

|                   |   |
|-------------------|---|
| Od redakcji ..... | 2 |
|-------------------|---|

## MEDYCYNA: INFORMACJE, PORADY, NOWINKI

|                                                                |   |
|----------------------------------------------------------------|---|
| Krwioplucie i inne krwawienia u chorych na mukowiscydozę ..... | 3 |
| Ratunkowy Dostęp do Technologii Lekowych .....                 | 6 |

## EDUKACJA I PSYCHOLOGIA NA CO DZIEŃ

|                                                                                          |    |
|------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Jak żyć w rodzinie i... ..                                                               | 9  |
| Dzieci potrzebują pomocy – skutki długotrwałej izolacji społecznej i nauki zdalnej ..... | 12 |

## WYWIADY I REPORTAŻE: LUDZIE, KTÓRYCH WARTO POZNAĆ

|                                            |    |
|--------------------------------------------|----|
| Przyjaciele do walki z mukowiscydozą ..... | 15 |
|--------------------------------------------|----|

## JACY JESTEŚMY?

|                                                                          |    |
|--------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Pasje, doświadczenia, refleksje</b>                                   |    |
| Enzymy trzustkowe w przedszkolu – jak sobie z nimi poradzić? .....       | 17 |
| Pandemiczne panny młode .....                                            | 18 |
| Leki przyczynowe w mukowiscydozie – moje doświadczenia .....             | 23 |
| Książka na lata, nie na lato .....                                       | 26 |
| <b>Twórczość</b>                                                         |    |
| Kącik poetki: Zuzanna Ginczanka .....                                    | 28 |
| <b>Recenzje: ulubione książki, filmy, muzyka</b>                         |    |
| Kulturalny zastrzyk: Na tropie opowieści z różnych zakątków świata ..... | 32 |

## MAŁA MUKOWISCYDOZA

|                             |    |
|-----------------------------|----|
| Ewolucja .....              | 33 |
| Na tatrzańskim szlaku ..... | 37 |
| Krzyżówka .....             | 38 |

## Z ŻYCIA PTWM

|                                                                                                                                           |    |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Sprawozdania, opinie, komentarze</b>                                                                                                   |    |
| Sprzeciw środowiska chorych na mukowiscydozę wobec negatywnych rekomendacji prezesa AOTMiT w sprawie refundacji leków przyczynowych ..... | 39 |
| Sprawozdanie z bieżącej działalności ZG PTWM XII kadencji .....                                                                           | 42 |
| Gdańskie Ogrody Motylowe .....                                                                                                            | 44 |
| Wypożyczalnia sprzętu rehabilitacyjnego .....                                                                                             | 45 |
| Podkarpacie .....                                                                                                                         | 46 |
| Spotkanie w pandemii .....                                                                                                                | 48 |
| Kończy się trzecia edycja projektu <i>PARI na dobry początek z mukowiscydozą</i> .....                                                    | 49 |
| Dzień Dziecka .....                                                                                                                       | 50 |
| <b>Ogłoszenia PTWM</b>                                                                                                                    |    |
| 6. wirtualny <i>Bieg po Oddech</i> trwa – i Ty pobiegij razem z nami! .....                                                               | 51 |
| Informacja organizacyjna dla Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą .....                                                   | 52 |
| Karta Beneficjenta .....                                                                                                                  | 53 |
| Twoje dane osobowe – zadbaj o ich bezpieczeństwo .....                                                                                    | 56 |
| <i>Trening motywacyjny chorych na mukowiscydozę i ich rodzin II</i> .....                                                                 | 57 |
| <i>Włącz empatię</i> .....                                                                                                                | 57 |
| Akcja <i>Ubrania do oddania</i> .....                                                                                                     | 59 |
| <b>Podziękowania</b> .....                                                                                                                | 60 |

### Informacja o przetwarzaniu danych osobowych

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



**REDAKTOR NACZELNA**

Olga Małecka-Malcew  
omalecka@ptwm.org.pl

**ZESPÓŁ REDAKCYJNY**

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

**ADRES REDAKCJI**

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

**WYDAWCA**

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



e-mail: poczt@ptwm.org.pl  
**www.ptwm.org.pl**  
www.oddechaj.pl

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:  
Paulina Duralek, fot. Kropla czasu Kamila  
Obrzut (fot. zamieszczona za  
zgoda na wykorzystanie wizerunku)

**SKŁAD KOMPUTEROWY I DRUK**

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

**Od redakcji**

Pod koniec stycznia 2021 r. firma Vertex złożyła w Polsce wniosek refundacyjny dotyczący leków Kaftrio i Symkevi. Pojawiła się nadzieja dla naszych chorych, że mukowiscydoza stanie się chorobą przewlekłą, a nie śmiertelną. Niestety, szybko zgąsła, gdyż na początku czerwca br. Rada Przejrzystości oraz Prezes AOTMiT wydali negatywne rekomendacje dla refundacji leków przyczynowych, podając jako główną przyczynę swojej odmowy cenę leków. Konsekwencją negatywnej rekomendacji może być odmowa refundacji leków przez Ministerstwo Zdrowia oraz już teraz zablokowanie finansowania tych leków w trybie Ratunkowego Dostępu do Technologii Lekowych (RDTL).

Wierzmy, że polscy chorzy na mukowiscydozę mają taką samą szansę na dłuższe życie jak chorzy w USA i kilku europejskich krajach, tym bardziej, że kolejne, takie jak Kanada, Czechy i Francja, właśnie podjęły decyzję o refundacji tych leków u siebie. Stąd działania Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą w ramach MukoKoalicji, których podsumowanie na dzień 17 czerwca br. można przeczytać w artykule *Sprzeciw środowiska chorych na mukowiscydozę wobec negatywnych rekomendacji prezesa AOTMiT w sprawie refundacji leków przyczynowych*.

O rewelacyjnym działaniu tych leków opowiadają polscy pacjenci, którzy wyemigrowali, by uzyskać do nich dostęp, jak np. nasz kolega redakcyjny Robert Hellfeier w tekście *Leki przyczynowe w mukowiscydozie – moje doświadczenia*. Zamieszczamy również rozmowę przedstawicielki PTWM Oddział w Gdańsku z Panią doktor Ewą Sapiejką, kierownikiem Oddziału Pediatrii i Mukowiscydozy Szpitala Dziecięcego Polanki w Gdańsku, w którym wdrożono dla dwóch pacjentów procedurę Ratunkowego Dostępu do Technologii Lekowych w odniesieniu do leku Kaftrio.

W dziale medycznym proponujemy zapoznać się z tekstem *Krwioplucie i inne krwawienia u chorych na mukowiscydozę*. Gdy takie zdarzenie już nastąpi, bardzo ważna jest umiejętność określenia, z jakim rodzajem krwawienia mamy do czynienia, by móc odpowiednio na nie zareagować i wdrożyć odpowiednie leczenie. Zapraszamy również do przeczytania artykułu psychologicznego *Jak żyć w rodzinie i... (mieć się wystarczająco dobrze)* i wykonania całą rodziną krótkiego testu, który pomoże zorientować się, kto czuje się w rodzinie najlepiej, a który z jej członków odczuwa dyskomfort ze wspólnego życia.

Na zakończenie zapraszam wszystkich do uczestniczenia w kolejnym 6. *Biegu po Oddech*, który w tym roku będzie miał dwie odsłony: wirtualną oraz rzeczywistą w formie imprezy biegowej organizowanej tradycyjnie już w Zakopanem 29 sierpnia 2021 r. Szczegółowe informacje na temat tego wydarzenia można znaleźć w dziale *Z życia PTWM*.

Chciałabym powitać w redakcji czasopisma „Mukowiscydoza” Martynę Lewandowską, mamę Zosi. Cieszymy się, że dołączają do naszego Zespołu nowe utalentowane osoby, zapraszamy wszystkich chętnych do zgłaszania swoich pomysłów!

**Olga Małecka-Malcew**  
omalecka@ptwm.org.pl

# Krwioplucie i inne krwawienia u chorych na mukowiscydozę

Łukasz Woźniacki<sup>1,2</sup>, Marek Woy-narowski<sup>2,3</sup>, Piotr Kwast<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Klinika i Zakład Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie

<sup>2</sup>Centrum Leczenia Mukowiscydozy, SZPZOZ im. „Dzieci Warszawy” w Dziekanowie Leśnym

<sup>3</sup>Wydział Medyczny Uniwersytetu Jana Kochanowskiego w Kielcach

<sup>4</sup>Klinika Otolaryngologii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Żwirki i Wigury 63a, Warszawa

W mukowiscydozie krwioplucie jest objawem, który wzbudza duży niepokój zarówno u pacjenta, jak i lekarza. Najczęściej dotyczy ono chorych z bardziej zaawansowaną chorobą, głównie osób dorosłych i  $FEV_1 < 40\%$ . Krwioplucie może być bardzo obfite i zagrażać życiu, wówczas niezbędna jest pilna pomoc medyczna (np. Zespołu Ratownictwa Medycznego ZRM). Natomiast u osób, u których przebieg choroby jest łagodniejszy, w pierwszej kolejności należy określić źródło krwawienia, to znaczy, czy pochodzi ono z przewodu pokarmowego, nosa czy z dróg oddechowych. Ma to istotne znaczenie, bowiem decyduje o zastosowaniu odpowiedniego leczenia.

## Krwawienie z przewodu pokarmowego

Przyczyną krwawień z przewodu pokarmowego u pacjentów z mukowiscydozą mogą być zmiany zapalne w górnym odcinku przewodu pokarmowego (tj. w przełyku, żołądku i dwunastnicy) lub żylaki przełyku pojawiające się u pacjentów, u których mukowiscydoza

uszkadza wątrobę i powoduje tzw. **nadciśnienie wrotne**. Krwawienie z żylaków przełyku jest znacznie groźniejsze niż krwawienia ze zmian zapalnych i może stanowić zagrożenie życia (fot. 1). Z tego powodu pacjentów z nadciśnieniem wrotnym obejmuje się nadzorem endoskopowym, a w razie potrzeby stosuje się endoskopowe metody leczenia lub profilaktykę.



Fot. 1. Nadciśnienie wrotne, żylaki przełyku: A – prawidłowe, gładkie ściany przełyku, B – teleangiectazje i wąskie pasma żyłaków znikające po wypełnieniu przełyku powietrzem; C – wąskie pasma żyłaków nieznikające po wypełnieniu przełyku powietrzem; D – szerokie pasmo żyłaka wyraźnie zewężające światło przełyku; E – liczne pasma żyłaków zamykające światło przełyku (fot. z archiwum prof. Marka Woy-narowskiego)

Rodzice i opiekunowie dzieci z mukowiscydozą powinni znać objawy krwawienia z przewodu pokarmowego. Niezależnie od źródła krwawienie może przebiegać w sposób skryty lub też gwałtowny i stanowiący bezpośrednie zagrożenie życia. Objawami krwawienia może być bledność skóry dziecka, osłabienie, męczliwość. U dzieci wymiotujących w wymiocinach można zobaczyć domieszkę świeżej lub zhemolizowanej krwi (wygląda jak fusy od kawy).

W przypadku krwawienia z przewodu pokarmowego stolec ma barwę czarną jak smoła.

W razie masywnego gwałtownego krwawienia należy natychmiast wezwać ZRM, który przetransportuje pacjenta do najbliższego szpitala. Tylko tam będzie możliwość wyrównania ilości płynów krążących w naczyniach krwionośnych.

W opiece nad pacjentem z mukowiscydozą istotna jest profilaktyka krwawienia z przewodu pokarmowego, do której należy:

- wczesna identyfikacja pacjentów z chorobą wątroby (kontrolne badania laboratoryjne czynności wątroby, morfologii krwi i USG brzucha, a jeżeli jest dostępna, także elastografia wątroby);
- odpowiednia wczesna kwalifikacja do badań endoskopowych w celu oceny stopnia nadciśnienia wrotnego oraz stanu błony śluzowej górnego odcinka przewodu pokarmowego;
- profilaktyczne zabiegi endoskopowe u pacjentów ze zidentyfikowanymi żylakami przełyku;
- stosowanie leków zwiększających pH treści żołądkowej, gdy jest ku temu wskazanie (np. omeprazol, pantoprazol, esomeprazol);
- unikanie leków z grypy NLPZ, takich jak: aspiryna, ibuprofen (np. Ibum, Nurofen), diklofenak, nimesulid oraz połączenia tych leków ze sterydami doustnymi (np. Encortonem);
- Stosowanie leków przeciwkaszlowych w bardzo nasilonym nieproduktywnym kaszlu, gdy grozi to pęknięciu żylaków;
- Kwalifikacja pacjentów do transplantacji wątroby przy żylakach podwustkowych przełyku, które nie mogą być zaopatrzone endoskopowo.

W przypadku stwierdzenia żylaków przełyku, leczeniem z wyboru jest próba usunięcia endoskopowego za pomocą gumek.

### Krwawienie z nosa

Jest to najczęstsze źródło krwawienia, które wymaga różnicowania z krwotokiem. Większość krwawień z nosa pochodzi z drobnych, lecz licznych naczyń znajdujących się w śluzówce przedniego odcinka przegrody nosowej (fot. 2). Oprócz bardziej oczywistego kierunku wypływania krwi na zewnątrz przez nos, może ona przemieszczać się ku tyłowi, do gardła, powodując uczucie ściekania po jego tylnej ścianie oraz kaszel. Niekiedy jest to główny objaw krwawienia z nosa, a krew pojawiająca się w wykrztuszonej plwocinie może mylnie sugerować krwotok. Krew pochodząca z nosa ma barwę czerwoną bez domieszki piany oraz nie jest zhemolizowana. Spontaniczne krwotoki z nosa, choć potrafią wyglądać dramatycznie oraz uprzykrzać życie w przypadkach nawrotowych, rzadko stanowią poważne zagrożenie dla życia pacjenta. Duża część krwawień wynikających z wysuszenia śluzówki nosa pojawia się w nocy.

Ryzyko krwawienia z błony śluzowej nosa rośnie, gdy pacjent:

- Przechodzi infekcję górnych dróg oddechowych z kataru.
- Choruje na przewlekłe zapalenie zatok obocznych nosa lub ma skrzywienie przegrody nosa.
- Stosuje przewlekłe sterydy donosowe (Avamys, Nasonex, Metmin itp.), zwłaszcza przy nieprawidłowej technice aplikacji leku (unikamy celowania końcówką aplikatora w kierunku przegrody nosa!).
- Stosuje tlenoterapię przez wąsy, która istotnie wysusza błonę śluzową.



Fot. 2. Poszerzone naczynia w śluzówce przedniego odcinka przegrody nosowej widziane w powiększeniu w trakcie endoskopii nosa

- Ma zaburzenia krzepnięcia (np. nadciśnienie wrotne i hypersplenizm) lub stosuje leki obniżające krzepliwość krwi.
- Przebywa w pomieszczeniach z suchym powietrzem (np. zimą).

Gdy wystąpi krwawienie z nosa, pierwsza pomoc polega na wydmuchaniu krwi i skrzepów z nosa, a następnie ściśnięciu palcami całej miękkiej części nosa (skrzydełek) i pochyleniu się do przodu. Ucisk na skrzydełka należy utrzymać bez przerw przez 5–10 minut. W przypadku nieustępowania krwotoku wskazany jest kontakt z lekarzem (najlepiej laryngologiem), który podejmie próbę zlokalizowania źródła krwawienia za pomocą wziernika lub endoskopu (fot. 2) oraz będzie mógł założyć do nosa opatrunek. Niektóre przypadki mogą wymagać leczenia operacyjnego (np. koagulacji poszerzonych naczyń).

W przypadku nawracających krwawień z nosa należy zadbać o profilaktykę, czyli prawidłowe nawodnienie organizmu oraz natłuszczenie śluzówki nosa za pomocą dostępnych w aptekach bez recepty maści lub aerozoli (Nollix, Emofix). Większość samistnych nawracających krwawień



z nosa ustępuje samoistnie przy prawidłowym i sprawnym zatrzymywaniu krwotoków oraz natłuszczaniu śluzówki nosa (im częstsze i obfitsze są krwawienia, tym bardziej kruche i podatne na kolejne krwawienia stają się naczynka w nosie). W niektórych przypadkach można rozważyć zastosowanie kwasu traneksamowego (Exacyl) w dawce 2 razy 10 mg/kg masy ciała (maksymalnie 2 do 4 g na dobę) doustnie lub dożylnie.

### Krwioplucie (krwawienie z płuc)

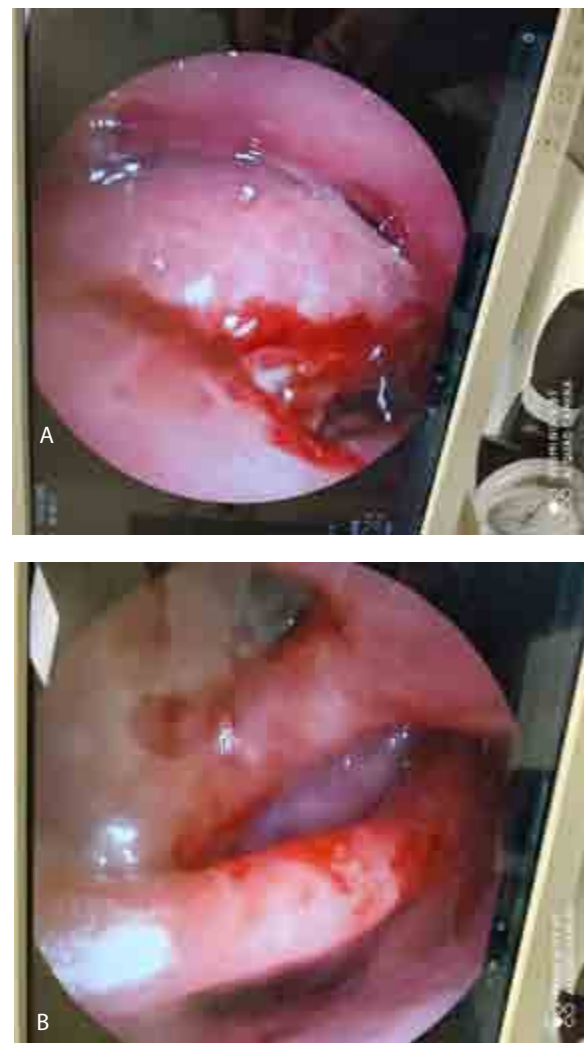
W przypadku dróg oddechowych krwawienie może pochodzić z pęcherzyków płucnych lub oskrzeli i najczęściej wiąże się ze stanem zapalnym błony śluzowej i mięszu płucnego. Objawem jest żywoczerwona, spieniona krew, która pojawia się w ustach w trakcie odkrztuszania. W przypadku krwawienia z oskrzeli krew może być wymieszana z wydzieliną. Krwiopluciu często towarzyszą objawy zaostżenia (nasilenie kaszlu, większa ilość wydzieliny, zmiana jej charakteru). W przypadku obfitych krwawień pacjenci mogą odczuwać „bulgotanie” po jednej ze stron klatki piersiowej. Krwiopluciu zawsze towarzyszy niepokój i lęk. **Pierwsza pomoc polega na uspokojeniu chorego, ułożeniu go na boku klatki piersiowej po tej stronie, po której podejrzewamy krwawienie, oraz zastosowanie zimnego okładu (zimny wkład z lodówki turystycznej owinięty w materiał lub gazę). Należy zawsze skontaktować się ze swoim ośrodkiem leczącym, bowiem w dużej części przypadków pacjent wymaga leczenia antybiotykiem doustnym albo dożylnym.** Trzeba także rozważyć podanie kwasu traneksamowego (Exacyl) w dawce 2 razy 10 mg/kg masy ciała (maksymalnie 2 do 4 g na dobę)

oraz kontrolę parametrów krzepnięcia i morfologii krwi. **W przypadku obfitego krwioplucia pacjent wymaga bezwzględnej hospitalizacji.** Szacowanie wielkości krwioplucia jest zawsze problematyczne, bowiem nawet niewielka ilość krwi łatwo zabarwia papierowe chusteczki lub ręczniki i sprawia wrażenie obfitego krwioplucia.

Niestety nie ma standardów postępowania odnośnie chorych z mukowiscydozą, u których wystąpi krwioplucie. Większość ośrodków odstawia inhalacje z soli hipertonicznej oraz intensywną fizjoterapię, ale jej całkowicie nie wstrzymuje. Nasz ośrodek zaleca również czasowe zaprzestanie fizjoterapii z zastosowaniem urządzeń (np. Simeox) powodujących wzrost ciśnienia w płucach. Nie ma jasnych wytycznych dotyczących odstawienia Pulmozyme. Jeśli krwioplucie pojawiło się tuż po rozpoczęciu cyklu wziewnej tobramycyny, należy rozważyć również wstrzymanie jej stosowania (czasowe). Z pewnością trzeba przerwać nieinwazyjne wspomaganie wentylacji (BiPAP). W przypadku zaburzeń krzepnięcia pacjent może wymagać przetoczenia czynników krzepnięcia, osocza, płytek lub innych preparatów krwio pochodnych. **W ostatnim czasie podkreśla się pozytywną rolę kwasu traneksamowego (Exacyl) w leczeniu krwawień** (dawkowanie jak wcześniej). Najbardziej specjalistycznym i jednocześnie najmniej dostępnym leczeniem krwioplucia jest embolizacja naczyń krwionośnych. Polega ona na wprowadzeniu cewnika przez tętnicę udową do płuc w celu podania środka, który tamuje miejsce krwawienia. Takie leczenie należy rozważać u każdego chorego z nawracającym krwiopluciem.

### Podsumowanie

Należy podkreślić, że możliwość doraźnego leczenia zarówno krwioplucia, jak



Fot. 3 A, B. Aktywne krwawienie z błony śluzowej nosa u chorego z mukowiscydozą widoczne podczas nasofiberoskopii

i krwawienia z przewodu pokarmowego i nosa jest ograniczone, a w przypadkach obfitych krwawień może stanowić zagrożenie życia. **Krwawienia zawsze zdarzają się nieoczekiwanie i nierzadko w mało sprzyjających okolicznościach (weekend, rodzinna impreza, wycieczka szkolna, podróż). Zawsze lepiej zapobiegać, niż leczyć, dlatego ważna jest świadomość chorego i jego opiekuna o takim ryzyku oraz o konieczności stałego nadzoru wielospecjalistycznego (pulmonologicznego, laryngologicznego i gastroenterologicznego).**

*Spis literatury jest dostępny u autora.*

# Ratunkowy Dostęp do Technologii Lekowych

**Na Oddziale Pediatrii i Mukowiscydozy Szpitala Dziecięcego Polanki w Gdańsku sfinalizowano procedurę Ratunkowego Dostępu do Technologii Lekowych. Dzięki temu dwóch pacjentów leczonych jest lekiem przy czynowym nowej generacji – Kaftrio, a koszty leczenia pokrywa NFZ.**

Pani Doktor, RDTL to novum dla chorych na mukowiscydozę, dlaczego wcześniej nie korzystano z tej procedury w leczeniu chorych?

RDTL, czyli Ratunkowy Dostęp do Technologii Lekowych, to system indywidualnego finansowania leków, w przypadku kiedy możliwe jest wydłużenie życia pacjenta, a wszystkie inne dostępne opcje terapeutyczne finansowane ze środków publicznych zostały już wykorzystane.

Co ważne, dotyczy to jedynie leków dopuszczonych do obrotu na terytorium Rzeczypospolitej Polskiej i dostępnych w obrocie na polskim rynku.

Przełom dla naszych pacjentów nastąpił na początku bieżącego roku, kiedy lek Kaftrio został dopuszczony do obrotu w Polsce. Ja sama poszukując pomocy i drogi finansowania leku dla jednego z moich pacjentów – wówczas nie dotyczyło to Kaftrio, a Kalydeco – już jesienią ubiegłego roku spotkałam się z RDTL, jednak był to okres wprowadzania nowych zasad funkcjonowania tej procedury, nie było jeszcze dostępnych wniosków, a niebawem Kalydeco weszło na listę leków refundowanych, tak więc odstąpiłam od działań związanych z RDTL. W przypadku Kaftrio to pacjent i jego rodzina, zaraz po wprowadzeniu leku do obrotu w Polsce, zasugerowali skorzystanie z tej możliwo-

ści, wówczas raz jeszcze zapoznałam się z procedurą i przystąpiliśmy do jej realizacji.

Jak wyglądał ten proces, czy procedura była zrozumiała i łatwa w realizacji?

Z tego co wiem, procedura została zmieniona i uproszczona, jednak miałam wiele wątpliwości, ponieważ przystępowałam do niej po raz pierwszy.

Dużym utrudnieniem było zrozumienie reguły dotyczącej budżetu finansowania, bowiem RDTL nie może przekroczyć 3% wartości kontraktu, i nie było jasne, czy dotyczy to naszego szpitala, czy skali kraju. Jeśli dotyczyłoby to naszej placówki, taki zakup nie byłby możliwy. Dodatkowo sposób finansowania i zakupu leku pozostawiał wiele wątpliwości. Zakup leków ze środków szpitala, a następnie prośba do NFZ o zwrot poniesionych kosztów, były dla dyrekcji bardzo ryzykowne ze względu na brak informacji, czy w budżecie NFZ są jeszcze środki, aby tego zwrotu na rzecz szpitala dokonać.

Mimo wszystko nie zniechęciliście się Państwo.

Tak, bardzo się cieszę, że udało się nam zrealizować procedurę RDTL. Pani prezes szpitala Małgorzata Paszkowicz bardzo nas wspierała i mimo niejasności, jakie pojawiały się w procedurze, poprawialiśmy wnioski, szukaliśmy informacji, byliśmy wytrwali i udało się.

Kto jeszcze musi zaopiniować wniosek?

Konsultant krajowy lub wojewódzki w danej dziedzinie medycyny musi wydać opi-

nię w sprawie zasadności zastosowania leku w przypadku tego konkretnego pacjenta.

Pani Doktor, w końcu dla naszych podopiecznych chyba najważniejsze pytanie, kto może skorzystać z Ratunkowego Dostępu do Technologii Lekowych?

Minister Zdrowia jasno określił warunki. RDTL możemy stosować w przypadku, kiedy u chorego zostały wyczerpane wszystkie możliwe do zastosowania dostępne technologie medyczne finansowane przez NFZ lub brak jest możliwości ich zastosowania. Zastosowanie terapii lekami przy czynowymi musi być uzasadnione i poparte aktualną wiedzą medyczną, a lek musi być dopuszczony do obrotu w Polsce. Musimy też pamiętać, że RDTL nie jest dedykowany tylko pacjentom z mukowiscydozą i 3% budżetu dotyczy wszystkich pacjentów w krytycznej sytuacji w Polsce.

Organizacje chorych walczą aktualnie o refundację leków przy czynowych nowej generacji, wielu pacjentów zbiera indywidualnie środki na finansowanie terapii lekowej Kaftrio. Mamy już informacje, jak ten lek poprawia życie pacjentów za granicą i w Polsce, a tu może być zastosowany tylko dla wybranych pacjentów. To musi być bardzo trudne.

Tak, chciałabym wypisać lek dla wszystkich moich pacjentów kwalifikujących się do leczenia. Niestety, jak sama nazwa i wytyczne wskazują, to procedura dla szczególnej grupy chorych, czyli osób, dla których jest to jedyna szansa na wydłużenie życia lub znaczącą poprawę zdrowia,

a wszystkie dostępne refundowane terapie zostały wyczerpane. Kiedy leczenie objawowe nie jest już skuteczne, a pacjent kwalifikuje się do transplantacji płuc. Sam zabieg, czas oczekiwania, jak i powikłania pooperacyjne obarczone są dużym ryzykiem. Cieszymy się, gdy pacjent po przeszczepieniu jest w dobrym stanie, jednak zabieg ten przedłuża jego życie o średnio 7 lat.

Mamy wielu pacjentów, którzy potrzebują takiego leczenia. Na pewno będziemy występować z kolejnymi wnioskami. Cieszę się, że zostały przetarte szlaki i choć procedura wydaje się skomplikowana, to warto działać w tym kierunku, bo najważniejsze jest dobro i życie pacjentów.

Przy tej okazji chciałam zapytać, kto może wystawić wniosek o RDTL?

