieszka od czterech lat podtrzymuje mnie walce z chorobą. Jest przy mnie zawsze, kiedy jej potrzebuję. Za każdym razem towarzyszy mi podczas badań kontrolnych. Była również ze mną na „Biegu po Oddech". Brała w nim udział jako wolontariusz – wręczała medale na mecie tym, którzy pobiegli dla chorych.

Od kilku miesięcy przygotowywałem się do mojego pierwszego półmaratonu. Miałem nadzieję, że uda mi się go przebiec w 2017 r. Nie myślałem, że nastąpi to tak szybko. Jednak z każdym kolejnym treningiem czułem, że jestem już w stanie pokonać dystans 21 km. 9 kwietnia 2017 r. wziąłem udział w 10. PKO Półmaratonie Rzeszowskim. W biegu tym brało udział 1500 uczestników. Obawiałem się, czy rzeczywiście dam radę go przebiec. Myślałem, że na mecie pojawię się jako ostatni. Ku mojemu zdziwieniu udało mi się przybiec na metę w czasie 1:59:36 godz. Około 100 metrów przed metą inny uczestnik krzyknął, abym przyspieszył, i poklepał mnie po ramieniu. Dzięki niemu udało mi się ukończyć bieg w ciągu dwóch godzin. W tym roku mam zamiar jeszcze przebiec co najmniej jeden półmaraton i dać z siebie wszystko. W przyszłości chciałbym wziąć udział w maratonie. Jeśli chodzi o bieganie, wzorem do naśladowania jest dla mnie Pan Jerzy Wasilkowski. Marzę o tym, aby w jego wieku być w równie dobrej formie.

Po każdym biegu konieczne jest zregenerowanie się. Staram się trzymać moich 5 podstawowych zasad regeneracji. Nadrzędnym elementem po biegu jest dokładne rozciąganie się, które powinno trwać przynajmniej 15–20 min, wtedy dbamy o nasze stawy. Systematyczna dbałość o ruchomość stawów skutecznie zmniejsza ryzyko wszelkich kontuzji. Ważne jest też nawadnianie organizmu. Nie jest zalecane wypicie całej butelki wody na raz, ale należy to robić stopniowo, w ciągu kilku godzin. Wskazane jest, aby zaraz po powrocie do domu wziąć kąpiel o temperaturze wody 10–25 stopni Celsjusza. Po wysiłku każdy organizm potrzebuje uzupełnienia zapasów glikogenu . Najlepiej w takim wypadku sprawdza się owoc lub jogurt. Kolejny posiłek należy zjeść przed upływem 3 godzin. Po treningu lub zawodach posiłek powinien być bardziej obfity i odżywczy. Na właściwą regenerację wpływa również sen, który powinien trwać około 8 godzin.

Gdyby nie rozpoczęcie treningów na siłowni, myślę, że nie rozpocząłbym mojej przygody z bieganiem. Dziś po ponad półtorarocznych treningach nie wyobrażam sobie życia bez biegania i siłowni, wiem, że dzięki temu utrzymuję dobry stan zdrowia. Co najważniejsze, wyniki moich badań ciągle się poprawiają, a nie pogarszają. Wzrosła również masa



ciała. Rozpoczynając treningi, ważyłem 57 kg. Obecnie moja waga to 66 kg. Udało mi się przytyć nie tylko dzięki odpowiedniemu odżywianiu, ale głównie przez przyrost masy mięśniowej. Za każdym razem wykonuję mój plan treningowy z dużą dokładnością, staram się dać z siebie wszystko. Wiem, że tylko dzięki zdyscyplinowanym treningom mam szansę na dłuższe życie, ponieważ na dzień dzisiejszy nie ma lekarstwa na mukowiscydozę. Wszystkie stosowane przez nas, chorych, leki pomagają jedynie spowolnić rozwój choroby. Sport również nas nie wyleczy, lecz może pomóc w utrzymaniu jak najdłużej dobrej kondycji. Uważam, że sport powinien być przepisywany chorym jako lekarstwo, ponieważ stanowi idealne uzupełnienie fizjoterapii.

Moje osiągnięcia oraz każdy start w zawodach dokumentuję na FB (https://www.facebook.com/mukomarcin). Chcę, aby inni chorzy, ale również osoby zdrowe zobaczyły, jak pozytywny wpływ ma sport na nasze zdrowie. Nie zawsze jest łatwo, lecz trzeba się starać i wierzyć w swoje możliwości. Do zobaczenia 3 września 2017 na starcie „II Biegu po Oddech".

Pozdrawiam!

MukoMarcin

Wkręceni w bieganie

Witam! Jestem tatą Patryka, 11-letniego chłopca chorego na mukowsicydozę, oraz biegaczem amatorem.

Rok temu, przed I „Biegiem po Oddech" organizowanym przez PTWM, zostałem poproszony o napisanie krótkiego tekstu o naszej rodzinie, który miałby zachęcić do udziału w tym biegu. Nosił on tytuł *Bieganie to przecież nasza pasja* (znajduje się on na stronie Patryka www.patrykwieczorek.pl).

W tym roku chciałbym Was, drodzy rodzice chorych na mukowiscydozę maluchów (bo dacie przykład), oraz Was, nieco starszych chorych, zmotywować do biegania, pokazać, gdzie i jak to robić. Wiem o przynajmniej kilku osobach, które po pierwszej edycji naszego biegu zaraziły się miłością do biegania. Tak, tak, piszę zaraziły, bo to zaraźliwe ☺ i cieszyłbym się bardzo, gdyby po przeczytaniu tego tekstu choć jedna lub jeden chory postanowił biegać regularnie. Nie chcę rozwodzić się tutaj nad zaletami biegania lub innej aktywności fizycznej, informacji na ten temat jest w Internecie cała masa i bezsprzecznie udowodniony został zbawienny wręcz wpływ na formę zdrowotną osób dotkniętych muko. Jako przykład wywołam do tablicy osobę Jurka Wasilkowskiego, gdyby ktoś go jeszcze nie znał, koniecznie musi poznać jego historię.

Znajdziecie Jerzego na FB i gwarantuję, odpisze, pomoże, ba, nawet ułoży plan treningowy.

Wracając do istoty sprawy, biegać można wszędzie, jeśli wyjdziecie na ulice swoich miast i będziecie szukać parków, lasków, miejsc oddalonych od dróg, zobaczycie, jak nas dużo. Najzdrowiej biegać na miękkich, nieutwardzonych nawierzchniach ze względu na nasze stawy. Warto kupić już na wstępie odpowiednie obuwie, gdyż to ono chroni nas swoją amortyzacją. Na samym początku proponuję przez pierwsze 2–3 tygodnie spacerować min. 3 razy w tygodniu, wplatać w nasze chodzenie marsz, następnie trucht. Dokładny plan treningowy to bardzo indywidualna sprawa, zależy od wielu czynników, więc nie podam złotego środka, kiedy zacząć biegać i w jakich jednostkach czasowych bądź kilometrowych, jednak kiedy będziemy czuć, że ten nasz trucht nas już tak nie męczy, warto spróbować biegać, a kiedy będziemy musieli, zmieniać bieg w marsz.

Jest sobota – jest Parkrun!

Polecam już od samego początku poszukać klubów biegowych oraz lokalizacji Parkrun lub „Biegam Bo Lubię" w swojej okolicy. Może trochę więcej o Parkrunie, gdyż to świetna inicjatywa. Są to cykliczne bezpłatne biegi na 5 km z pomiarem czasu, organizowane co sobotę o 9.00 w różnych miejscach w świecie (m.in. w Australii, Kanadzie, USA, Singapurze, Wielkiej Brytanii i wielu innych). W Polsce Parkrun organizowany jest w 45 różnych lokalizacjach. Aby wziąć w nich udział, trzeba zarejestrować się na stronie Parkrun i pobrać ze strony swój kod paskowy, dzięki któremu otrzymacie na maila wasze wyniki wraz ze statystykami z biegów z całego świata. Mając taki kod, możecie wystartować w dowolnym Parkrunie na całym świecie. Wszystkie dokładne informacje znajdziecie na www.parkrun.pl, tam też są lokalizacje tych bezpłatnych biegów. Apeluję, nie bójcie się startować, nawet jeśli nie przebiegniecie całego dystansu. W tych biegach startują dzieci, seniorzy, biegacze z psami czy też osoby, które chodzą z kijami. Atmosfera na tych biegach jest niezwykle rodzinna i gwarantuję, że będziecie przyjęci z otwartymi rękami. Taki start prócz samego treningu to okazja do poznania tych bardziej zaawansowanych biegaczy, którzy zawsze służą dobrą radą, to okazja, aby podpatrzyć tych lepszych i oswajać się ze sportową rywalizacją.

Fot. 1–3 z archiwum autora

Imprezy biegowe

Kiedy bieganie Was wciągnie i będziecie chcieli już wystartować w zawodach, a jest ich w naszym kraju całe mnóstwo, nie wahajcie się ani chwili. Kalendarz zawodów znajdziecie na www.maratony-polskie.pl. Poszukajcie czegoś w Waszej okolicy i postawcie sobie za cel udział w biegu, na początek niech będzie to może bieg rodzinny lub start z kijkami na dystansie krótszym niż 5 km. Dla ambitnych wysportowanych osób, które bez żadnego treningu są wstanie biegać, niech będzie to 5 km lub nawet 10 km. U mnie wygląda to tak, że prócz głównych biegów (maraton i półmaraton w Krakowie) staram się wybierać starty, gdzie organizowane są również biegi dla dzieci. Taka forma spędzania wolnego czasu w weekendy z rodziną to coś wspaniałego, prócz aspektu zdrowotnego i dawania przykładu swoim dzieciom, czas spędzony wspólnie cementuje nasze rodziny i wzmacnia więzi.

Kluby i grupy biegowe

Razem z synem Patrykiem jesteśmy też członkami grupy biegowej SPEED TEAM BRZESZCZE oraz ZADYSZKA OŚWIĘCIM, która zrzesza wielu wariatów biegowych (od zupełnych amatorów po prawie zawodowców). Fajnie jest czuć moc drużyny, startować w takich samych koszulkach i wzajemnie się mobilizować. Dużo łatwiej biegać z kimś; kiedy umawiamy się z drugą osobą, musimy być gotowi, już nie wykręcimy się sami przed sobą wymówkami typu: „Mam lenia, więc

może jutro", „Dziś wieje (lub kropi), więc odpuszczam" itd. Zalet bycia członkiem jakiejś drużyny, klubu czy też jakiejś grupy biegowej jest znacznie więcej. Dzięki bieganiu poznacie wielu wspaniałych ludzi, będziecie na bieżąco z kalendarzem imprez oraz wszystkimi informacjami technicznymi dotyczącymi np. obuwia czy odzieży biegowej. W naszej rodzinie czekamy tylko, gdzie i kiedy pobiec ☺, zwłaszcza dzieci, 5-letnia Julka oraz 11-letni Patryk, których ściany nie są już w stanie pomieścić medali.

Jeśli chcecie dowiedzieć się o nas więcej, zapraszam na mój profil na FB https://web.facebook.com/maciewieczor, gdzie po każdym starcie prócz garstki zdjęć znajdziecie krótką relację. Mam nadzieję, że gros z Was wystartuje w Zakopanem 3 września i będzie okazja, aby poznać się osobiście. Serdecznie zaprasza Wieczorek Team ☺!

Maciej Wieczorek

O problemach z żyłami i vascuporcie, czyli strach ma wielkie oczy ☺

W marcu trafiłam do szpitala. Dostawałam wiele leków dożylnie, ale jeden z nich w szczególności niszczył moje żyły. Znacie to? Podanie leku, próba podłączenia drugiego i… Nic. Ból w ręce, trzeba przekłuć. I tak kilka razy dziennie. W ciągu niecałego tygodnia miałam czternaście wenflonów, w tym dwa w stopie.

Fot. Magdalena Morańska

Po tygodniu padła propozycja. Założenie vascuportu w znieczuleniu ogólnym. Krótka rozmowa z mamą i mówię, że się zgadzam. Zgłoszono mnie, zabieg w czwartek. Jeszcze dwa dni. I tu pojawił się problem. Następnego dnia przyszła pani anestezjolog. Opowiedziała o zabiegu, przekazała wszystkie ważne informacje i udzieliła odpowiedzi na nasze pytania. Po jej wyjściu pojawił się u mnie strach. Czy to bezpieczne? Czy nic mi się nie stanie? Czy to dobrze, że się zgodziłam?

Z pomocą przyszła mi starsza koleżanka (pozdrawiam Anetkę ☺). Rozmowa przez telefon dużo mi dała, rozwiała chwilowe wątpliwości. Powróciło przekonanie, że jednak chcę mieć port.

Mimo wszystko wieczorem znowu dopadł mnie stres. Jednak już rano jak zawsze uśmiechnięta przywitałam pielęgniarki i czekałam. A im dalej, tym gorzej. Znowu obawy. Znowu lęk. Znowu niepotrzebne pytania i niepokój. Po 15.00 przyszła pielęgniarka i oznajmiła nam, że wołają na zabieg. Zawieziono mnie na blok operacyjny, gdzie powitała mnie grupa pielęgniarek, lekarz i anestezjolog. Wyproszono mamę i skierowano mnie na salę.

Na miejscu wszystko przebiegło sprawnie. Podłączono mnie do EKG, założono pulsoksymetr. Potem poczułam ból w ręce, przyłożono mi maseczkę i zasnęłam. Obudziłam się na sali wybudzeniowej. Czułam się dobrze, ale miejsce, gdzie założono port, mimo podanych leków bolało. Jeszcze nie do końca wybudzona stwierdziłam, że bez sensu się zgodziłam. Po powrocie na oddział dostałam paracetamol. I ból ustał. Po kilku dniach nie musiałam dostawać już leków przeciwbólowych. Dowiedziałam się, że na bloku dostałam słabsze leki, dlatego mogło tak boleć. Na oddziale bezproblemowo pobierano mi krew, podłączano kroplówki. I koniec z wenflonami, koniec z bólem!

Do wszystkich chorych, którzy nie wiedzą, czy założyć vascuport: TAK! Mój strach był niepotrzebny, ból nie był ogromny. Bolało, bo były szwy. To jedyny rodzaj niedogodności ☺. Poza tym dojścia nie widać. U mnie trochę wyróżnia się żyłka odchodząca od portu, ponieważ jestem „trochę" za chuda ☺. Jedno jest pewne: gdy z tym portem przyjdzie mi się pożegnać, na pewno poproszę o drugi. Leczenie jest o wiele przyjemniejsze, gdy nie trzeba zmieniać wenflonów trzy razy dziennie ☺.