Decyzję podejmuje specjalista w danej dziedzinie medycyny odpowiedniej ze względu na chorobę lub problem zdrowotny pacjenta. Pamiętajmy jednak, że nie każdy ośrodek może złożyć wniosek o finansowanie leczenia w ramach RDTL, wykaz jednostek jest określony przepisami.

Jakie zmiany w zdrowiu pacjentów obserwuje Pani po rozpoczęciu terapii Kaftrio?

Pierwszy pacjent rozpoczął terapię pod koniec kwietnia, tak więc minął dopiero miesiąc. Leczenie trwa jeszcze zbyt krótko, aby się na ten temat wypowiadać. Obecnie obserwujemy znaczny przyrost masy ciała i poprawę wydolności płuc w badaniu spirometrycznym. Chorzy zgłaszają zdecydowanie lepsze samo-



Dr Ewa Sapiejka (z prawej) podczas rozmowy z Julitą Wilińską (fot. z archiwum PTWM Oddział w Gdańsku)

poczucie, większą tolerancję wysiłku i poprawę apetytu. Liczymy na dalsze pozytywne efekty leczenia, które przyniosą znaczną poprawę stanu zdrowia. Mamy nadzieję, że wkrótce dostęp do leków będzie obejmował szerszą grupę pacjentów, tak jak ma to miejsce w krajach sąsiadujących.

Pani Doktor, co może pomóc innym lekarzom i ośrodkom, a tym samym pacjentom w stosowaniu tej procedury?

Przede wszystkim wymiana doświadczeń. Po wypisaniu wniosku odbierałam wiele telefonów od swoich kolegów z pytaniami o formalności związane z RDTL. Pomóc

może zapoznanie nas z wymaganiami, dokumentacją, jasność samego systemu wydawania leków, jego finansowania, bo jak przeczytałam w „Gazecie Prawnej” z kwietnia, wciąż nie jest to czytelne, a dopóki nie jest, rodzi wiele obaw dotyczących procedury.

Dziękuję za rozmowę.

**Z dr Ewą Sapiejką, kierownikiem Oddziału Pediatrii i Mukowiscydozy Szpitala Dziecięcego Polanki w Gdańsku rozmawiała Julita Wilińska, dyrektor biura Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział Gdańsk**



Suplement diety

# Vivomixx®

## probiotyk wielkiej pomocy



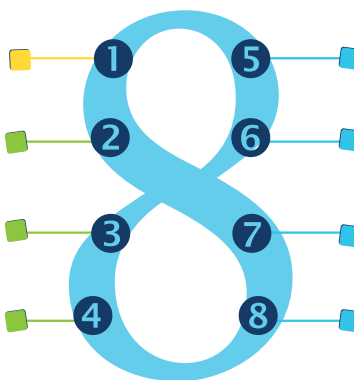
**Vivomixx®** to silnie skoncentrowana mieszanina probiotyczna.  
Zawiera Oryginalną Formułę profesora De Simone – **De Simone Formulation**.

*Streptococcus thermophilus* DSM24731®

*Bifidobacterium longum* DSM24736®

*Bifidobacterium breve* DSM24732®

*Bifidobacterium infantis* DSM24737®



*Lactobacillus acidophilus* DSM24735®

*Lactobacillus plantarum* DSM24730®

*Lactobacillus paracasei* DSM24733®

*Lactobacillus delbrueckii ssp. bulgaricus* DSM24734®

**SZCZEPÓW PROBIOTYCZNYCH**

**De Simone Formulation** jako nieliczny z probiotyków **znajduje się w wytycznych stosowania** m.in.: **WGO** – Światowa Organizacja Gastroenterologii, **ECCO** – Europejska Organizacja Choroby Crohna i Zapalenia Jelita Grubego, **ESPEN** – Europejskie Stowarzyszenie Żywienia Klinicznego i Metabolizmu, **ESPGHAN** – Europejskie Stowarzyszenie Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci, **PTG** – Polskie Towarzystwo Gastroenterologii





# Jak żyć w rodzinie i...

**Leszek Putyński, psycholog kliniczny**  
Zakład Psychologii Klinicznej i Psychopatologii, Instytut Psychologii, Łódź

Ciekawi mnie, jakie masz pierwsze skojarzenie z tym początkiem tytułu. Jak kartkuję różne cudowne przewodniki, poradniki (nie kupuję, bo oszczędny jestem) na temat życia w rodzinie czy w małżeństwie, to już same końcówki tytułów mnie odstraszaają: „i nie zwariować”, „i przeżyć”, „i dać radę” itp. Zdawałoby się, że życie w rodzinie to codzienna walka o przetrwanie. Już psychologowie wyliczyli, że przeszło 70% stresów dnia codziennego wiąże się z rodziną, małżeństwem, układami między rodzeństwem. Zgadza się z tym. Bo nie ma innego układu międzyludzkiego, w którym ludzie spotykaliby się na tylu poziomach – od najbardziej powierzchownych, dnia codziennego, po najbardziej głębokie i intymne – jak to się dzieje właśnie w rodzinie. Ale chyba jednak warto żyć w rodzinie.

A więc niech tytuł brzmi: *Jak żyć w rodzinie i mieć się wystarczająco dobrze.*

Truizmem będzie stwierdzenie, że rodzina jest podstawową komórką społeczną. A takie komórki tworzą bardziej skomplikowany organizm, czyli w tym przypadku społeczeństwo. Jakość funkcjonowania komórki (czytaj: rodziny) zależy od jej poszczególnych części (czytaj: członków rodziny) i zdrowych połączeń między nimi (czytaj: stylów komunikowania się w rodzinie).

O tym, jak żyć jako pojedyncza część komórki i jak współgrać z innymi, miałeś okazję dowiedzieć się z moich wcześniejszych spotkań w *Krótkich przewodnikach po dobrym życiu* (kolejne przewodniki ukazały się w nr. 57,

58 i 59 „Mukowiscydozy”). Teraz czas na przyjrzenie się całej komórce, czyli rodzinie.

Nie jest to proste chociażby dlatego, że rodzina to znowu szereg nawzajem przeplatających się podsystemów. Mamy małżeństwo (rodzice), dziecko lub dzieci (rodzeństwo). Nie możemy zapomnieć o pokoleniu starszym – rodzice rodziców (teściowa, teść dla jednych, babcia i dziadek dla drugich). A do tego jeszcze byty bliskie nam i wpływające na nas, choć będące składowymi innymi komórek – ciotki, wujkowie, kuzynostwo. I można by tak długo wymieniać. Poza tym rodzina nie jest strukturą stałą, ale dynamiczną, podlega ciągłym przemianom. W zależności od okresu jej trwania i wieku swych członków ma coraz to inne zadania do spełnienia. Inne wyzwania stoją przed założoną rodziną tuż na początku związku, inne przed rodziną z małym dzieckiem, później nastolatkiem, młodym dorosłym, inne w okresie tzw. „pustego gniazda”, gdy dzieci wychodzą z domu, i wreszcie inne w okresie starości. Poza tym w grę wchodzi jeszcze uwarunkowania związane z przemianami społecznymi. Klasyczne funkcje rodziny, takie jak prokreacyjna, ekonomiczna, wychowawcza i opiekuńcza, zdają się tracić na znaczeniu na rzecz realizowania indywidualnych potrzeb związanych nierzadko z egzystencyjnym rozumieniem samorozwoju czy też samorealizacji.

Ale zacznijmy może od początku, czyli założenia rodziny. Niby sprawa oczywista, ale biorąc pod uwagę to, co zaznaczyłem wcześniej, nie taka prosta. Zwróć uwagę, że społeczne przemiany, takie jak liberalizacja postaw w stosunku do tradycyjnych norm (o znaczeniu

pojęcia „tradycyjny” jeszcze będzie) życia małżeńskiego, seksualnego, współżycia przedmałżeńskiego, związków pozamałżeńskich, wzrastająca akceptacja dla zachowań ocierających się wręcz o patologię, powodują, że część młodych osób powstrzymuje się od zawarcia związku małżeńskiego i podejmuje alternatywne formy życia partnerskiego. Zauważmy tutaj, że często nie jest to związane z dewaluacją samego małżeństwa jako instytucji, tylko wynika z przyczyn psychologicznych. Przede wszystkim z nieuświadomionych albo świadomych lęków związanych z trafnością wyboru życiowego partnera i niepewnością dotyczącą późniejszej jakości i trwałości związku. Deklaracja, że ślub jest mało istotnym aktem urzędowym czy kościelnym, staje się nierzadko kamuflażem dla osobistych wątpliwości i wiąże się z chęcią uniknięcia publicznej deklaracji o stworzeniu trwałego, monogamicznego związku.

Poza tym współczesne małżeństwo obecnie zostaje niejako oderwane od szerszego kontekstu społecznego. Dawniej duży wpływ na jego funkcjonowanie miały: grupa sąsiedzka, wspólnota parafialna, dalsza rodzina oraz przestrzeganie tradycyjnych norm społecznych. Dzisiaj większego znaczenia dla dobrostanu małżeńskiego nabierają te aspekty, które związane są nie tyle z kontekstem społecznym, ale ze wzajemnym zaspokajaniem potrzeb psychicznych, emocjonalnych. A te są pochodną osobistych zasobów reprezentowanych przez małżonków, takich jak cechy osobowości czy postawy życiowe.

Uważa się, że w trwałości i jakości małżeństwa kluczową rolę odgrywa więź psychiczna między małżonkami

i jej jakość, szczególnie w pierwszych latach związku. Badania wskazują, że krytyczne dla trwania małżeństwa mają być dwa pierwsze lata. Jeśli przez ten okres związek przetrwa, to będzie wystarczająco dobrze. Jeżeli natomiast już w tym czasie małżonkom towarzyszy rozczarowanie i niechętna postawa wobec siebie, rokuje to rychłym rozstaniem.

Przyjrzyjmy się więc roli więzi małżeńskiej dla trwałości związku. W literaturze psychologicznej można znaleźć wiele teorii dotyczących jego doboru, trwałości i jakości. Jedne mówią, że małżonkowie trwają przy sobie dzięki podobieństwu cech osobowości i temperamentu, inne wskazują na dobro uzupełniania się w tym względzie. Badania te nie doprowadziły jednak do jednoznacznych konkluzji.

Swego czasu sam zająłem się tą problematyką. Zadałem sobie pytanie, czy więź małżeńska rozumiana jako współodczuwanie, współrozumienie i współdziałanie związana jest z trwałością i dobrostanem małżeńskim, a co za tym idzie rodzinnym, i jakie style funkcjonowania i cechy osobowości odgrywają najistotniejszą rolę.

Okazało się, że w przypadku kobiet najważniejsze jest posiadanie realistycznych oczekiwań w stosunku do małżeństwa, umiejętność elastycznego działania i skupienie się na bieżących aktywnościach bez perfekcjonistycznych oczekiwań.

Tutaj skojarzyła mi się krótka przypowieść, którą sparafrazuję, z książki *Seks w stałym związku* o młodej rybce. Otóż młoda rybka pływała bardzo niespokojnie, to tu, to tam. Podpłynęła do starej ryby i mówi do niej tak: „Pani rybo, pani jest stara i doświadczona, niech mi pani powie, jak dopłynąć do oceanu. Ja pływam tu i tam, i nie mogę dopłynąć”. Na to stara ryba powiedziała: „Rybko, przecież pływasz w oceanie”. Na to ryb-



Fot. Jupiterimages

ka: „Phi! To ma być ocean? Przecież to jest zwykła woda!”.

Zatem ważne jest posiadanie realistycznych oczekiwań i umiejętność akceptowania sytuacji i także przebaczenia.

W przypadku mężczyzn cechami najbardziej związanymi z siłą więzi małżeńskiej okazały się zdolność do współpracy i udzielania pomocy, pozytywna postawa życiowa z poczuciem humoru oraz dojrzałość związana z przestrzeganiem tradycyjnych, ogólnie obowiązujących norm.

Napisałem o poczuciu humoru. Życie to nie jest kabaret. Tutaj chodzi mi o mechanizm radzenia sobie przy pomocy humoru pogody ducha, która to cecha we współczesnej psychologii uważana jest za równą transcendencji. Odrobina humoru odcina nas od własnych emocji i od sytuacji.

Przytoczę tu dwa zdarzenia z życia osobistego związane z poczuciem humoru i tradycyjnymi normami. Kiedyś rano schodziłem do kuchni, w której już krzątała się moja żona. Spieszyłem się do pracy i chciałem szybko zjeść śniadanie, a ona zaczęła mi czynić nagle zarzuty, wypowiadając je lekko podwyższonym tonem głosu.

Już chciałem zachować się jak typowy mąż i facet, czyli ze złością odpowiedzieć. Powstrzymałem się; stanąłem na baczność, kiwnąłem po wojskowemu głową i sparafrazowanymi słowami refrenu psalmu powiedziałem: „Łaską jest chłosta z rąk sprawiedliwej”. Reakcją żony był uśmiech na twarzy i słowa: „Przepraszam Cię, powinnam to powiedzieć innym tonem”. Efekt to totalne rozładowanie sytuacji zamiast eskalacja kłótni i rozstanie się w złości (zresztą w duchu przyznałem żonie rację, bo to mądra, acz czasami za szybko działająca osoba).

Kolejna rzecz – tradycyjne normy. Kiedyś udzielałem jakiegoś wywiadu pewnej pani żurnalistce i użyłem sformułowania „tradycyjne normy”. Zostałem przez tę dziennikarkę potraktowany jak stetryczały, konserwatywny dziad, bo tradycyjne to przecież staromodne. Szło zresztą o to, co jest tematem naszego dzisiejszego spotkania. Wtedy jej odpowiedziałem: „A co jest lepsze, czy chleb z byle jakiego sklepu sieciowego, czy chlebek wypiekany wedle tradycyjnego przepisu dziadka Tadka?”. Pamiętajmy – tradycyjny to nie znaczy staromodny, nieprzystający do teraźniejszości – to

| Proszę, ustosunkuj się do każdego z poniższych pięciu stwierdzeń poprzez otoczenie kółkiem cyfry najlepiej odzwierciedlającej Twoje odczucia: | Prawie zawsze | Czasami | Prawie nigdy |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|---------|--------------|
| Cieszę się, że mogę zwrócić się do mojej rodziny o pomoc, jeśli mam jakieś kłopoty lub zmartwienia.                                           | 2             | 1       | 0            |
| Cieszę się ze sposobu, w jaki moja rodzina rozmawia ze mną o naszych wspólnych sprawach i dzieli się ze mną swoimi problemami.                | 2             | 1       | 0            |
| Uważam, że moja rodzina akceptuje i wspiera mnie w podejmowaniu nowych aktywności.                                                            | 2             | 1       | 0            |
| Cieszę się sposobem, w jaki moja rodzina wyraża emocje i reaguje na moje uczucia takie jak złość, smutek, miłość.                             | 2             | 1       | 0            |
| Cieszę się ze sposobu, w jaki moja rodzina i ja spędzamy wspólny czas.                                                                        | 2             | 1       | 0            |

znaczy sprawdzony. Oczywiście, jeśli mam tradycyjny przepis na potrawę, to zawsze mogę go trochę urozmaicić o nowe przyprawy. Ale istota ma być taka sama – tradycyjna, czyli sprawdzona.

Myślę, że czujesz niedosyt po moim artykule. Proszę, potraktuj go jako wstęp do dalszych spotkań – jeśli takowe będą mi dane. Jednak tak jak zaznaczyłem na wstępie, pisanie o rodzinie jest trudne. Może w następnym spotkaniu uda mi się upraktyczyć temat i zająć się innymi płaszczyznami funkcjonowania rodziny.

I jeszcze nieobciążająca, a wydaje mi się, że z pożytkami praca domowa.

Najlepiej byłoby, gdyby wszyscy członkowie rodziny ustosunkowali się indywidualnie do powyższego krótkiego testu (tab.) i później razem wyniki przedyskutowali.

Zsumuj wszystkie zaznaczone wartości. Jeśli suma wyników dla wszystkich stwierdzeń mieści się w przedziale 7–10, to znaczy, że żyje ci się w rodzinie dobrze. Wynik w granicach 4–6 wskazuje na przeżywanie już pewnych trudności w życiu rodzinnym. Wynik 0–3 przemawia za złym samopoczuciem związanym z życiem rodzinnym i koniecznością wprowadzenia zmian. Przedyskutujcie te wyniki; kto czuje się

najlepiej w rodzinie, a który z członków rodziny odczuwa dyskomfort ze wspólnego życia. W ukierunkowaniu pracy nad zmianą na lepsze może pomóc analiza wyników oddzielnie dla każdego stwierdzenia.

Stwierdzenie pierwsze mówi o poziomie tzw. adaptacji, czyli o tym, w jaki sposób pomagacie sobie nawzajem, rozwiązujecie problemy, szczególnie w sytuacjach kryzysu, obciążenia.

Stwierdzenie drugie wskazuje na umiejętność partnerskiego komunikowania się ze sobą, wspólnego podejmowania decyzji w ważkich dla rodziny kwestiach, takich jak finanse, opieka medyczna, poważniejsze zakupy czy inwestycje, plany urlopowe itp.

Stwierdzenie trzecie pokazuje, w jaki sposób rodzina wspiera każdego jej członka w rozwijaniu jego stylu życia czy udziela rad i pomocy w tym zakresie.

Czwarte stwierdzenie dotyczy sposobu wyrażania emocji, zarówno pozytywnych, jak i negatywnych (często szczególnie na ten aspekt trzeba zwrócić szczególną uwagę, nie negując także pomocy z zewnątrz, jeśli takowa będzie potrzebna).

Ostatnie stwierdzenie mówi o poziomie satysfakcji z czasu spędzanego z rodziną.

W ten sposób dowiemy się, co szczególnie należałoby udoskonalić lub zmienić. Ale tak to już jest, że każda zmiana i każde doskonalenie związane są z wysiłkiem. Antoni Reguński powiedział kiedyś o małżeństwie (ale można to śmiało rozciągnąć na rodzinę), że to „diament szlifowany całe życie”.

Warto szlifować.

**Życzę zdrowia i wytrwałości**



putek@invar.net.pl

## Literatura inspirująca

1. Adamski F. *Socjologia małżeństwa i rodziny*. Kraków, 1982.
2. De Barbaro B. *Wprowadzenie do systemowego rozumienia rodziny*. Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego, Kraków, 1999.
3. Baszak-Radomańska E., Sobkowicz J. *Seks w stałym związku*. Wyd. AKAPIT, Lublin, 2011.
4. Kornacka M. *Małżeństwo – instrukcja obsługi*. Fronda, Warszawa, 2021.
5. Putyński L. *Rola czynników psychologicznych w kształtowaniu więzi małżeńskiej i postaw wobec życia małżeńskiego młodych małżeństw*, [w:] R. Stychmiller, J. Krzywkowska (red.), *Jak przygotować do małżeństwa?* Olsztyn, 2013, s. 318–326.
6. Smilkstein G. *The Family APGAR: A proposal for family function test and its use by physicians*, *The Journal of Family Practice*, 1978, 6, s. 1231–1239.
7. Szopiński J. *Więź psychiczna a zadowolenie z małżeństwa*, *Problemy rodziny*, 1981, s. 17–21.



# Dzieci potrzebują pomocy – skutki długotrwałej izolacji społecznej i nauki zdalnej

**Anna Maria Sierecka**

*Zespół Szkół Publicznych w Lenartowicach*

Od sześciu lat jestem dyrektorem szkoły i na co dzień spoczywa na mnie ogrom obowiązków wynikających z prowadzenia podległej mi jednostki. Przeżywam wiele szkolnych spraw zupełnie inaczej niż nauczyciele czy wychowawcy klas. Pandemia sprawiła, że szkoła opustoszała z dnia na dzień, a my zaczęliśmy się bać kontaktu z drugim człowiekiem. Uczniowie na co dzień biegający po szkolnych korytarzach zostali zamknięci w swoich domach, a sytuacja w kraju stawała się coraz bardziej napięta. Pojęcia, takie jak pandemia, koronawirus, COVID-19 stały się dla nas codziennością. Każdego dnia budzimy się i jesteśmy wręcz bombardowani przez radio, telewizję czy Internet informacjami o aktualnym stanie epidemicznym w naszym kraju, ale też i na świecie. Wprowadzony ponad rok temu *lock-down* oprócz tego, że zatrzymał nas w domach, by spowolnić rozprzestrzenianie się choroby, wywołał też lawinę problemów w zakresie edukacji. Oto po raz pierwszy na tak ogromną skalę w naszym kraju edukacja przeniosła się do świata wirtualnego. Dyrektorzy szkół dwoili się i troili, by zapewnić wszystkim uczniom równy dostęp do edukacji online. Nauczyciele w ekspresowym tempie zaczęli poznawać różnorodne platformy i aplikacje, które miały umożliwić im nauczanie. Z jednej strony wszyscy związani z edukacją: nauczyciele, rodzice i uczniowie, obserwują znaczący

spadek poziomu nauczania, a z drugiej strony już widać poważniejsze problemy związane ze społecznym odizolowaniem od siebie młodych ludzi.

Zamknięcie szkół z dnia na dzień sprawiło, że uczniów ogarnęła radość, zaobserwować to można było nawet wśród nauczycieli. Na tamten czas chwilowe spowolnienie i możliwość pozostania w domu wydawały się czymś atrakcyjnym. Nikt jednak nie przewidywał tego, że jego dom stanie się jedynym miejscem, w którym będzie mógł przebywać przez kolejny rok. Szkoły w różny sposób zaczęły realizować zajęcia zdalne po to, by nie robić zbyt wiele zaległości w realizacji podstawy programowej z każdego z przedmiotów. W placówce, w której jestem dyrektorem, najpierw przyjęliśmy zasadę, by uczniowie na początku tygodnia otrzymywali zakres materiału do zapoznania się i dostawali tydzień na wykonanie konkretnych zadań. Działaliśmy tak, ponieważ nie wszyscy mieli dostęp do Internetu i w początkowej fazie łączenie się z wszystkimi nie było możliwe. Wśród uczniów zaobserwować można było mocne spowolnienie. Nawet ci dobrzy, którzy nigdy nie mieli problemów z nauką, zaczęli odsuwać w czasie wykonywanie powierzonych im zadań. Narastała też panika związana z nikomu nie znanym, a rozprzestrzeniającym się w szybkim tempie wirusem.

Od 25 marca 2020 r. rozpoczęło się nauczanie zdalne. Wówczas nikt nie był gotów na taką formę nauki, która, jak się później okazało, zagościła na bardzo długi czas. Z prowadzonych przeze

mnie obserwacji uczniów zauważyłam, że przeszli oni kilka zasadniczych faz izolacji społecznej i edukacji zdalnej. Po pierwszej fazie wstępnej euforii, związanej z możliwością spędzania całego czasu w domu, w związku ze stopniowym przerucaniem obowiązków szkolnych na dziecko i jego rodzinę pojawiła się frustracja, a następnie znużenie. Uczniowie przyjmowali różne strategie. Jedni nadal próbowali być pilni i wykonywać swoje obowiązki należycie, natomiast u znacznie większej liczby zaobserwowałam pełne rozleniwienie oraz lekceważenie zadań szkolnych. Uczniowie zaczęli oszukiwać nauczycieli. Często powoływali się na problemy techniczne, braki w sprzęcie, problemy z siecią, równocześnie zamiast w naukę uciekając w gry, oglądanie filmów czy bajek, a także w rozmowy z rówieśnikami na różnych portalach internetowych. Większość z nich podczas przerw pomiędzy zajęciami zdalnymi nie opuszczała swojego fotela, tylko przechodziła do gier online. W domach, gdzie dziecko zostawało pod opieką dorosłego, była jeszcze nad nim sprawowana kontrola, natomiast w przypadku ogromnej grupy nastolatków takiego nadzoru już nie było.

Wśród zaleceń, jakie wprowadził UNICEF Polska dla zagwarantowania właściwego przebiegu edukacji zdalnej, znaleźć można między innymi:

1. Stworzenie planu kształcenia dostosowanego do sytuacji i możliwości uczniów.
2. Regularne monitorowanie procesu dydaktycznego.

3. Zapewnienie infrastruktury do organizacji edukacji zdalnej oraz przeciwdziałanie zjawisku wykluczenia cyfrowego dzieci i młodzieży.
4. Wsparcie nauczycieli i rodziców w uczestniczeniu w procesie edukacji zdalnej.
5. Zagwarantowanie bezpieczeństwa online i opracowanie zasad „net-etykiety” w kontaktach.
6. Zapewnienie inkluzyjności procesu nauczania.
7. Zwrócenie uwagi na rozwój społeczno-emocjonalny uczniów i ich dobrostan psychiczny.
8. Motywowanie uczniów do rozwoju fizycznego oraz zagwarantowanie czasu na relaks i zabawę.
9. Stałe utrzymywanie kontaktu i nawiązywanie relacji.
10. Partycypacja uczniów w kreowaniu i przebiegu procesu kształcenia oraz dbałość o realizację praw dziecka<sup>1</sup>.

I właśnie nad treścią punktów 7, 8 i 9. powinniśmy się, my jako rodzice i nauczyciele, w tym trudnym dla uczniów czasie pochylić. Rozwój emocjonalny dzieci jest niezwykle ważny i nabiera zupełnie innego znaczenia w sytuacji społecznej izolacji. Długotrwałe oderwanie od rówieśników wpływa źle na młodych ludzi, gdyż stają się oni odosobnieni. Problem szczególnie mocno dotyczy dzieci, w których rodzinach stosowana jest przemoc. Po dziś dzień nie ma skutecznych rozwiązań, które zagwarantowałyby nauczycielowi postawienie online trafnej diagnozy o stanie psychicznym dziecka przebywającego przez cały czas w domu. Zaburzony został także rozwój fizyczny dzieci ze względu na brak wystarczającej ilości ruchu. Stały się one bardziej leniwe. Często też

potrzeba ruchu przerodziła się w bunt i agresję wobec domowników. W wielu domach zupełnie pominięto też czas przeznaczony na swobodne zabawy i zdrowy odpoczynek. Niestety, moje obserwacje przyniosły alarmujące rezultaty. Po powrocie do szkół w klasach szkolnych pojawiły się problemy z nadmierną rywalizacją i brakiem współpracy pomiędzy uczniami. Nauczyciele jako antidotum zaczynają wprowadzać coraz więcej zajęć, w których ważna jest grupowa współpraca, by zacząć odbudowywać więzi pomiędzy uczniami.

Niepokojące wyniki badań zaprezentowała Fundacja Orange, ich celem było poznanie samopoczucia uczestników zdalnego nauczania. Jedna trzecia uczniów biorących udział w badaniu często lub cały czas odczuwała w czasie edukacji zdalnej smutek (29%), samotność (27%) oraz przygnębienie (28%)<sup>2</sup>. Długotrwałe zamknięcie w domach wywołało szereg niepokojących zjawisk nie tylko u dzieci, ale również u rodziców. Koniecznością stało się pogodzenie pracy z opieką nad dziećmi. W wielu domach nasiliły się problemy związane z używaniem substancji psychoaktywnych, głównie alkoholu. Pojawił się wszechobecny strach przed zakażeniem, a także przed utratą pracy przez rodziców. Zatarły się także granice pomiędzy życiem prywatnym i zawodowym. Wielu rodziców przeniosło się także ze swoją pracą do domu. Dla uczniów to ogromnie przytłaczające doświadczenie dzielenia się swoją przestrzenią osobistą przez całą dobę z domownikami. Każdy człowiek wyznacza sobie jakieś określone granice,



Fot. Zoonar RF

których inny nie powinien przekraczać bez jego zgody i wiedzy. W czasie pandemii w wielu domach doszło do zatarcia się tej ważnej osobistej przestrzeni. Uczniowie zaczęli odczuwać brak energii. U wielu osób obserwuje się niewyjaśnione dolegliwości somatyczne, a także pojawiło się uczucie stresu<sup>3</sup>.

Są jednak domy, w których pandemia wpłynęła pozytywnie na poprawę relacji rodzinnych. Ilość wspólnie spędzanego czasu pozwoliła doświadczyć zwiększonego poczucia bliskości, spełnienia i poczucia wspólnoty. Pandemia z pewnością przyczyniła się w wielu domach do odnalezienia czasu na wspólne poranki i wieczory, jedzenie posiłków, przebywanie w rodzinnym gronie. To skutkowało poczuciem, że jesteśmy w tym trudnym czasie razem, jesteśmy jednym zespołem<sup>4</sup>.