Dominika Morańska, 14 lat

O problemach z żyłami – komentarz mamy

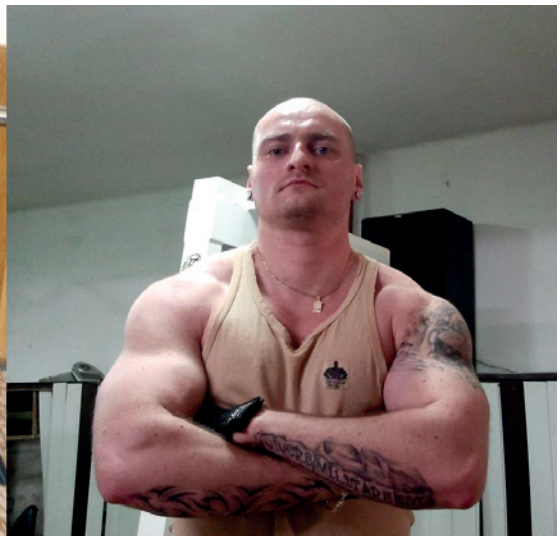
Dominika jest bardzo dzielna. Z uśmiechem na twarzy daje się kłuć po kilka razy dziennie, cierpliwie, z pokorą. Zawsze budzi tym sympatię pielęgniarek. Jednak gdy podczas ostatniego pobytu w szpitalu w 7 dni miała 14 razy zakładany wenflon, nie licząc prób wkłucia, zdecydowałyśmy wspólnie z doktorem, że trzeba powiedzieć: „Dość". Ręce były całe w krwiakach, nie było miejsca na nowe wkłucia. Vascuport wydawał się nam najlepszym rozwiązaniem. Oczywiście były obawy, nie tylko Misi, ale i moje. Jak zniesie kolejną narkozę? Czy dojście nie będzie przeszkadzało w codziennym funkcjonowaniu? Czy nie będzie rzucało się zbytnio w oczy? No i oczywiście – czy to bezpieczne? Ale wystarczyło spojrzeć na ręce córki, aby podjąć jedyną słuszną decyzję. Zakładanie vascuportu trwało ok. 1 godziny. Po wybudzeniu Dominika była „mało szczęśliwa" z podjętej decyzji, gdyż była cała obolała. Jednak środki przeciwbólowe sprawiły, że szybko zaczęła się uśmiechać. Port był używany od razu. Już tego samego dnia dostała przez niego leki, a po 2 dniach można było odstawić środki uśmierzające ból. To była naprawdę dobra decyzja. Rana szybko się goi. W chwili obecnej zostały dwie blizny, które z czasem będą jeszcze mniej widoczne, aby dojrzeć resztę, trzeba się naprawdę bardzo przyjrzeć. Często rodzice, a także chorzy mają obawy przed założeniem dojścia, jednak pamiętajmy, że to nie fanaberia, a jedynie słuszne rozwiązanie, aby leczenie przebiegało sprawnie i bez bólu.

Magdalena Morańska

Czy mukowiscydoza to wyrok?

Czy mukowiscydoza to wyrok? Czy choroba ta skreśla nas już na starcie? Czy ta ciężka, śmiertelna, nieuleczalna choroba genetyczna może być przeszkodą – zaporą w budowaniu masy mięśniowej, czy uniemożliwia nam dobry wygląd i stawia nas pod przysłowiową ścianą? Choruję na muko od urodzenia, bo innej możliwości tutaj przecież nie ma – z mukowiscydozą się rodzimy, mamy ją w genach. Podstawą prawidłowego leczenia jest jak najszybsze rozpoznanie choroby, następną wskazówką jest systematyczność w podejściu do leczenia. Mój przepis: wszystko poukładane z zegarkiem w ręku. Nie ma możliwości, bym odpuścił cokolwiek, bo np. dzisiaj czuję się lepiej, to nie wezmę leków lub czegoś nie zrobię. W tej chorobie stosujemy leki, drenaże inhalacje itp. codziennie, czy czujemy się fatalnie, czy czujemy się wyśmienicie. Kolejnym

Fot. 1–3 z archiwum autora



krokiem jest dieta, dieta i jeszcze raz dieta bogata w białko, węglowodany, tłuszcze, bez tego ani rusz – na moim przykładzie: im większa masa ciała, tym większa odporność, a co za tym idzie, żaden syf nas nie złapie. Może to wszystko wygląda groźnie i strasznie, ale, niestety, choroba nas wybrała i nie mamy na to żadnego wpływu; lecz wykonując wszystko systematycznie, to my decydujemy, a nie choroba. Przez całe życie odmawiałem sobie wielu przyjemności – sam obrałem jednak ten „kierunek": wybrałem idealność i punktualność. Jak to moja żona mówi: „Zawsze musisz robić ten kąt prosty ☺". Wszystko musi być wykonane idealnie, lecz możecie mi zaufać – systematyczność i poświęcenie to najlepszy lek, lepszego jeszcze nikt nie wymyślił i co najważniejsze nie jest na receptę ☺ i nie trzeba się przejmować, czy będzie refundowany! Tak że odpowiedź na pytanie: „Czy choroba to wyrok?" jest prosta: nie, to tylko mały dodatek, który nie ma szans, by stanął nam, chorym, na przeszkodzie, musicie tylko sami wybrać, co jest dla Was ważniejsze i najważniejsze. Stosując różne podejścia do choroby, metodą prób i błędów doszedłem do tego, co osiągnąłem. Mam 32 lata, odpukać jeszcze nigdy nie leżałem w szpitalu, nie przechodziłem dożylnego leczenia itd. (raz miałem jakieś prześwietlenie, bo zjadłem gwoździa, ale to już inna bajka), chodziłem zawsze do szkoły (zaliczyłem całą szkołę podstawową, całe technikum), kilka lat akrobatyki, 5 lat break dance, kilka lat capoeira, odkąd dałem radę do dnia dzisiejszego siłownia (to już 16 lat wybiło) – cały czas byłem wśród ludzi i z ludźmi. Za wszystko, za całe podejście do mojej życiowej przygody, kariery, trudów, wyrzeczeń, wesołości, smutków, za całe poświęcenie dziękuję rodzicom, bo oni przeszli i przeżyli bardzo dużo – śmierć pierwszego dziecka, a teraz strach o drugie dziecko, już dorosłe, niby rozsądne, ale zawsze strach pozostanie w ich oczach i sercu: „Co ten pieron wymyśli nowego". Dziękuje Wam, że jesteście i że zawsze mogę na Was liczyć, dziękuję także mojej żonie, bez której na pewno bym sobie nie poradził. Dzięki, że ze mną wytrzymujesz, chodź widzę, że czasami już para ucieka Ci uszami ☺. Dziękuję wszystkim, na których zawsze mogę liczyć. Nie mogę pominąć tutaj dra A. Pogorzelskiego, który jest ze mną od początku i przeżyliśmy razem niejedno. Muko nie skreśla nas ani na starcie, ani nigdy, to tylko próba, czy damy radę? A co, nie damy? Damy!!! Zapraszam wszystkich, jeśli macie jakieś pytania, wątpliwości, zapraszam wszystkich, którzy szukają porady, odpowiedzi na nurtujące pytania. Moim zdaniem najlepiej na pytanie może odpowiedzieć ktoś, kto już przeżył trochę tego g…, jakim jest muko (możliwe, że się mylę). Życzę miłej lektury i sorki, jeśli jest niestylistycznie i „mało poetycznie" ;-), ale na pewno jest szczerze i prosto z serca – wpisy nie były nigdy moją mocną stroną, ale staram się dla Was, bo nie jesteście sami ☺.

Pozdrawiam!

Tomek

Prawie jak w spa

Choćbym nie wiem jak nie chciała i tak muszę jechać każdego roku do szpitala. Co prawda teoretycznie mogę rzadziej, ale obawiam się, że mój stan zdrowia byłby wtedy nieciekawy. I tak, czułam się zatkana, zawalona i z uczuciem leżącego na klatce piersiowej ciężkawego kamienia (zwłaszcza zaraz po obudzeniu). Termin został wybrany, ustalony i zaakceptowany przez wszystkie zainteresowane strony, tzn. szpital, mnie i rodzinę ☺. Ponadto został zaangażowany kolega męża, który akurat w tym samym czasie musiał jechać na trzydniową delegację, ale *summa summarum* okazało się, że mój wyjazd opóźnił się o kilka dni. I do szpitala zawiózł mnie mąż.

Wyjeżdżaliśmy w ziąb, mimo że to był koniec kwietnia ☺. Wzięłam wiosenną kurteczkę i wiosenne buty, i szczelnie wszystko zapinałam, żeby mnie nie zawiało… Jak zwykle trzy torby, torebka, poduszka i zgrzewka wody wyglądały, jakbym wybywała na kilka miesięcy, a nie na dwa tygodnie. Ale w sumie nawet jakbym na 3 dni ruszała się z domu, to i tak niewiele mniej musiałabym zabrać. Ubrania na zimno i na nagłe gorąco, dwa inhalatory, leki podstawowe i mniej podstawowe, bo jakby mnie gardło bolało? A bolało, po fiberoskopii miałam je tak zdarte, że się już martwiłam, czy to nie jakaś infekcja mnie dopadła. Infekcja na szczęście nie, ale za to pojawiła się opryszczka. Oczywiście na to nie byłam przygotowana, bo opryszczkę miewam raz na kilka lat. Na szczęście poratowała mnie pani z sąsiedniej sali plus okłady z sody oczyszczonej. Udało się dziadostwo zdusić – w zasadzie – w zarodku.

Podczas tego leczenia dostałam apartament – salę dwuosobową z łazienką! Kto nie leżał w szpitalu przez dwa tygodnie w sali pięcioosobowej z chrapiącymi starszymi paniami, które łażą po tejże sali od 5.00 rano, a kładą się spać po 18.00, nie zrozumie mnie. Ten, kto leżał, wie o czym mówię. I jak doceniam to, że mogłam liczyć na takie luksusy… Ale to jeszcze nie wszystkie zbytki, na jakie się załapałam tym razem. O czym za chwilę ☺.

Bałam się myśleć, co tym razem będzie z wenflonami. Nieraz jakoś żyły się znajdowały, a nieraz nastawiałam się na tzw. wkłucie centralne. Brutalnie rzecz ujmując, wbija się cewnik w żyłę podobojczykową lub udową ☺. Na samą myśl można zemdleć. Oswajam się co roku z tą myślą, że kiedyś będę musiała…, ale chyba nikt nie umie się na to przygotować. Tym razem jednak miałam więcej szczęścia niż rozumu i kolokwialnie powiem, że UJECHAŁAM 13 dni leczenia na JEDNYM wenflonie!!!!!!! Huraaaaa!!! Nie wiem, jak to się stało, komu zawdzięczam ten cud, ale fakt pozostaje faktem. Całą jesień i zimę regularnie jadłam naturalną witaminę C. Może to dzięki niej? Pobyt w szpitalu był więc tym razem w ogóle bezbolesny i tak to można sobie leżeć. No i leżałam, przez pierwszy weekend prawie z łóżka nie wstając. Czytałam, oglądałam, jadłam i leżałam. I tego mi było właśnie potrzeba. I samotności. I to dostałam. Po kilku dniach miałam już towarzystwo, ale cudowne, więc przyczepić się nie ma do czego ;-).

Szczegółowe fotorelacje z przeleczenia przedstawiałam na Facebooku, jak rasowe celebrytki, które leżąc w szpitalu, informują o tym wszystkich, więc i ja nie chciałam być gorsza ;-). Słowa otuchy i wsparcia od grona wspaniałych znajomych są nie do przecenienia i tu zbliżam się do *clou* całej historii. Otóż, są na tym świecie wspaniali ludzie, z wielkim sercem, którzy nam, chorym na mukowiscydozę, pomagają bezinteresownie. Proszę sobie wyobrazić, że leżąc w szpitalu, marzy się o dobrym jedzeniu. Nie zimnawej, niesłonej i nie wiadomo co przypominającej brei, tylko porządnym obiedzie, z porządnym deserem i kawką do tego.

Na Facebooku Pani Małgosia Missal-Cegłowska zapytała mnie, jakie mam życzenia odnośnie do obiadu, a wszystko mi przywiezie ☺. Zatkało mnie z wrażenia do tego stopnia, że nic nie wymyśliłam – zdałam się na Panią Małgosię. I tak, w niedzielne wczesne przedpołudnie, gdy inni jeszcze polegują w łóżku bądź wracają z kościoła, na oddział wpadła z wielką energią Pani Małgosia, a za Nią, z kolejnymi torbami, Jej mąż – Pan Jan. Przytachali obiad dla ośmiu Mukolinów!!!! Zaserwowano nam: zupę cytrynową (pycha! Jadłam po raz pierwszy!), a na drugie danie kluseczki plus sosik z mięskiem i trzy rodzaje surówek. Tyle tego było, że kluseczki zjadłam na raz tylko połowicznie, inne Mukole też, bo jeszcze czekał na nas SERNIK!!!! Myślałam, że umrę z przejedzenia… Tak to sobie można jechać do szpitala: nic nie boli, pobyt w apartamencie i na dodatek pyszne jedzenie! Dosłownie jakbym była na urlopie w jakimś SPA… Brakowało tylko basenu i drinków z parasolką ;-). „Drinki" co prawda leciały w kroplówce, ale to jednak nie to samo.

Nie wiem, jakimi słowami podziękować Pani Małgosi Missal-Cegłowskiej i Panu Janowi Cegłowskiemu (właścicielowi Hotelu Max Luboń) oraz kucharzowi Panu Mateuszowi Missalowi… Z całego serca Wam dziękuję ja i inni chorzy, którzy nie raz mieli okazję spotkać się z Waszą wspaniałomyślnością i bezinteresownością. Jesteście wielcy! DZIĘKUJEMY <3

Joanna Jankowska

Marzenia się spełniają

Marzenia się spełniają. Przekonałam się o tym, gdy 26 czerwca, dwie minuty po północy, po 8 godzinach od podania oksytocyny, zobaczyłam swoją najpiękniejsza córkę Anastazję. Pomimo wielu obowiązków, jakie niesie ze sobą mukowiscydoza – udało się. Pomimo 5 infekcji przebytych w ciąży – udało się. Pomimo rygorystycznych inhalacji, leków, fizjoterapii – UDAŁO SIĘ. Poród został wywołany z powodu duszności, które się nasilały z każdym miesiącem przez rosnący brzuch. Widziałam to zamieszanie, gdy weszłam na izbę przyjęć w 9 miesiącu ciąży, ledwo łapiąc oddech. Początkowo moja Pani doktor prowadząca ciążę od razu zamówiła „cesarkę". Jednak po przyjęciu mnie do szpitala, gdy wszystko się trochę uspokoiło, postanowiłam urodzić dziecko siłami natury i udało się! Urodziłam siłami natury zdrową córeczkę o wadze 3460 g. Mam 20 lat i choruję na mukowiscydozę. Mocno wierzyłam w możliwości mojego organizmu i przy wsparciu świetnych lekarzy oraz rodziny, udało się – zostałam mamą! Mam piękną córkę – w skali Apgar dostała 10 na 10 możliwych punktów.