Na temat skutków długotrwałej izolacji społecznej dzieci czytamy w artykule, który ukazał się na stronie vox.com. Pandemia wywołała groźną recesję społeczną, która wiąże się z załamaniem kontaktów społecznych. Najbardziej narażonymi na izolację i samotność są osoby starsze, niepełnosprawne oraz przewlekle chore<sup>5</sup>.

<sup>3</sup> M. Pilecki, *Dobrostan rodziny w czasie izolacji, wynikającej z pandemii* [dostęp on-line 15.03.2021]

<sup>4</sup> Z. Kędzierska, *Relacje rodzinne w sytuacji pandemii*, Specjalistyczna Poradnia Rodzinna Dzielnicy Wawer Warszawy, s. 2 [dostęp on-line 16.03.2021]

<sup>5</sup> *Gdy dom jest całym światem: życie Polaków podczas izolacji* [dostęp on-line 13.06.

<sup>1</sup> *Edukacja zdalna w czasie pandemii - zagadnienia, na jakie zwraca uwagę UNICEF Polska* [dostęp on-line 15.03.2021] <https://unicef.pl/co-robimy/aktualnosci/dla-mediow/edukacja-zdalna-w-czasie-pandemii>

<sup>2</sup> K. Nowakowska, *Zdalne nauczanie wypaliło nauczycieli i uczniów. Ich stan psychiczny jest dużo gorszy niż przed epidemią koronawirusa* [dostęp on-line 16.03.2021] <https://serwisy.gazetaprawna.pl/edukacja/artykuly/1485654,zdalne-nauczanie-wypalenie-nauczyciele-uczniowie-badania.html>

Zdaniem amerykańskich specjalistów w społeczeństwach wysoko rozwiniętych pojawi się nowa fala cierpienia społecznego<sup>6</sup>. Stan izolacji rozpatrywany jest jako fizyczne zagrożenie dla zdrowia i życia. Przebywanie w izolacji wywołuje w organizmie człowieka stany zapalne, uszkodzenie naczyń krwionośnych oraz innych tkanek, zwiększa ryzyko chorób serca, cukrzycy, chorób stawów, depresji, otyłości, a także przedwczesnej śmierci. Aby zniwelować niepożądane efekty uboczne długotrwałej izolacji, nie potrzeba wiele, wystarczy na przykład regularny spacer na świeżym powietrzu, wśród zieleni i miłego dla oka otoczenia. Pomóżmy dzieciom, tym starszym i młodszym, nawiązać regularny kontakt z przyjaciółmi i rodziną. Pozwólmy dzwonić do siebie, pisać, podtrzymywać więzi rodzinne. Dziecko trzeba zachęcić, by zamiast pisać kolejnego SMS-a, zadzwoniło czy połączyło się z przyjaciółmi podczas wideokonferencji. Społeczna izolacja oraz związany z nią przewlekły stres sprawiają też, iż zwiększa się zapadalność na zaburzenia psychiczne. Dystans społeczny, częste zabiegi związane z higieną osobistą, obawa przed drugim człowiekiem, od którego możemy się zarazić, to tak naprawdę strach przed każdym spotykanym człowiekiem. Trzeba dbać o pielęgnowanie relacji międzyludzkich.

Kolejnym problemem, z którym obecnie zmagają się dzieci i młodzież, jest nadużywanie mediów cyfrowych. Jeszcze nie tak dawno, bo ponad rok temu, wielu rodziców wyznaczało

swoim dzieciom określoną ilość czasu przed komputerem czy telefonem, by miały one ograniczony do nich dostęp. Dziś nie możemy tego nawet zrobić przez kilka, a nawet kilkanaście godzin dziennie, ponieważ edukacja odbywa się zdalnie. Korzyści wynikające z używania mediów cyfrowych są dziś dostrzegane w minimalnym stopniu, ponieważ większość życia przeniosła się do świata wirtualnego. Do negatywnych konsekwencji należy między innymi utrata cennego czasu. Niestety, dziś prawie w ogóle nie rozstajemy się z urządzeniem mobilnym. Rodzi się także społeczeństwo cyfrowego „niewolnictwa”. Dzieci i młodzież nadużywają smartfonów, uzależniają się od gier, są ciągle włączone w sieć Internetu, a co za tym idzie, tracą kontrolę nad używaniem technologii informacyjno-komunikacyjnej. Stałe przebywanie w sieci online powoduje, iż:

- zaczynamy w sieci funkcjonować pod wpływem wewnętrznego przymusu prowadzącego do sytuacji, w której musimy na jakąkolwiek wiadomość odpowiedzieć jak najszybciej, najlepiej od razu;
- nadmiernie interesujemy się życiem innych osób, a zaniedbujemy swoje własne;
- nie potrafimy odpoczywać, spędzać urlopu bez dostępu do Internetu;
- nie umiemy odpowiednio zadbać o swoje dobre samopoczucie;
- odczuwamy stres przed odrzuceniem społecznym, musimy być stale na bieżąco z informacjami zamieszczanymi w sieci;
- stajemy się mniej asertywni<sup>7</sup>.

Rodzice dzieci przebywających w długotrwałej społecznej izolacji powinni jak najszybciej podjąć też szereg działań związanych z przeciwdziałaniem negatywnym konsekwencjom wynikającym z nadużywaniem mediów cyfrowych. Tak jak już wcześniej pisałam, potrzeba niewiele. Wystarczy kilka prostych rzeczy, jak na przykład: czytanie książek, granie w wymyślone gry, spożywanie wspólnie posiłków z dala od urządzeń mobilnych, prowadzenie rozmów w rodzinnym gronie o rzeczach przyjemnych lub ważnych dla rodziny. Odpowiednio też planujemy wieczory dla dzieci. Ponadto starajmy się, by dziecko nie spało w pomieszczeniach z urządzeniami cyfrowymi. Stajemy się wszyscy w szybkim tempie niewolnikami smartfonów, dlatego warto spróbować wydzielić sobie w domu lub mieszkaniu strefę, do której nie wchodzi z urządzeniem mobilnym. Sytuacja epidemiczna w naszym kraju nie jest łatwa. Pandemia uświadomiła dziś wszystkim, że trzeba się cieszyć małymi rzeczami. Należy dbać o relacje z bliskimi, podtrzymywać więzi rodzinne. Rozmowa, dotyk są teraz jak deficytowy towar, który trzeba dostarczać naszym wyalienowanym dzieciom. Nauka zdalna w różny sposób wpływa na najmłodszych, starsze dzieci, a także nastolatków. Widzimy, że niezbyt się ona sprawdza w obecnej sytuacji. Wszyscy są znużeni, zmęczeni i poirytowani sytuacją, z którą przyszło nam się zmierzyć. W wielu domach, zwłaszcza na etapie klas 1–3, to właśnie rodzice muszą przyjąć na siebie wiele obowiązków związanych z dopilnowaniem systematyczności uczenia się dzieci. Dlatego jak najszybciej zacznijmy dbać o nasze relacje rodzinne oraz psychiczne i fizyczne zdrowie, by jak najmniej odczuwać skutki izolacji społecznej.

2021] <https://www.vox.pl/artykul-raport-zycie-polakow-podczas-izolacji>

<sup>6</sup> *Drugie oblicze koronawirusa. Nadchodzi pandemia samotności, izolacji i strachu* [dostęp on-line 18.03.2021] <https://forsa.pl/artykuly/1459915,oronawirus-nadchodzi-pandemia-samotnosci-izolacji-spelecznej-i-strachu.html>

<sup>7</sup> M. Dębski, *Negatywne konsekwencje nadużywania przez dzieci mediów cyfrowych* [dostęp on-line 18.03.2021] <https://portal.librus.pl/rodzina/artykuly/negatywne-konsekwencje-naduzywania-przez-dzieci-mediow-cyfrowych>

# Przyjaciele do walki z mukowiscydozą

**Historia Krzysztofa Talaśki uświadamia nam, jaka siła tkwi we wsparciu i ile dobra drzemie w ludziach. Pokazuje wytrwałość, determinację, zaangażowanie, życzliwość. Zaczęło się od rodziny, potem włączyli się koledzy z boiska i tak ruszyła cała akcja pomocy dla Krzyśka. Dziś, kiedy nie ma Go już wśród nas, widzimy, że pomoc trwa nadal, jest kontynuowana i niezmiennie nas to cieszy. O wsparciu rozmawiamy z Jakubem Danielczykiem, kolegą Krzyśka, pomysłodawcą i realizatorem akcji „Turbo Roy”.**

**PTWM Oddział w Gdańsku: Dlaczego zaangażował się Pan w pomoc dla Krzyśka?**

**Jakub Danielczyk:** Po nominacji do challenge'u #zonglerka dla Roya przez Anię, siostrę Talasia, biłem się z myślami, co mam zrobić. Długo chodziło mi to po głowie. Z racji tego, że nie miałem konta na Facebooku, cała akcja („Zonglerka dla Roya”) była poza mną. Chodziłem i zastanawiałem się, jak postąpić. Moja żona widziała, ile mnie to kosztuje, i postanowiła zmotywować mnie do działania. Pamiętam jej słowa: „Zrób to, co podpowiada Ci serce”. Podjąłem decyzję, a potem wszystko potoczyło się dość szybko. Moja mama, która działa w strukturach kościelnych, zaangażowała się w projekt. Zaprosiła Ewelinę Grabow, żonę kolegi Krzyśka. Założyłem profil na Facebooku. Wszystkiego uczyłem się od początku. Przeglądałem wpisy i zastanawiałem się, jak stworzyć dobre posty. Choć wcześniej prowadziłem stronę internetową, to odkryłem, że Facebook jest zupełnie czymś innym. W międzyczasie w akcję włączyła się Karolina. I tak było nas już pięcioro: mama, ja, mój brat, Ewelina i Karolina. Zadzwo-

niłem wtedy do Krzyśka i zapytałem: „Wchodzisz w to na poważnie, tak na 100% ze mną, bo wiesz, że jak się czegoś dotykam, to na maksa”. Talaś odpowiedział: „Żółw, czekałem, aż zadzwonisz”.

**PTWM: Skąd pomysł na akcję „Turbo Roy”?**

**J.D.:** Pomyślałem, że ten challenge to za mało. Musimy dać jeszcze coś od siebie, dać Talasiowi głębszy impuls. Niestety, przez epidemię mieliśmy ograniczone możliwości pomocy. Nie mogliśmy zorganizować meczu, koncertu czy wernisażu. Na Canal+ jest program „Turbo Kozak”, który prowadzi Bartosz Ignacik. Zainspirowałem się. Postanowiłem zaangażować się i wykonać to na 100%. Zadzwoeniłem do kolegów z drużyny Potok Pszczółki. I tak powstał projekt „Turbo Roy”. W ciągu tygodnia napisałem scenariusz. Następnie zadzwoniłem do wójta. Dostałem zgodę. Maciek, kolega z pracy, widząc mój zapał do działania, zaangażował się, bezpłatnie nagrał i zmontował filmik. Kiedy Krzysiek zobaczył filmik, zadzwonił do nas wszystkich. Płakał, był szczęśliwy. To było niesamowite uczucie. Zrobiliśmy kawał dobrej roboty. Krzysiek oglądał filmik po 10 razy, był wzruszony i ogromnie wdzięczny. Liczba 39 tysięcy wyświetleń stała się dla nas dużym zaskoczeniem. Nie sądziliśmy, że tyle osób obejrzy „Turbo Roy”. Zrobiliśmy to dla Krzyśka. Jakie było moje zdziwienie, kiedy w Gdańsku podszedł do mnie jeden chłopak i powiedział: „Gratuluję, super «Turbo Roy»”. To było miłe.

**PTWM: Potem były aukcje, licytacje, ruszyła lawina pomocy. Jak wspomina Pan ten okres?**

**J.D.:** To był bardzo intensywny czas. Zaangażowałem się całym sobą. Późno się

kładłem, mało spałem. Dużo się działo. Moje życie kręciło się wokół pomocy dla Krzyśka. Rodzina, dom, praca i pomoc dla Talasia. Moja żona bardzo mnie wspierała. Duża siła była w aukcjach. Licytacje szybko się rozkręciły, a telefony dzwoniły. Aukcje kończyły się około godziny 21.00. Z Ewelina Grabow planowaliśmy każdy kolejny krok. Podchodziłem do tego zadaniowo. Wierzyliśmy, że może się udać.

**PTWM: Pozytywna energia i entuzjazm udzieliły się również innym. Pojawiło się wiele osób – tych, co znali i nie znali Krzyśka. Kto jeszcze włączył się do akcji?**

**J.D.:** Mieszkańcy Kolnika. Panie robiły pierogi, a jeden pan przygotowywał sery. Mieszkańcy Rębiczka piekli ciasto. Przygotowano 1700 pierogów, 40 blach ciasta i 60 serów! Natomiast panie z Żeliszewek robiły palmy. Krzysiek grał aż w 8 drużynach. Wiele osób Go znało. Włączyli się mieszkańcy okolicznych miejscowości – od Pruszcza Gdańskiego przez Pszczółki, Suchy Dąb aż po Trąbki Wielkie. Poznałem panie z Kolnika, które przeżywały całą sytuację. Zaangażował się także proboszcz z parafii, była zbiórka w kościele. Podziwiam moją mamę, która włożyła w pomoc całe swoje serce. Była niesamowita. Pomaganie sprawia jej wielką radość. Dziękuję wszystkim, którzy byli z nami, włączyli się w akcję pomocy dla Krzyśka. Dziękuję przyjaciołom, znajomym, mamie, mieszkańcom Pszczółek i okolicznych miejscowości i każdemu, kto dołożył swoją cegiełkę. Wszyscy byli fantastyczni.

**PTWM: Czy wcześniej słyszał Pan o mukowiscydozie? Wiedział Pan, z jak poważną chorobą zmagają się Krzysiek?**





Śp. Krzysztof Talaśka (fot. z archiwum prywatnego)

**J.D.:** Nigdy nie przyszło nam do głowy, żeby sprawdzić i wpisać w wyszukiwarkę słowo „mukowiscydoza”. My tak naprawdę przez te wszystkie lata nie zdawaliśmy sobie sprawy, jak ciężką chorobą jest mukowiscydoza. Mówiliśmy: „Kaszelek, Talaś uspokój się, poklepać Cię po pleckach?”. Krzysiek raz w roku jeździł do szpitala. Kurował się przez dwa tygodnie, ładował baterie na Polankach, a potem do nas wracał. To było dla nas takie normalne, przyzwyczailiśmy się, zaakceptowaliśmy. Poza tym Krzysiek był pozytywną osobą, starał się nie narzekać. Nigdy nie robił z siebie ofiary. Miał dystans do całej sytuacji. Te ostatnie tygodnie, kiedy przebywał w szpitalu, były trudne. Szczególnie ta cisza ostatniego tygodnia, która zapowiadała głośny, niedzielny finał – śmierć Roya.

**PTWM:** To musiało być bardzo trudne... Jednak wiadomość o śmierci Krzyśka nie przerwała pomocy, nie zatrzymała Państwa zaangażowania.

**J.D.:** Krzysiek odszedł, to było ciężkie. Zastanawiałem się, dlaczego w tym momencie. Przecież tak świetnie nam szło, ludzie byli tacy uśmiechnięci, życzliwi. Nasza gmina i powiat jednoczyły się. Tak bardzo się staraliśmy. Może tak po prostu miało być... Zapamiętamy Krzyśka jako wojownika, mistrza rzutów wolnych i karnych. To dla Niego chcieliśmy kontynuować pomoc. Przedłużyliśmy licytację do świąt wielkanocnych. Po raz kolejny wystawiliśmy przedmioty. Zaangażowało się wiele osób. Pieniądze postanowiliśmy przekazać innemu choremu na mukowiscydozę z Pszczółek.

**PTWM:** To piękna inicjatywa. Dobro niesie się dalej. Czy ma Pan jeszcze jakieś plany?

**J.D.:** Po zakończeniu licytacji zdecydowaliśmy podsumować całą akcję. Spotkaliśmy się wspólnie i wtedy zrodziła się myśl, żeby powtórzyć ją w rocznicę śmierci Krzyśka. Postaramy się to zrobić dla innych chorych na mukowiscydozę. Na Facebooku pozostała grupa „Przyjaciele Krzysztofa Talaśki do walki z mukowiscydozą.” Chciałbym jeszcze skontaktować się z następną chorą na mukowiscydozę osobą z Pszczółek.

**PTWM:** Życzymy powodzenia i dziękujemy za rozmowę.

Historia pomocy trwa nadal, jest ciąg dalszy. Są przyjaciele do walki z mukowiscydozą. Sportowy duch, determinacja i optymizm ich nie opuszczają. Choć, jak powiedział Jakub Danielczyk, przegrali 0:1 z mukowiscydozą, to niewątpliwie sprawdzili się (wygrali) w przyjaźni i lojalności. Okazali dobre serce. I to dobro niesie się dalej. Dzieło Krzyśka jest kontynuowane.

Od dłuższego czasu obserwujemy, że wokół zakładanych przez nas zbiórek dla podopiecznych tworzy się i rozrasta lokalna społeczność, sieć dobrych serc. Widzimy duże zaangażowanie i realną pomoc. Powyższym tekstem pokazujemy jeden z przykładów pomocy. Mamy nadzieję, że stanie się on inspiracją i motywacją do działania. Razem możemy więcej dokonać. Niech rozlewa się dobro i dzieją się piękne rzeczy.

**Rozmowę przeprowadziła  
przedstawicielka PTWM  
Oddział w Gdańsku**

# Enzymy trzustkowe w przedszkolu – jak sobie z nimi poradzić?

Chciałabym się z Wami podzielić tym, jak uczyłam się akceptować coraz większą samodzielność dziecka w przyjmowaniu enzymów trzustkowych, oraz opowiedzieć, w jaki sposób wspieram moją już 10-letnią córkę w tym zadaniu.

Dobrze pamiętam, jak w pierwszych miesiącach po diagnozie liczyłam granulki Kreonu 10 tys. i przesypywałam je w kapsułki skrobiowe. Tak bardzo wtedy chciałam dobrze podzielić kapsułkę na 6 części. Pamiętam też, że zabierało mi to dużo czasu. Jednocześnie wiem, że było to zajęcie umożliwiające mi „panowanie” nad tą trudną, nową sytuacją. Przypominam też sobie, że miałam pudełeczka z różnymi częściami kapsułki Kreonu 10 tys., aby podawać go Zosi w zależności od czasu, w którym karmiłam piersią, czy ilości spożytej zupki. W tamtym okresie zajmowanie się enzymami było tylko moim zajęciem.

Powoli Zosia spędzała więcej czasu tylko z tatą lub dziadkami, nawet cały weekend. Uczyłam się oddawać kontrolę nad enzymami innym osobom. Rodziło to we mnie z jednej strony radość, że mam od tego zajęcia chwilę wolności, a z drugiej strony trudności z akceptacją tego, że robi to ktoś inny, i z daniem tej osobie prawa do popełniania błędów. Uczyłam się też, jak rozmawiać o leczeniu córki bez wprowadzania nerwowej atmosfery i nadmiernej krytyki.

Kiedy nasza córeczka skończyła cztery lata, nastąpił kolejny krok ku jej samodzielności. Zosia pierwszy raz przyjmowała enzymy bez obecności mojej lub najbliższej rodziny zaznajomionej z podawaniem Kreonu. Została na trzy godziny pod opieką 16-letniej niani Justyny. Zjadła serek i sama nalała

na łyżeczkę sok jabłkowy, po czym wysypała granulki i je połknęła. W wieku pięciu lat Zosia uczestniczyła w wigili podczas zajęć teatralnych. Tu mierzyliśmy się z wyzwaniem, że nie wiemy, co zostanie postawione na stole. Również się udało. Zosia zjadła kawałek ciasta i galaretkę. Wzięła do tego samodzielnie jedną kapsułkę Kreonu 10 tys., zgodnie z obrazkową instrukcją, którą wcześniej zrobiliśmy.

Nastał też czas na edukację. Całodniowy pobyt w przedszkolu, a potem szkolne obiady i jedzonko ze śniadaniówki. Cieszyłam się na tę zosińską samodzielność, a jednocześnie towarzyszyło mi uczucie niepokoju związane z odpowiedzią na rodzące się pytania: czy branie leków zostanie zaakceptowane przez rówieśników? Czy córka będzie o wszystkim pamiętać? Czy nie skończy się to ciągłymi bólami brzucha? Ot, takie matczyne obawy.

Powyżej podzieliłam się z Wami moimi uczuciami. Teraz przejdę do drugiej części, w której opowiem, jak w tym wyzwaniu wspierałam i wspieram moją córkę.

Odkąd pamiętam, Zosia dużo mówiła, zadawała pytania. Zdecydowałam, że żadnego pytania o jej zdrowie nie zostawię bez odpowiedzi. Tak, aby rozumiała. Wiedza daje potrzebne każdemu człowiekowi poczucie sprawczości. Kiedy Zosia była w wieku przedszkolnym, to tłumaczyłam jej, że enzymy są jak takie małe nożyczki w brzuszku, które dzielą jedzonko na mniejsze części. Dopiero te mniejsze kawałki mogą odżywiać brzuszek, rączki, całe ciało. Mówiłam: „Twój organizm produkuje mniej takich «dzielących» cząstek», dlatego do je-

dzonka powinnaś zjadać Kreon”. W miarę jak Zosia rosła, wyjaśniałam to samo, używając poważniejszego języka. Zosia pytała np. o to, dlaczego do jabłka nie musi brać Kreonu? Tu poznałyśmy pojęcie białek, cukrów i tłuszczów. Potem też ta wiedza poszerzyła się o organy, które produkują enzymy. Podobają się jej także animacje o budowie ludzkiego organizmu w bajkach pt. *Było sobie życie* i *Zaczarowany autobus*. Często stawały się one inspiracją do rozmów o trawieniu w mukowiscydozie czy o różnicach w funkcjonowaniu organizmu osoby chorej i zdrowej.

Wspierałam też moją córkę w nauce łykania leków. Można by rzec – taka prosta rzecz jak połknięcie tabletki, a jednak to duże wyzwanie dla dziecka i rodzica. Tak więc próbowałam od czwartego roku życia uczyć Zosię łykania tic taców czy płatków kukurydzianych. Co jakiś czas, aby nie wprowadzać nerwowej atmosfery. Jednak przez dwa lata jej to nie wychodziło. Niespodziewanie dla mnie, przed badaniem USG, Zosia bez najmniejszego problemu połykała przez trzy dni z rzędu Espumisan. A potem sama zaproponowała, że może spróbuje połknąć Kreon, skoro „jak się go połknie w całości, to lepiej działa”. Miała wtedy skończone 6 lat, był to sierpień, dobrze pamiętam, bo już się zastanawiałam nad tym, co będzie z Kreonem w zerówce. Również w tej sprawie moją regułą było (i jest) rozmawianie z dzieckiem i tłumaczenie mu, dlaczego coś robimy, oraz danie czasu, aby do pewnych rzeczy po prostu dorosło.

Dużą pomocą w poradzeniu sobie z regularnymi posiłkami w przedszkolu były obrazkowe jadłospisy. Ale zacznę



Zosia (fot. z archiwum autorki)

od początku. W przedszkolu udało mi się nawiązać dobrą relację z panią intendentką. Dzięki niej miałam szczegółowe jadłospisy, informowała mnie też, który posiłek jest gotowany, pieczony, smażony, jakiego używają sera, masła, oleju itp. Dzięki tym informacjom potrafiłam oszacować, ile dana potrawa może zawierać tłuszczu. Następnie codziennie rano przed przedszkolem mówiłam Zosi, co będzie jadła na drugie śniadanie i obiad. Córka rysowała potrawy po swojemu, a obok zapisywała, czy to ma być duży, czy mały Kreon i jaka jego ilość. Może kogoś zastanowić, dlaczego

w jadłospisie nie ma śniadania. Pierwsze śniadanie Zosia jadła w domu. Miałam wtedy pewność, że zje dobry kaloryczny posiłek, który da jej podstawę na resztę dnia. Zatem przedszkole zaczynała dopiero o 9.00, czyli od pierwszych zajęć z dziećmi. W wybranym przeze mnie przedszkolu nie było to problemem.

W przedszkolu posiłki były przywożone przez panią woźną do sali, gdzie Zosia miała zajęcia. Dlatego możliwe było ustalenie z opiekunkami miejsca, gdzie codziennie Zosia stawiała swój plecak. W nim trzymała obrazkowy jadłospis, opakowanie z wyliczoną ilością Kreonu (plus dwie kapsułki Kreonu 10 tys. na zapas) w jednej bocznej kieszeni i wodę w bidonie w kieszeni drugiej. Czasami zdarzały się posiłki, które dzieci otrzymywały bez kompotu lub z kakao, którego Zosia nie lubi. Stąd dbaliśmy o noszenie wody do popijania enzymów.

W przedszkolu dzieci miały dużo wycieczek. Zazwyczaj były one zapowiedziane na kilka dni przed terminem wyjazdu poprzez ogłoszenie na tablicy. Wtedy dodatkowe pudełeczko z Kre-

onem pakowałam do kieszeni kurtki. Poza przedszkolem zdarzało się, że dzieci otrzymywały drożdżówki lub owoce oraz soczki. Córce przypominałam o tym, aby pamiętać o Kreonie podczas wyprawy. Te momenty na wycieczkach właśnie były najtrudniejsze pod względem enzymów. Zwykle pośpiech, inne miejsce jedzenia. Przyszan, że nie zawsze się to udawało. Natomiast pamiętam też moment radości, kiedy Zosia po przyjeździe z przedszkola opowiedziała mi, że byli z grupą na zawodach i nie zdążyli wrócić na drugie śniadanie. Zosia: „Mamo, wiesz, panie rozdawały pączki i powiedziałam, że nie mogę zjeść, bo z przedszkola nie wzięłam Kreonu i pani dała mi jabłuszko. Mamo, cieszysz się?”. Byłam z niej bardzo dumna.

Na zakończenie chciałabym dodać wszystkim rodzicom odwagi do szukania wspólnie z dzieckiem rozwiązań i życzyć wytrwałości, kiedy coś idzie nie tak, jak byśmy chcieli. Jak to mówią: „Wszystko kiedyś mija, nawet najdłuższa żmija”.

Pozdrawiam!

**Martyna Lewandowicz**

## Pandemiczne panny młode

Ślub to jeden z najważniejszych momentów w życiu każdego człowieka. Ci, którzy decydują się na ten krok, pragną, aby zarówno sam ślub, jak i wesele były najpiękniejszymi uroczystościami, dopiętymi na ostatni guzik. Aby dograć w tym samym czasie dostępność sali, zespołu, kamerzysty i fotografa, narzeczeni często rozpoczynają przygotowania już nawet dwa lata wcześniej. Teraz wyobraźcie sobie, kto planując ślub w 2018 czy 2019 r., spodziewałby się takich turbulencji rok czy dwa lata później? Wiadomo, niby wszystko się może wydarzyć... ale świa-

towa pandemia? Lockdowny? Koronawirus? Z pewnością nikt nie wyśniłby sobie tego nawet w najśmielszych snach. Przygotowania do ślubu i wesela w „normalnych” warunkach są nie lada wyczynem, a w czasach pandemii to już ogromne wyzwanie. Mimo sytuacji epidemicznej wiele par zdecydowało się na ten krok. Wśród nich są nasi bohaterowie: Martyna i Szymon, Patrycja i Tomek oraz Monika i Marek. I to im oddaję dzisiaj głos, a dokładnie:

– Martynie (23 l.), która ślub brała 25 lipca 2020 r. Od urodzenia choruje na

mukowiscydozę. 26 października 2017 r. w Śląskim Centrum Chorób Serca w Zabrzu przeszła transplantację obu płuc. Aktualnie czuje się dobrze, funkcjonuje jak „zdrowa” kobieta i ma nadzieję, że będzie to trwało jak najdłużej;

– Patrycji (24 l.), która ślub brała 26 września 2020 r. w trakcie epidemii COVID-19. W marcu zeszłego roku prawdopodobnie zachorowała na Sars-Cov-2, co, choć może to zabrzmieć absurdalnie, tylko utwierdziło ją w przekonaniu, że koniecznie musi wziąć ślub, i to jak najszybciej;



– oraz Monice (24 l.), która mężatką jest od 7 października 2020 r. Studentka ostatniego roku studiów magisterskich, a także osoba aktywna zawodowo. Są dni, kiedy mukowiscydoza daje jej popalić, ale na tę chwilę jest stabilnie. Od września 2019 r. nie była na przeleczeniu w szpitalu, więc uważa, że trzeba się cieszyć i być wdzięcznym, że jest aktualnie w dobrej kondycji i formie zdrowotnej.