To pokazuje, że na przekór temu, że choroba nie daje o sobie zapomnieć i doświadcza nas każdego dnia, my się nie poddajemy. Udowadniamy sobie i pokazujemy innym, że jesteśmy normalni i możemy wieść NORMALNE życie. Trzeba o siebie dbać i stawiać sobie cele, które realizujemy do końca, pomimo trudów.

Na koniec chce podziękować mojej mamie, mojemu narzeczonemu (że wstaje w nocy do małej ☺) oraz lekarzom. Bez tych wszystkich osób by się nie udało. Teraz mam nową motywację do życia i szczęścia, powód, aby każdego dnia wstać i normalnie funkcjonować. Żyję dla córki, aby zobaczyć, jak dorasta.

Ola

Galeria dzidziusiów

Bo to uśmiech dziecka daje nam chęć do życia
(cytat z Internetu, autor nieznany)

Witamy w naszej *Galerii Dzidziusiów* Anastazję ☺. Rodzicom serdecznie gratulujemy i dziękujemy za piękne, przysłane w trybie ekspresowym zdjęcia. Niech uśmiech córeczki będzie dla Was nagrodą i siłą napędową w pokonywaniu trudów dnia codziennego!

Redakcja

Anastazja, urodzona 26 czerwca 2017 r., waga 3460 g, córka Aleksandry Gwadery i Kacpra Krzysztofika

Kącik poetycki: Noc świętojańska, noc czerwcowa

Większość ludzi lubi lato i związane z nim ciepło, długie dni i krótkie noce. Gdy świeci słońce, wydaje nam się, że mamy mniej problemów i częściej na naszych twarzach gości uśmiech. Chce nam się częściej śmiać, bawić i jesteśmy dla siebie życzliwsi.

Właśnie minęła najkrótsza noc w roku, związana z letnim przesileniem Słońca. Tę noc, przypadającą na 21–22 czerwca, Słowianie czcili jako noc kupały (zwaną inaczej sobótką). Kościół katolicki, chcąc wykorzenić ten pogański zwyczaj, zasymilował go z wigilią świętego Jana Chrzciciela, obchodzoną w nocy z 23 na 24 czerwca. I dziś częściej mówimy i obchodzimy noc świętojańską.

Ta jedyna w swoim rodzaju noc poświęcona jest przede wszystkim żywiołom wody i ognia, mającym oczyszczającą moc. To również święto miłości, płodności, słońca i księżyca. Podczas tej nocy dziewczęta rzucały w nurt rzeki wianki. Wróżono, palono ogniska. Skakanie przez ogniska i tańczenie wokół nich miało oczyszczać, chronić przed złymi mocami i chorobą. Szukano też kwiatu paproci, którego zdobycie oznaczało pomyślny los.

Noce czerwcowe, parne, gorące, są natchnieniem również dla poetów.

Joanna Jankowska

„Noc kupały”

Wianki puszczane na wodę
niosą miłości iskrę
z wróżbą, z kupałą,
by połączyć mężczyznę z kobietą...

Ogień sobótkowy do rana
nieci żar kochania
z nadzieją, z ogniskiem,
by połączyć ich losy życiem...

Kwiat paproci rozwinięty nocą
lśni raz na sto lat jawą
z zapowiedzią, z nadzieją,
by połączyć człowieka z przyszłością...

Grafitowa, piękna noc, noc kupały
mówi latem, ma skarby
z urodzajem, z płodnością,
by połączyć wiarę z tradycją...

Aleksandra Baltissen

„Kwiat paproci” (fragment)

Zakwita w puszczach dziwny kwiat paproci,
Na jedną chwilę w tajemniczym cieniu
Cały świat blaskiem czarodziejskim złoci,
Lecz można tylko dotknąć go w marzeniu.

Adam Asnyk

„Kwiat jednej nocy”

Zakwita raz, tylko raz, biały kwiat.
Przez jedną noc pachnie tak, ach!
Przez taką noc Królowa Jednej Nocy ogląda świat.
A światło dnia zdmuchuje kwiatu płomień na wiele lat.

Zapala się tylko na parę chwil,
Gdy cały świat wokół śpi, ach!
A pachnie tak jak piołun i wanilia – kwiat, biały kwiat.
Przez taką noc Królowa Jednej Nocy ogląda świat.

Ten dziwny kwiat sekret mój dobrze zna:
Raz kocham na wiele lat, ach!
Oczami snu spojrzymy zakochani na cały świat.
I nie wie nikt dla kogo zakwitniemy, ja i ten kwiat.
Mój sekret zna biały kwiat,
Mój sekret zna biały kwiat.

Jonasz Kofta

„Gwiazdy spadające”

Z twoich ramion widzę niebo drżące rozkoszą...
Spadła gwiazda. I druga, i trzecia.
Prawdziwa to epidemia!
Widać dzisiaj niebem jest ziemia,
dlatego się gwiazdy przenoszą...

Maria Pawlikowska-Jasnorzewska

„Noctes Aninenses" (fragment) – Pieśń o nocy czerwcowej

Ja jestem noc czerwcowa,
królowa jaśminowa,
zapatrzcie się w moje ręce,
wsłuchajcie się w śpiewny chód.

Oczy wam snami dotknę,
napoje dam zawrotne
i niebo przed wami rozwinę
jak rulon srebrnych nut.

Oplącze was to niebo,
klarnet uczynię z niego
i będzie buczał i huczał,
i na manowce wiódł.

Ja jestem noc czerwcowa,
jaśminowa królowa,
znaki moje są: szmaragd i rubin,
i pieśń moja silniejsza niż głód.

K.I. Gałczyński

„Ja"

W czerwcu, o piątej rano,
W różowej, słonecznej stolicy
Idę środkiem najszerszej ulicy,
Idę środkiem najszerszej ulicy!

Jak tam jasno, jak tam daleko
Za tym mostem błyszczącym, za rzeką!
Ach, jak jasno i jak daleko!
Mocno mi, pięknie i młodo!
Pójdę mostem nad spokojną wodą,
Potem polem, potem zielonym polem
Pójdę w dal,
Jakby upity czystym, przezroczystym alkoholem.

Julian Tuwim

„W noc czerwcową"

Ciepła, jasna noc czerwcowa,
Woń duszącą kwiatów śle.
Rozmarzony świat się chowa
W księżycowej, srebrnej mgle.

Przy kwitnącej siedząc lipie
Białych chmurek śledzę bieg,
Wietrzyk z góry na mnie sypie
Kwiatów śnieg.

Z wolna głowa na pierś spada
I zachodzi cieniem wzrok...
Rzeczywistość spływa blada
W poplątanych widzeń mrok.

Czyli czuwam, śnię lub marzę?
Nie poznaję dobrze sam,
Jakieś kwiaty, jakieś twarze
W oczach mam.
W piersiach dawnych wzruszeń dreszcze,
Dawne burze w sercu wrą...
Nie wiem, co jest prawdą jeszcze?
A co sennych marzeń grą?...

Czy musnęła czoło drżąca
Pieszczotliwa miękka dłoń?
Czy to nocny motyl trąca
Moją skroń?

Czy to przeszłość wstaje żywa?
Znanych głosów słodki chór
Smutną skargą mnie przyzywa?
Czy to w dali szumi bór?

Czy to w liściach twarz widziadła?
Czy księżyca promień drży?
Czy to rosa nagle spadła?
Czy też łzy?

Adam Asnyk

Kulturalny zastrzyk: W drodze do domu

Człowiek wyrusza w podróż, aby odkrywać nowe światy, zdobywać doświadczenie. Ważny jest nie tylko cel wędrówki, ale też osoby, które spotykamy na swojej drodze.

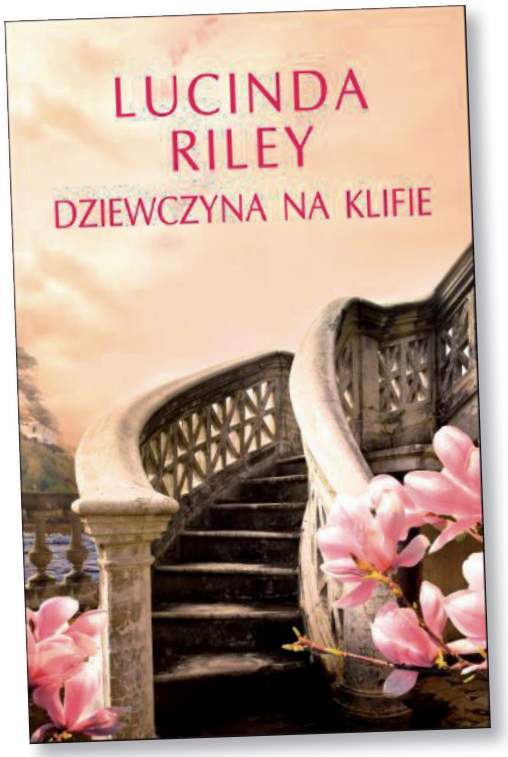
O tym, jak wiele może zmienić w naszym życiu jedno spotkanie, opowiada powieść **Lucindy Riley *Dziewczyna na klifie***. Akcja zaczyna się w chwili, gdy trzydziestoletnia rzeźbiarka – **Grania** – opuszcza Nowy Jork i wraca do rodzinnej Irlandii, aby uporać się ze stratą nienarodzonego dziecka. W czasie spaceru brzegiem morza spotyka stojącą na krawędzi klifu ośmiolatkę. Czy tajemnicza **Aurora Lisle** odmieni życie bohaterki? A może losy obu rodów już wcześniej były ze sobą związane?

Powieść **Lucindy Riley** czyta się z przyjemnością i zaciekawieniem. Dodatkowym atutem są elementy kompozycji szkatułkowej, polegającej na wpleceniu w główną opowieść pobocznych historii. W ten sposób poznajemy nie tylko historię głównej bohaterki, ale też dzieje jej matki czy babki, która żyła w czasie I wojny światowej. Książka pokazuje, że losy ludzi splatają się ze sobą nieoczekiwanie, odmieniając życie bohaterów.

Podobne przesłanie odnajdujemy w filmie, który został nominowany w kilku kategoriach na tegorocznej gali Oscarów. ***Lion droga do domu*** (2016) to ekranizacja autobiograficznej powieści **Saroo Brierley'a**. Film opowiada historię pięcioletniego chłopca, który wsiada do przypadkowego pociągu i budzi się półtora tysiąca kilometrów dalej, w Kalkucie. Nie potrafi powiedzieć, kim jest i skąd pochodzi, przez co trafia do adopcji. Po wielu latach postanawia odnaleźć swoją prawdziwą rodzinę.

Obie opowieści łączy wątek odkrywania tożsamości oraz poszukiwania własnych korzeni. Bohaterowie wyruszają w drogę, bo utracili coś ważnego. Saroo pragnie odnaleźć matkę. Nie potrafi stawić czoła przyszłości, dopóki nie upora się z duchami przeszłości. Grania cierpi po stracie dziecka. Wraca do domu, bo nie potrafi zmierzyć się z teraźniejszością. W jej przypadku podróż to rodzaj ucieczki. Saroo trafia pod opiekę kochającej rodziny, która pragnie zapewnić mu ciepło i bezpieczeństwo. Grania próbuje otoczyć miłością i troską zagubioną dziewczynkę. Można powiedzieć, że wędrówka obu bohaterów ma też charakter symboliczny, odbywają wewnętrzną podróż, aby powrócić z nową wiedzą o sobie. Jak mawiał główny bohater filmu ***The Truman Show***: „Nie da się odejść na tyle daleko, aby nie zacząć wracać". Droga powrotna bywa długa i trudna, ale często towarzyszy jej odkrycie, że dom to nie tylko miejsce, ale przede wszystkim ludzie, którzy otaczają nas zrozumieniem i wsparciem.

Marta Gliniecka



Okładka powieści Lucindy Riley: www.wydawnictwoalbatros.com/ksiazki/1286/d_1860.jpg

Okładka powieści Saroo Brierley'a: http://majkabloguje.blogspot.com/2016/11/

MAŁA MUKOWISCYDOZA

Na straganie

Na straganie w dzień targowy
Takie słyszy się rozmowy:

„Może pan się o mnie oprze,
Pan tak więdnie, panie koprze".

„Cóż się dziwić, mój szczypiorku,
Leżę tutaj już od wtorku!"

Rzecze na to kalarepka:
„Spójrz na rzepę – ta jest krzepka!"

Groch po brzuszku rzepę klepie:
„Jak tam, rzepo? Coraz lepiej?"

„Dzięki, dzięki, panie grochu,
Jakoś żyje się po trochu.
Lecz pietruszka – z tą jest gorzej:
Blada, chuda, spać nie może".

„A to feler" – westchnął seler.

Burak stroni od cebuli,
A cebula doń się czuli:

„Mój buraku, mój czerwony,
Czybyś nie chciał takiej żony?"

Burak tylko nos zatyka:
„Niech no pani prędzej zmyka,
Ja chcę żonę mieć buraczą,
Bo przy pani wszyscy płaczą".

„A to feler" – westchnął seler.

Naraz słychać głos fasoli:
„Gdzie się pani tu gramoli?!"

„Nie bądź dla mnie taka wielka" –
Odpowiada jej brukselka.

„Widzieliście, jaka krewka!" –
Zaperzyła się marchewka.

„Niech rozsądzi nas kapusta!"
„Co, kapusta?! Głowa pusta?!"

A kapusta rzecze smutnie:
„Moi drodzy, po co kłótnie,
Po co wasze swary głupie,
Wnet i tak zginiemy w zupie!"

„A to feler" – westchnął seler.

Jan Brzechwa ***Rysunki: Marysia Setecka***

Czy wiesz, że...