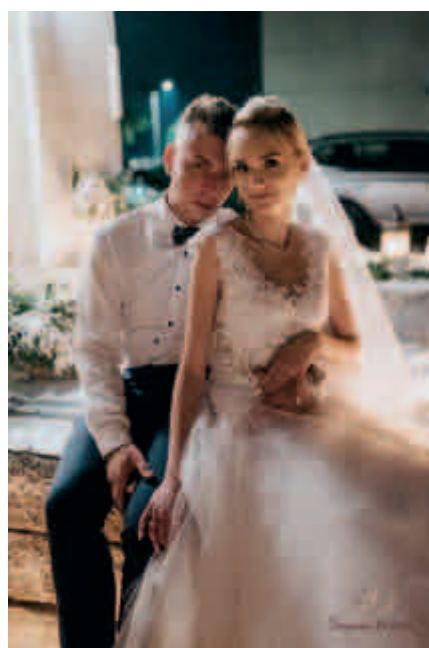
\*\*\*

## Ślub od pierwszego wejrzenia

### *Historia Martyny i Szymona*

„Niedługo minie rok od naszego ślubu. Jesteśmy szczęśliwi, że podjęliśmy decyzję, której nie żałujemy i żałować nie będziemy! Ślub i wesele zorganizowaliśmy sobie tak, jak chcieliśmy od samego początku. Ale właśnie... Od początku.

Mojego męża poznałam w styczniu 2018 r. i od razu wiedziałam, że to skończy się ślubem, a my będziemy razem już do końca życia. Mimo że wyglądałam wtedy jak sierotka, ważyłam zaledwie 36 kilogramów i byłam dwa miesiące po przeszczepie, Szymon pokochał mnie taką, jaką byłam.



Fot. 1–6 zamieszczone za zgodą na wykozystanie wizerunku

Ślub zaczęliśmy planować ponad rok wcześniej, dokładnie w lutym 2019 r. Nikt wtedy nie myślał o «jakiejś tam pandemii». Nasz Wielki Dzień odbył się 25 lipca 2020 r. Był to czas obostrzeń, które dotyczyły m.in. zamknięcia niektórych restauracji i ograniczonej liczby osób na imprezach okolicznościowych. Pochodzę z Górnego Śląska, to województwo śląskie, gdzie nie było nawet mowy o jakimkolwiek luzowaniu. Ze względu na dużą liczbę zakażeń wśród górników Śląsk był w tym czasie epicentrum epidemii. Jednak od samego początku postanowiliśmy sobie, że ślubu nie przekładamy, a wesele organizujemy.

Pierwotnie nasz ślub miał odbyć się na sali, którą zarezerwowaliśmy właśnie w lutym 2019 r. Miała to być uroczystość licząca prawie 130 osób. Niestety, ze względu na pandemię liczba gości zmalała do 37 osób, sala odmówiła nam organizacji przyjęcia z początkiem czerwca 2020 r., a my zostaliśmy na lodzie. Wpadliśmy na pomysł, żeby zorganizować wesele w plenerze z namiotem we własnym ogrodzie, a jedzenie zamówić w formie cateringu. Nie było łatwo, bo został nam praktycznie miesiąc, ale udało się. Koszty takiego namiotu są trzykrotnie niższe niż wynajem sali, więc tym bardziej jesteśmy zadowoleni z naszej decyzji. Jeśli chodzi o sam ślub, to w końcu nie było żadnych problemów ani przeciwwskazań. Ksiądz nie narzucił nam obowiązku zakładania masek ani zachowania odpowiedniego dystansu.

Przez cały czas oczekiwania do Naszego Dnia towarzyszyły nam ogromne emocje – stres, nerwy i to ciągle zamartwianie się: oby nikt nie przyniósł na nasze wesele wirusa i oby nikt się nie zaraził. W tym dniu byli przecież z nami nasi rodzice, rodzeństwo, rodzice chrzestni, dziadkowie, świadkowie, no i my – w tym ja, osoba chora na mukowiscydozę i po przeszczepieniu. Całe



szczęście udało się uniknąć zakażenia wirusem na naszym ślubie i weselu.

Zabaw i tańców nie było końca. Bawiliśmy się do białego rana, nawet w tak małym gronie, i jeszcze nam było mało. Zastanawiałam się wcześniej, jak ja dam radę pogodzić całonocną zabawę, inhalacje, fizjoterapię i leki. Inhalacje zrobiłam z samego rana, jeszcze przed wyjazdem do fryzjera, a później około godziny 22.00, gdzieś między zdjęciami, jedzeniem a zabawą, która swoją drogą trwała do 4.00 nad ranem! Dostałam takiego kopniaka energii, że nie wiedziałam, kiedy ten czas tak zleciał... W tym dniu byliśmy najszczęśliwszymi osobami na świecie. Cieszymy się, że wszystko się udało i że – przede wszystkim – mamy siebie. Ślub był jednym z naszych najskrytszych marzeń, ale mamy jeszcze jedno, ciche pragnienie. I liczymy, że też się niedługo spełni...;-).

## Magiczne wesele

### *Historia Patrycji i Tomka*

„26 września 2020 r., ta data to dzień, który na zawsze pozostanie najpiękniejszym dniem mojego życia. Spełniło się jedno z wielu marzeń – zostałam szczęśliwą żoną. Zarówno nasze wesele, jak i cała ceremonia były jak z bajki, a wszystko przerosło moje oczekiwania. Ja ubrana w wymarzoną suknię, ze starannie zrobioną fryzurą i makijażem. To był dzień pełen wzruszenia i radości.





Jako osoba chora na mukowiscydozę zawsze obawiałam się, czy w ogóle kiedyś wezmę ślub, ale... udało się! Spotkałam najcudowniejszego człowieka w swoim życiu, który mimo wszystko chce ze mną być i walczyć wraz ze mną ze wszystkich swoich sił, żebyśmy to my wygrali, a nie mukowiscydoza. Postanowiliśmy ziścić nasze marzenie o ślubie półtora roku wcześniej, na weselu naszych wspólnych znajomych. A do tej decyzji całkowicie przekonało mnie jedno przykre wydarzenie w moim życiu.

W marcu zeszłego roku, tj. 2020, prawdopodobnie zachorowałam na koronawirusa. Stan mojego zdrowia znacząco się pogorszył, spirometria spadła z 48% do 30%, i pojawiła się myśl, że może nie być już lepiej, dlatego tym bardziej zależało mi, aby wziąć ślub bez butli tlenowej u boku. Moi rodzice i narzeczony długo dyskutowali ze mną, czy to na pewno dobry pomysł, ale ja nie widziałam innej opcji. Większość usługodawców mieliśmy już zarezer-

wowanych, nasze menu i dekoracje na salę były ustalone, nauki przedmażeńskie skończone. Czekaliśmy tylko na dopięcie ostatnich szczegółów. Gdańsk, w którym mieszkamy, był wtedy w zielonej strefie, co oznaczało jedynie limit do 150 osób. Oczywiście, nie obyło się bez dezynfekcji, odstępu między ludźmi i maseczek. Mieliśmy jednak małe obawy, czy nie zostanie nałożony kolejny *lockdown*, na szczęście w czerwcu zostały zniesione obostrzenia i to był dla nas sygnał, że może się udać. Jak się później okazało, dwa tygodnie po naszym weselu obostrzenia wróciły.

Jeśli chodzi o stres związany z tym, jak potoczy się epidemia i co z tego wszystkiego wyniknie, to byliśmy dość spokojni. Ze względu na mukowiscydozę układaliśmy umowy z usługodawcami w ten sposób, żeby w razie czego móc przełożyć datę ślubu bez straty dla obu stron. I było to najlepsze, co mogliśmy zrobić, choć wiele z tych umów podpisaliśmy długo przed wybuchem pandemii. Nawet się nie spodziewaliśmy, że to w przyszłości może uratować nasze wesele.

Przez koronawirusa starsza część członków naszych rodzin zrezygnowała z udziału w weselu, kilka osób przyszło jedynie do kościoła. Uszanowaliśmy ich decyzję. My sami obawialiśmy się głównie małej liczby gości, ale nasi znajomi stanęli na wysokości zadania. Bawiliśmy się prawie w pełnym składzie – na zaproszonych 120 osób przybyło 80, co w czasie pandemii było bardzo dobrym wynikiem. Ceremonia ślubna to było coś cudownego: kościół pełen naszych przyjaciół i członków rodziny, **no i my**. Moment składania życzeń podzieliliśmy na dwa etapy: pierwszy pod kościołem dla osób będących tylko na mszy; drugi pod salą dla współbiesiadników. Nie bałam się wirusa, który zniemacka mógłby pojawić się na weselu. Moimi gośćmi były osoby, które mnie znają. Wiedzia-

łam, że oni zdają sobie sprawę z mojej choroby i z tego, że na mnie szczególnie trzeba uważać pod kątem wszelkich infekcji. Niektórzy przed weselem zrobili nawet test na obecność wirusa. Oczywiście, dla pewności dwa tygodnie po ślubie dzwoniłam do każdego, ale nikt nie zachorował.

To była najpiękniejsza noc mojego życia – zabawa do białego rana, śpiewy, tańce, konkursy. Jeśli mogłabym, to chętnie powtórzyłabym ją jeszcze nie raz. Choć mukowiscydoza chciała trochę pokrzyżować mi plany, to tego dnia była ona na drugim miejscu. Oczywiście, nie zaniedbałam swoich inhalacji czy rehabilitacji. Wszystko da się pogodzić: zrobiłam je rano podczas wizyty fryzjerki i makijażystki. Pierwsze do malowania zasiadły moje druhnny, świadkowa, teściowa i moja mama, dzięki czemu miałam czas na poranne zabiegi i porządne śniadanie. Jeśli tyle lat żyje się z mukowiscydozą, to wszystko da się pogodzić, nawet w takim dniu.

**Jedna osoba z naszego grona powiedziała mi kiedyś, że nasze życie jest nasze, nie choroby.** Ona będzie, ale to my jesteśmy najważniejsi. Tym się kierowałam. Dzięki temu skupiłam się na czasie z najbliższymi, na zabawie i po prostu na przyjemnościach, żeby czerpać z tego wesela tyle, ile się dało.



Jeśli mogłabym cofnąć czas, to niczego bym nie zmieniła, zwłaszcza «bramy» zrobionej z maseczek, która czekała na nas przy wejściu na salę.

Mimo że 2020 r. był naprawdę trudny, to ślub był tą iskierką, która dała nam dużo radości i nadziei. Wesele skończyło się o piątej nad ranem, a spadająca gwiazda, którą zobaczyliśmy, wracając do domu, spowodowała, że ten dzień stał się jeszcze bardziej magiczny, niż mogłam sobie go wcześniej wyobrazić.

## Moje małe, greckie wesele

### Historia Moniki i Marka

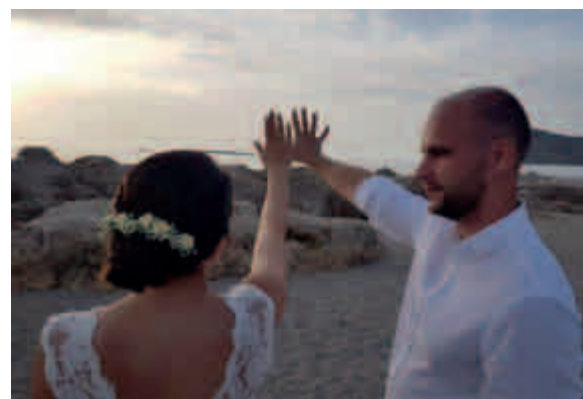
„Nasz ślub został zorganizowany 7 października 2020 r. na... wyspie Kreta w Grecji. Był to czas wprowadzania ponownych obostrzeń i nadciągającej drugiej fali zachorowań. W Polsce ogłaszano wtedy codwutygodniowe rozporządzenia z listą krajów, z których po powrocie należało przejść kwarantannę. W Grecji w tym okresie obowiązywał nakaz noszenia maseczek w miejscach publicznych, a na lotnisku wykonywano wyrętkowo wymazy w kierunku Sars-Cov-2. Liczba zachorowań w Grecji w porównaniu do Polski była niższa, jednak gęstość zaludnienia jest tam dużo mniejsza niż w Polsce. W Grecji zaczynała się wtedy pierwsza fala zachorowań na koronawirusa. Jeśli chodzi o ruch turystyczny, to był on znikomy: deptaki były praktycznie puste, a połowę restauracji oraz hoteli już zamknięto w związku z brakiem sezonu turystycznego i idącym za tym kryzysem gospodarczym.

Wraz z mężem marzyliśmy o ślubie na plaży. Pragnęliśmy, aby ten dzień był w 100% poświęcony nam, spędzony tak, jak my tego oczekiwaliśmy, a zarazem sobie wymarzyliśmy. Nie chcieliśmy zorganizować tego dnia dla gości, aby im dogodzić. Woleliśmy skupić się na sobie – bez stresu i presji ze strony rodziny

czy otoczenia. Wizja ślubu o zachodzie słońca na piaszczystej plaży w zwiewnej sukience urzekła mnie i sprawiała, że miałam ciarki na całym ciele. Dlatego postanowiliśmy zorganizować ślub w Grecji na Krecie. Dlaczego dokładnie tam? Ponieważ nigdy nie mieliśmy jeszcze okazji być w Grecji, krajobraz oraz widoki zapierają dech w piersi, pogoda w październiku jest idealna, a nasz pierwszy kierunek, tj. Dominikana, był niedostępny, by móc zorganizować tam uroczystość.

Skontaktowaliśmy się z biurem, które zajmuje się profesjonalną organizacją ślubów za granicą. Cała tzw. «papierologia» poszła bardzo sprawnie. Mam wrażenie, że udało nam się to załatwić szybciej, niż gdybyśmy organizowali ślub tutaj, w kraju. W pierwszej kolejności należało się umówić do urzędu stanu cywilnego w Polsce, aby uzyskać odpisy aktów urodzenia oraz zaświadczenia o braku przeciwwskazań do zawarcia związku małżeńskiego poza granicami RP. Zaświadczenie takie otrzymuje się po odbyciu rozmowy, a także wypełnieniu formularza u kierownika bądź zastępcy USC. W związku z pandemią, a także panującymi obostrzeniami, należało w pierwszej kolejności umówić się telefonicznie. Następnie przyszliśmy na wyznaczoną godzinę do urzędu. Należy powiedzieć, że w Polsce nie spotkaliśmy się z trudnościami związanymi z załatwieniem wszelkich formalności. Następnie dokumenty były tłumaczone przez tłumacza przysięgłego, a potem wysyłane do greckiego urzędu. Na tym etapie również nie mieliśmy do czynienia z jakimikolwiek problemami. Wszystko szło sprawnie, aż za dobrze. Niestety, w czwartek, tj. 1 października, siedząc w pracy, usłyszałam informację w radiu, że od soboty Grecja staje się «czerwoną strefą», więc loty do Grecji będą prawdopodobnie odwoływane.

W tej chwili przyszła chwila załamania i zdenerwowania... I co teraz? Bilety na samolot kupione, ślub opłacony, apartament zarezerwowany, auto z lotniska również, a co najważniejsze suknia na plażę uszyta. W międzyczasie mąż zadzwonił do biura z zapytaniem, co z naszym ślubem. Czy ceremonię musimy przełożyć, może jest jakieś wyjście z tej sytuacji? Dostaliśmy informację od naszej konsultantki, że na 99% nasz lot, który miał się odbyć w niedzielę, będzie odwołany i po prostu nie polecimy. Oczywiście, żadne koszty związane z ceremonią nie przepadną i będziemy mogli zrealizować nasz lot w 2021 r. Pojawił się też promyk nadziei – opcja zabukowania nowych biletów i próba wylotu następnego dnia z innego lotniska. Nie mieliśmy możliwości przebukowania biletów, ponieważ była to zupełnie inna linia lotnicza, a więc należało mieć tylko nadzieję, że nasz niedzielny lot zostanie oficjalnie odwołany, a my dostaniemy zwrot pieniędzy. Pamiętam, że kiedy wróciłam z pracy, mąż miał już gotowe dwie opcje, a mianowicie: przekładamy ślub na wiosnę lub ryzykujemy i bukujemy nowe bilety na następny dzień. Zadzwoniłam do swojej świadkowej z zapytaniem, czy da radę spakować siebie, męża i dwójkę dzieci w osiem godzin i załatwić wolne w pracy. Przy okazji poinformowałam, że w tej sytuacji mamy wykupione bilety do Grecji na lot piątkowy i niedzielny, z czego nie ma pewności,





że za bilety niedzielne dostaniemy zwrot. Jaka była odpowiedź? «Kto nie ryzykuje, ten nie pije szampana». I tak zrobiliśmy! Zadzwoniliśmy jeszcze do właściciela apartamentu, czy jest możliwość przyjechania dwa dni wcześniej. Grek nie miał żadnych gości przed nami i wręcz się ucieszył, że przyjedziemy szybciej.

W piątek rano, przed samym wyłotem, dostałam SMS-a, że nasz niedzielny lot został odwołany. W tej chwili dowiedziałam się również, że anulowano lot powrotny, a my lecimy do Grecji tylko w jedną stronę, bez możliwości powrotu! Całe szczęście mieliśmy ze sobą laptopa i internet. «Są bilety!» – krzyczę. Gdy dolecieliśmy do Grecji, okazało się, że był to ostatni samolot z Polski, gdyż wszystkie kolejne zostały odwołane, w dodatku do Polski wrócimy również ostatnim możliwym lotem... Na miejscu wyrywkowo wykonywano badania w kierunku wirusa. Oczywiście, nam wszystkim trafił się wymaz. Podejrzewamy, że było to związane z faktem, iż po-

chodzimy ze Śląska (a wtedy nasze województwo stało się jednym z głównych obszarów zachorowań). Następnie udaliśmy się do zarezerwowanego apartamentu, gdzie odbyliśmy dwudziestoczworgodzinną kwarantannę. Na szczęście wyniki okazały się negatywne, a my mogliśmy się cieszyć ośmiodniowymi wakacjami oraz ślubem w Grecji w towarzystwie świadków,

Cała ceremonia się udała, na miejscu nie mieliśmy już żadnych problemów. Wszystko odbyło się zgodnie z planem – było wręcz tak, jak sobie wymarzyliśmy. Byliśmy my, w tle grała muzyka, a naszych uszu dobiegał szum morza. Otaczała nas piaszczysta plaża i blask zachodzącego słońca. Ślub udzielano nam w języku greckim i tłumaczono na polski. Po całej ceremonii poszliśmy do pobliskiej tawerny z widokiem na morze. Mieliśmy słodki poczęstunek, grecką kolację, wino oraz szampana. Nastrój i klimat były wspaniałe: wokół rosło dużo soczyste zielonych roślin, a za nami znajdowała się jaskinia. Nad nami wisiały loftowe lampki, a stół roświetlał blask świec. A potem rozpoczęła się nasza grecka podróż poślubna. Oczywiście, nie zapominałam o swoich obowiązkach związanych z chorobą, które musiałam pogodzić z beztróskim, wakacyjnym czasem. Poranki były piękne: jadłam śniadanie na tarasie, następnie robiłam inhalacje z widokiem na morze. Inhalacje z takim pejzażem w tle naprawdę sprawiały przyjemność. Na codzień wykonywałam oczywiście rehabilitację – trochę przyjemniejszą niż zazwyczaj, bo: pływanie w basenie czy morzu, a także długie spacerowanie i wycieczki w towarzystwie męża.

Pewnie wiele osób się teraz zastanawia, po co zadawać sobie aż tyle trudu ślubem w Grecji, i to w trakcie pandemii?! Postanowiliśmy zrealizować nasze marzenie, ponieważ na koniec epidemii nie mieliśmy co liczyć. Wiem,

że nie każdy zdecydowałby się na taką podróż. My jednak nie żałujemy naszej decyzji. Było cudownie, pięknie, romantycznie... Było dokładnie tak, jak chcieliśmy”.

\*\*\*

Osobiście bardzo podziwiam dziewczyny za ich odwagę! Ogromne brawa dla Ciebie Martyno za to, że pomimo mukowiscydozy i przeszczepu płuc zdecydowałaś się wziąć ślub w czasach pandemii – jesteś prawdziwą mukofighterką! Podziwiam Cię Patrycj, bo COVID-19 Cię nie oszczędził, co więcej, wręcz utwierdził w przekonaniu, że warto walczyć o szczęśliwe chwile w życiu mimo czyhającego zagrożenia tuż za rogiem. I Ty o nie zawalczyłaś, przezwyciężając strach. Nie mogę nie wspomnieć też o Monice – myślę, że Twoja wytrwałość w organizacji „greckiego” ślubu i świadomość tego, czego chcesz w życiu, zmotywuje niejedną osobę, aby nie poddawać się przeciwnościom losu. Nie każdego byłoby stać na taką odwagę – wiele par zdecydowało się jednak odwołać swój Najpiękniejszy Dzień w życiu. I to też szanuję i całkowicie rozumiem. W maju br. rząd pozwolił na organizowanie wesel na świeżym powietrzu najpierw z ograniczeniem do 25 osób, następnie do 50 (już w późniejszym czasie). Co będzie dalej? **Jedna wielka niewiadoma.** Mimo że wiele osób już przechorowało wirusa, wiele też się zaszczepiło, to jednak przed przyszłymi parami młodymi ponownie stoi ogromne wyzwanie i mnóstwo dylematów dotyczących organizacji ślubu i wesela. I to poniekąd od tej „niewiadomej” zależeć będzie, czy wszystko się uda, czy też nie.

Dzięki, drogie „pandemiczne” panny młode, że podzieliłyście się swoją historią i dałyście przyszłym nowożeńcom tę iskrę nadziei ;-)

**Kinga Jaźwińska**



# Leki przyczynowe w mukowiscydozie – moje doświadczenia

## Połowa grudnia 2020 roku

Po kilkunastu dniach oczekiwania mogłem zażyć pierwszą dawkę leków przyczynowych, tj. Kaftrio i Kalydeco (w USA funkcjonują pod nazwą Trikafta). I czekałem na tak zwane „to coś”. „Ale co?” – mógłby mnie ktoś zapytać. Już tłumaczę. W taki sposób pacjenci z mukowiscydozą, którzy mieli już okazję przyjmować wyżej wymienione leki, opisują szybki, a w niektórych przypadkach natychmiastowo zauważalny efekt ich działania. Tak m.in. o tym „czymś” mówiła 31-letnia Marta Szerszeń, która jako pierwsza osoba w Polsce zaczęła zażywać lek Kalydeco (jeden z czterech dostępnych na całym świecie leków przyczynowych stosowanych u osób chorych na mukowiscydozę): „Po trzech dniach od zażycia leku poczułam to «coś», co trudno początkowo było mi określić. Pewną ulgę...? Kiedy miesięczna kuracja cudownym lekiem się skończyła, poczułam tę różnicę. To «coś» to był komfort oddychania bez wysiłku”<sup>1</sup>.

## Sierpień 2020

Pierwsze informacje o Kaftrio zostały mi przekazane pod koniec sierpnia 2020 r., kiedy przebywałem na dwutygodniowym dożylnym przeleczeniu w klinice Thoraxklinik w Heidelbergu (Niemcy), w której się leczę. Po konsultacji z lekarzem prowadzącym okazało się jednak, że moja druga mutacja, należąca do bardzo rzadkich, nie znajduje się na liście producenta leku. To oznacza, że chorzy z tą mutacją nie brali udziału w badaniach klinicznych nad lekiem,

a co za tym idzie, nie jest pewne, czy takie osoby mogą ten lek przyjmować. Rozmowa stanęła na tym, że wyniki moich badań genetycznych zostaną wysłane do USA do producenta leku i to on zdecyduje, co dalej.

## Decyzja na „tak” z małym „ale”...

Na 26 listopada 2020 r. przypadł termin standardowej wizyty kontrolnej w poradni mukowiscydozy. Mój ówczesny stan zdrowia był, używając łagodnych słów, bardzo kiepski. Tego dnia nie liczyłem na nic. Ani na pobłażanie i „głaskanie po głowie” ze strony lekarki prowadzącej, ani na pozytywny wynik spirometrii, która – jak się później okazało – była głównym wyznacznikiem planu na kolejne dni. Natężona objętość wydechu (FEV<sub>1</sub>) spadła do 51%, co było moim najgorszym wynikiem, który kiedykolwiek odnotowała aparatura pomiarowa. Również znacznie podwyższone CRP stanowiło oznakę toczącej się w moim organizmie walki „dobra” ze „złem” – tj. zdrowia z chorobą.

Nie podejmowałem żadnej dyskusji z lekarką ze względu na zbyt duży spadek wartości FEV<sub>1</sub> w stosunku do poprzednich wyników, i to w tak krótkim czasie. O ile pod koniec sierpnia, w dniu rozpoczęcia wcześniejszego dożylnego przeleczenia, FEV<sub>1</sub> wynosiło 60%, a po dwóch tygodniach (4 września) 75%, o tyle pod koniec października podczas badania u lekarza rodzinnego nastąpiło obniżenie spirometrii do 63%. Tak więc spadek o kolejne ponad 10 punktów procentowych podczas wizyty kontrolnej w klinice mówił sam za siebie. Byłem zaflegmiony po przysłowiowe uszy i nie

miałem już kontroli nad przewlekłym stanem podgorączkowym i bólami stawów. Szczerze mówiąc, nie radziły sobie z nimi nawet leki przeciwzapalne i antybiotyki doustne, które brałem krótko po zakończeniu ostatniego dożylnego przeleczenia.

W trakcie rozmowy z lekarką dowiedziałem się, że producent leku dopuścił – że tak to nazwę – moją drugą mutację do kuracji. Tym samym otrzymałem zielone światło, ale... No właśnie, z małym „ale” ze strony lekarki. Nie było mowy o tym, abym rozpoczął kurację w takim stanie zdrowia i z tak słabymi parametrami czynności płuc. Dla osób spoza środowiska mukowiscydozy należy wyjaśnić, że głównym zadaniem leków przyczynowych jest poprawa funkcjonowania wadliwego białka CFTR, które u chorych na mukowiscydozę nie działa prawidłowo i powoduje m.in. gromadzenie się gęstego śluzu w płucach czy też trzustce.

Gdy zacznie się przyjmować leki przyczynowe, wada ta jest natychmiast „naprawiana”. Co więc zadziałałoby się u mnie, gdybym rozpoczął kurację w tak kiepskiej formie? Pogrzyżyłbym się jeszcze bardziej. Nagłe przywrócenie



Kaftrio, Kalydeco i broszura informacyjna o lekach (fot. 1–2 z archiwum autora)

<sup>1</sup> Kinga Jaźwińska, *O Magicznym leku i komforcie oddychania*, [w:] „Mukowiscydoza” 59/2020, s. 22.



funkcji białka CFTR spowodowałoby konieczność oczyszczenia płuc z wydzieliny, jaka w nich zalegała, co w praktyce skutkowałoby kilkudniowym, uporczywym kaszlem aż do momentu, kiedy płuca oczyściłyby się z tej właśnie wydzieliny. A im bardziej zaflegmione drogi oddechowe, tym jest gorzej. Bo przecież w jakiś sposób wydzielina ta musi z nich „wyjść”. Po prostu fizycznie mogłoby mnie to jeszcze bardziej osłabić. Dlatego decyzja lekarza była taka: najpierw przeleczenie dożylnie antybiotykami, żeby poprawił się mój stan zdrowia, a dopiero potem wdrożenie leków Kaftrio i Kalydeco. W tym momencie z lekarką nie dyskutowałem, bo jej decyzja była jak najbardziej słuszną. Świadomość tego, że przeleczenie jest moją przepustką do kuracji nowymi lekami, sprawiła, iż na bok odłożyłem swoje ego oraz dyskusje typu: „A może jeszcze spróbować się ratować antybiotykami doustnymi”, „A może to, a może tamto i nie wiadomo, co jeszcze”. Przedstawiony plan działania wydawał się sensowny, a do szpitala miałem się udać tak szybko, jak będzie to tylko możliwe. W żargonie medycznym powiedziałoby się: na *cito*. Zatem pierwszego grudnia trafiłem do szpitala i rozpocząłem dożylnie leczenie, które miało być przepustką do czegoś nowego, dotąd mi nieznanego.