Pracowity jak mrówka

Określenie „pracowity jak mrówka" opisuje osobę, która dużo pracuje, robi to sumiennie i starannie, jest efektywna w swoich zajęciach. Jednak skąd wzięło się to określenie? Mrówki mają ustaloną hierarchię w swoim społeczeństwie. Każdy widział chyba kiedyś rząd mrówek przecinających chodnik, niosących kawałki jedzenia na swoich grzbietach. Te mrówki to robotnice – budują gniazdo, bronią go, dbają o pożywienie. Jednym słowem mają naprawdę dużo rzeczy do roboty. Wypełniają wyznaczone im zadania od razu i bez wahania, zostały przecież do tego stworzone. Nie mają przerw, ich dzień składa się z ciągłej pracy. Są przy tym bardzo sprytne, potrafią odróżnić słodkie i słone smaki, ponieważ te drugie substancje je uśmiercają. Pracują szybko i dokładnie, jeśli liść przez nagły podmuch spadnie między ich szeregi, od razu ominą przeszkodę i będą kontynuowały pracę. Warto dodać, że przeciętna mrówka robotnica waży 5 mg – potrafi za to unieść ich aż 25, a więc ciężar 5 razy przekraczający jej własną masę! Pamiętajcie o tym następnym razem podczas wykręcania się od przyniesienia zakupów z samochodu do domu, kiedy prosi was o to mama – może ten fakt pozwoli Wam trochę lepiej znieść to poświęcenie ☺.

Zuzanna Kaczmarek

Źródła:
http://www.crazynauka.pl/ile-mrowka-moze-podniesc/
https://pl.wikipedia.org/wiki/Mr%C3%B3wkowate

Zdjęcie: Katarzyna Kaczmarek

Zdjęcie: Jarosław Malcew

Moje wakacje

Piran to małe miasto położone na słoweńskim wybrzeżu. To właśnie tam jadę z rodziną na wakacje ☺. Składa się głównie z labiryntu kamieniczek. W centrum miasta znajduje się duży plac kształtem przypominający jajko, a na widocznym z owego placu wzgórzu wznosi się kościół św. Jerzego i wieża zegarowa. Całe miasto dawno temu było ogrodzone murem od strony lądu, teraz ostał się niewielki skrawek muru i parę baszt obronnych. Samo miasto zostało wybudowane około VII w., a od 1283 do 1797 roku wchodziło w skład Republiki Weneckiej.

Mieszkańcy zajmowali się głównie handlem, a teraz jest to miasto turystyczne. Można tam zwiedzić np. port, Muzeum Nurkowania, plac Giuseppe Tartiniego z muzeum tego kompozytora, mury obronne, akwarium, muzeum miejskie, Muzeum Muszli, salinę. Jednak ja najbardziej lubię ciepłe morze, no i piękne widoki ☺.

Mikołaj Malcew

NASZE PASJE

Prace modelarskie Tymoteusza

Witajcie! Zanim przejdziemy do rzeczy mam dla Was drodzy czytelnicy niestety złe wiadomości: w dzisiejszym numerze nie zobaczymy *Fascynujących zwierząt prehistorycznych*, ponieważ ze względu na mój obecny stan zdrowia nie wyrobiłem się z czasem. W kwietniu nie było ze mną najlepiej – problemy z oddychaniem, męczący i ciągle zmieniający się kaszel, złe samopoczucie, oraz, co mi się dotąd nie zdarzało, zasypianie po południu. W tym momencie czekam na przeszczep płuc, bo od 2,5 miesiąca jestem wpisany na oficjalną listę biorców płuc. W związku z tym dzisiaj ujrzymy coś, czego jakiś czas nie było w gazetce, a mianowicie: moje nowe prace plastyczne i opisy, jak je zrobić! Miłego czytania i oglądania ☺.

Na wstępie chcę zaznaczyć, że w tej serii o moich pracach plastycznych od dziś nastąpią pewne zmiany. W poprzednich numerach (44 i 45) opisy wykonania danych prac plastycznych były trochę skomplikowane, długie i niejasne, dlatego postanowiłem poprawić swój błąd. Od teraz opisy będą podzielone na kilka „podpunktów". Do każdego będzie krótki opis i zdjęcie, przedstawiające, co należy zrobić (strzałki itp). Dzięki temu każdy będzie wiedział, jak ja robię moje prace plastyczne oraz jak można je samodzielnie zrobić krok po kroku! Ale do rzeczy! W dzisiejszym numerze opiszę Wam moje nowe PRZEROBIONE figurki od firmy Mega Bloks (jeden z wiodących producentów zabawek w Ameryce Północnej) przedstawiające bohaterów ze znanej serii filmów *Piraci z Karaibów*!

Co będzie potrzebne?

Do przerobienia figurki:

- ❑ REALISTYCZNA figurka od Mega Bloks: Assassin creed lub Call of duty
- ❑ materiał bawełniany
- ❑ sznurek / gruba nić
- ❑ klej „à la" kropelka lub super glue
- ❑ lakiery do paznokci
- ❑ masa modelarska
- ❑ drucik
- ❑ patyczek do szaszłyka o średnicy 2,5 mm
- ❑ papier
- ❑ tektura lub twardy papier
- ❑ dużo cierpliwości

Do pomocy (narzędzia itp.):

- ❑ ostre narzędzie (skalpel)
- ❑ nożyczki
- ❑ małe nożyczki (do paznokci)
- ❑ pinezka lub igła
- ❑ pomoc osoby dorosłej lub doświadczonej

Krok 1

Pierwszym i najważniejszym krokiem są same figurki. Od razu mówię: to są GOTOWE figurki od firmy Mega Bloks, które ja tylko przerabiam, w związku z tym najpierw trzeba je kupić (najlepiej przez Internet jakieś zestawy z serii **Assassin creed** lub **Call of duty**, które zawierają głównie figurki).

Krok 2

Następnie odcinamy zbędne, odstające elementy figurki (w moim przypadku są to fragmenty hełmów, kołnierzy, nogawek itp).

Krok 3

Wycinamy z papieru rękawki (długość do 2 cm) oraz cholewki (długość do 2,5 cm), a także włosy z tektury lub twardego papieru (te po lewej o długości 4 cm są dla kapitana Jacka Sparrowa, a te po prawej o długość 2 cm dla kapitana Willa Turnera) – jak pokazano na zdjęciu.

Krok 4

Przyklejamy rękawki, cholewki oraz włosy w odpowiednie miejsca jak pokazano na zdjęciu. Te 2 paski na zdjęciu z materiału bawełnianego miały pierwotnie być chustami na głowach figurek, ale doszedłem do wniosku, że można je zrobić z masy modelarskiej. **Przepraszam za ten błąd na zdjęciu.**

Krok 5

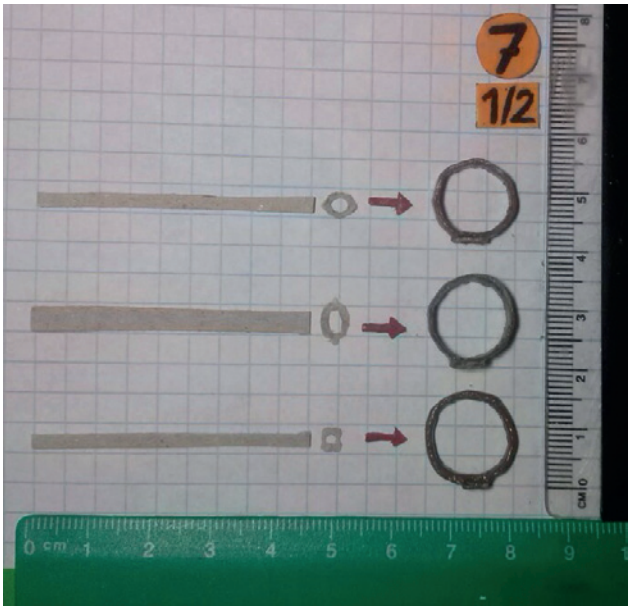
Nakładamy na głowy figurek niewielką ilość masy modelarskiej, **a zaraz po tym** zaznaczamy na niej skalpelem odpowiednie wzory imitujące włosy oraz chusty. Na głowę Jacka doklejamy także kawałki sznurka imitującego dredy oraz małe wisiorki (zrobione z tektury, folii, sreberka, nici, wykałaczki, przezroczystego pomarańczowego plastiku itp). W międzyczasie wycinamy z materiału bawełnianego chusty (na zdjęciu biała w czerwone paski jest dla Jacka, a zielonkawa w drobne wzory dla Willa) o długości 10,5 cm i zaznaczamy na nich odpowiednie wzory cienkopisem lub długopisem.

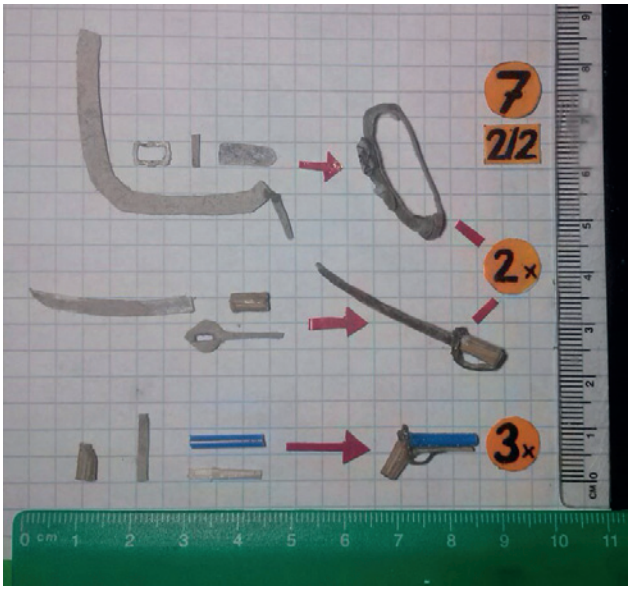
Krok 6 – 1/2

Na głowę Jacka nakładamy niewielką ilość masy modelarskiej (będzie to część kapelusza). Podczas gdy masa będzie schnąć, wycinamy 2 kawałki granatowego materiału bawełnianego, a następnie przyklejamy je do figurki jak pokazano na zdjęciu (będzie to kamizelka Jacka).

Krok 6 - 2/2

Wycinamy z tektury koło o średnicy niecałych 2 cm wraz z trójkątnym otworem jak pokazano na zdjęciu (te zielone kreski to miejsca, które należy zgiąć). Nakładamy pozginany kawałek tektury na głowę Jacka i przyklejamy **do wcześniej nałożonego tam kawałka masy modelarskiej** (zob. „Krok 6 – 1/2"). Następnie na środku głowy i kapelusza wiercimy wiertarką otwór o głębokości 0,5 cm i średnicy 1,5 mm, żeby w tym miejscu włożyć kawałek wykałaczki, którą potem przyklejamy do otworu w kapeluszu.





Krok 7 - 1/2

Wycinamy 3 paski tektury (ten u góry jest dla Willa, a pozostałe 2 dla Jacka) o długości 4,5 cm oraz 3 odpowiednie klamry z papieru. Łączymy końcówki tekturowych pasków za pomocą kleju kropelka lub super glue. W tym samym miejscu przyklejamy także klamry jak pokazano na zdjęciu.

Krok 7 - 2/2

Wycinamy **2 sztuki** tekturowej klamry, pasa, szlufki, części klamry i sklejamy je tak, aby powstał z nich pas z pochwą na szpadę jak pokazano na zdjęciu (**wykonujemy 2 pasy**). Potem wycinamy **2 sztuki** ostrza z tektury o długości 3 cm, obudowy rękojeści o długości 2 cm oraz rękojeści z patyczka do szaszłyka o średnicy 2,5 mm i długości niecałego 1 cm. Całość sklejamy jak pokazano na zdjęciu (**wykonujemy 2 szpady**). Na koniec wycinamy **3 paski** z tektury o długości 2,5 cm (zamek skałkowy), uchwyty z patyczka do szaszłyka o średnicy 2,5 mm i długości niecałego 1 cm oraz lufy z patyczka do uszu. Całość sklejamy jak pokazano na zdjęciu (**wykonujemy 3 pistolety**).

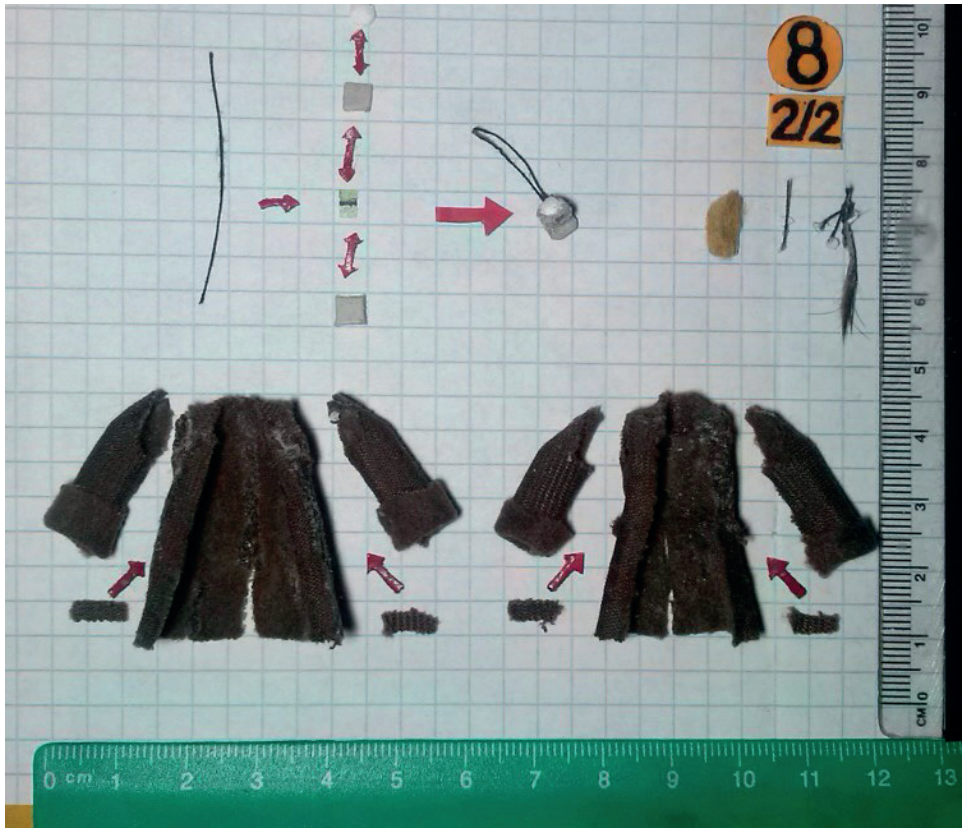
Krok 8 - 1/2

Wycinamy z materiału bawełnianego elementy do stworzenia żakietu jak pokazano na zdjęciu. Następnie całość sklejamy – zaznaczone pomarańczowe linie to miejsca, które należy ze sobą skleić (strzałki na zdjęciu pokazują, które z którym), natomiast zielone linie to miejsca zgięcia materiału (w tym miejscu zginamy materiał oraz **ostrożnie** i lekko przyklejamy go). Gotowy efekt powinien wyglądać tak jak na następnym zdjęciu (zdjęcie 8 – 2/2).

☛ **Uwaga! Linie, które widzicie na zdjęciach, są tylko w celach objaśniających! Nie malujcie ich na materiale!**

Krok 8 – 2/2

(Tak powinny wyglądać żakiety zrobione z tych kawałków materiału, które wycięliśmy w poprzednim podpunkcie).
Wycinamy z materiału bawełnianego małe „**kieszonki**" i przyklejamy je do boków żakietów. W międzyczasie wycinamy 1 kwadracik z twardej tektury o długości 5 mm oraz kawałek nici o długości 3,5 cm (na zdjęciu są pokazane 2 kwadraciki z twardej tektury o długości 5 mm



oraz malutki kawałek papieru o długości 5 mm, ponieważ pierwotnie chciałem zrobić ten kompas z możliwością otwierania i zamykania, ale uznałem, że to poza granicami moich i pewnie Waszych możliwości). **Przepraszam za ten błąd na zdjęciu.** Następnie na powierzchnię kwadracika przyklejamy malutki kawałek masy modelarskiej (będzie to kopuła). Na koniec przyklejamy do całości nić jak pokazano na zdjęciu. W ten sposób uzyskaliśmy kompas Kapitana Jacka Sparrowa. **Dodatkowo** wycinamy także inne „**ozdoby**" zrobione z nici, masy modelarskiej lub papieru oraz z włosków i skóry (futrzanej) – jak pokazano na zdjęciu.

Krok 9

Malujemy figurki oraz akcesoria za pomocą lakierów do paznokci oraz drobnym pędzelkiem (do **bardzo** drobnych szczegółów). Doklejamy także „**ozdoby**" do odpowiednich miejsc (pasów). Figurki są już gotowe! Teraz należy powkładać w nie odpowiednio akcesoria (zob. następny i ostatni podpunkt).

Krok 10

Ostatnią rzeczą, jaką musimy zrobić, to odpowiednio powkładać akcesoria do figurek. W ten oto sposób udało nam się przerobić krok po kroku zwykłe figurki Mega Bloks (z serii Call of duty) na postacie z filmu *Piraci z Karaibów: Zemsta Salazara!*

Przed Wami figurka **Kapitana Jacka Sparrowa** (po lewej) i **Kapitana Willa Turnera** (po prawej)!

Mała ciekawostka: dzisiejsze prace przedstawiają dwie znane postacie z serii filmów *Piraci z Karaibów*, a konkretnie niedawno prezentowanej w kinach (25–26.05) piątej części pt: *Piraci z Karaibów: Zemsta Salazara*. Sam osobiście byłem na filmie (na wersji z napisami), bawiłem się świetnie i gorąco go Wam polecam! Iście piracka zabawa ☺! (Moja mama też była filmem zachwycona).

Myślę, że moje przerobione figurki zrobiły na Was dobre wrażenie. Jeśli macie jakieś pytania, uwagi, propozycje lub chcecie się podzielić swoimi wrażeniami odnośnie prac, piszcie na mój e-mail: **bugla-tymoteusz@wp.pl**.

Życzę wszystkim dużo zdrowia i miłego oraz bezpiecznego spędzania czasu na wakacjach ☺!

Tymoteusz, 16 lat

Opracowanie graficzne „Małej mukowiscydozy" – Magdalena Pieczka

Sprawozdanie z bieżącej działalności Zarządu Głównego PTWM XI. kadencji

Zarząd Główny w okresie od 1 stycznia do 30 czerwca 2017 r. zebrał się czterokrotnie (11 marca, 8 kwietnia, 16 czerwca i 18 czerwca 2017 r.). Bieżące działania Zarządu koncentrowały się wokół realizowanych przez PTWM projektów pomocowych dla chorych, wydarzeń i inicjatyw prowadzonych w zakresie pozyskiwania środków na projekty i cele statutowe, poprawy świadomości społecznej na temat mukowiscydozy i zmian systemu leczenia mukowiscydozy w Polsce.

Dla wygody podopiecznych PTWM utworzony został specjalny adres mailowy **zarzad@ptwm.org.pl**. Służy on do bezpośredniego kontaktu z członkami Zarządu.

Programy pomocowe i projekty rehabilitacji dla chorych

Do końca marca 2017 r. Towarzystwo zakończyło realizację dwóch wieloletnich projektów z zakresu domowej rehabilitacji finansowanych ze środków PFRON: „Kompleksowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę" oraz „Aktywni w rehabilitacji – zintegrowana rehabilitacja przez sport dla chorych na mukowiscydozę". We wskazanych projektach uczestniczyło łącznie ponad 90 osób. Do marca 2018 r. kontynuowana jest realizacja projektu „Trening samodzielnego funkcjonowania chorych na mukowiscydozę", a od kwietnia 2017 r. ruszył nabór do nowego dwuletniego projektu pn. „Kompleksowa rehabilitacja osób chorych na mukowiscydozę II", który realizowany będzie do marca 2019 r. W obu tych projektach uczestniczy obecnie 174 osób chorych na mukowiscydozę z terenu całego kraju.

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą kontynuuje programy pomocowe polegające na sprzedaży odżywek i suplementów diety, a także środków higienicznych. Od początku bieżącego roku na platformie PTWM nie jest dostępny Dicoflor, niestety, nie udało się utrzymać cen, które były zagwarantowane w roku 2016. Dopóki nie uda się wynegocjować lepszej ceny niż ta, za którą można nabyć suplement w aptekach internetowych, została podjęta decyzja o niezaopatrywaniu platformy sprzedażowej w wyżej wymieniony suplement. W omawianym okresie działała również wypożyczalnia sprzętu rehabilitacyjnego – wypożyczono 112 sztuk sprzętu dla podopiecznych. Środki na zakup sprzętów rehabilitacyjnych do wypożyczalni PTWM pozyskano m.in. z darowizn od Santander Consumer Bank, Fundacji TVP, Fundacji Śnieżka.

Zachęcamy do korzystania z bezpłatnej infolinii PTWM, tel. 800111169, gdzie można uzyskać porady naszych współpracujących specjalistów – prawnika, fizjoterapeuty, dietetyka oraz pielęgniarki epidemiologicznej. Z kolei pacjentom, którzy leczą się w Rabce, zapewniamy możliwość bezpośredniej konsultacji z psychologiem, dietetykiem oraz fizjoterapeutą podczas wizyty na oddziale.

Konferencje, warsztaty i szkolenia

W sobotę 18 lutego 2017 r. w Szpitalu Klinicznym im. Karola Jonschera w Poznaniu odbyło się szkolenie dla dietetyków zajmujących się chorymi na mukowiscydozę. Szkolenie zostało zorganizowane wspólnie przez PTWM oraz Klinikę Gastroenterologii Dziecięcej i Chorób Metabolicznych Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu, a partnerem i sponsorem wydarzenia była Nutricia Metabolics. Omawiane zagadnienia dotyczyły przede wszystkim problemów gastrologicznych, zaburzeń w obrębie przewodu pokarmowego u chorych na mukowiscydozę, a także praktycznych aspektów diety u pacjentów z mukowiscydozą ze współistniejącymi chorobami, takimi jak celiaklia, cukrzyca czy nietolerancja laktozy.

Pierwsze tegoroczne spotkanie Łódzkiej Grupy Wsparcia odbyło się 4 marca br. w sali konferencyjnej szpitala im. J. Korczaka. Na zaproszenie Oleny Krawczuk-Chojnackiej, lidera Grupy oraz członka Zarządu Głównego PTWM, wykład na temat cukrzycy w mukowiscydozie poprowadziła dr Marta Anders-Fulmańska – diabetolog, natomiast pani Barbara Kędziak, dietetyk, przekazała rodzicom wiedzę pozyskaną podczas szkolenia dla dietetyków w Poznaniu.

W dniach 16–18 czerwca br. odbyło się XXX. Jubileuszowe ogólnopolskie szkolenie dla członków rodzin i opiekunów chorych na mukowiscydozę. Jak co roku na konferencję przyjechało ponad 150 uczestników, którzy przez dwa dni mogli wziąć udział w wielu wykładach i warsztatach prowadzonych przez lekarzy specjalistów zajmujących się od lat leczeniem i rehabilitacją chorych na mukowiscydozę. Tegoroczne szkolenie było połączone z uroczystą kolacją z okazji XXX-lecia Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą oraz Walnym Zebraniem Członków. W związku

z rezygnacją Pana Jacka Juszczyńskiego z funkcji prezesa Zarządu Głównego PTWM konieczne było przeprowadzenie uzupełniających wyborów do Zarządu Głównego. Decyzją Walnego Zgromadzenia Członków nowym prezesem PTWM został Pan Waldemar Majek. Wywiad z nim można przeczytać na s. 30–31 tego wydania „Mukowiscydozy".

Wydarzenia i imprezy sportowe

Dnia 4 lutego 2017 r. w Rokietnicy koło Jarosławia odbył się I Podkarpacki Bal Charytatywny dla Chorych na Mukowiscydozę. Bal, w którym wzięło udział 280 osób, był pierwszym takim wydarzeniem zorganizowanym na rzecz chorych na mukowiscydozę i okazał się wielkim sukcesem zarówno organizacyjnym, jak i finansowym. Dochód uzyskany z organizacji balu w wysokości ok. 70 000 zł został przeznaczony na wsparcie chorych na Podkarpaciu, w tym sfinansowanie izolatek w szpitalu w Rzeszowie. Inicjatorkami wydarzenia były panie Monika Bartnik, mama Igora chorego na mukowiscydozę, oraz Anna Mazur-Gałka, mama Grzesia chorego na mukowiscydozę, liderka Podkarpackiej Grupy Wsparcia i członek Zarządu.

W ostatnich dniach czerwca br. projekt PTWM „Aktywnie kontra muko" został zakwalifikowany do drugiego etapu konkursu Fundacji Lotto pn. „OdLottowa jazda z Oshee". Projekt dotyczy pozyskania środków na zakup sprzętu rehabilitacyjnego do wypożyczalni, a polega na tym, że od 3 lipca do 15 września 2017 r. jeździmy na rowerach i „zbieramy" kilometry na rzecz PTWM. Szczegółowe informacje, jak wziąć udział w akcji, znajdują się na s. 78 niniejszego wydania „Mukowiscydozy".

Już dziś zapraszamy wszystkich 3 września 2017 r. do Zakopanego, gdzie odbędzie się II „Bieg po Oddech". Bliższe informacje oraz zapisy na bieg znajdują się na stronie www.bieg.oddychaj.pl. Całkowity dochód z wydarzenia zostanie przeznaczony na pomoc dla podopiecznych, w tym zakup leków i sprzętu do fizjoterapii. Podobnie jak w roku ubiegłym, w aktywną promocję wydarzenia włączyła się nasza ambasadorka, Pani Justyna Kowalczyk, która również zapowiedziała swoją obecność podczas biegu.

Działania lobbingowe

Zarząd Główny PTWM we współpracy z Prezesem Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, prof. Dorotą Sands, oraz Dyrekcją Szpitala w Dziekanowie Leśnym kontynuuje działania na rzecz poprawy systemu leczenia mukowiscydozy. Dnia 2 stycznia 2017 r. w Warszawie odbyło się spotkanie z wiceministrem Krzysztofem Łandą, podczas którego zaprezentowano i złożono w ministerstwie propozycję sieci ośrodków leczenia mukowiscydozy oraz propozycję wymogów realizacji świadczeń i poziomu ich finansowania. Poruszono również problem trudności w realizacji domowej antybiotykoterapii dożylnej i wymogu podawania leku przez pielęgniarkę.

Dnia 4 stycznia 2017 r. nastąpiło oficjalne otwarcie Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Szpitalu w Dziekanowie Leśnym. Otwarcie zaszczycili swoją obecnością m.in. wiceminister zdrowia Krzysztof Łanda i marszałek województwa mazowieckiego Adam Struzik. PTWM, jako partner społeczny utworzenia centrum, podczas obchodów swojego jubileuszu XXX-lecia zostało uhonorowane szczególnym wyróżnieniem przez marszałka Struzika – medalem „Pro Mazovia".

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą zostało partnerem społecznym utworzenia pododdziału mukowiscydozy w Szpitalu Przemienienia Pańskiego w Poznaniu. Pododdział mukowiscydozy ma być zlokalizowany w nadbudowanej dodatkowo nad obecnym budynkiem ambulatorium kondygnacji, na której powstanie 10 sal jednołóżkowych. W ramach współpracy z dyrekcją szpitala, PTWM sfinansowało program funkcjonalno-użytkowy i projekt architektoniczny, które pozwoliły dyrekcji wystąpić z wnioskiem o dofinansowanie inwestycji ze środków Unii Europejskiej.

Zarząd Główny PTWM od 2 lat zabiega o rozbudowę oddziału alergologii WSS nr 2 Rzeszowie i utworzenie w jego strukturze ośrodka leczenia mukowiscydozy. W tym celu środki zebrane podczas balu charytatywnego zostały uchwałą Zarządu przeznaczone na potrzeby Podkarpackiej Grupy Wsparcia i na pomoc dla nowego ośrodka. W związku ze zmianą dyrektora szpitala w Rzeszowie rozmowy w tej sprawie zostaną wznowione z nowym zarządem szpitala.

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą zadeklarowało wsparcie dla inicjatywy rozbudowy oddziału chirurgii klatki piersiowej i transplantacji w szpitalu w Szczecinie-Zdunowie i utworzenie pododdziału transplantacji płuc. 21 lutego 2017 r. prezes PTWM Jacek Juszczyński uczestniczył w spotkaniu z dyrekcją szpitala. Klinika bardzo dynamicznie rozwija swoją działalność w dziedzinie transplantacji płuc u chorych na mukowiscydozę, jednak aktualne warunki lokalowe nie pozwalają na istotne zwiększenie liczby operowanych pacjentów. Po przeprowadzeniu remontu i dostosowaniu nowego pododdziału do potrzeb wynikających z leczenia pacjentów po transplantacji płuc znacznie poprawiłyby się nie tylko warunki sanitarno-lokalowe ale i bezpieczeństwo chorych. Wzrosłaby też przede wszystkim liczba przeprowadzanych zabiegów, a tym samym szansa chorych na mukowiscydozę na uzyska-

nie szerszego dostępu do tej ratującej życie procedury.