### Do biegu... gotowi... start!

Po kilkudniowym pobycie w szpitalu wróciłem do domu i przeleczenie kontynuowałem w ramach domowej dożylniej antybiotykoterapii. Leki przyczynowe zacząłem brać 12 grudnia. Wcześniej zapoznałem się szczegółowo z ulotkami załączonymi do obydwu leków. Szczegrze mówiąc, pierwszy raz w życiu przeczytałem treść takiej ulotki od przysłowiowej „deski do deski”. Ponadto w Internecie prześledziłem relacje pacjentów z Niemiec, którzy te leki już stosowali.

Przez pierwsze dni kuracji prowadziłem również szczegółowe notatki związane z samopoczuciem i działaniem leków, które po dwóch tygodniach zostały wysłane mailem do lekarki z oddziału mukowiscydozy, aby było wiadomo, czy wszystko ze mną w porządku. Fragmenty notatek zamieszczam w poniższej tabeli.

Każdy kolejny dzień był lepszy od poprzedniego i powoli zauważałem, że wracają mi siły do życia. Jedynymi problemami, jakie mi doskwierały, była senność za dnia i brak ochoty na spanie w nocy. Po prostu zasypiałem coraz później, a w ciągu dnia coraz więcej spałem. Doprowadziło to do sytuacji, że w nocy z 30 na 31 grudnia nie spałem w ogóle. Po konsultacji z lekarzem zalecono mi przestawienie godzin brania leków. To znaczy przyjmowane do tej



Mój pierwszy rachunek za Kaftrio i Kalydeco

pory rano Kaftrio zacząłem brać wieczorem, a przyjmowane wieczorem Kalydeco – rano. Po kilku dniach opisany wyżej problem zniknął, przy czym do połowy stycznia miałem jeszcze dwie nieprzespane noce.

### Gdzie się podziało „to coś”?

A gdzie się podziało wspomniane na samym początku „to coś”? W sumie nigdzie się nie podziało, bo w ogóle takiego czegoś w moim przypadku nie było. W związku z tym, że leki przyczynowe zacząłem brać pod koniec dożylnego przeleczenia, mój stan zdrowia był wówczas stabilny. Dlatego nie odczułem tak dużej różnicy w momencie rozpoczęcia kuracji. Tak jak pisałem wyżej, przez pierwsze dni drogi oddechowe oczyszczały się jeszcze z zalegającej

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Dzień 1.</b> | Dosłownie kilka godzin po porannej dawce z głębokich partii płuc odrywała się wydzielina w kolorze zielonym, a nawet ciemnozielonym. Po kolejnych kilku godzinach zaczęła spływać również wydzielina z zatok, co trwało do końca dnia. Dla ułatwienia sprawy co kilka godzin robiłem inhalacje z soli hipertonicznej.                                                               |
| <b>Dzień 2.</b> | Tego dnia z płuc odrywało się jeszcze więcej wydzieliny. Przez cały dzień spływała nadal wydzielina z zatok. Miałem zachrypnięty głos, jak ma się zazwyczaj podczas kataru albo zapalenia zatok, co spowodowane było oczyszczaniem się górnych dróg oddechowych. Poza tym nie zauważyłem żadnych innych problemów czy też skutków ubocznych brania leków (ból głowy, wymioty itp.). |
| <b>Dzień 3.</b> | W ciągu całego dnia dokuczały mi mdłości oraz dziwne uczucie ucisku w żołądku. Ponadto byłem osłabiony i śpiący.                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| <b>Dzień 4.</b> | Cały dzień towarzyszyło mi uczucie pieczenia, takie jak zazwyczaj ma się przy refluksie, ale to odczuwalne przeze mnie umiejscowione było w dolnych partiach płuc, pod mostkiem. I na pewno nie miało nic wspólnego z refluksiem.                                                                                                                                                   |
| <b>Dzień 5.</b> | Od piątego dnia wszystkie opisane wyżej problemy ustąpiły. Czułem się dobrze. Nos i zatoki były oczyszczone i nie spływała z nich wydzielina, a podczas inhalacji w ogóle nie kaszlałem.                                                                                                                                                                                            |

w nich wydzieliny i po tych kilku dniach wszystko wróciło do normy.

## Wyniki bardziej oficjalne

Chociaż z mojego punktu widzenia mój stan zdrowia się polepszył, jednak ważnym elementem było przeprowadzenie badań kontrolnych u lekarzy prowadzących. Pierwszą kontrolę wykonałem w lutym: badanie krwi u lekarza rodzinnego oraz USG wątroby u gastrologa. Wyniki, które otrzymałem, potwierdziły, że organizm dobrze toleruje kurację lekami przyczynowymi. Wszystkie parametry były w najlepszym porządku. W połowie marca przyszedł czas na kontrolną wizytę w poradni mukowiscydozy. Wartość FEV<sub>1</sub> wzrosła o jeden litr – do 76%. Na ponad 50 badanych parametrów we krwi, tylko dwa były poza normami. Jedyną rzeczą, która przekroczyła normę, był jeden ze wskaźników spirometrii – tzw. RV – choć nie uległ on zmianie i był na takim samym złym poziomie jak przed rozpoczęciem kuracji. Wskaźnik RV pokazuje, ile powietrza zostało jeszcze w płucach po maksymalnym wydechu nabranego wcześniej powietrza. Im większy, tym gorzej. Powód takiego stanu rzeczy był wtedy nieznany. Żeby się go pozbyć, zalecono mi przyjmowanie przez kolejne miesiące silniejszych leków wziewnych. A ponadto fizjoterapię i ruch na świeżym powietrzu. Tego dnia dowiedziałem się, że mogę odstawić Pulmozyme, ACC i słabsze leki wziewne, które zamieniono na te mocniejsze. Cała zaś reszta pozostała bez zmian.

## Trzeba trzymać rękę na pulsie

Jakkolwiek dobrze leki przyczynowe by nie działały, zawsze trzeba trzymać rękę na pulsie. Okazuje się, że jest grupa chorych, u których powodują one zbyt wiele skutków ubocznych, a to na dłuższą metę staje się uciążliwe i obniża jakość życia. Przewlekłe bóle głowy, bóle brzucha, drżenie rąk, wysypka czy też suchość oczu – to tylko kilka z takich problemów;



Ryc. 1. Procentowy wynik wskaźnika FEV<sub>1</sub>



Ryc. 2. Wartość CRP w latach 2015–2021 (mg/l)

niektóre z nich mogą stać się powodem do przerwania kuracji. Jeśli o mnie chodzi, to ze względu na wystąpienie dwóch ostatnich problemów mam już za sobą konsultację u okulisty, a w planach wizytę u dermatologa. Najważniejszym badaniem w trakcie przyjmowania leków przyczynowych jest kontrola parametrów krwi pod kątem czynności wątroby. Ich ewentualne pogorszenie się może być również powodem do przerwania kuracji.

Z racji tego, że kuracja lekami przyczynowymi – w przypadku ich tolerancji przez organizm – trwa całe życie, nigdy nie mamy stuprocentowej pewności, jak długo będziemy te leki tak naprawdę przyjmować. Trzeba mieć na uwadze to, że obecnie poza badaniami klinicznymi nie ma tak naprawdę danych, które pokazałyby ewentualne skutki uboczne brania leków przez kilkanaście, albo i kilkadziesiąt lat. Jeśli na przykład ktoś z moim ówczesnym stanem zdrowia zaczął brać leki, to zamiast szacowanych wcześniej 40–45 lat

życia (na warunki zachodnie), może teraz postawić sobie poprzeczkę znacznie wyżej – 50, 60, 70... a może i więcej lat. To będzie stwarzało pewne nowe i nieznane do tej pory problemy w sferze leczenia mukowiscydozy. Jednak problemy są przecież po to, żeby je rozwiązywać. I na to przyjdzie również czas.

## Epilog

Osoście nigdy bym się nie spodziewał, że doczekam chwili, w której będę mógł odetchnąć i po prostu odpocząć od ciągłego chorowania i od mukowiscydozy, z którą żyję 34 lata. Choć choroba w pierwszej połowie mojego życia przebiegała raczej łagodnie, to już od drugiej połowy zaczęło być inaczej. Najbardziej dała mi się we znaki ostatnia dekada, z naciskiem na minione 3–4 lata. Do dziś pamiętam swoje przemyślenia sprzed kilkunastu lat, kiedy czytałem artykuły i opracowania na temat terapii genowych w leczeniu mukowiscydozy. Tych

czasów jeszcze nie dożyliśmy, ale doczekaliśmy leków, które działają na przyczynę choroby. To, co jeszcze przed dekadą było nie do pomyślenia, teraz stało się rzeczywistością i cieszę się, że mogę być częścią tej rzeczywistości.

Wielką zasługę w tym mają na pewno moi rodzice, którzy w realiach lat 80. i 90. ubiegłego wieku nie mieli łatwego zadania do wykonania. A mimo wszystko im się udało. Gdy w wieku kilku miesięcy zdiagnozowano u mnie mukowiscydozę, dr Krystyna Karczewska z Poradni Gastroenterologicznej dla Dzieci w Szpitalu Klinicznym Nr 1 w Zabrzu – jak opowiadają rodzice – dawała mi kilka procent szans na przeżycie. Wtedy się udało! Teraz do tych kilku procent mogę dołożyć pozostałe, tak aby w miarę możliwości żyć na 100% i wrócić do normalności, jakiej przez

ostatnie lata nie miałem: do życia pełnego energii. Pozwolę sobie zacytować fragment tytułu przeczytanej niedawno książki o śp. księdzu Janie Kaczkowskim – „Życie na pełnej petardzie”<sup>2</sup>.

W tym miejscu dziękuję wszystkim, którzy przyczynili się do tego, że mimo choroby, jaką jest mukowiscydoza, i mimo przeciwności losu – doszedłem w życiu tam, gdzie obecnie jestem. Przede wszystkim chciałbym podziękować Moim Rodzicom za wytrwałość i wolę walki o moje zdrowie i życie. Podziękowania należą się również wszystkim lekarzom, których spotkałem na swojej ścieżce życiowej: za ich wysiłek i pracę włożoną w moją osobę. Dziękuję również każdemu, kto w jakikolwiek

<sup>2</sup> Ks. Jan Kaczkowski, Piotr Żyłka, *Życie na pełnej petardzie. Czyli wiara, połędwica i miłość*, wyd. WAM, 2015.

sposób przyczynił się do tego, że jestem tu, gdzie jestem.

A wszystkim tym, którzy z nadzieją oczekują na pozytywny efekt starań fundacji, stowarzyszeń i organizacji działających na rzecz chorych na mukowiscydozę w Polsce w kwestii refundacji leków przyczynowych, życzę doczekania momentu, w którym dzięki lekom przyczynowym mogliby namacalnie poczuć to, co w jednym z wywiadów powiedziała prof. Dorota Sands, kierownik Centrum Leczenia Mukowiscydozy im. Dzieci Warszawskiej w Dziekanowie Leśnym, prezes Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy: „Mukowiscydoza może stać się chorobą przewlekłą, a nie chorobą śmiertelną”. I oby „wasza” mukowiscydoza też taką w najbliższej przyszłości się stała.

Robert Helffeier

## Książka na lata, nie na lato

***Złamane serca, poświęcenie, genetyka i filantropia społecznościowa – w tej książce jest wszystko***  
**Heidi Ledford, z recenzji dla magazynu „Nature”**

Na początku 2021 r. za sprawą rekomendacji zamieszczonej na blogu Billa Gateśa trafiła w moje ręce wydana w Stanach Zjednoczonych książka pt. *Breath from Salt: A Deadly Genetic Disease, a New Era in Science, and the Patients and Families Who Changed Medicine Forever* (Słony oddech. Rzecz o śmiertelnej chorobie genetycznej, nowej erze w nauce i ludziach, którzy zmienili medycynę na zawsze) autorstwa Bijal P. Trivedi. Jeżeli wpadły Ci w ręce książki Siddharthy Mukherjee *Gen. Ukryta historia i Cesarz wszech chorób. Biografia raka* (polskie wydania Wydawnictwo Czarne), wiesz, że o trud-

nych tematach można opowiadać w sposób porywający i przystępny, ale nie trywialny. Nie ma przypadku w tym, że wszystkie te pozycje znalazły uznanie jurorów konkursu organizowanego przez Międzynarodowe Stowarzyszenie Pisarzy PEN Club.

*Breath from Salt* to coś więcej niż tylko historia rozwoju tych obszarów medycyny, które zajmują się mukowiscydozą, to przede wszystkim fascynująca opowieść o sile ludzi, których ta choroba bezpośrednio dotknęła. Autorka ukazując różne perspektywy – pacjentów, rodzin, lekarzy, naukowców i przedsiębiorców – prowadzi czytelnika przez kolejne etapy poszukiwań i pokazuje, jak niewielka grupa zdesperowanych, ale zdeterminowanych rodziców pomimo braku kierunkowego wykształcenia, często także pieniędzy, ale z wiarą



Bijal Trivedi, autorka książki *Breath from Salt*; dostęp: <https://www.bijaltrivedi.com>

i nadzieją płynącą z niezgody na pełną cierpienia i rychłą śmierć ich dzieci, zapoczątkowała nowy sposób działania i pomogła stworzyć jedną z najbardziej wpływowych organizacji non-profit na świecie. Organizacja ta stała się pionierem w dziedzinie filantropii społeczno-



ściowej, a jej działania zostały przekute na ogromne osiągnięcia w genetyce i medycynie. W tym ujęciu jest to historia bardzo podobna do tej przedstawionej w filmie *Olej Lorenza* (dwie nominacje do Oskarów), opisującym historię poszukiwania leku na adrenoleukodystrofię (ALD), bardzo rzadkie nieuleczalne zwyrodnienie mózgu. Różnica polega na tym, że w tej książce znajdziesz dziesiątki, jak nie setki tak bohaterów, jak rodzice Lorenza, Augusto i Michaela Odone, którzy swoją krucjatę prowadzili praktycznie samodzielnie.

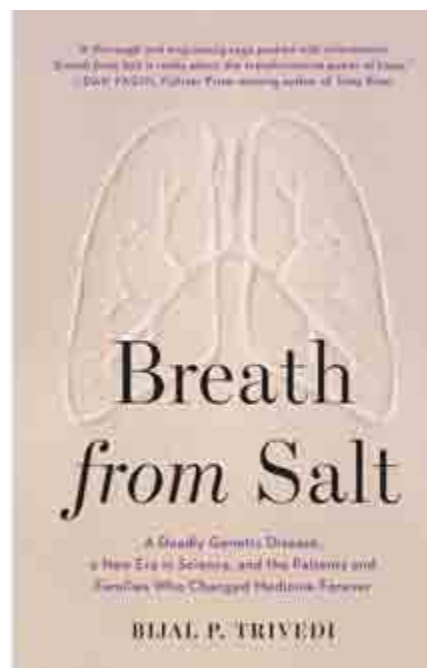
Bijal Trivedi z mistrzowską znajomością szczegółów bada zawiłości mukowiscydozy. Do świata tej rzadkiej, ale najczęstszej choroby genetycznej wprowadza nas Dorothy Andersen – paląca jak smok lekarka, pediatra i patolog, która poznała wpływ choroby na płuca i trzustkę w latach 30. XX w., nadała jej nazwę i opracowała pierwszy test diagnostyczny. Kolejne lata opisane przez Trivedi to droga od rozpacz, niewiedzy, błędnych diagnoz i rozproszonych działań, poprzez niezgodę na to, co w tamtych latach było nieuniknione, tworzenie pierwszych rejestrów chorych, protokołów leczenia i rehabilitacji, początki organizacji działającej obecnie pod nazwą Cystic Fibrosis Foundation, jej rozwój i przemianę, po czasy najbardziej współczesne, kiedy wizja edycji wadliwych genów odpowiedzialnych za powstawanie mukowiscydozy przestaje być fantazją.

Przewodnikami tej podróży są chorzy i ich bliscy, lekarze i naukowcy, a na pierwszy plan wysuwa się małżeństwo Joe i Kathy O'Donnell, które straciło syna Joe'ego w 1986 r., kiedy miał 12 lat. Śmierć chłopca sprawiła, że znalezienie lekarstwa na mukowiscydozę stało się ich życiową obsesją. Dysponując majątkiem i koneksjami, zaangażowali się w misję Fundacji CFF i podjęli się zebrania setek milionów dolarów na sfinansowanie badań i mobilizowanie firm farmaceutycznych

do działania w opracowaniu leków. To między innymi dzięki takim ludziom jak O'Donnellowie Fundacja CFF pomogła sfinansować badania, które odkryły genetyczną przyczynę choroby – mutacje w genie kodującym białko CFTR, by następnie poprzez milionowe granty przekonać firmy farmaceutyczne do podjęcia trudnego zadania: wynalezienia leków naprawiających zepsute białko.

Książka Trivedi jest jak życie, pełna niuansów i szarości. Autorka nie ucieka od trudnych wątków, jak chociażby ten o niebotycznej cenie leków stworzonych przez Vertex czy oskarżeń wobec CFF, która wynegocjowała milionowe tantiemy od sprzedaży tych leków, o czerpanie korzyści kosztem rodzin, które poświęciły się, aby ją wesprzeć. Co ciekawe, w 2014 r. Fundacja CFF sprzedała prawa do swoich tantiem za 3,3 miliarda dolarów, co czyni ją najbogatszą organizacją charytatywną na świecie skupioną na jednej chorobie. Fundacja zobowiązała się przeznaczyć te fundusze z powrotem na badania, wspierając wysiłki na rzecz wyleczenia mukowiscydozy raz na zawsze.

Wędrując przez kolejne rozdziały, z jednej strony odkrywałam fakty, o których pomimo mojej 12-letniej walki z mukowiscydozą nie miałam pojęcia, jak chociażby o tym, że gdy rodziła się moja córka, badania nad pierwszym lekiem przyczynowym były już dobrze zaawansowane. Z drugiej strony miałam wrażenie, że wszystko, o czym czytam, układa mi się w bliską, bardzo znajomą całość. Przecież i ja na swoje drożdże spotkałam silnych w swej słabości chorych, zdeterminowanych i zaangażowanych rodziców, wspaniałych i nieobojętnych lekarzy, organizacje i ludzi, którzy wlewając w moje serce nadzieję, nie osiedli na laurach w walce o lepsze jutro dla chorych na mukowiscydozę w Polsce. Nawet historia o lekarzu kupującym pizzę dla swoich małych pacjentów na oddziale ☺ brzmi znajomo.



<https://www.goodreads.com/book/show/53847362-breath-from-salt>

Parafrazując Billa Gatesa, *Breath from salt* to hołd złożony bohaterom będącym filarami walki z mukowiscydozą. Oni są solą ziemi, gdyż to dzięki nim w stosunkowo krótkim czasie, bo zaledwie kilkudziesięciu lat, dokonała się ogromna przemiana choroby śmiertelnej w taką, o której już w pewnych rejonach świata mówi się jak o chorobie przewlekłej, nad którą można zapanaować. Miejmy nadzieję, że również u nas w Polsce będziemy mogli doświadczyć tego, o czym opowiada epilog tej znakomitej książki, stanowiącej pasjonującą lekturę nie tylko dla osób w jakiś sposób związanych z mukowiscydozą.

**Magdalena Czerwińska-Wyras**

PS. Książka została dotychczas wydana jedynie na rynku amerykańskim, ale jest dostępna za pośrednictwem księgarń internetowych. Próbowujemy także zainteresować tą pozycją polskie wydawnictwa.

## Źródła

<https://www.gatesnotes.com/Books/Breath-From-Salt>  
<https://www.nature.com/articles/d41586-020-02988-w>

# Kącik poetycki: Zuzanna Ginczanka

**Zuzanna Ginczanka**, właściwie **Sara Polina Gincburg**, polska poetka pochodzenia żydowskiego, urodziła się 22 marca 1917 r. w Kijowie. Rodzina uciekając przed rewolucją październikową, przeniosła się do Równego na Wołyniu.

Po rozwodzie rodziców (ojciec wyjechał do Ameryki, matka z nowym mężem do Hiszpanii) wychowaniem i opieką Zuzanny zajęła się babka Chaja (Klara) Sandberg, która w Równem prowadziła skład apteczny. W tym niewielkim miasteczku mieszały się i przenikały się wzajemnie kultury, profesje oraz narodowości polskie, żydowskie, rosyjskie i ukraińskie. W domu babki mówiło się po rosyjsku, zatem Sana, Sanoczka (jak pieszczotliwie na nią mówiono), chcąc wejść w tzw. wielki świat, chciała i musiała nauczyć się języka i kultury polskiej<sup>1</sup>.

Pierwsze próby poetyckie Zuzanna podjęła już w wieku 10 lat, a debiutowała w piśmie „Echa Szkolne”, wydawanym w Gimnazjum Państwowym im. Tadeusza Kościuszki. Jej wczesne utwory „pomimo pewnej niezgrabności artystycznej, uderzały bezsprzecznie swoim niepokojem twórczym. Zaskakiwały i frapowały przedwcześnie rozbudzoną wyobraźnię młodej dziewczyny” – tak o poetce pisał inny poeta – Jan Śpiewak.

W 1934 r. Julian Tuwim namówił ją do udziału w konkursie poetyckim ogłoszonym przez „Wiadomości Literackie”; zdobyła w nim wyróżnienie. Wiosną 1935 r. rozpoczęła współpracę z „Wiadomościami Literackimi”; należała do kręgu Skamandrytów (grupy poetyckiej, którą tworzyli m.in. J. Tuwim,

A. Słonimski, J. Iwaszkiewicz, K. Wierzyński oraz J. Lechoń).

Po ukończeniu gimnazjum przeniosła się do Warszawy i rozpoczęła studia pedagogiczne na Wydziale Humanistycznym Uniwersytetu Warszawskiego. W 1936 r. zaczęła pisać do „Szpilek” (m.in. zjadliwe satyry przeciw rosnącemu antysemityzmowi i faszyzmowi)<sup>2</sup>. Bywała w *Małej Ziemiańskiej*, słynnej warszawskiej kawiarni dwudziestolecia międzywojennego, w której spotykali się intelektualiści, artyści i politycy. Zuzanna przyjaźniła się między innymi z Witoldem Gombrowiczem. Swój pierwszy i jedyny tomik wierszy pt. *O centaurach* wydała w 1936 r. Oprócz wierszy była także autorką słuchowisk radiowych dla dzieci i dorosłych (wspólnie z Andrzejem Nowickim).

Była kobietą wyzwoloną, łamiącą stereotypy, zbuntowaną, która – jak pisze Izolda Kiec, autorka pierwszej monografii Ginczanki – nie potrzebowała męskiej rekomendacji, by zaistnieć w świecie kultury. Ale pod pozorami tej niezależności, a także zachwyta mi mężczyzn chwalących jej wiersze i urodę, krył się też dramat, który wyrazić mógł się w pełni tylko w melancholijnej i pełnej androgynicznych wątków poezji.

Po wybuchu II wojny światowej uciekła do Lwowa. Wyszła za mąż za krytyka sztuki Michała Weinziehera i pracowała jako księgowa. We wrześniu 1940 r. wstąpiła do Związku Radzieckich Pisarzy Ukrainy<sup>3</sup>. Publikowała wiersze swoje i tłumaczoną na język polski poezję innych autorów (m.in. W. Majakowskiego,

T. Szewczenki, Ł. Ukrainki, P. Tyczyny)<sup>4</sup> w „Nowych Widnokręgach” oraz w „Almanachu Literackim”. Gdy do Lwowa weszli w czerwcu 1941 Niemcy, poetka zaczęła się ukrywać (do 1943 r.). Z tego okresu pochodzi wiersz *Non omnis moriar*, w którym utrwaliła nazwisko właścicielki mieszkania, w którym się ukrywała, a która wkrótce ją wydała. Udało jej się uciec i ponownie ukryć, tym razem w Krakowie. Jesienią (lub wiosną) 1944 r., na skutek kolejnego donosu sąsiadów, została aresztowana przez gestapo. Według ostatniego ustalenia historyka IPN Ryszarda Kotarby została rozstrzelana na terenie niemieckiego obozu koncentracyjnego KL Płaszów.

Przesłanie artystyczne Ginczanki to „heroiczna radość” z samego istnienia, choćby nawet naznaczonego egzystencjalnym niepokojem czy obcością (poetka nieustannie – w wierszach i w życiu – podkreślała swoją odmienność i osobność wynikające z żydowskiego pochodzenia). Jej poszukiwania w zakresie języka poetyckiego oraz bezkompromisowość w przedstawianiu doświadczeń kobiety i Żydówki pozwalają przypuszczać, że w przedwcześnie zmarłej Ginczance polska poezja XX w. utraciła wybitny talent<sup>5</sup>.

**Joanna Jankowska**

<sup>1</sup> Izolda Kiec, *Zuzanna Ginczanka. Poezje zebrane (1931–1944)*, Wyd. Marginesy, Warszawa 2019, s. 11.

<sup>2</sup> <https://culture.pl/pl/tworca/zuzanna-ginczanka>

<sup>3</sup> [https://pl.wikipedia.org/wiki/Zuzanna\\_Ginczanka](https://pl.wikipedia.org/wiki/Zuzanna_Ginczanka)

<sup>4</sup> <https://monitor-press.com/pl/2-pol/artyku-y/5185-17812.html>

<sup>5</sup> <https://culture.pl/pl/tworca/zuzanna-ginczanka>



## Wyjaśnienie na marginesie

Nie powstałam  
z prochu,  
nie obrócę się  
w proch.  
Nie zstąpiłam  
z nieba  
i nie wrócę do nieba.  
Jestem sama niebem  
tak jak szklisty strop.  
Jestem sama ziemią  
tak jak rodna gleba.  
Nie uciekłam  
znikąd  
i nie wrócę  
tam.  
Oprócz samej siebie nie znam innej dali.  
W wzdętem płucu wiatru  
i w zwapnieniu skał  
muszę  
siebie  
tutaj  
rozproszoną  
znaleźć<sup>6</sup>.

## Mitologia radosna

Jak Atlas dźwigam hardo na barkach własne niebo –  
wzwyż się przedłużam pionem:  
azotu –  
pary –  
tlenu –  
barometr serca krew ciśnie jak rtęćne srebro,  
by zmierzyć ciężar szczęść  
na skali pulsu przemów;

lecz nie znam wcale cyfr, o których cyrkle prawią  
i nie znam wcale liczb barometrycznych ciśnień,  
gdy nocą brzemień nieb  
w konarach  
moich  
ramion  
zakwita jaśnią gwiazd jak drobnokwietną  
wiśnią –

To jest nie lada sztuczka:  
udźwignąć własne szczęście –  
radośnie,  
świętokradzko  
nie ugiąć się pod niebem –  
jak Atlas dźwigam hardo na barkach siną przestrzeń,  
na której słońce z miedzi  
jaskrami  
znaczy  
przebieg.

<sup>6</sup> [https://www.zeszytyliterackie.pl/zuzanna-ginczanka-wiersze/?fbclid=IwAR0hRmUxLSWRD\\_8-n1cnPwOjiGlsmNnQlpABCK5abNoneUb26R-DCV60bws](https://www.zeszytyliterackie.pl/zuzanna-ginczanka-wiersze/?fbclid=IwAR0hRmUxLSWRD_8-n1cnPwOjiGlsmNnQlpABCK5abNoneUb26R-DCV60bws)



## Kobieta

Szukam w myśli warg męskich, by ramion go skuć opłotem,  
gdy w dusznej bezsenności sekundy wybija szloch –  
– a teraz zaciśnij usta i chłodno, twardo mnie potęp:  
oto masz moje noce, gole, wyłuskane jak groch.