Dnia 9 marca 2017 r. prezes PTWM Jacek Juszczyński oraz Anna Skoczylas-Ligocka uczestniczyli w Health Challenges Congress w Katowicach, gdzie brali udział w debacie „Choroby rzadkie – problemy pacjentów, ich opiekunów i systemu opieki zdrowotne".. Dnia 5 kwietnia 2017 r. wiceprezes PTWM Magdalena Czerwińska-Wyraz i Anna Skoczylas-Ligocka wzięły udział w otwarciu Lubuskiego Centrum Pulmonologii w Torzymiu, gdzie w ramach oddziału pulmonologii będzie możliwe leczenie dorosłych chorych na mukowiscydozę. Wyremontowane i oddane do użytku w kwietniu br. centrum aktualnie rozpoczyna leczenie chorych na mukowiscydozę – dysponuje pełnym zapleczem łóżkowym w pokojach jednoosobowych, a także najwyższej klasy zapleczem diagnostycznym. PTWM zobowiązało się wesprzeć zespół centrum w przygotowaniu merytorycznym i organizacji szkoleń z zakresu opieki nad chorymi na mukowiscydozę.

Inne

W lutym 2017 r. odbył się remont Biura PTWM w Rabce-Zdroju, który był możliwy dzięki zakwalifikowaniu wniosku PTWM do Konkursu Fundacji ING Dzieciom „Dobry Pomysł" i pozyskaniu środków w wysokości 6000 zł, a także dzięki wsparciu kilku zaprzyjaźnionych firm. Zapraszamy do biura wszystkich, którzy przyjeżdżają do Rabki zarówno na przeleczenie, wizyty jednodniowe, konsultacje, jak i po prostu odwiedzają nasz region. Zawsze czeka na naszych podopiecznych i ich bliskich dobry nastrój, kawa i herbata, ale przede wszystkim chętni do pomocy pracownicy biura.

W ostatnich miesiącach w Biurze PTWM miało miejsce kilka zmian kadrowych. Przede wszystkim działa już nasze biuro przy Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym. Zapraszamy do kontaktu z Panią Moniką Hann (mhann@ptwm.org.pl, tel. 533370757), która jest do dyspozycji wszystkich pacjentów i ich rodzin leczących się w Dziekanowie Leśnym. Biuro jest otwarte od poniedziałku do piątku w godzinach 10.00–14.00. Nieobecną czasowo Monikę Gronkiewicz zastąpiła Kornelia Makusek. Również w dziale księgowości nastąpiły zmiany związane z czasową nieobecnością pracowników – Panią Gabrielę Korwel zastąpiła Pani Jolanta Jania, wkrótce na urlop odchodzi Pani Jolanta Daleka, którą zastąpi Pani Anna Wojtera. W związku z czasową nieobecnością Pani Anny Michalak, głównej księgowej, podjęta została współpraca z zewnętrznym biurem księgowym.

Magdalena Czerwińska-Wyraz
Anna Skoczylas-Ligocka

Warsztaty Podkarpackiej Grupy Wsparcia

Już po raz czwarty w dniu 29 kwietnia 2017 r. w sali konferencyjnej Szpitala Wojewódzkiego nr 2 w Rzeszowie miała swoje warsztaty Podkarpacka Grupa Wsparcia Rodziców i Opiekunów chorych na mukowiscydozę.

Pani Anna Mazur-Gałka, liderka grupy oraz członek Zarządu Głównego PTWM w Rabce-Zdroju, po krótkim wstępie przywitała rodziców przybyłych na warsztaty oraz Panią mgr Klaudię Bar, dietetyka klinicznego, która przybliżyła i rozwinęła temat *Mukowiscydoza od kuchni*.

W ramach głównego tematu poruszyliśmy kwestie:

1. Zapotrzebowanie na energię.
2. Białko w diecie – wartości biologicz-

Fot. 1–2 z archiwum PTWM

ne produktów zwierzęcych, zbóż i strączków. Jakie produkty wybierać.
3. Tłuszcze w diecie – jakie wybierać.
4. Węglowodany w diecie – źródło skrobi.
5. Owoce, warzywa, woda i inne płyny w diecie.
6. Zapotrzebowanie na witaminy, minerały i sól.
7. Żywienie noworodków i niemowląt.
8. Produkty wzmacniające apetyt.
9. Metody zwiększania kaloryczności posiłków.
10. Jak postępować w przypadku celiakii, nietolerancji laktozy, cukrzycy.

Bardzo ważnym zagadnieniem były enzymy trawienne – jak je stosować i w jakich ilościach je podawać. Tą kwestię przećwiczyliśmy w praktyce. Obliczaliśmy ilość potrzebnych enzymów do ilości tłuszczu zawartego w posiłku, każdy mógł zweryfikować swoją wiedzę i umiejętności. Modyfikowaliśmy przepisy, aby zwiększyć ich kaloryczność. Dostaliśmy kilka fantastycznych przepisów do zastosowania w swojej kuchni, aby chociaż w taki sposób umilić los naszych dzieci. Otrzymaliśmy mnóstwo ważnych wskazówek i porad, za które bardzo serdecznie dziękujemy Pani Klaudii.

W trakcie części warsztatowej dołączyła do nas Pani doktor, która leczy naszych chorych – dr n. med. Marta Rachel. Przekazała nam swoje obserwacje dotyczące żywienia chorych i przeszła do spraw bieżących związanych z oddziałem mukowiscydozy, o który się staramy – jak to wygląda od strony szpitala.

Pani Monika Bartnik powiedziała kilka słów na temat Pierwszego Podkarpackiego Balu Charytatywnego dla Chorych na Mukowiscydozę, który odbył się w Rokietnicy koło Jarosławia i dochód z niego zostanie przeznaczony na utworzenie izolatek dla naszych chorych. Jak zawsze podczas przerwy przy kawie, herbacie i ciastkach w miłej atmosferze dzieliliśmy się naszymi sukcesami, radościami, ale również smutkami i problemami. Na pożegnanie dostaliśmy wspaniałe upominki ufundowane przez firmę INGLOT, za które serdecznie dziękujemy.

Justyna Niemczyk

Fundacja „Mam serce" dla chorych na mukowiscydozę

Fundacja „Mam serce" na prośbę Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą zakupiła i w dniu 16 maja 2017 r. przekazała uroczyście na I Oddział Pulmonologii i Mukowiscydozy w Centrum Medycznym w Karpaczu iluminator naczyniowy AccuVein AV 400 wraz ze statywem mobilnym.

„By wkłucia nie bolały" – pod takim hasłem zebrane przez Fundację „Mam serce" środki finansowe umożliwiły zakup urządzenia służącego do lokalizacji naczyń krwionośnych. Częste przyjmo-

Fot. z archiwum PTWM

wanie leków dożylnych, wielokrotne procedury medyczne wymagające pobrania krwi u pacjentów cierpiących na mukowiscydozę powodują, że naczynia krwionośne stają się niezwykle kruche. Nieudane próby znalezienia żyły do podania leków, założenia wkłucia to trauma i niepotrzebny ból, którego można oszczędzić dzięki iluminatorowi. Teraz wizyta w gabinecie zabiegowym przełoży się nie tylko na uśmiech dziecka, ale i każdego pacjenta, któremu sprawnie i szybko personel medyczny pomoże w procesie leczenia.

To jeszcze nie wszystko, za sprawą Fundacji „Mam serce" Klinika Pulmonologii i Mukowiscydozy w Rabce-Zdroju pozyskała specjalistyczne urządzenie czyszczące podłogi.

Z całego serca dziękujemy.

Zarząd i Podopieczni
Polskiego Towarzystwa Walki
z Mukowiscydozą

Konferencja CFE – Sewilla 2017

Organizacje pacjenckie działające na rzecz chorych na mukowiscydozę należą do jednych z najbardziej aktywnych w Europie. W dniach 6 i 7 czerwca br. odbył się kolejny, coroczny zjazd stowarzyszeń zrzeszonych w ramach Cystic Fibrosis Europe (Europejskiej Federacji Mukowiscydozy). Tym razem miejscem spotkania była Sewilla w Hiszpanii. Stolica Andaluzji przywitała uczestników spotkania upalnie – w cieniu temperatura dochodziła do 43 stopni Celsjusza. Nie mniej gorące były powitania. Obecnie w CFE zrzeszonych jest już ponad 40 organizacji z 35 państw.

W ciągu dwóch dni organizacje szkoliły się, ale nade wszystko dzieliły swoimi doświadczeniami, szukały rozwiązań i pomysłów na dalszą działalność.

Bardzo interesującą prezentację przedstawiła Leonie Hodkievitch, przedstawicielka nowo przyjętej organizacji z Austrii, działającej zaledwie od dwóch lat. Leonie jest ciotką dziecka chorego na mukowiscydozę. Jej niezwykły entuzjazm i liczba pomysłowych działań i przeprowadzonych eventów zrobiły niezwykłe wrażenie na przedstawicielach innych organizacji.

Kontrowersje wzbudziło wystąpienie Nicka Medhursta, w którym przedstawił starania brytyjskiej organizacji CF Trust w celu uzyskania refundacji leku Orkambi. W toczącej się po wystąpieniu dyskusji większość organizacji uznała, że błędem jest stosowanie nacisku na rządy państw, a należałoby się skupić na naciskach na firmę sprzedającą lek o niewielkiej skuteczności (maksymalnie 4% wzrostu FEV_1), bowiem horrendalnie wysoka cena jest nieadekwatna w stosunku do skuteczności. Pojawiły się głosy, że gdyby kwotę w wysokości ceny Orkambi przeznaczyć na tradycyjne leczenie, uzyskane rezultaty znacząco przekroczyłyby owe 4%.

Tak czy owak, w opinii pacjentów (ale również sprzedającej go firmy) lek nie spełnił pokładanych w nim nadziei i wciąż czekamy na nowe odkrycia.

Wszystkie przedstawione prezentacje, jak i późniejsze dyskusje, były interesujące i pomocne.

W tym roku CFE przyznało drugą już nagrodę za wybitne działania na rzecz chorych na mukowiscydozę. Nagrodę "Patient advocate of the year award" 2017 otrzymała Georgiana Nitu z Rumunii. W państwie tym leczenie mukowiscydozy nie spełnia standardów europejskich, a organizacje pacjenckie kontynuują trudną walkę o lepsze i dłuższe życie chorych.

W przyszłym roku spotkanie członków CFE zaplanowano również na czerwiec. Tym razem gościć nas będzie w Belgradzie Dragan Djurovic, prezes stowarzyszenia serbskiego.

Alicja Rostocka

Konferencja CFE, Sewilla 2017 (fot. 1–4 z archiwum autorki)

Prezentacje, Sewilla 2017

Stoisko CFE na konferencji ECFS odbywającej się w Sewilli w dniach 7–10 czerwca

Alicja Rostocka, członek Zarządu CFE, Sewilla 2017

XXX. Jubileuszowe ogólnopolskie szkolenie dla członków rodzin chorych na mukowiscydozę

W dniach 16–18 czerwca 2017 r. w Falentach odbyło się kolejne, ogólnopolskie szkolenie dla członków rodzin chorych na mukowiscydozę. Tematem przewodnim szkolenia podobnie jak w poprzednich latach była kompleksowa opieka nad chorym na mukowiscydozę. W szkoleniu udział wzięło 150 osób: rodziców, profesjonalistów – lekarzy, fizjoterapeutów, dietetyków, psychologów, wolontariuszy i sympatyków Towarzystwa oraz jedna osoba chora dorosła zaproszona przez Zarząd PTWM.

Uczestnicy XXX. Jubileuszowego ogólnopolskiego szkolenia w Falentach 2017 (fot. 1–3 Anna Kobyłecka i Gabriel Paduszyński)

Szkolenie rozpoczęło się od uroczystej kolacji, podczas której skromnie świętowaliśmy jubileusz XXX-lecia powstania Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą. Podczas tego wieczornego spotkania gościliśmy m.in. Członków Honorowych PTWM, dr Annę Nowakowską, nestorkę środowiska lekarskiego, Panią Marię Dunaj, dyrektorkę Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju, Pana Andrzeja Krupę, zastępcę dyrektora ds. Lecznictwa Szpitala w Dziekanowie Leśnym, który jednocześnie pełnił funkcję przedstawiciela marszałka województwa mazowieckiego Adama Struzika.

Była okazja do wspomnień – tych poważnych i tych żartobliwych – o tym, jak wyglądało leczenie i rzeczywistość chorych na mukowiscydozę 30 lat temu. Była również okazja do wspomnienia i uhonorowania osób i instytucji, które były szczególnie zaangażowane w pomoc chorym i związane z rozwojem PTWM. Towarzystwo zostało również uhonorowane. Z rąk dyrektora Andrzeja Krupy Zarząd PTWM otrzymał nagrodę Pro Mazovia, najwyższe wyróżnienie przyznawane przez marszałka województwa mazowieckiego.

Warsztaty fizjoterapeutyczne (niemowlęta, młodsze dzieci) z Natalią Jeneralską

Kolejne dni szkolenia wypełniły wykłady i warsztaty. Sobotnie wykłady rozpoczęła prezentacja poświęcona diagnostyce układu oddechowego, którą przedstawił dr Łukasz Woźniacki, oraz cykl wykładów dotyczących inhalacji i rehabilitacji układu oddechowego, który w całości poprowadził mgr Mikołaj Kowalski. Po południu program szkolenia obejmował wyłącznie warsztaty, w tym warsztaty fizjoterapeutyczne, psychologiczne, kulinarne prowadzone w równoległych grupach. Dzięki zaangażowaniu firmy Inglot nasze muko-mamy miały okazję uczestniczyć w warsztatach wizażu, prowadzonych przez profesjonalne wizażystki.

Magdalena Czerwińska-Wyraz odbiera medal dla PTWM za wybitne zasługi oraz całokształt działalności na rzecz województwa mazowieckiego z rąk dr n. med. Andrzeja Krupy – dyrektora ds. medycznych Samodzielnego Zespołu Publicznych Zakładów Opieki Zdrowotnej im. Dzieci Warszawy

Kolejny dzień to sesja wykładowa poświęcona gastroenterologii i żywieniu, podczas której gościliśmy prof. Jarosława Walkowiaka i dr Monikę Mielus, a także sesja „Co nowego w mukowiscydozie", w ramach której wysłuchaliśmy wykładów na temat nowych metod diagnostyki mukowiscydozy, leczenia zakażeń grzybiczych i badań nad CFTR. Wszyscy z niecierpliwością czekali na wykład dr Pogorzelskiego o nowych lekach, metodach diagnostycznych i doniesieniach naukowych pt. *Co nowego w mukowiscydozie*, którym zakończyliśmy szkolenie.

Podczas szkolenia niezwykle ważna jest nie tylko wiedza, jaką można wynieść, ale również możliwość wymiany swoich doświadczeń, okazja do spotkania i poznania się, często nawiązania wieloletnich przyjaźni. Dla wielu z nas – wykładowców, organizatorów, uczestników, wolontariuszy – jest to po prostu nasze coroczne święto.

Serdecznie dziękujemy wszystkim, dzięki którym szkolenie mogło się ponownie odbyć, przede wszystkim naszym niezawodnym wykładowcom, którzy przyjechali, aby podzielić się z nami swoją wiedzą. Dziękujemy także sponsorom i firmom uczestniczącym, których wsparcie pozwoliło na sfinansowanie szkolenia, a także wolontariuszom i pracownikom, którzy pracowali przy przygotowaniu i realizacji szkolenia.

Dziękujemy i zapraszamy za rok ☺!

Anna Skoczylas-Ligocka

Z całego serca dziękujemy za pomoc w zorganizowaniu i przeprowadzeniu tegorocznego szkolenia:

Monika Bartnik
Katarzyna Brzyska
Patrycja Gburzyńska-Czudzinowicz
Monika Hann
Katarzyna Hetmańska
Natalia Jeneralska
Mikołaj Kowalski
Monika Mielus
Gabriel Paduszyński
Jakub Paduszyński
Monika Paduszyńska
Andrzej Pogorzelski
Lidia Tkaczyk
Renata Turczyniak
Katarzyna Walicka-Serzysko
Jarosław Walkowiak
Dobrosław Wereszko
Łukasz Woźniacki
Paweł Żelewski
Wizażyści firmy INGLOT

SKRZAT
MATTEL
Wydawnictwo CZARNA OWCA
cornette®
LABORATORIUM KOSMETYCZNE Dr Irena Eris
express
FARMONA Laboratorium Kosmetyków Naturalnych
ecol
LUX CORDIS asbl
Wiem, co Lubię WYDAWNICTWO LITERACKIE
OVAE RE
ZIELONA SOWA
wydawnictwo znak DOBRZE NAM SIĘ WYDAJE!

Wizyta bajkopisarzy w klinice w Rabce

Koniec tygodnia był w Rabce-Zdroju gratką dla małych i dużych miłośników książek. W dniach 13 i 14 lipca br. odbywał się Rabka Festival, którego współorganizatorem była Miejska Biblioteka Publiczna. Do Rabki zawitało wielu wspaniałych twórców literatury dziecięcej. Dwoje z nich odwiedziło pacjentów Kliniki Mukowiscydozy. Pani Barbara Gawryluk, dziennikarka i pisarka, autorka takich książek jak *Dżok. Legenda o psiej wierności* i *Zuzanka z pistacjowego domu*, zajmująco opowiadała, jak powstaje historia, zanim trafi na karty jej książek, a pan Piotr Karski, autor i ilustrator książek dla dzieci, m.in. *W góry!*, razem z małymi pacjentami tworzył bajkowe ilustracje. Bardzo mili goście spędzili na oddziale całe popołudnie, za co serdecznie dziękujemy ☺.

W piątek na Oddziale Kliniki Mukowiscydozy swoje odwiedziny kontynuowali goście-artyści zaproszeni do Rabki-Zdroju w związku z trwającym Rabka Festival. Litewska ilustratorka i projektantka książek, Pani Sigute Chlebinskaite, wraz ze swoją przemiłą tłumaczką, Panią Magdaleną, zaangażowały naszych małych podopiecznych (oraz ich współtowarzyszy na salach) do wspólnej pracy nad projektem nietuzinkowych książek ☺. Dzieci podczas tworzenia swoich dzieł mogły wykazać się talentem oraz wyobraźnią. Dziękujemy Pani Sigute za poświęcony czas oraz szczere zainteresowanie zdrowiem naszych małych podopiecznych.

Fot. 1–2 z archiwum PTWM

Aneta Mazgaj

1. Rabka Festival https://www.facebook.com/rabkafestival/
2. Miejska Biblioteka publiczna https://www.facebook.com/Miejska-Biblioteka-Publiczna-532482436927613/
3. Barbara Gawryluk https://www.facebook.com/barbaraagawryluk/
4. Piotr Karski https://www.facebook.com/Karski.Piotr

Poznajmy się

Kornelia Makusek

Drodzy rodzice i podopieczni! Nazywam się Kornelia Makusek i od połowy lutego br. zastępuję Monikę Gronkiewicz. Do tej pory koordynowałam projekt pomocowy stowarzyszenia Lux Cordis asbl w Polsce oraz działałam jako wolontariusz w Fundacji na Rzecz Dzieci z Wadami Serca „Cor Infantis". W Towarzystwie zajmować się będę głównie pomocą w organizowaniu i przeprowadzaniu zbiórek publicznych na rzecz podopiecznych oraz pozyskiwaniem środków finansowych. Jeśli nie wiesz, jak skutecznie zorganizować zbiórkę, by pozyskać fundusze na leczenie i rehabilitację swojego dziecka lub dla siebie – jestem do Twojej dyspozycji.

Kornelia Makusek
tel. 536 210 250,
kmakusek@ptwm.org.pl

Monika Żmudzińska-Hann

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą ma nowe biuro w szpitalu dziecięcym w Dziekanowie Leśnym, przy nowo otwartym Centrum Leczenia Mukowiscydozy.

Pracuję w nim od niedawna jako koordynator ds. socjalnych i programów pomocowych. Jestem historykiem i germanistką. Od lat zajmowałam się działalnością społeczną, a teraz dołączyłam do grona pracowników PTWM z nadzieją, że przydam się jako człowiek do wielu zadań. Dziękuję Zarządowi Towarzystwa za zaufanie, a pracownikom biura w Rabce-Zdroju za nieustającą pomoc i ciepłe przyjęcie. Fajnie jest być częścią społeczności, którą scala pozytywna energia i chęć czynienia dobra.

Centrum w Dziekanowie powstało, by Towarzystwo mogło być bliżej naszych podopiecznych. Staram się służyć radą i pomocą rodzicom, którzy przyjeżdżają do Dziekanowa ze swoimi pociechami. Cieszę się, że mogę współpracować ze wspaniałym zespołem pracowników Centrum Leczenia Mukowiscydozy i jego szefową, prof. Dorotą Sands. Nasze Towarzystwo miało udział w powstaniu tego wyjątkowego ośrodka, moim zadaniem jest, w miarę naszych możliwości, wspieranie Centrum. Chciałbym bardzo, by udało się zaktywizować środowisko rodziców i chorych z Warszawy i okolic. Może w przyszłości będziemy mogli wspólnie podjąć wiele ciekawych inicjatyw.

Zapraszam serdecznie do naszego, na razie jednoosobowego, biura.

Monika Żmudzińska-Hann
tel. 533 370 757,
mhann@ptwm.org.pl

Ustawa „Za życiem" – zaświadczenie lekarskie

Szanowni Państwo, załączamy wzór zaświadczenia lekarskiego uprawniającego do korzystania ze wsparcia zgodnie z ustawą „Za życiem", o której była mowa w poprzednim, 48 numerze „Mukowiscydozy".

Przypominamy, że na podstawie tego zaświadczenia można starać się o:

• **jednorazowe wsparcie finansowe z tytułu urodzenia żywego dziecka**, u którego stwierdzono ciężkie i nieodwracalne upośledzenie lub nieuleczalną chorobę zagrażającą życiu (mamy czas na złożenie wniosku do 12 miesięcy od dnia narodzin dziecka, wniosek taki pobieramy i składamy w ośrodku realizującym tego typu świadczenie w swoim miejscu zamieszkania – MOPS, GOPS).

Ważne! Zaświadczenie to w tym przypadku musi wystawić lekarz posiadający **specjalizację II stopnia lub tytuł specjalisty w dziedzinie położnictwa i ginekologii, perinatologii lub neonatologii**.

• **skorzystanie z wyrobów medycznych, bez limitu czasowego, który obowiązywał do tej pory** (uprawnienie to obejmuje dzieci do 18 r.ż.) – czyli znika obowiązek czekania 4 lata na inhalator, 2 lata na sprzęt do fizjoterapii układu oddechowego, 6 miesięcy na nebulizator. **Według ustawy „Za życiem", jeśli istnieje wskazanie medyczne na dany rodzaj sprzętu, lekarz może skrócić okres użytkowania na dany wyrób medyczny lub wypisać większą ilość sprzętu**. Jeśli okres użytkowania jest skracany, to do standardowego *zlecenia na zaopatrzenie w wyroby medyczne* należy dołączyć oryginał zaświadczenia lekarskiego potwierdzającego nieuleczalną chorobę dziecka (o którym mowa w tym artykule) i te dwa dokumenty przedstawić w swoim rejonowym oddziale NFZ do potwierdzenia. W tym przypadku zaświadczenie takie może wystawić, już także oprócz specjalisty, lekarz podstawowej opieki zdrowotnej.

Od 1 marca 2017 r. do 31 marca 2018 r. w w związku z ustawą „Za życiem" prowadzone są konsultacje społeczne. Szerzej o tym projekcie, jak i o samej ustawie „Za życiem", mogą Państwo przeczytać na stronie Ministerstwa Rodziny, Pracy i Polityki Społecznej, do czego serdecznie zachęcamy.

• **korzystanie poza kolejnością ze świadczeń opieki zdrowotnej oraz usług farmaceutycznych udzielanych w aptekach** (uprawnione dzieci do 18 r.ż).

Honorata Nawieśniak
tel. 531 110 260,
hnawiesniak@ptwm.org.pl

…….. …….dnia…… ……. r.

nazwa i adres podmiotu leczniczego miejscowość

ZAŚWIADCZENIE LEKARSKIE

uprawniające do korzystania ze wsparcia, o którym mowa w art. 4 ust. 2 pkt 2-4 ustawy z dnia 4 listopada 2016 r. o wsparciu kobiet w ciąży i rodzin „Za życiem" (Dz. U. poz. 1860) oraz art. 47 ust. 1a i art. 47c ust. 1 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz. U. z 2016 r. poz. 1793, z późn. zm.)

Nazwisko i imię dziecka ……..
Data urodzenia ……..
Numer PESEL dziecka (o ile został nadany)……..
zamieszkała(y)……
Cierpi na ciężkie i nieodwracalne upośledzenie albo nieuleczalną chorobę zagrażającą życiu, które powstały w prenatalnym okresie rozwoju dziecka lub w czasie porodu.

…….
Pieczątka i podpis lekarza

CZĘŚĆ A. WYPEŁNIA OSOBA WYSTĘPUJĄCA Z WNIOSKIEM

.....
(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 wnioskuje 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 wniosek[1]

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 Rzeczpospolitej 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 wypożyczania:

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).

PROGRAM POMOCOWY POLSKIEGO TOWARZYSTWA WALKI Z MUKOWISCYDOZĄ

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**		
	NutridrinkCompact 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**		
NOWOŚĆ	Salitol Sól 7%	60 ampułek	**80 zł**		
NOWOŚĆ	Filtr PARI do antybiotykoterapii	1 szt.	**89 zł**		
NOWOŚĆ	Wkład do filtra	50 szt.	**175 zł**		
NOWOŚĆ	Nebu – dose hipertonik (3% NaCl)	30 ampułek	**19 zł**		
NOWOŚĆ	Nebu – dose hialuronic (0,9% NaCl)	30 ampułek	**19 zł**		
NOWOŚĆ	Mucowis – dose (5% NaCl)	30 ampułek	**18 zł**		

UWAGA: Do każdego zamówienia jest doliczany koszty 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	
		350 ml	12	220,00	
			1	20,00	
GOJO Premium Foam Handwash & Skin Conditioner – Pianka do mycia rąk z odżywką	TFX	1200 ml	2+dozownik	135,00	
			2	110,00	
			1	50,00	
GOJO Anti-bacterial Foam Soap – Antybakteryjne mydło w piance 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.

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą
www.oddychaj.pl

Rowerem po 100 milionów oddechów – rywalizacja wystartowała!

Projekt Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą pn. „Aktywnie kontra Muko" zakwalifikował się do II etapu rywalizacji w konkursie Fundacji Lotto -„odLOTTOwa jazda z OSHEE".
Projekt dotyczy doposażenia bezpłatnej wypożyczalni w sprzęt rehabilitacyjny i aktywizujący dla podopiecznych PTWM cierpiących na ciężką i nieuleczalną chorobę genetyczną mukowiscydozę.
Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą zaprasza do wsparcia inicjatywy na rzecz chorych na mukowiscydozę i włączenia się do akcji polegającej na przejechaniu na rowerach jak największej liczby kilometrów w terminie od 3 lipca do 15 września br.

Główna nagroda w konkursie LOTTO to **150 000 zł**. Zostanie ona przekazana organizacji, na której koncie zostanie zgromadzona największa liczba przejechanych kilometrów. Na dofinansowanie mogą liczyć też organizacje, których projekty zajmą odpowiednio miejsca od drugiego do czwartego w tej samej klasyfikacji.

Jak nam pomóc?

To proste. Aby wziąć udział w akcji, należy za pośrednictwem endomondo.com lub Endomondo Sports Tracker dołączyć do drużyny Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą.

Jak to zrobić?

• Pobierz na swój smartfon darmową aplikację Endomondo, utwórz w niej swoje konto i dokonaj rejestracji.
• Wyszukaj rywalizację „odLOTTOwa jazda z OSHEE" (rywalizacja dostępna pod linkiem: https://www.endomondo.com/challenges/33637139
• W rywalizacji bierze udział 50 organizacji, które zakwalifikowały się do II etapu konkursu, wyszukaj Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą i kliknij „Dołącz".
• Jeśli posiadasz już konto w endomondo, kliknij w poniższy link i dołącz do naszej drużyny: https://www.endomondo.com/teams/33637092
• Zaproś również do udziału swoich znajomych lub innych chętnych, chcących wziąć udział w rywalizacji. Na stronie rywalizacji przycisk „Zaproś" umożliwia wybranie osób chętnych do udziału w akcji.
• Publikuj rywalizację na swoim fanpage na FB, informuj znajomych. Im więcej osób nam pomoże, tym większą mamy szansę na zwycięstwo.

Ważne informacje:
Rywalizacja wystartowała 3 lipca 2017 i trwa do 15 września 2017, do godz. 23:59:59.
W rywalizacji „odLOTTOwa jazda z OSHEE" wolno wybrać tylko jedną organizację.
Rywalizacja polega na wyjeżdżaniu kilometrów tylko i wyłącznie na rowerach – czyli nie biegamy, nie chodzimy, nie używamy samochodów, itp.
Kilometry kręcimy wyłącznie na terenie Polski.
Udział w akcji jest dobrowolny, bezpłatny, bez ograniczeń wiekowych.
Więcej szczegółów:
http://www.fundacjalotto.pl/odlottowa-jazda-z-oshee/
http://www.ptwm.org.pl/rowerem-po-100milionow-oddechow

PODZIĘKOWANIA

„KAŻDY GEST, NAWET NAJDROBNIEJSZY... ZMIENIA ŚWIAT, CZYJŚ ŚWIAT".