We dnie chcę głód rozbudzać ręki cielistym dotykiem –  
znam już tę mękę: odczuć tętnic najkrwistszy rdzeń  
– a teraz odwróć oczy i babą mnie okrzyknij:  
oto masz prawd obnażonych mój desperacki dzień.

Spotkany przechodni wzrok serce rozsadza jak drożdże  
(blady, dzienny półksiężyc przekleństwa mego strzegł)  
– zrozum, że to jest zew dzieci czerwone rodzić:  
oto jest moja świętość i oto mój grzech.

## Dziewictwo

My...  
Chaos leszczyn rozchelstanych po deszczu  
pachnie tłustych orzechów miazgą,  
krowy rodzą w parnem powietrzu  
po oborach płonących jak gwiazdy.  
– O porzeczki i zboża żrałe  
soczystości wzbierająca w wylew,  
o wilczyce karmiące małe,  
oczy wilczyc słodkie jak lilie!  
Ścieka żywic miodna pasieczność,  
wymię kozie cięży jak dynia –  
– płynie białe mleko jak wieczność  
w macierzyńskiej piersi świątyniach.

A my...  
... w hermetycznych  
jak stalowy termos  
sześcianikach tapet brzoskwiniowych  
uwikłane po szyję w sukienki  
prowadzimy  
kulturalne  
rozmowy.

## Panteistyczne

(fragm.)

Nie objawił mi się żaden bóg  
w gorejących  
i ognistych  
krzakach,  
nie przemawiał do mnie  
pożarem  
i nie wzywał mnie  
płomieniście –  
odnalazłam go w krzaku  
bzu,  
gdy w kiściastych  
krocił się znakach,  
rozpoznałam go najzieleniej, gdy przez  
mokre wołał mnie  
liście.  
No – i odtąd chodzę zdumiona  
zadziwieniom  
nagłym  
naprzeciw  
gdy rozpuchły kreci pagórek  
olbrzymieje cudem jak  
Synaj –  
popróbujcie wątpiący i źli  
jak żarówkę  
słońce zaświecić;  
mówię do was  
hallo –  
hallo –  
ja:  
radosny prorok –  
dziewczyna.

## Defraudacja

O rublowe, talarowe – o brzęczące dni,  
 czerwóncami dzwonił czerwiec,  
 potrząśnięcie dzwonił trzosem –  
 północami  
 jak reszkami  
 księżycowy połysk lśnił –  
 – południami  
 jak orłami  
 słońce biło w oczy kłosom –  
  
 – a ja sama, a ja słaba  
 wśród rojeń  
 zapomniałam, że te dni są  
 t w o j e.

## Non omnis moriar

Non omnis moriar – moje dumne włości,  
 Łąki moich obrusów, twierdze szaf niezłomnych,  
 Prześcieradła rozległe, drogocenna pościel  
 I suknie, jasne suknie pozostaną po mnie.  
 Nie zostawiłam tutaj żadnego dziedzica,  
 Niech więc rzeczy żydowskie twoja dłoń wyszpera,  
 Chominowo, lwowianko, dzielna żono szpicla,  
 Donosicielko chyża, matko folksdojczera.  
 Tobie, twoim niech służą, bo po cóż by obcym.  
 Bliscy moi – nie lutnia to, nie puste imię.  
 Pamiętam o was, wyście, kiedy szli szupowcy,  
 Też pamiętali o mnie. Przypomnieli i mnie.  
 Niech przyjaciele moi siądą przy pucharze  
 I zapiją mój pogrzeb i własne bogactwo:  
 Kilimy i makaty, półmiski, lichtarze –  
 Niechaj piją noc całą, a o świcie brzasku  
 Niech zaczną szukać cennych kamieni i złota  
 W kanapach, materacach, kołdrach i dywanach.  
 O, jak będzie się palić w ręku im robota,  
 Klęby włosia końskiego i morskiego siana,  
 Chmury prutych poduszek i obłoki pierzyn  
 Do rąk im przylgną, w skrzydła zmienią ręce obie;  
 To krew moja pakuły z puchem zlepi świeżym  
 I uskrzydłonych nagle w aniołów przemieni.  
 1942

\* Wszystkie wiersze (poza utworem Wyjaśnienie na marginesie) pochodzą z książki Izoldy Kiec, Zuzanna Ginczanka. Poezje zebrane (1931–1944), Wyd. Marginesy, Warszawa, 2019.



# Kulturalny zastrzyk: Na tropie opowieści z różnych zakątków świata

W tym odcinku *Kulturalnego zastrzyku* proponuję filmy i animacje przeznaczone dla młodszych odbiorców, choć osoby dorosłe również mogą się w trakcie ich oglądania dobrze bawić. Pierwszą propozycją jest film pt. **Szajbus i pingwiny** (2015). Choć tytuł zupełnie tego nie sugeruje, jest to ciepła, zabawna opowieść przeznaczona dla całej rodziny. Dodatkowym atutem są piękne krajobrazy Australii oraz przyjemna muzyka. Osią fabularną filmu staje się ratowanie rezerwatu pingwinów małych w Middle Island przed atakami wygłodniałych lisów. Wydarzenia te miały miejsce w rzeczywistości, a populacji najmniejszych australijskich pingwinów jeszcze kilka lat temu groziło całkowite wymarcie. Los rezerwatu zdawał się przesądzony, ale wtedy do akcji wkroczył ekscentryczny farmer – Swampy Marsh (w tej roli Shane Jacobson) oraz jego czworonożny przyjaciel zwany Szajbusiem. Warto zauważyć, że w 2005 r. z ponad tysiąca pingwinów na wyspie zostały tylko cztery ptaki. Wtedy pojawił się pomysł, aby zatrudnić do ich pilnowania owczarki maremma, które w Europie pilnowały owiec.

Film przybliży historię jednego z takich psów. Puszysty, biały olbrzym wiecznie pakuje się w tarapaty. Chociaż żyje na farmie, to ma problemy z pilnowaniem kur i ogólnie trudno mu się odnaleźć w roli psa pasterskiego. Wszystko się zmienia, gdy na jego drodze pojawia się pingwin... Czy ptak pomoże niesfor-nemu psu odkryć drugą naturę i zostać opiekunem morskich ptaków? Aby się o tym przekonać, trzeba obejrzeć film. Jak zauważa Diana Rymuza<sup>1</sup> – obok opowieści o ocaleniu bezbronnych pin-

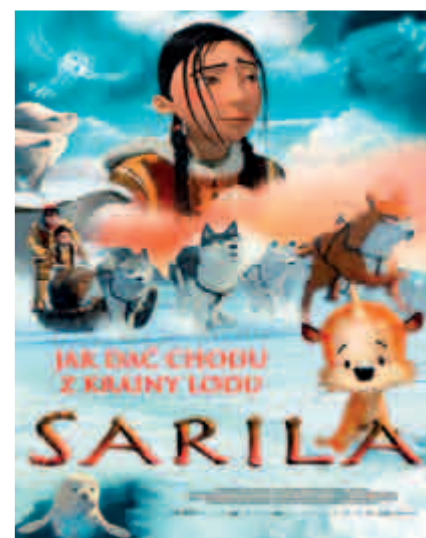
gwinów równolegle toczy się tu także historia ratowania rodziny, która na skutek różnych wydarzeń życiowych oddaliła się od siebie. I tak Swampy March wspólnie ze swoją córką i wnuczką stara się uratować rezerwat, który miał wielkie znaczenie dla jego zmarłej żony.

Kolejną ciekawą opowieścią dla dzieci w wieku 7–10 lat jest animacja **Sarila** (2013). Tym razem przenosimy się w inny zakątek świata – do osady Eskimosów. Na skutek klątwy rzuconej przez boginię mieszkańcy cierpią głód. Zły szaman wykorzystuje tę sytuację do własnych celów, aby zyskać większą władzę nad ludźmi. Tymczasem główny bohater Markussi, który ma naturalny dar rozmawiania ze zwierzętami, postanawia wyprawić się do magicznej krainy zwanej Sarila, aby zdjąć zaklęcie i uratować swoich braci. W podróży towarzyszy mu syn wodza Putulik oraz jego narieczona Apik, a także wesoły leming i zaprzęg husky syberyjskich. To pogodna opowieść o przyjaźni i pokonywaniu przeszkód, która przy okazji przybliży dzieciom mity z kręgu kultury Inuitów.

Ostatnia propozycja to amerykański film animowany pt. **Sekretne życie zwierzątek domowych 2** (2019). Druga odsłona animacji dla najmłodszych powraca z dużą dawką przygód i humoru. Główni psi bohaterowie – Max i Snowball – wyjeżdżają razem ze swoimi właścicielami na wakacje na wieś, gdzie muszą sobie radzić z czyhającymi dookoła niebezpieczeństwami. Dla lękliwego Maksa, który do tej pory żył pod kloszem, stanowi to prawdziwe wyzwanie. Tym bardziej, że czuje się odpowiedzialny za małego syna swoich właścicieli, którego traktuje jak członka swojego stada. W animacji pojawiają się także inne zwierzęta, jak chociażby odważny królik, który próbuje uratować nie-



Plakat promujący film *Szajbus i pingwiny*, [www.filmweb.pl/film/Szajbus+i+pingwiny](http://www.filmweb.pl/film/Szajbus+i+pingwiny)



Plakat promujący film *Sarila*, [www.filmweb.pl/film/Sarila-2013-537211/posters](http://www.filmweb.pl/film/Sarila-2013-537211/posters)

wolonego tygrysa i pomóc mu wydostać się z cyrku. Zwierzęta muszą współpracować, a w decydujących chwilach zmierzyć się z tym, czego najbardziej się boją.

We wszystkich proponowanych filmach bohaterowie uczą się stawiać czoła wyzwaniom, odnajdując się w nowych rolach. Dzieci otrzymują też cenne przesłanie, że niezależnie od tego, co się wydarzy, tylko od nas zależy, jak pociągnąć się dana historia.

Marta Gliniecka

<sup>1</sup> D. Rymuza (2016), *Szajbus i pingwiny: Na kłopoty owczarek*, dostęp: <https://film.dziennik.pl/recenzje/artykuly/524332,szajbus-i-pingwiny-na-kłopoty-owczarek-recenzja.html>, stan z dnia 19.05.2021.



# MAŁA MUKOWISCYDOZA

---

## Ewolucja: życie przed człowiekiem

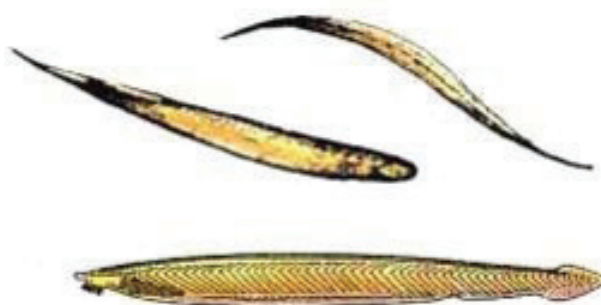
### BAKTERIE

Pierwszymi organizmami były bakterie. Są to prymitywne, jednokomórkowe oraz mikroskopijne formy życia niewidzialne gołym okiem. Żeby je dostrzec, należy użyć specjalistycznych mikroskopów. Mogą mieć różne kształty, np. kulisty, pałeczkowaty lub spiralny. Bakterie rosną, a gdy osiągną określoną wielkość ulegają podziałowi. Jest to ich sposób rozmnażania się.



### LANCETNIKI

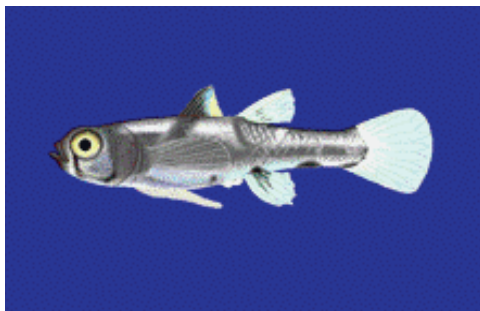
Między bakteriami a rybami, w procesie ewolucji, występowało wiele różnych form życia. Jedną z nich były lancetniki. Lancetniki to organizmy większe od bakterii, przypominające małe ryby. Żyją w wodzie, ale większość czasu spędzają zakopane do połowy w piasku na dnie. Podobnie jak ryby posiadają skrzela, a rozmnażają się płciowo. Nie mają mózgu ani kręgosłupa. Poruszają się, tak jak ryby, wprowadzając swoje ciało w ruch falowy. Pojawiły się około 540 mln lat temu.



### RYBY

Ryby to następcy lancetników. Te zwierzęta już są większą rodziną organizmów. Oddychanie umożliwia im skrzela. Poruszają się za pomocą płetw. Do tej pory odkryto 30 tysięcy gatunków ryb, należą one do kręgowców. Podobnie jak lancetniki wprowadzają swoje ciało w ruch falowy. Największa znana ryba to rekin wielorybi osiągnący długość 20 m. Najmniejsza znana ryba to babka filipinka mierząca

1 cm, co pokazuje wielkie zróżnicowanie tej grupy organizmów. Moment, w którym dochodzi do rozmnażania się ryb, nazywamy tarłem. Ryby pojawiły się na Ziemi około 460 mln lat temu.



*Babka malutka*



*Rekin wielorybi*

## PŁAZY

Ryby ewoluowały, co doprowadziło do powstania płazów. Płazy to pierwsze organizmy, które wyszły na ląd, lecz niektóre płazy prowadziły również wodny tryb życia. U płazów pojawiły się nogi, mają też szkielet. Ręka większości płazów kończy się czterema palcami, a stopa pięcioma palcami. Płazy są mięsożerne, żywią się głównie owadami. Rozmnażanie płazów zachodzi w wodzie podczas okresu godowego – samica składa jaja, tak zwany skrzek, po czym samiec polewa je plemnikami (jest to przykład zapłodnienia zewnętrznego). Płazy pojawiły się około 340 mln lat temu. Na zdjęciu widać chyba najpopularniejszego płaza, czyli żabę.



*Żaba śmieszka*

## GADY

Po płazach nastąpiły w procesie ewolucji gady. Cechą charakterystyczną gadów są łuski lub skorupy pokrywające ich ciało. Gady również posiadają szkielet. Te zwierzęta są w pełni przystosowane do życia na lądzie. Gady na ogół mają długie ogony. U gadów dochodzi do zapłodnienia wewnętrznego, następnie składają one jaja (na lądzie). Obecnie istnieje mało grup gadów, najbardziej rozpoznawalne to jaszczurki, węże, krokodyle i żółwie. Gadami były wszystkim dobrze znane dinozaury. Pterozaurowie zaliczali się do latających gadów, z których wyewoluowały ptaki. Gady pojawiły się około 320 mln lat temu.



*Pyton*



*Szkielet tyranozaura*

## PTAKI

Ptaki to następcy pterozaurów, czyli latających dinozaurów. To stałocieplne kręgowce, a charakterystyczne dla nich są pióra, pokrywające ich ciało, przednie kończyny w postaci skrzydeł i szczęki przekształcone w dziób. Podobnie jak gady, składają one jaja. Ptaki zakładają gniazda, zbudowane z patyków, głównie na drzewach, ale niektóre z nich, na przykład piecuszek, budują gniazda na ziemi. Te zwierzęta są przeważnie mocno przywiązane do swoich młodych i troskliwie się nimi opiekują. Nie wszystkie ptaki potrafią latać, na przykład pingwiny wykorzystują swoje przednie kończyny nie do latania, a do pływania. Ptaki pojawiły się około 150 mln lat temu.



*Pingwin białobrewy*



*Gniazdo piecuszka*

## SSAKI

Ssaki to najmłodsza grupa zwierząt, pojawiły się ok. 225 mln lat temu. Najbardziej charakterystyczną cechą ssaków jest żyworodność (nie składają jaj, zarodek rozwija się w organizmie matki) oraz karmienie młodych mlekiem. Wyjątkiem są stekowce, np. dziobak, który składa jaja, a ponadto ma dziób, podobnie jak ptaki. Ciało ssaków jest pokryte włosami lub sierścią. Największą grupą ssaków są gryzonie obejmujące 2300 gatunków. Ssaki zamieszkują zarówno środowisko wodne, jak i lądowe. Największym ssakiem jest niewątpliwie płetwal błękitny, osiągający 30 m długości.



*Kot domowy*



*Dziobak*



## SSAKI I CZŁOWIEK

Około 10 mln lat temu w Afryce nastąpiła duża zmiana klimatu. Spowodowało to zaniechanie lasów i drzew, przez co czworonożni przodkowie człowieka i małp stracili możliwość życia na drzewach i musieli zejść na ziemię. Na sawannach występują wysokie trawy i to zmusiło te ssaki do coraz częstszego stawania na dwóch nogach i wyprostowywania się – w czasie polowania czy pilnowania się przed atakiem innych zwierząt. Dwunożność miała też inne korzyści, między innymi spowodowała uwolnienie rąk, co pozwalało na wykonywanie wielu dodatkowych czynności. Z czasem linie ewolucyjne człowieka, goryla i szympansa, posiadających wspólnego przodka, rozdzieliły się. Pierwszym gatunkiem człowieka był *Homo habilis*, czyli człowiek zręczny, który pojawił się około 3 mln lat temu. Produkował on narzędzia kamienne i polował na niewielkie stworzenia takie jak jaszczurki. Około 2 mln lat temu pojawił się gatunek *Homo erectus*, czyli człowiek wyprostowany, który potrafił rozniecać ogień i posługiwać się nim. Ten gatunek zaczął również polowania na duże zwierzęta. Około 400 tys. lat temu pojawił się człowiek rozumny neandertalski, który wyginął dopiero około 20 tys. lat temu. Ten gatunek tworzył rodziny i rozdzielał prace. Nasz gatunek, czyli *Homo sapiens* (człowiek rozumny), pojawił się na Ziemi około 200 tys. lat temu.



Neandertalczyk



### Źródła:

1. Ewolucja: <https://www.wprost.pl/edukacja/10034270/mniej-wiedzy-o-ewolucji-na-lekcjach-biologii-pan-krytykuje-to-krok-wstecz.html>
2. Bakterie: <https://www.focus.pl/artykul/co-one-jedz-niezwyke-bakterie-ywi-si-siarkowodorem>
3. Lancetnik: [https://www.diark.org/diark/species\\_list/Branchiostoma\\_floridae](https://www.diark.org/diark/species_list/Branchiostoma_floridae)
4. Rekin wielorybi: wikipedia
5. Babka malutka: wikipedia
6. Żaba: <https://www.ekologia.pl/srodowisko/przyroda/zaba-smieszka-opis-wystepowanie-i-zdjecia-plaz-zaba-smieszka-ciekawostki,23855.html>
7. Wąż: <https://wiadomosci.onet.pl/waz>
8. Szkielet tyranozaura: <https://www.bankier.pl/wiadomosc/We-Francji-sprzedano-szkielet-dinozaura-za-3-mln-euro-7980332.html>
9. Pingwin: <https://www.crazynauka.pl/guano-pingwinow-zdradzilo-historie-wybuchow-wulkanu/>
10. Piecuszek: <https://www.encyklopedialesna.pl/haslo/piecuszek/>
11. Kot: <https://pl.wiktionary.org/wiki/kot>
12. Dziobak: <https://www.focus.pl/artykul/mleko-dziobaka>
13. Neandertalczyk: <https://wyborcza.pl/7,75400,23692726,neandertalczyk-nie-byli-tacy-prymitywni-potrafil-krzesac.html>

## Na tatrzańskim szlaku

W przedostatni weekend roku szkolnego wyszłam z moją siostrą, bratem i rodzicami na długą wycieczkę do Doliny Pięciu Stawów. Kiedy tam dotarliśmy, było jeszcze wcześniej, więc poszliśmy na spacer szlakiem w stronę Zawratu. Na trasie najpierw zobaczyliśmy dużą kozicę, która, gdy uciekała, przestraszyła cztery świstaki. Jeden z nich od razu zaalarmował swoim głosem pozostałe świstaki. Jak wróciliśmy do schroniska, graliśmy w przeróżne gry, zjedliśmy pyszny obiad i przenocowaliśmy. Wtedy też wpadłam na pomysł zrobienia krzyżówki – mam nadzieję, że się Wam spodoba.

Gdy wracaliśmy na drugi dzień, była okropna pogoda i musieliśmy zmienić nasze wycieczkowe plany. Mieliśmy iść przez Świstówkę do Morskiego Oka, ale zrezygnowaliśmy ze względu na aurę i tą samą trasą zeszliśmy na parking na Palenicy. Do Zakopanego wróciliśmy autobusem. I tak spędziliśmy wspaniały weekend. Jak kiedyś będziecie w Zakopanem, idźcie koniecznie do Doliny Pięciu Stawów.



**Lena Wyrz**



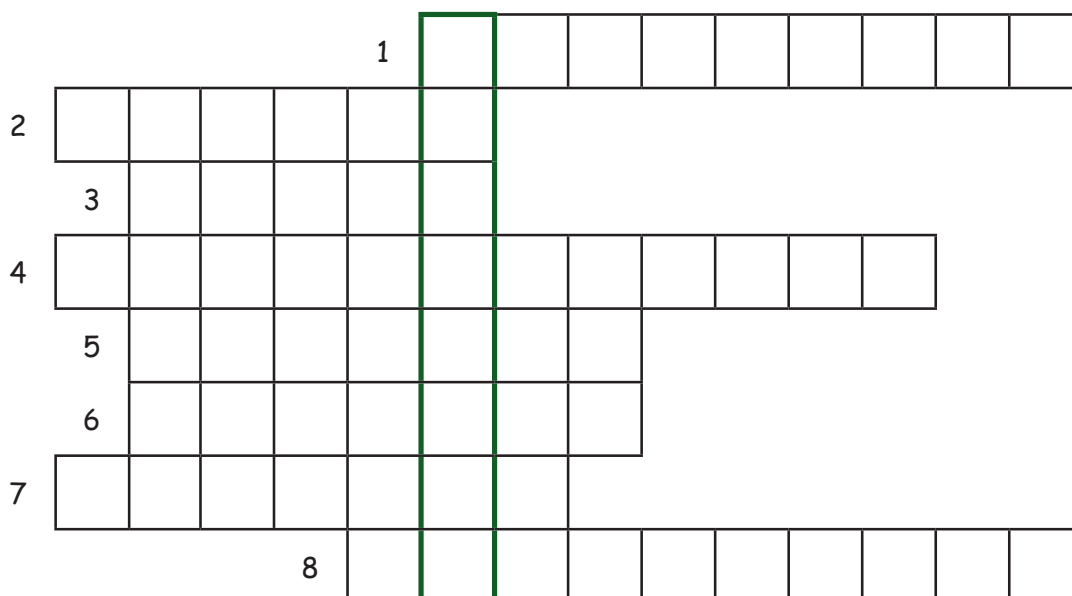
## Krzyżówka

Kochani! Zapraszamy Was na górskie szlaki w Tatrach. Mamy też niespodziankę. Dla 10 pierwszych dzieciaków – podopiecznych PTWM, którzy prześlą rozwiązanie hasła krzyżówki i wykonaną własnoręcznie (dowolną techniką plastyczną) ilustrację tego hasła na adres [poczta@ptwm.org.pl](mailto:poczta@ptwm.org.pl), prześlemy upominki ufundowane przez Tatrzański Park Narodowy.



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

- |                                         |                                |
|-----------------------------------------|--------------------------------|
| 1. Tradycyjnie je się ją w schronisku   | 5. Słynny szczyt z krzyżem     |
| 2. Jelonek...                           | 6. Potrafi gwizdać             |
| 3. Może być jadowita                    | 7. Schronisko w dolinie        |
| 4. Zapobiega osuwaniu się ziemi i lawin | 8. Czarny „smok” w żółte plamy |





# Sprzeciw środowiska chorych na mukowiscydozę wobec negatywnych rekomendacji prezesa AOTMiT w sprawie refundacji leków przyczynowych

Pod koniec stycznia 2021 r. firma Vertex złożyła wniosek refundacyjny dla leków Kaftrio i Symkevi. Proces refundacyjny składa się kilku etapów, w których Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą wraz z MukoKoalicją od początku brało czynny udział. Bardzo ważnym etapem w tym procesie jest ocena leków przez Agencję Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji.

PTWM przygotowało i wysłało do AOTMiT swoją opinię ekspercką, a Prezes PTWM Waldemar Majek wraz z innymi przedstawicielami MukoKoalicji uczestniczył w spotkaniach Rady Przejrzystości, przekazując osobiście informacje na temat sytuacji chorych na mukowiscydozę w naszym kraju. Niestety, pomimo jednoznacznie pozytywnych opinii wszystkich ekspertów oraz wysokiej jakości dowodów naukowych, Rada Przejrzystości oraz Prezes AOTMiT wydali negatywne rekomendacje dla refundacji leków przyczynowych. Jako główną przyczynę podano cenę leków.

Konsekwencją negatywnej rekomendacji może być odmowa refundacji leków przez MZ oraz już teraz zablokowanie finansowania tych leków w trybie Ratunkowego Dostępu do Technologii Lekowych.

Z rekomendacją prezesa AOTMiT nie zgodziło się środowisko klinicystów, które opublikowało wspólne stanowisko Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy oraz Konsultanta Krajowego ds. Chorób Płuc i Konsultanta Krajowego



Fot. z archiwum PTWM

ds. Chorób Płuc Dzieci w sprawie Rekomendacji nr 68/2021 dnia 10 czerwca 2021 r. Prezesa Agencji Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji w sprawie objęcia refundacją produktu leczniczego Kaftrio (iwakaftor plus tezakaftor plus eleksakaftor) i Kalydeco (iwakaftor) w ramach programu lekowego „Leczenie mukowiscydozy przy zastosowaniu iwakaftoru w skojarzeniu z tezakaftorem i eleksakaftorem” u pacjentów w wieku co najmniej 12 lat, którzy są homozygotyczni lub heterozygotyczni pod względem mutacji F508del genu CFTR z minimalną wartością funkcji.

Stanowisko lekarzy poparły wszystkie organizacje pacjentów zrzeszone w MukoKoalicji. W dniu 17 czerwca 2021 r. została zwołana konferencja prasowa pn.: *Chcemy żyć! Dramatyczna sytuacja chorych na mukowiscydozę w Polsce*. Konferencja prasowa była odpowiedzią środowiska chorych i orga-

nizacji ich reprezentujących na negatywne rekomendacje Prezesa Agencji Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji w sprawie objęcia refundacją dwóch leków przyczynowych Kaftrio i Symkevi.

Obok zorganizowania konferencji MukoKoalicja podjęła szereg innych działań mających nagłośnić problem i konsekwencje negatywnych rekomendacji, w tym wystosowane zostały:

- pismo do Romana Topora-Mądrego, prezesa AOTMiT,
- pismo do Adama Niedzielskiego, ministra zdrowia,
- apel do producenta leków – Vertex Pharmaceuticals – o obniżenie ceny terapii przyczynowych.

O dostęp do nowoczesnych terapii walczymy na wielu płaszczyznach. Obok działań merytorycznych, wysyłania pism, wypowiedzi naszych przedstawicieli i ich udziału w konferencjach,

od wielu miesięcy pomagamy również naszym dorosłym podopiecznym i ich rodzinom w przygotowaniu szeregu spotkań z parlamentarzystami oraz interpelacji poselskich. Działamy również w przestrzeni mediów społecznościowych. Na stronie [www.mukokoalycja.pl](http://www.mukokoalycja.pl) oraz na FB, gdzie znajduje się profil MukoKoalicji, można znaleźć postulaty naszego środowiska w zakresie dostępu

do leków przyczynowych, historii chorych, a także wiele innych materiałów.

Transmisję z konferencji prasowej z dnia 17 czerwca 2021 można odsłuchać pod poniższym linkiem:

- [https://www.facebook.com/watch/live/?v=919508872227349&ref=watch\\_permalink](https://www.facebook.com/watch/live/?v=919508872227349&ref=watch_permalink)
- Stanowisko ekspertów dostępne jest na stronie:

- <https://pcfs.pl/stanowisko-polskiego-towarzystwa-mukowiscydozy-i-konsultantow-krajowych-2/>

Poniżej publikujemy również pełną informację prasową na ten temat.

Jeżeli masz pomysł, jak wesprzeć nasze działania, chcesz się zaangażować, skontaktuj się z nami pod adresem: [koordynator@mukokoalycja.pl](mailto:koordynator@mukokoalycja.pl).



Warszawa 17.06.2021 r.

Informacja prasowa

### Chcemy żyć! Dramatyczna sytuacja chorych na mukowiscydozę w Polsce

- Prezes Agencji Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji wydał negatywną rekomendację w sprawie objęcia refundacją leków przyczynowych, które radykalnie zmieniają przebieg mukowiscydozy i przyszłość osób chorych.
- Organizacje pacjenckie, chorzy i eksperci nie zgadzają się z opinią Prezesa AOTMiT. Negatywna rekomendacja Prezesa AOTMiT oznacza nie tylko brak standardowej refundacji, ale skutkuje zablokowaniem dostępu do tych leków w ramach Ratunkowego Dostępu do Technologii Medycznych dla chorych w najcięższym stanie.
- W Polsce żyje blisko 2000 osób zmagających się z mukowiscydozą. Leki przyczynowe to cud, na który czekali chorzy na całym świecie. To terapia mogąca zmienić chorobę śmiertelną w chorobę przewlekłą.

**Prezes Agencji Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji wydał negatywne rekomendacje w sprawie objęcia refundacją dwóch produktów leczniczych: Symkevi i Kaftrio. Negatywne rekomendacje prezesa AOTMiT zostały podjęte pomimo dostępnych badań naukowych dowodzących wysokiej skuteczności oraz bezpieczeństwa terapii i zostały uzasadnione głównie przesłanką ekonomiczną:** „Podstawowym argumentem przeciwko finansowaniu jest koszt, który skutkuje znacznym przekroczeniem progu opłacalności (...)”<sup>1</sup>.

Ponieważ dane dotyczące cen leków zostały zastrzeżone przez producenta, organizacje skupione w ramach MukoKoalicji nie są w stanie odnieść się do analiz ekonomicznych będących podstawą rekomendacji Prezesa AOTMiT oraz stanowiska Rady Przejrzystości w tym zakresie. Istotne jest jednak to, że **kryteria oceny leków stosowanych w chorobach powszechnych nie są adekwatne dla leków stosowanych w chorobach rzadkich**, gdzie koszt QALY często wielokrotnie przekracza próg opłacalności, co jednak nie powinno wykluczać pozytywnej decyzji o objęciu refundacją. Decyzji, która przecież może być decyzją warunkową, uzależniającą stosowanie leku od pozytywnego wyniku negocjacji finansowych producenta z Ministerstwem Zdrowia.

Zdecydowany sprzeciw środowiska chorych i ich opiekunów budzi dodatkowe uzasadnienie rekomendacji niesprawnością systemu opieki nad pacjentami z mukowiscydozą w Polsce, która jest przyczyną przedwczesnej śmierci chorych w naszym kraju. „Leczenie standardowe w istotny sposób różni się między krajami, szczególnie różnice

<sup>1</sup> [https://bipold.aotm.gov.pl/assets/files/zlecenia\\_mz/2021/067/REK/2021\\_06\\_10\\_BP\\_Rekomendacja\\_68-2021\\_Kaftrio\\_publikacja\\_REOPTR.pdf](https://bipold.aotm.gov.pl/assets/files/zlecenia_mz/2021/067/REK/2021_06_10_BP_Rekomendacja_68-2021_Kaftrio_publikacja_REOPTR.pdf)

zauważalne są między warunkami polskiej praktyki klinicznej a warunkami praktyki krajów, w których prowadzono badania; w Polsce średni wiek osoby chorej na mukowiscydozę w chwili śmierci wynosi ok. 24 lat (we włączonych badaniach pacjenci w momencie randomizacji mieli średnio 25–30 lat). Tym samym ocena efektu terapeutycznego oraz kierunek różnic jest niemożliwy do oceny na obecnym etapie<sup>2</sup>. Polscy pacjenci co do zasady **nie są pozbawieni dostępu do dobrej jakości opieki medycznej i podstawowych świadczeń oraz podstawowych leków podtrzymujących**. Inna sprawa, że z powodu braku wystarczającej refundacji są niejednokrotnie obciążeni wysokimi kosztami leczenia. „W tym zakresie organizacje zrzeszające pacjentów wydają rocznie środki rzędu 8 milionów zł na zakup leków i opłacenie kosztów rehabilitacji – mówi Paweł Wójtowicz, prezes Fundacji Pomocy Chorym i Rodzinom MATIO – są to środki głównie pochodzące z mechanizmu 1%, z dobroczynności oraz PFRON”.

„Od wielu lat zabiegamy o konkretne zmiany dotyczące organizacji opieki nad chorymi na mukowiscydozę. Część z nich, dzięki determinacji organizacji pacjenckich i zaangażowaniu środowiska lekarskiego, udało się wdrożyć, co z czasem na pewno przełoży się na średnią długość życia chorych w Polsce. O wielu innych niedociągnięciach i zaniedbaniach systemowych informujemy Ministerstwo Zdrowia od lat. Uzasadnianie decyzji negatywnej brakiem działania ze strony decydentów czy wręcz ich niekompetencją jest po prostu skandaliczne. Dla chorych odmowna decyzja jest – w sytuacji braku dobrej opieki systemowej – dodatkowym ciosem, ponieważ pozbawia ich możliwości dostępu do refundowanych w wielu innych krajach nowoczesnych leków przyczynowych” – dodaje Waldemar Majek, prezes Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą.

Przeróżający jest również drugi aspekt stanowiska Prezesa AOTMiT. Zgodnie z przepisami wprowadzonymi w ustawie o Funduszu Medycznym wydanie negatywnej rekomendacji przez Prezesa AOTMiT dla danej technologii lekowej skutkuje wpisaniem jej na listę produktów leczniczych niefinansowanych w ramach procedury Ratunkowego Dostępu do Terapii Lekowych. Jest to zapis, który dla pacjentów z mukowiscydozą, w przypadku aktualizacji komunikatu wydanego 12 maja br., zamknie w ogóle możliwość skorzystania z leczenia przyczynowego mukowiscydozy w ramach środków publicznych dla osób będących w najcięższym stanie. Warto podkreślić, że przepisy ustawy o Funduszu Medycznym, która zgodnie z intencją projektodawcy miała wspierać pacjentów z chorobami rzadkimi, w zasadniczy sposób blokują możliwość finansowania tego rodzaju terapii.

Leki, których refundacji nie rekomenduje Prezes AOTMiT, są uznawane za prawdziwy przełom w leczeniu mukowiscydozy. Potwierdzają to nie tylko doniesienia ze świata i badania naukowe, ale też relacje polskich pacjentów, którzy wyemigrowali, by uzyskać dostęp do leków, lub finansują ich zakup ze środków pozyskanych w ramach prywatnych zbiorów. „Dośłownie już kilka godzin po pierwszej dawce Kaftrio dało się odczuć, że z głębokich partii płuc odrywa się wydzielina. Przez kilka kolejnych dni mój organizm oczyszczał się, a ja z każdym dniem miałem więcej siły” – mówi Robert Hellfeier, który kilka lat temu wyprowadził się do Niemiec. „Pierwsze efekty poczułem po 5 dniach. To było niesamowite. Wziąć naprawdę głęboki oddech. Po 5 tygodniach terapii moja spirometria wzrosła do 80%, a ja czuję się jak zdrowa osoba. Mimo że posiadam kartę osoby niepełnosprawnej, nie korzystam z zasiłków. Pracuję na cały etat i mieszkam sam” – dodaje Krzysztof Sępiński, również mieszkający za granicą. Z kolei Monika Kus, która uzyskała dostęp do leków dzięki zbiórkom i zaangażowaniu darczyńców, dodaje: „Nie rozumiem tej sytuacji. Chętnie przedstawię swoje wyniki. Moi lekarze są w wielkim pozytywnym szoku. Cały czas wierzyłam w refundację tych leków. Teraz chce mi się płakać... Niech powiedzą mojej rodzinie, że umrę, bo braknie mi środków na leczenie. Niech powiedzą tym wszystkim dzieciom, że nie będą mogły spełniać swoich marzeń, zakładać rodzin, iść do pracy, że będą musiały umierać, bo leki, które są na wyciągnięcie ręki, są za drogie”.

MukoKoalicja wystosowała oficjalny apel do firmy Vertex Pharmaceuticals o obniżenie ceny leku i głęboko wierzy, że w trakcie negocjacji pomiędzy Ministerstwem Zdrowia a producentem uda się dojść do porozumienia w zakresie akceptowalnej dla polskiego rządu ceny. Na ten moment pytanie – czy przełom w leczeniu mukowiscydozy, którego jesteśmy świadkami, będzie również udziałem Polek i Polaków, czy też przepaść dotycząca długości życia będzie się pogłębiać, a niechlubne statystyki mówiące o tym, że mediana w momencie śmierci w Polsce to 24 lata, będą nadal dotyczyć chorych i ich bliskich – pozostaje otwarte.

***Mukowiscydoza** to nieuleczalna choroba o podłożu genetycznym. Nawet milion Polek i Polaków może być nosicielami zmutowanego genu CFTR, który powoduje mukowiscydozę. Co tydzień do grupy blisko 2000 chorych dołącza dwoje noworodków. Codzienna walka chorych – dzieci i młodych dorosłych – o oddech to tysiące godzin poświęcone fizjoterapii, setki tysięcy tabletek, miesiące spędzane w szpitalach, ogromne dawki antybiotyków i kroplówek, żywienie dojelitowe, tlenoterapia, przeszczepy płuc i wątroby. To także determinacja i zaangażowanie rodziców, lekarzy, pielęgniarek, fizjoterapeutów, psychologów. Tak wygląda życie chorych od momentu diagnozy. Wszystko po to, by wyrwać chorobie kolejne lata życia, by doczekać przełomu w leczeniu mukowiscydozy dającego nadzieję na*

<sup>2</sup> Op. cit.



to, że można dożyć starości. Ten przełom dzieje się na naszych oczach – to niedostępne obecnie w Polsce leki działające na przyczynę, a nie objawy choroby, o które zabiegają m.in. organizacje skupione w ramach MukoKoalicji.

**MukoKoalicja** to porozumienie osób i organizacji pacjentów, którym tragiczny los chorych na mukowiscydozę nie jest obojętny. Które wierzą, że poprzez wspólne i skoordynowane działania można spowodować realne, systemowe zmiany poprawiające jakość i długość życia chorych w Polsce. Priorytetem naszej działalności są leki przyczynowe dające szansę na dłuższe i lepsze życie dla chorych na mukowiscydozę. Członkami MukoKoalicji są:

- Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą <https://www.ptwm.org.pl/>
- Fundacja Pomocy Rodzinom i Chorym na Mukowiscydozę MATIO <https://www.mukowiscydoza.pl/>
- Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą oddział Gdańsk <http://muko.gda.pl/>
- Fundacja Podaruj Oddech <http://fundacjapodarujoddech.pl/>
- Fundacja MUKOHELP <https://muko.help/>

## Sprawozdanie z bieżącej działalności ZG PTWM XII kadencji

Zarząd Główny XII. kadencji ze względu na stan epidemiczny spotkał się w 2021 r. raz – 17 kwietnia.

### Wsparcie dla podopiecznych, pomoc szpitalom

W marcu 2021 r. wysłaliśmy 120 zestawów ochrony osobistej do uczestników projektu *Kompleksowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę IV*, aby czuli się bezpiecznie podczas rehabilitacji. Również w marcu br. do każdego zamówienia złożonego w naszym sklepie internetowym dołączaliśmy darmową sól do inhalacji Symphar. Wraz z 60. numerem „Mukowiscydozy” rozdaliśmy do wszystkich podopiecznych posiadających aktualne Karty Beneficjenta zestawy ze środkami ochrony osobistej. Do osób, które nie posiadały aktualnych Kart Beneficjenta, wysłaliśmy pismo z prośbą o aktualizację danych druków.

Z okazji Świąt Wielkanocnych nasi podopieczni przebywający na leczeniu w CLM w Dziekanowie Leśnym i IGICHP w Rabce-Zdroju otrzymali upominki.

W kwietniu tego roku zakupiliśmy na Oddział Mukowiscydozy w Szpitalu Klinicznym Przemienienia Pańskiego

w Poznaniu: 6 orbitreków, 2 rowerki stacjonarne, 16 hantli oraz wagę medyczną ze wzrostomierzem. Wartość przekazanych rzeczy to blisko 10 000 zł. Mamy nadzieję, że dzięki temu naszym podopiecznym łatwiej będzie wracać do formy.

Zakupiliśmy również na oddział Kliniczny Interny Dziecięcej i Alergologii Wojewódzkiego Wielospecjalistycznego Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi: 2 wózki do rozwożenia posiłków, 2 mikrofalówki oraz 2 czajniki.

Po modernizacji Kliniki Alergologii i Mukowiscydozy w Rzeszowie zakupiliśmy nowe łóżka, szafki, stoliki, fotele dla rodziców, a także 3 zestawy komputerowe do pracy dla lekarzy, biurka i część mebli. Środki na ten cel były zarezerwowane z I Balu Charytatywnego, zorganizowanego w 2017 r. wspólnie z mamą naszego podopiecznego Moniką Bartnik (obecną prezes Fundacji MukoHelp).

W związku z przekazaniem większej części bazy łóżkowej Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie na potrzeby leczenia pacjentów z COVID-19 wyraziliśmy protest wobec decyzji Wojewody Mazowieckiego.

### Projekty rehabilitacyjne i psychologiczne dla podopiecznych PTWM

Po raz kolejny nasze cykliczne projekty rehabilitacji domowej uzyskały dofinansowanie z PFRON. W maju br. zostały podpisane umowy na ich kolejne edycje. Dzięki sztandarowym projektom: *Szansa na samodzielność III*, *Domowa rehabilitacja dzieci z mukowiscydozą* oraz *Kompleksowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę V* jesteśmy w stanie zapewnić wsparcie rehabilitacyjne na kolejny rok dla 160 osób w wieku do 18 r.ż. oraz 80 osób w wieku od 15 r.ż. Z chorymi na mukowiscydozę z całej Polski pracuje ponad 130 pracowników: rehabilitanci oraz psychologowie, coachowie i dietetycy. Łączna kwota dotacji przyznanej PTWM przez PFRON to 1 684 673,87 zł.

Ponadto cały czas trwają mniejsze, ale równie ważne i potrzebne projekty dla naszych podopiecznych:

- *PARI na dobry początek z mukowiscydozą*,
- *Wsparcie psychologiczne chorych na mukowiscydozę dotkniętych efektami pandemii* (projekt realizowany ze środków PFRON),

- *Trening motywacyjny dla chorych na mukowiscydozę II* (projekt psychologiczny realizowany ze środków PPGNIG).

## Szkolenia

W dniu 15 maja 2021 r. odbyło się szkolenie pn. *Podstawy rehabilitacji w mukowiscydozie* przeznaczone dla fizjoterapeutów rozpoczynających współpracę z PTWM przy projektach domowej rehabilitacji. Szkolenie ze względu na utrzymujący się stan epidemii odbywało się zdalnie za pomocą aplikacji MS Teams. Prowadził je mgr Mikołaj Kowalski z WSD w Bydgoszczy.

## Spotkania i wydarzenia

W dniach 27–28 kwietnia 2021 r. braliśmy udział w *V Kongresie Patient Empowerment* pod hasłem #jutropacjentów. Kongres poprzedził i zakończył Tydzień Pacjentów realizowany na portalu Medexpress.pl, co oznacza, że w rolę wydawców portalu wcielili się przedstawiciele organizacji pacjentów. Dzień 12 maja *Patient Empowerment: Podsumowania* poświęcony był mukowiscydozie. W porannej rozmowie na żywo z Waldemarem Majkiem, prezesem Zarządu Głównego Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, redaktor portalu rozmawiała o tym, jak wygląda rzeczywistość pacjentów i ich rodzin w świetle dostępnych możliwości terapeutycznych w Polsce i innych krajach Europy. Przedstawiona została też historia Agnieszki Zienkiewicz, mamy siedemnastoletniego Adama, podopiecznego PTWM, która opowiadała o tym, jak zmieniło się ich życie po wyjeździe na leczenie do Niemiec, i o tym, jakie są różnice między Polską a innymi krajami Europy, jeśli chodzi o standardy leczenia mukowiscydozy. Wyemitowana została też rozmowa naszych podopiecznych: Bartosza Grabowskiego i Kuby Sławianowskiego, którzy opowiedzieli o problemach, z jakimi

borykają się chorzy dorośli. Na koniec przypomnieliśmy wystawę pt. *Do utraty tchu...*, w której oddaliśmy głos podopiecznym naszego Towarzystwa, aby mogli przedstawić swoje naznaczone przeciwnościami, trudem i cierpieniem historie. Wystawa pt. *Do utraty tchu...* łączy obraz, historie chorych i fakty na temat mukowiscydozy.

W dniu 18 maja br. wzięliśmy udział w dyskusji *Wyzwanie w polityce lekowej w obszarze chorób rzadkich* w ramach konferencji *Priorities and Challenges in Polish and European Drug Policy*. Rozmówcy wskazali m.in., że w leczeniu objawowym mukowiscydozy zostały wykorzystane wszystkie możliwości, które przy przestrzeganiu dyscypliny stosowania terapii mogą doprowadzić chorego do wczesnej dorosłości. Szansą na to, żeby mukowiscydoza zaczęła być postrzegana jako choroba przewlekła, są nowoczesne terapie, czyli stosowanie leków przyczynowych. Podkreślone zostało, jakie korzyści przynosi leczenie przyczynowe, jak zmienia się stan chorego w wymiarze holistycznym, nie tylko medycznym, w jaki sposób te leki dają szansę na normalne i długie życie. Przedstawione zostały również postulaty środowiska i nadzieje, jakie niesie za sobą oczekiwanie na decyzję o refundacji. Na koniec wspomniano o potrzebach związanych z dostępem do kompleksowej opieki – ośrodków dla dorosłych, rehabilitacji, antybiotykoterapii domowej, dostępu do specjalistów. Tylko pełne, skoordynowane leczenie i szeroki wybór leków dają szansę na to, by oblicze choroby zmieniło się również w Polsce. W dyskusji brał udział Waldemar Majek, prezes Zarządu Głównego PTWM.

## Razem w walce o leki przyczynowe

PTWM na prośbę naszych podopiecznych z Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju wystąpiło do Małopol-

skiego Oddziału NFZ z pismem o wyjaśnienie problemu braku środków finansowych na realizację programu lekowego dla Kalydeco. Ośrodek nie otrzymał wystarczających funduszy na pokrycie kosztów realizacji tego programu i był zmuszony odmówić pacjentom kontynuacji leczenia.

W ramach działań prowadzonych razem z MukoKoalicją (porozumieniem czterech organizacji pacjenckich: PTWM Rabka-Zdrój, PTWM Oddział w Gdańsku, Fundacja Matio, Fundacja MukoHelp, Fundacja Podaruj Oddech) realizujemy szereg inicjatyw mających na celu dotarcie do decydentów z naszymi potrzebami. Na ręce prezesa AOTMiT został przesłany list MukoKoalicji prezentujący między innymi doświadczenia naszych chorych zmuszanych do organizowania zbiórek na leki przyczynowe. W ostatnim czasie nasze organizacje zostały też zaproszone do zaopiniowania wniosków refundacyjnych Kaftrio i Symkevi do AOTMiT i przedstawienia stanowiska eksperckiego w sprawie zasadności finansowania tych terapii ze środków publicznych. Zwróciliśmy się także do prezesa AOTMiT z wnioskiem o dopuszczenie nas do udziału w posiedzeniu Rady Przejrzystości. W ramach współpracy z MukoKoalicją przygotowaliśmy treść interpelacji poselskiej i wspieramy naszych podopiecznych w przygotowaniach do spotkań z posłami i senatorami. Regularnie bierzemy również udział we wszystkich spotkaniach z firmą Vertex, która informuje nas o postępach prac nad refundacją.

O dostęp do nowoczesnych terapii walczymy na wielu płaszczyznach. Obok działań merytorycznych, wysyłania pism, przygotowania wypowiedzi naszych przedstawicieli i ich udziału w konferencjach, działamy również w mediach społecznościowych. Została uruchomiona strona [www.mukokoalicja.pl](http://www.mukokoalicja.pl), na której

można znaleźć postulaty naszego środowiska w zakresie dostępu do leków przyczynowych, historii chorych, a także wiele innych materiałów. Aktywnie działamy również na FB, gdzie znajduje się profil MukoKoalicji. Na początku maja rozpoczęliśmy akcję *Rozbij Bańkę*, za pośrednictwem której chcemy zwrócić uwagę na problem chorych na mukowiscydozę, jakim jest życie ze śmiertelną chorobą. Tą akcją, mającą charakter wyzwania dla internautów, chcemy wesprzeć proces zatwierdzania leków do refundacji i uwolnić naszych bliskich z bańki mukowiscydozy. Zachęcamy wszystkich do udziału.

### Pozostałe działania

Podpisaliśmy kolejną umowę z PFRON na najbliższe 3 lata dotyczącą wydawania czasopisma „Mukowiscydoza”.

Cały czas trwają zapisy do udziału w 6. *Biegu po Oddech*. Szczegóły przedstawiamy w odrębnym artykule (zob. s. 51).

W kwietniu br. na [www.allegro.pl](http://www.allegro.pl) ruszył wyjątkowy kiermasz książek, z którego cały dochód zostanie przeznaczony na wsparcie chorych na mukowiscydozę. Akcja trwa do końca sierpnia br. i wtedy zamieścimy jej podsumowanie oraz informację, ile środków wpłynęło.

Cały czas trwa akcja *Ubrania do oddania*. Dzięki darczyńcom do tej pory udało się uzbierać 2125,78 zł. Zachęcamy wszystkich do włączenia się w akcję zarówno poprzez osobiste wietrzenie szaf i przekazywanie ubrań, jak i zachęcanie znajomych oraz udostępnianie informacji.

Osobom zainteresowanym prowadzeniem zbiorów na serwisach internetowych oferujemy pomoc w założeniu takiej zbiórki, ponadto promujemy zbiórki naszych podopiecznych na tablicy PTWM na Facebooku.

**Magdalena Morańska**  
**Anna Skoczylas-Ligocka**

## Gdańskie Ogrody Motylowe

Projekt *Gdańskie Ogrody Motylowe* łączy edukację ogrodniczą z promocją wolontariatu wśród społeczności szkolnej. Celem projektu jest promocja bioróżnorodności, wsparcie standardowego procesu edukacji, budowanie kompetencji do pracy zespołowej, poczucia odpowiedzialności za swoją przestrzeń i zrównoważony rozwój. Projekt wspiera integrowanie szkolnej społeczności, tworzenie sieci kontaktów i wymianę doświadczeń między szkołami oraz uczestnikami biorącymi udział w projekcie (m.in. poprzez udział w warsztatach, wykładach czy spotkaniach ewaluacyjnych).

Ogrody motylowe są zakładane i pielęgnowane przez społeczność szkolną przy wsparciu miasta Gdańska oraz Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku. Partnerami projektu są: Wydział Biologii Uniwersytetu Gdańskiego oraz Centrum Edukacji i Informacji Ekologicznej. Projekt jest finansowany ze środków miasta Gdańska.

Od 2020 r. w projekcie uczestniczy 15 szkół podstawowych, co przekłada się na 15 ogrodów motylowych oraz prawie 200 osób ze społeczności szkolnych zaangażowanych w projekt.

Edycja projektu 2020 odbywała się w sposób dostosowany do obostrzeń sanitarnych związanych z trwającą pandemią. W pięciu szkołach, które dołączyły do projektu w tym roku, powstały ogrody motylowe, czyli kolorowe rabaty wabiące motyle i inne owady zapylające. Podczas zakładania ogrodu uczestnicy dowiadywali się, jak prawidłowo należy posadzić sadzonki roślin i cebule kwiatów, a także jak wygląda realizacja projektu zieleni. Wykonanie cyrkla ze sznurka i patyków, ustalenie, jak komponować kolory wiosennych kwiatów, oraz doświadczenie w praktyce tego, jak





działa efekt dźwigni przy obsłudze widel ogrodowych – to tylko część umiejętności nabytych przez uczestników warsztatu ogrodniczego podczas realizacji rabaty. Nowi uczestnicy projektu brali również udział w zdalnym warsztacie dotyczącym wolontariatu przeprowadzonym przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku ([www.muko.gda.pl](http://www.muko.gda.pl)), które jest inicjatorem oraz partnerem projektu.

Do pozostałych dziesięciu szkół podstawowych, które już posiadają ogrody motylowe, zostały przekazane pakiety 200 cebul kwiatów oraz instrukcja sadzenia. Koordynatorzy projektu z danej szkoły mogli skorzystać ze zdalnej konsultacji dotyczącej pielęgnacji ogrodu oraz dalszego rozwoju projektu. Cebule przebiśniegów, irysów, tulipanów i czosnków ozdobnych, które zostały dosadzone w istniejących ogrodach motylowych, będą kwitły od lutego aż do czerwca 2021 r.

W ramach edycji projektu 2020 dla wszystkich uczestników odbył się wykład online „Kolorowy świat motyli”, a szkolni koordynatorzy projektu brali udział w spotkaniu ewaluacyjnym,



Fot. 1–3 z archiwum PTWM Oddział w Gdańsku

podczas którego podzielili się doświadczeniami oraz pomysłami dotyczącymi dalszego rozwoju projektu.

Mimo ograniczeń wynikających z obostrzeń sanitarnych pojawiły się rozwiązania i pomysły, które umożliwiają korzystanie z projektu *Gdańskie Ogrody Motylowe* również w takich nietypowych warunkach. Jedną ze szkolnych koordynatorek projektu posadziła kilka cebulek kwiatowych w przeźroczystych naczyniach, aby pokazać uczniom podczas lekcji online, jak cebulki rozbudowują system korzeniowy lub też... gniją w zależności od warunków, które im

zapewnimy. Innym pomysłem jest „obserwacja” wiosennego ogrodu poprzez robienie zdjęć kwitnących roślin i dzielenie się nimi w szkolnych mediach społecznościowych. Rozważane były także pomysły na przeprowadzenie akcji wolontariackich w formie online, a Centrum Informacji i Edukacji Ekologicznej ([www.ciee-gda.pl](http://www.ciee-gda.pl)), partner projektu, zaproponowało szereg warsztatów, prelekcji oraz innych wydarzeń, z których mogą skorzystać uczestnicy projektu.

PTWM Oddział w Gdańsku

## Wypożyczalnia sprzętu rehabilitacyjnego

Od 2006 r. Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą prowadzi projekt pn.: *Bezpłatna wypożyczalnia sprzętu medyczno-rehabilitacyjnego i pomocniczego dla chorych na mukowiscydozę*. W ramach projektu podopieczni Towarzystwa mogą nieodpłatnie korzystać z niezbędnych urządzeń do fizjoterapii układu oddechowego, a także ze stacjonarnych i przenośnych koncentratorów tlenu. Projekt funkcjonuje dzięki wsparciu Darczyńców.

Sprzęt, który udostępniamy chorym w ramach wypożyczalni, jest nie-

zbędny w procesie rehabilitacji, jednak w dużej mierze nie jest refundowany przez NFZ bądź poziom refundacji nie pozwala wielu chorym na jego zakup.

**Dzięki akcji charytatywnej „Reklama Dzieciom” organizowanej przez Telewizję Polską oraz dzięki Fundacji Śnieżki „Twoja Szansa” w tym roku mogliśmy już zakupić: 1 koncentrator stacjonarny tlenu, 35 urządzeń do rehabilitacji oddechowej PARI PEP System z manometrem, 20 pulsoksymetrów oraz 20 trampolin.**

Poprzez właściwe leczenie oraz rehabilitację można znacznie spowolnić postępowanie zmian chorobowych w organizmie chorego i spowodować, że przez długie lata będzie on aktywny społecznie i zawodowo. Możliwość udostępnienia chorym sprzętu, szczególnie tego innowacyjnego, jest dla nas priorytetem w działaniach.

Dziękujemy z całego serca naszym Darczyńcom. Wasza pomoc jest nieoceniona.