Fundacja Śnieżki Twoja Szansa

Dziękujemy za stałe
i wieloletnie wsparcie
bezpłatnej
wypożyczalni sprzętu
rehabilitacyjnego.

Mam serce

Dziękujemy za zakup
iluminatora
AccuVein AV400
oraz
urządzenia czyszczącego.

Drodzy Darczyńcy i Przyjaciele!
To dzięki Waszej wszechstronnej pomocy nie jesteśmy osamotnieni w walce o oddech, zdrowie i życie naszych podopiecznych.
To dzięki Waszej dobroci i szczodrości świat mukowiscydozy nabiera kolorowych barw i daje nadzieję na lepsze jutro.

Serdecznie dziękujemy:
* **Santander Consumer Bank** za sfinansowanie zakupu pulsoksymetrów dla naszych podopiecznych,
* **Firmie Nat-Com** za podarowanie kolorowej drukarki laserowej,
* **Mukolife** za przekazanie książek kucharskich,
* **Koordynatorom oraz wolontariuszom** za zaangażowanie podczas organizowanych zbiórek publicznych na rzecz naszych podopiecznych,
* **Darczyńcom indywidualnym** oraz wszystkim osobom zaangażowanym w działania na rzecz chorych na mukowiscydozę, bo najcenniejszym darem, jaki można dać drugiemu człowiekowi, jest ofiarowanie mu swojego zainteresowania.

Santander CONSUMER BANK

mukolife TWÓJ ŚWIAT MUKOWISCYDOZY

natcom

FUNDACJA WIEDZA TO BEZPIECZEŃSTWO

Zadanie dofinansowane ze środków
Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

OGŁOSZENIE O REKRUTACJI DO PROJEKTU
Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą z dniem 1 sierpnia 2017 r. rozpoczyna rekrutację uczestników do nowego projektu pn. *„Sportowa osób chorych na mukowiscydozę”* realizowanego ze środków PFRON i własnych.
Projekt realizowany będzie od sierpnia 2017 do 30 marca 2019 r. na terenie całej Polski.

ZASADY REALIZACJI PROJEKTU

Celem projektu jest przygotowanie uczestników do uczestnictwa w amatorskich imprezach sportowych poprzez wyuczenie chorych na mukowiscydozę nawyków samodzielnego, regularnego i prawidłowego, dostosowanego do ich potrzeb i możliwości wykonywania aktywności sportowych, samodzielnego wykonywania rehabilitacji oddechowej i motywowania ich do przejęcia większej odpowiedzialności za swoje leczenie i rehabilitację, a co za tym idzie zwiększenie ich szans na pełną integrację społeczną.

Projekt będzie polegał na prowadzeniu zintegrowanych działań z zakresu rehabilitacji przez sport osób chorych na mukowiscydozę realizowanej w formie:
1) indywidualny trening sportowy z fizjoterapeutą,
2) indywidualny trening samodzielnego funkcjonowania z fizjoterapeutą,
3) trening motywacyjny z psychologiem (dla części uczestników).

ZASADY REKRUTACJI UCZESTNIKÓW

Do projektu zapraszamy:
– chorych na mukowiscydozę w wieku **powyżej 7 roku życia**,
– posiadających aktualne na dzień przystąpienia do projektu orzeczenie o niepełnosprawności lub o stopniu umiarkowanym bądź znacznym niepełnosprawności,
– nieuczestniczących w projektach realizowanych ze środków PFRON w podobnym celu (domowa rehabilitacja)
– bez medycznych przeciwwskazań do wykonywania aktywności fizycznej – wymagane jest zaświadczenie lekarza (uwaga – zaświadczenie musi być przesłane najpóźniej przed rozpoczęciem zajęć).

Uwaga! Ze względu na trudną logistykę projektu i ograniczony budżet do projektu w pierwszej kolejności przyjmowane będą osoby zamieszkujące w stosunkowo niewielkich odległościach od siebie oraz od miejsca zamieszkania pracowników projektu (maksymalna odległość między miejscami zamieszkania chorych i pracowników projektu to średnio ok. 20 km).

Warunkiem przyjęcia zgłoszenia do projektu jest przesłanie do PTWM kompletu dokumentów:
– karta zgłoszeniowa (prawidłowo wypełniona i podpisana przez rodzica/opiekuna prawnego chorego niepełnoletniego lub chorego dorosłego),
– oświadczenie o zgodzie na przetwarzanie danych osobowych beneficjenta (prawidłowo wypełnione i podpisane przez rodzica/opiekuna prawnego chorego niepełnoletniego lub chorego dorosłego),
– oświadczenie o zgodzie na przetwarzanie danych osobowych rodzica/opiekuna prawnego chorego niepełnoletniego,
– kopia aktualnego na dzień przystąpienia do projektu orzeczenia o niepełnosprawności lub o stopniu umiarkowanym bądź znacznym niepełnosprawności,
– zaświadczenie od lekarza.

Zgłoszenia można przesyłać pocztą na adres:
Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą
ul. Prof. Jana Rudnika 3b
34-700 Rabka-Zdrój
lub skanem na adres poczta@ptwm.org.pl

TERMIN NADSYŁANIA ZGŁOSZEŃ UPŁYWA 20 sierpnia 2017 r. Decyduje data wpływu do PTWM.

Informacje o projekcie:
Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą
tel. kom. 533 370 757 (lub w okresie urlopowym 662 033 999)
Koordynator projektu Monika Żmudzińska-Hann
e-mail: poczta@ptwm.org.pl
www.ptwm.org.pl

Serdecznie zapraszamy!!!

Zadanie dofinansowane ze środków
Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

KARTA ZGŁOSZENIOWA DO PROJEKTU

Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę

Miejscowość, data.....

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą
ul. Prof. Jana Rudnika 3b
34-700 Rabka-Zdrój

Proszę o przyjęcie do uczestnictwa w projekcie pn.
Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę

NAZWISKO I IMIĘ UCZESTNIKA	
PESEL UCZESTNIKA	
ADRES ZAMIESZKANIA UCZESTNIKA (ulica, nr domu/mieszkania, kod, miejscowość)	
WOJEWÓDZTWO	
POWIAT	
TELEFON KONTAKTOWY STACJONARNY I KOMÓRKOWY	
E-MAIL	
NAZWISKO I IMIĘ PRZEDSTAWICIELA USTAWOWEGO	
ORZECZENIE O NIEPEŁNOSPRAWNOŚCI AKTUALNE DO DNIA (dotyczy dzieci do 16. roku życia)	
ORZECZENIE O STOPNIU NIEPEŁNOSPRAWNOŚCI AKTUALNE DO DNIA – NALEŻY PODAĆ STOPIEŃ NIEPEŁNOSPRAWNOŚCI I DATĘ WAŻNOŚCI (dotyczy osób powyżej 16. roku życia)	

- Oświadczam, że znane mi są zasady realizacji i rekrutacji do projektu.
- Oświadczam, że przystępując do projektu „Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę" nie biorę jednocześnie udziału w innych projektach realizowanych ze środków PFRON w podobnym celu.

ZAŁĄCZAM DOKUMENTY:
- kopia orzeczenia o niepełnosprawności uczestnika,
- zaświadczenie lekarza o braku przeciwwskazań do wykonywania aktywności fizycznej,
- oświadczenie o zgodzie na przetwarzanie danych osobowych uczestnika,
- oświadczenie o zgodzie na przetwarzanie danych osobowych rodzica/opiekuna prawnego uczestnika.

.....
podpis (chorego lub w przypadku dziecka do lat 18 – rodzica/opiekuna prawnego)

Zadanie dofinansowane ze środków
Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

OŚWIADCZENIE
ZGODA NA PRZETWARZANIE DANYCH OSOBOWYCH UCZESTNIKA PROJEKTU

Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę

Dane osobowe przekazane przez uczestników projektu realizowanego w ramach art. 36 ustawy z dnia 27 sierpnia 1997 r. o rehabilitacji zawodowej i społecznej oraz o zatrudnianiu osób niepełnosprawnych (t.j. Dz. U. z 2011 r. Nr 127, poz. 721 z późn. zm.), do Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, ul. Prof. Jana Rudnika 3B, 34-700 Rabka-Zdrój, oraz Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych z siedzibą w Warszawie przy al. Jana Pawła II 13 (administratora danych) będą przetwarzane w celu realizacji „Zasad wspierania realizacji zadań z zakresu rehabilitacji zawodowej i społecznej osób niepełnosprawnych, zlecanych fundacjom oraz organizacjom pozarządowym przez PFRON". Dane osobowe mogą być także przetwarzane, gdy jest to niezbędne dla wypełnienia prawnie usprawiedliwionych celów administratora danych. Każdy uczestnik projektu posiada prawo dostępu do treści swoich danych oraz ich poprawiania, aktualizacji, uzupełniania i usuwania. Podanie danych jest dobrowolne, jednak ich niepodanie skutkować będzie brakiem możliwości wzięcia udziału w zadaniu realizowanym zgodnie z „Zasadami wspierania realizacji zadań z zakresu rehabilitacji zawodowej i społecznej osób niepełnosprawnych, zlecanych fundacjom oraz organizacjom pozarządowym przez PFRON".

.....
(imię i nazwisko uczestnika projektu)

.....
(adres uczestnika projektu: miejscowość, nr kodu, ulica, nr domu, nr mieszkania)

.....
PESEL uczestnika projektu

Biorąc pod uwagę powyższe informacje, wyrażam zgodę na przetwarzanie moich danych osobowych przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą, ul. Prof. Jana Rudnika 3B, 34-700 Rabka-Zdrój, oraz PFRON z siedzibą w Warszawie przy al. Jana Pawła II 13 (administrator danych) w celach związanych z realizacją „Zasad wspierania realizacji zadań z zakresu rehabilitacji zawodowej i społecznej osób niepełnosprawnych, zlecanych fundacjom oraz organizacjom pozarządowym przez PFRON", zgodnie z ustawą z dnia 29 sierpnia 1997 r. o ochronie danych osobowych (Dz. U. z 2002 r. Nr 101, poz. 926 ze zm.). Zostałem/-am poinformowany/-a o prawie dostępu do treści swoich danych oraz ich poprawiania, aktualizacji, uzupełniania i usuwania.

.....
(data i podpis uczestnika projektu/opiekuna prawnego)

Zadanie dofinansowane ze środków
Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

OŚWIADCZENIE
ZGODA NA PRZETWARZANIE DANYCH OSOBOWYCH RODZICA/OPIEKUNA PRAWNEGO UCZESTNIKA PROJEKTU

Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę

Dane osobowe przekazane przez uczestników projektu realizowanego w ramach art. 36 ustawy z dnia 27 sierpnia 1997 r. o rehabilitacji zawodowej i społecznej oraz o zatrudnianiu osób niepełnosprawnych (tj. Dz. U. z 2011 r. Nr 127, poz. 721 z późn. zm.), do Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, ul. Prof. Jana Rudnika 3B, 34-700 Rabka-Zdrój, oraz Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych z siedzibą w Warszawie przy al. Jana Pawła II 13 (administratora danych) będą przetwarzane w celu realizacji „Zasad wspierania realizacji zadań z zakresu rehabilitacji zawodowej i społecznej osób niepełnosprawnych, zlecanych fundacjom oraz organizacjom pozarządowym przez PFRON". Dane osobowe mogą być także przetwarzane, gdy jest to niezbędne dla wypełnienia prawnie usprawiedliwionych celów administratora danych. Każdy uczestnik projektu posiada prawo dostępu do treści swoich danych oraz ich poprawiania, aktualizacji, uzupełniania i usuwania. Podanie danych jest dobrowolne, jednak ich niepodanie skutkować będzie brakiem możliwości wzięcia udziału w zadaniu realizowanym zgodnie z „Zasadami wspierania realizacji zadań z zakresu rehabilitacji zawodowej i społecznej osób niepełnosprawnych, zlecanych fundacjom oraz organizacjom pozarządowym przez PFRON".

.....
(imię i nazwisko rodzica/opiekuna prawnego uczestnika projektu)

.....
(adres rodzica/opiekuna prawnego uczestnika projektu: miejscowość, nr kodu, ulica, nr domu, nr mieszkania)

.....
(PESEL rodzica/opiekuna prawnego uczestnika projektu)

Biorąc pod uwagę powyższe informacje, wyrażam zgodę na przetwarzanie moich danych osobowych przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą, ul. Prof. Jana Rudnika 3B, 34-700 Rabka-Zdrój, oraz PFRON z siedzibą w Warszawie przy al. Jana Pawła II 13 (administrator danych) w celach związanych z realizacją „Zasad wspierania realizacji zadań z zakresu rehabilitacji zawodowej i społecznej osób niepełnosprawnych, zlecanych fundacjom oraz organizacjom pozarządowym przez PFRON". Zgodnie z ustawą z dnia 29 sierpnia 1997 r. o ochronie danych osobowych (Dz. U. z 2002 r. Nr 101, poz. 926 ze zm.). Zostałem/-am poinformowany/-a o prawie dostępu do treści swoich danych oraz ich poprawiania, aktualizacji, uzupełniania i usuwania.

.....
(Data i podpis rodzica/opiekuna prawnego uczestnika projektu)

Zadanie dofinansowane ze środków
Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

ZAŚWIADCZENIE LEKARSKIE DO PROJEKTU

Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę

Miejscowość, data.....

NAZWISKO I IMIĘ CHOREGO	
PESEL CHOREGO	
ADRES ZAMIESZKANIA CHOREGO	
SCHORZENIE PODSTAWOWE	MUKOWISCYDOZA
STAN UKŁADU ODDECHOWEGO	FEV_1 ..... data badania..... FVC..... data badania..... zakażenia płuc..... ..... liczba zaostrzeń w 2016 r. ..... UWAGI DOT. STANU UKŁADU ODDECHOWEGO (np. epizody odmy, krwioplucia) .....
STAN ODŻYWIENIA	WAGA CHOREGO..... WZROST CHOREGO ..... UWAGI DOT. STANU ODŻYWIENIA (np. gastrostomia) .....
SCHORZENIA WSPÓŁISTNIEJĄCE	
OPINIA LEKARZA NA TEMAT MOŻLIWOŚCI UCZESTNICTWA CHOREGO W PROJEKCIE	
SZCZEGÓLNE ZALECENIA LEKARZA DOTYCZĄCE SPORTU I REHABILITACJI CHOREGO	

.....
podpis i pieczątka lekarza