Zarząd PTWM

## Podkarpacie

Mukowiscydoza jako choroba stała się rozpoznawalna na Podkarpaciu od 2002 r., gdy powstała Poradnia Mukowiscydozy, wtedy jedna z nielicznych w Polsce. Poradnia została utworzona przy Klinicznym Szpitalu Wojewódzkim nr 2 im. św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie, przy ul. Lwowskiej 60. Promotorką leczenia mukowiscydozy i założycielką poradni została i jest nadal **dr n. med.**

**Marta Rachel**, specjalista chorób płuc, specjalista alergologii, mukowiscydozy, pediatra. Jako pierwsza podjęła walkę o lepsze i godne warunki leczenia chorych na mukowiscydozę na Podkarpaciu i walczy o nie nadal. Niestety, w przeszłości nie było szpitala leczącego mukowiscydozę i pacjenci trafiali na oddziały pulmonologii, gdzie nie zawsze otrzymywali izolatki. Bardzo często brakowało miejsc na oddziałach pulmonologii w Rzeszowie, by przeleczyć pacjenta z ostrym zapaleniem płuc. Rodzice byli zmuszeni jeździć z dzieckiem na przeleczenie do odległych placówek, np. do Rabki-Zdroju. Naszym marzeniem było powstanie ośrodka leczenia dla dzieci. Dzięki staraniom Pani dr Marty Rachel i przychylności dyrekcji szpitala, a także otrzymanym środkom z urzędu wojewódzkiego, w styczniu 2015 r. w szpitalu na Lwowskiej została otworzona Klinika Alergologii i Mukowiscydozy w Rze-

szowie. Oddział powstał w pustych pomieszczeniach przy aptece. Wykonano gruntowny remont i wkrótce zostali przyjęci pierwsi pacjenci. Bardzo istotne jest to, że w klinice mogą się leczyć zarówno dzieci, jak i dorośli. Wreszcie pacjent przychodząc do szpitala z powodu ostrej infekcji czy zapalenia płuc, trafiał do pokoju, gdzie przybywał sam podczas leczenia, bez kontaktu z innym chorym. Klinika znajduje się w bardzo dobrej lokalizacji, w szpitalu, na pierwszym piętrze, jest bezpieczna dla pacjentów i profesjonalnie zaprojektowana. I choć leczenie zawsze będzie trudne i ciężkie, to dla pacjenta dobre warunki podczas długiego pobytu w szpitalu sprawiają, że łatwiej to przetrwać. Miejsce jest bardzo ważne, jednak bez profesjonalnej opieki medycznej lekarzy i pielęgniarek nie byłoby możliwości efektywnego leczenia. Zespół pod kierownictwem dr Marty Rachel, jako ordynatora kliniki, wciąż się specjalizuje w dziedzinie mukowiscydozy i alergologii. Przed oddziałem znajduje się Poradnia Alergologii i Mukowiscydozy oraz gabinety do wykonywania badań. Klinika wyposażona została w 4 pokoje dla chorych, gabinet lekarski, pokój zabiegowy i kuchnię. Niestety, bardzo szybko okazało się, że potrzeby Podkarpacia, gdzie mieszka około 100 chorych, są dużo większe, a liczba miejsc jest zdecydowanie za mała.

W czerwcu 2015 r. po raz pierwszy zorganizowaliśmy spotkanie rodziców osób chorych na mukowiscydozę z Panią dr Martą Rachel, by wspólnie podjąć starania, aby klinika została powiększona. Rozpoczęliśmy działania lobbujące. Rodzice oraz chorzy dorośli bardzo chętnie przyjeżdżali na spotkania z posłami, wojewodą i marszałkiem województwa podkarpackiego, by propagować wiedzę



o mukowiscydozie, ale przede wszystkim po to, aby uzyskać poparcie i środki z samorządu na powiększenie oddziału. Inicjatywa rodziców i opiekunów miała dalszy ciąg – powstała Podkarpacka Grupa Wsparcia, która spotykała się regularnie na organizowanych warsztatach lub szkoleniach. Najważniejszym celem było nie tylko zdobycie wiedzy o nowych metodach leczenia mukowiscydozy, ale wspólne spotkania integracyjne, rozmowy, wymiana doświadczeń, dzielenie się radościami i smutkami dnia codziennego. Klinika cały czas się rozwijała, ale brakowało sprzętu do wykonywania badań. Z tego też powodu 1 czerwca 2017 r., w Dniu Dziecka, odbyła się loteria SMS





„Szczęśliwej 13” z radiem RMF FM. Za środki pozyskane z loterii został zakupiony oscylometr do poradni mukowiscydozy, który bardzo ułatwił badanie określające objętość i pojemność płuc oraz przepływy powietrza znajdującego się w płucach i oskrzelach. Zakupiony sprzęt pozwala ocenić wydolność dróg oddechowych i precyzyjnie ustala, w którym miejscu gromadzi się wydzielina. Oscylometr jest niezbędny do wykonania badania spirometrycznego u małych dzieci, które nie umieją utrzymać ustnika i niechętnie wykonują polecenia. Dodatkowo przedstawiciele radia ufundowali upominki dla dzieci, które sprawiły im wiele radości. Dzięki loterii udało się

wyposażać klinikę w niezbędny sprzęt. Jednak mieliśmy znacznie większy cel, a wyzwanie, które wspólnie podjęliśmy, nie było łatwe, ponieważ dwukrotnie zmieniał się dyrektor szpitala. Mimo trudności udało się go zrealizować w 2019 r. – uzyskaliśmy zgodę na powiększenie oddziału. Ruszył remont adaptowanych pomieszczeń, w wyniku którego klinika została powiększona o dwa dodatkowe pokoje. Powiększenie kliniki dało możliwość leczenia kilku osób jednocześnie w osobnych pokojach. Na wyposażenie dodatkowych pokoi wykorzystano środki zarezerwowane w 2017 r. podczas **I Podkarpackiego Balu Charytatywnego dla Chorych na Mukowiscydozę.**

Bal został zorganizowany przez Panią Monikę Bartnik, obecną prezes Fundacji Mukohelp, wspólnie z Polskim Towarzystwem Walki z Mukowiscydozą, gdy prezesem był Pan Jacek Juszczyński. Podczas balu zebrano 70 tys. zł, które zarezerwowano na rozwój ośrodka leczenia mukowiscydozy na Podkarpaciu. W 2020 r. została podpisana umowa współpracy pomiędzy Wojewódzkim Szpitalem nr 2 im. Św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie a Polskim Towarzystwem Walki z Mukowiscydozą, w której doprecyzowano, iż przekazane środki zostaną wykorzystane na doposażenie poradni mukowiscydozy. Z powodu wystąpienia pandemii wirusa COVID-19 działania zostały wstrzymane na ponad rok. Na początku 2021 r. z przekazanych środków zostały zakupione nowe łóżka, materace, szafki, stoliki, fotele do spania dla rodziców, trzy zestawy komputerowe, drukarka do pracy dla lekarzy i część mebli do gabinetu lekarskiego. Klinika będzie odmalowana, zostaną zakupione klimatyzatory do pokoi chorych, telewizor, nowe komplety pościeli, a także drobiazgi dla pacjentów, by pobyt w szpitalu był przyjemniejszy. Klinika spełnia wszelkie standardy leczenia, obecnie sale chorych na mukowiscydozę są oddzielone od pozostałej części



Fot. 1–4 z archiwum autorki



oddziału szklanymi drzwiami, tak aby pacjenci czuli się bezpieczni i nie dochodziło do zakażeń krzyżowych.

Bardzo serdecznie dziękuję w imieniu wszystkich chorych z Podkarpacia Pani dr Marcie Rachel za to, że podjęła wyzwanie leczenia mukowiscydozy w Rzeszowie i od ponad 20 lat jest oddana swojemu powołaniu, a także za to, że wciąż czyni starania, by leczenie tej ciężkiej i trudnej choroby było łatwiejsze i skuteczniejsze. Przez te wszystkie lata

Pani doktor poznała wielu chorych, ich rodziny, dla wielu stała się nie tylko lekarzem prowadzącym, ale również przyjacielem. Obserwuje, jak z maluchów wyrastają dorosłe osoby i mimo, że nie zawsze udaje się wygrać z chorobą, bo jest okrutna i zabiera to, co najcenniejsze, czyli życie, to i tak z podniesioną głową idzie do przodu i się nie poddaje.

**Na kolejne lata pracy z chorymi na mukowiscydozę życzymy Pani doktor Marcie Rachel dużo siły i wy-**

**trwałości w tym, co robi, aby czerpała satysfakcję z pracy zawodowej, która jest jednocześnie ratunkiem dla pacjentów. Aby nigdy nie zabrakło Pani powołania w misji lekarskiej. Powołania, które charakteryzuje się spokojem, wyrozumiałością, kulturą i szacunkiem dla pacjenta.**

**Dziękujemy i życzymy dalszych sukcesów zawodowych!**

**Anna Mazur-Gałka**

## Spotkanie w pandemii

Jak co roku planowaliśmy Czwartą Ogólnopolską Pielgrzymkę Osób Walczących z Mukowiscydozą na Jasną Górę. Niestety, ze względu na ograniczenia epidemiczne i duże ryzyko zakażenia koronawirusem podjęliśmy decyzję, by spotkanie przełożyć na bardziej bezpieczny czas. Z inicjatywy ks. Wojciecha Bartosza, krajowego duszpasterza Apostolstwa Chorych, **16 maja 2021 r.** w uroczystość Wniebowstąpienia Pańskiego o godz. 13.30 w parafii Wniebowzięcia Najświętszej Marii Panny w Katowicach została odprawiona msza święta dziękczynna za otrzymane łaski z prośbą o dalsze Boże błogosławieństwo, opiekę Najświętszej Maryi Panny Królowej Polski oraz św. Faustyny Kowalskiej dla wszystkich chorych na mukowiscydozę i ich rodzin. Msza była transmitowana przez stronę parafii, kilkanaście rodzin brało udział w spotkaniu online. W wygłoszonej homilii ksiądz Wojciech przekazał, czym jest służba przy osobie chorej, jak wielką miłością są obdarzeni rodzice, opiekunowie chorych na mukowiscydozę, ale również cały personel medyczny i socjalny, lekarze, pielęgniarki, salowe, rehabilitanci. Jak wspomniał, sam od kilku miesięcy jest

kapłanem w szpitalu tymczasowym na oddziale covidowym w Katowicach i widzi, jak trudna i ciężka jest opieka nad chorym, a szczególnie nad umierającym chorym. I choć praca w szpitalu należy do trudnych, uważa ją za niezwykle budującą i wartościową. Służąc chorym w szpitalu, był świadkiem, jak wielu z nich jest samotnych, bez kontaktu z rodziną, w izolacji, jakie relacje są między nimi i personelem. Te wszystkie przykłady przypominają nam chore na mukowiscydozę dzieci oraz dorosłych, którzy nadal często są w podobnej sytuacji – samotni, w pełnej izolacji od rodziny i najbliższych, gdy przebywają na leczeniu w szpitalach. Cierpienie, samotność, izolacja, często brak kontaktu ze środowiskiem to codzienność dla naszych chorych. Wspólnie modliliśmy się za wszystkich chorych, za nasze rodziny, za osoby, które odeszły, ale także za to, by leki przyczynowe w Polsce były jak najszybciej dostępne. Bardzo ważna i istotna jest walka o jak najlepsze warunki leczenia, dostępność leków przyczynowych w Polsce, dlatego wszystkie działania, które podejmujemy, by wpłynąć na decyzje urzędników państwowych, są słuszne, jednak bez wsparcia

duchowego i Bożego działania niewiele można zrobić. Głęboko wierzę i mam nadzieję, że wspólnie podejmowane starania wszystkich osób związanych z mukowiscydozą oraz modlitwa przyniosą pozytywne efekty w leczeniu naszych chorych, a mukowiscydoza stanie się chorobą przewlekłą, nie śmiertelną.

Bardzo serdecznie **dziękujemy ks. Wojciechowi Bartoszkowi**, że jest z nami, wspiera nas, otacza modlitwą i dobrym słowem. Dziękujemy wszystkim, którzy przyczynili się, by to spotkanie eucharystyczne się odbyło. Oczywiście, nie odpuszczamy i w najbliższym czasie, bezpiecznym dla nas, postaramy się zorganizować pielgrzymkę do Częstochowy. Zachęcam do modlitwy żywym różańcem, obecnie aktywnie włączonych jest 68 osób, które codziennie modlą się za pośrednictwem świętej siostry Faustyny Kowalskiej, duchowej patronki chorych na mukowiscydozę, za wszystkich chorych o dostępność leków przyczynowych w Polsce.

*Osoby chętne i zainteresowane proszę o kontakt telefoniczny: 782957855.*

**Anna Mazur-Gałka**

# Kończy się trzecia edycja projektu *PARI na dobry początek z mukowiscydozą*

Projekt ma na celu wsparcie rodziców małych dzieci oraz, co zdarza się znacznie rzadziej, dorosłych chorych, którzy dopiero co usłyszeli diagnozę: „mukowiscydoza”.

Zapoznanie się z chorobą jest procesem niełatwym i pełnym emocji. Z jednej strony pojawia się niedowierzanie, z drugiej wielka obawa o to, co przyniesie przyszłość. W czasie pierwszych konsultacji w ośrodku leczącym mukowiscydozę rodzice muszą przyjąć dużą ilość informacji o chorobie i wskazówkach, dotyczących podstawowych zasad postępowania. Niełatwo jest potem samodzielnie w domu wykonać wszystkie zalecenia – choćby te dotyczące inhalacji i różnych form fizjoterapii.

Projekt ma wesprzeć rodziców w tym najtrudniejszym, pierwszym okresie walki z chorobą. W tym celu realizowane są warsztaty *PARI na dobry początek z mukowiscydozą* dla rodziców lub nowo zdiagnozowanych dorosłych chorych. W większości wypadków warsztaty te odbywają się w domu chorego, a prowadzą je doświadczeni fizjoterapeuci, przeszkoleni przez nas do pracy z chorymi na mukowiscydozę.

Nie zawsze możliwe jest udzielenie wsparcia zgłaszającym się do projektu rodzicom. Ciągłe jeszcze jest sporo miejsc w Polsce, gdzie nie ma dostępu do przeszkolonych fizjoterapeutów. Spróbowałismy temu zaradzić i dzięki inicjatywie oraz wsparciu finansowemu Oddziału PTWM w Gdańsku zorganizowaliśmy wspólnie warsztaty online – głównie dla tych, którzy nie mieli innej możliwości uczestniczenia w projekcie. Prowadziła je fizjoterapeutka z Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym, Pani Natalia Jeneralska.



**Nasz projekt nie byłby możliwy bez fundatorów: firmy PARI oraz spółki MEDICOM, którym serdecznie dziękujemy za wsparcie.** Dziękujemy też wszystkim fizjoterapeutom, których fachowość, zaangażowanie i życzliwość była prawdziwą pomocą dla rodziców w niełatwym pierwszym okresie życia z mukowiscydozą.

W aktualnym cyklu warsztatów (2020/2021) uczestniczyły 23 rodziny chorych z całej Polski. Wszystkie zostały zaopatrzone w dodatkowe środki ochrony osobistej: maseczki, rękawiczki i środek odkażający do rąk.

Zapraszamy do kolejnej edycji projektu. Nabór odbędzie się prawdopodobnie na początku września tego roku. Prosimy śledzić informacje na Facebooku i na stronie PTWM.

**Monika Żmudzińska-Hann**

Bardzo cieszymy się, że dostaliśmy się do projektu *PARI na dobry początek z mukowiscydozą*. Nasz synek Alan mógł korzystać z profesjonalnej fizjoterapii, my przy okazji też nauczyliśmy się, jak fachowo pomagać dzieciom z mukowiscydozą (na co dzień to my – rodzice, opiekunowie – przejmujemy fizjoterapię). Pan fizjoterapeuta Aleksander Lisanow, pełen ciepła, życzliwości i empatii, od razu nawiązał kontakt z synkiem, więc rehabilitacja przebiegała sprawnie i bardzo miło. Uważamy, że takie projekty powinny być normą w dzisiejszych czasach. Dziękujemy za takie wsparcie.

Pozdrawiamy każdą osobę, która przyczyniła się do tego projektu i możemy śmiało Wam napisać: **robicie kawał dobrej roboty. DZIĘKUJEMY!**

**Agnieszka i Paweł Jastrzębscy**

# Dzień dziecka



„1 czerwca, dzień radosny -  
Kwitną kwiatki, to znak wiosny.  
W dniu tak pięknym i wspaniałym,  
Życzymy Wam sercem całym:  
Moc uśmiechu i radości,  
Zdrowia, szczęścia, pomyślności”.

Takie oto życzenia składaliśmy naszym podopiecznym przebywającym na leczeniu w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju.

Dziękujemy wszystkim, którzy wsparli naszą akcję z okazji Dnia Dziecka:

- Mattel Poland sp. z o.o.,
- Strauss Cafe Poland sp. z o.o.,
- Max Producent i Dystybutor Słodczy.





## 6. wirtualny Bieg po Oddech trwa – i Ty pobeignij razem z nami!

Udział w wirtualnej wersji Biegu po Oddech potwierdziło już ponad 500 uczestników. I Ty pomóż nam zwiększać świadomość na temat mukowiscydozy. Weź udział w biegu, zaproś znajomych do swojej drużyny i zdobądź wyjątkową nagrodę ufundowaną przez Nosalowy Dwór Resort & Spa Zakopane.

Zasady konkursu są bardzo proste!

- Zorganizuj swój team (drużynę) w 6. wirtualnym Biegu po Oddech.
- Nadaj tytuł swojej drużynie, aby każdy, kto do niej dołączy, wiedział, jaką nazwę klubu lub teamu wpisać podczas rejestracji swojego udziału w biegu.
- Konkurs trwa do momentu zamknięcia listy startowej biegu, tj. 29 sierpnia 2021 r.
- Trzy osoby chore na mukowiscydozę z najliczniejszą liczbą uczestników w swojej drużynie otrzymają voucher na weekendowy pobyt w Nosalowym Dworze Resort & Spa Zakopane.



Do zdobycia  
3 x voucher na weekendowy pobyt dla dwóch osób  
ufundowany przez Nosalowy Dwór Resort & Spa.

**Zapisy na [www.bieg.oddychaj.pl](http://www.bieg.oddychaj.pl)**

- Regulamin konkursu znajdziesz na stronie internetowej Biegu po Oddech: <https://bieg.ptwm.org.pl/?s=regulamin>
- Osoby chore na mukowiscydozę, które już zapisały się na bieg wirtualny, mają możliwość utworzenia na-

zwy swojej drużyny poprzez kontakt mailowy: [bieg@oddychaj.pl](mailto:bieg@oddychaj.pl). Osoby jeszcze niezapisane podają nazwę swojego teamu podczas rejestracji zgłoszenia na bieg.

**Zapisy na: <https://bieg.ptwm.org.pl>**



Charytatywny bieg dla chorych na mukowiscydozę  
**ZAPISY NA [WWW.BIEG.ODDYCHAJ.PL](http://WWW.BIEG.ODDYCHAJ.PL)**



**6. BIEG PO ODDECH**

**29 SIERPNIA W ZAKOPANEM**

**BIEG WIRTUALNY 19.03-29.08.2021 R.**



SPONSOR GŁÓWNY



SPONSOR ZŁOTY



SPONSOR WSPERAJĄCY



PARTNER GŁÓWNY

# Informacja organizacyjna dla Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą

Informujemy, że 17 września 2021 r. odbędzie się XXII Zwyczajne Walne Zebranie Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydożą w Rabce-Zdroju (Zebranie). Ze względu na utrzymujący się w Polsce stan epidemii COVID-19 i w trosce o bezpieczeństwo tegoroczne Zebranie odbędzie się w trybie online. Taką możliwość dają przepisy ustawy z dnia 16 kwietnia 2020 r. o szczególnych instrumentach wsparcia w związku z rozprzestrzenianiem się wirusa SARS-CoV-2, a także ustawy z dnia 7 kwietnia 1989 r. – Prawo o stowarzyszeniach.

Przypominamy, że zgodnie ze Statutem PTWM członkowie Towarzystwa są zobowiązani do uczestniczenia w Walnych Zebraniach Członków. Aby Zebranie zostało przeprowadzone skutecznie, a podjęte uchwały były wiążące, musi wziąć w nim udział minimum 50 członków PTWM, dlatego zachęcamy wszystkich do udziału, tym bardziej, że zarówno udział, jak i głosowanie odbywać się będą w formule online. Wszystkie informacje, w tym proponowany porządek obrad WZC i sposób logowania, zostaną wysłane do członków PTWM na adresy korespondencyjne w terminie późniejszym.

Jeżeli zależy Ci, aby jakiś temat został uwzględniony podczas tegorocznego Walnego Zebrania Członków, prosimy o kontakt z Zarządem w nieprzekraczalnym terminie do 30 lipca 2021 r. pod adresem: [zarzad@ptwm.org.pl](mailto:zarzad@ptwm.org.pl).

**Jeżeli jesteś członkiem PTWM, pamiętaj o obowiązku opłacenia rocznej składki członkowskiej w wysokości 30 zł do końca I półrocza każdego roku na nr konta: 49 1020 3466 0000 9302 0002 3473, w tytule wpisując: „imię, nazwisko, składka członkowska za rok...”.**

**Pamiętaj!** To bardzo ważne, abyśmy mieli Twoje aktualne dane niezależnie od tego, czy jesteś członkiem Towarzystwa, jego beneficjentem, czy też pełnisz obie role. Tylko gdy mamy Twoje aktualne dane, możemy się z Tobą skutecznie skontaktować, przekazywać ważne informacje, oferować realizowane formy pomocy. Zadbaj o jakość swoich danych. Jeżeli masz wątpliwości czy np. mamy Twój właściwy adres korespondencyjny, mailowy albo telefon – skontaktuj się z nami.

**Dane kontaktowe do nas znajdziesz na:** <https://www.oddechaj.pl>.

**Zarząd PTWM**





PTWM\_Karta Beneficjenta\_v20210330

## KARTA BENEFICJENTA POLSKIEGO TOWARZYSTWA WALKI Z MUKOWISCYDOZĄ

### A. DANE DOTYCZĄCE OSOBY CHOREJ (prosimy o uzupełnienie wszystkich pól)

Imię i nazwisko .....

Data urodzenia .....

PESEL .....

Adres zamieszkania .....

Telefon kontaktowy .....

E-mail .....

Adres strony www .....

Imię i nazwisko matki .....

Imię i nazwisko ojca .....

Czy któryś z rodziców ma odebrane/ograniczone prawa rodzicielskie NIE/ TAK\*, który? .....

\*Jeśli tak, prosimy załączyć dokumentację potwierdzającą odebranie praw rodzicielskich

(Załączono następujące dokumenty: .....) )

Czy osoba chora jest ubezwłasnowolniona NIE/ TAK\*\*

\*\*Jeśli tak, prosimy załączyć dokumentację potwierdzającą ubezwłasnowolnienie

(Załączono następujące dokumenty: .....) )

Czy osoba chora jest/chce być członkiem Towarzystwa? NIE/TAK\*\*\*

\*\*\* Prosimy załączyć wypełnioną deklarację członkowską (jeśli nie była dotychczas dostarczona)

### B. INFORMACJE DOTYCZĄCE OSÓB UPOWAŻNIONYCH DO UZYSKIWANIA INFORMACJI I SKŁADANIA WNIOSKÓW W IMIENIU OSOBY CHOREJ

Prosimy o uzupełnienie danych co najmniej jednej osoby. W przypadku niepełnoletnich chorych należy wpisać dane rodziców lub opiekunów prawnych. W przypadku chorych pełnoletnich należy wskazać dowolną osobę.

#### OSOBA I

Imię i nazwisko .....

Data urodzenia .....

PESEL .....

Adres zamieszkania .....

Telefon kontaktowy .....

E-mail .....

Czy osoba upoważniona jest spokrewniona z osobą chorą? NIE/TAK\*\*\*\*

\*\*\*\* Jeśli tak, prosimy określić stopień pokrewieństwa: .....

Czy osoba upoważniona jest/chce być członkiem Towarzystwa? NIE/TAK\*\*\*\*\*

\*\*\*\*\* Prosimy załączyć wypełnioną deklarację członkowską (jeśli nie była dotychczas dostarczona)





PTWM\_Karta Beneficjenta\_v20210330

**OSOBA II**

Imię i nazwisko .....

Data urodzenia .....

PESEL .....

Adres zamieszkania .....

Telefon kontaktowy .....

E-mail .....

Czy osoba upoważniona jest spokrewniona z osobą chorą? NIE/TAK\*\*\*\*

\*\*\*\* Jeśli tak, prosimy określić stopień pokrewieństwa: .....

Czy osoba upoważniona jest/chce być członkiem Towarzystwa? NIE/TAK\*\*\*\*\*

\*\*\*\*\* Prosimy załączyć wypełnioną deklarację członkowską (jeśli nie była dotychczas dostarczona)

**C. DANE DO KONTAKTU ELEKTRONICZNEGO/TELEFONICZNEGO**

Prosimy o podanie danych, poprzez które będzie kierowana całość korespondencji elektronicznej dotyczącej działań pomocowych Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą.

E-mail (podać jeden, główny adres): .....

Telefon kontaktowy (podać jeden, główny numer, najlepiej komórkowy): .....

Numer rachunku bankowego (dla posiadaczy subkont):

.....

**ZGODA NA PRZETWARZANIE DANYCH OSOBOWYCH**

Na podstawie art. 6 ust. 1 lit. a oraz art. 9 ust 2 lit a Rozporządzenia Parlamentu Europejskiego i Rady (UE) 2016/679 z dnia 27 kwietnia 2016 r. w sprawie ochrony osób fizycznych w związku z przetwarzaniem danych osobowych i w sprawie swobodnego przepływu takich danych oraz uchylenia dyrektywy 95/46/WE (ogólne rozporządzenie o ochronie danych osobowych), wyrażam zgodę na przetwarzanie przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą moich danych osobowych/danych mojego dziecka, w celach wynikających z jego działalności statutowej określonych szczegółowo w Statucie PTWM.

Oświadczam, że zapoznałam/em się z informacją o przetwarzaniu danych osobowych, które podaję.

.....

(data i czytelny podpis)

.....  
Czytelny podpis beneficjenta<sup>1</sup>.....  
Czytelne podpisy osób upoważnionych<sup>2</sup>.....  
Miejscowość i data<sup>1</sup> Podpis osoby chorej pełnoletniej lub rodzica/opiekuna prawnego niepełnoletniego chorego<sup>2</sup> Podpisy wszystkich osób upoważnionych, wymienionych w części B



PTWM\_Karta Beneficjenta\_v20210330

### Informacja o przetwarzaniu danych osobowych

Zgodnie z Rozporządzeniem Parlamentu Europejskiego i Rady (UE) 2016/679 z dnia 27 kwietnia 2016r., w sprawie ochrony osób fizycznych w związku z przetwarzaniem danych osobowych i w sprawach swobodnego przepływu takich danych oraz uchylenia dyrektywy 95/46/WE (ogólne rozporządzenie o ochronie danych), informujemy, że:

1. administratorem danych osobowych jest **Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą**, ul. Prof. Jana Rudnika 3b, 34-700 Rabka-Zdrój, wpisane do Krajowego Rejestru Sądowego prowadzonego przez Sąd Rejonowy dla Krakowa - Śródmieścia w Krakowie, XII Wydział Gospodarczy Krajowego Rejestru Sądowego pod numerem KRS 0000064892, Regon: 001280740, NIP: 7350027693; w dalszej części zwane „PTWM” lub „Administratorem”.
2. Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą wyznaczyło Inspektora Ochrony Danych, z którym w zakresie danych osobowych można skontaktować się pisząc na adres e-mail: [iod@ptwm.org.pl](mailto:iod@ptwm.org.pl) lub pocztą na adres siedziby PTWM.
3. Dane osobowe beneficjenta PTWM / dane osobowe opiekuna prawnego / dane osobowe członka PTWM przetwarzane będą:
  - a) w celu świadczenia pomocy naszym beneficjentom i ich rodzinom m.in. poprzez wsparcie socjalne, psychologiczne, prawne i dietetyczne, prowadzenie wypożyczalni sprzętu rehabilitacyjnego oraz platformy pomocowej dla podopiecznych, prowadzenie subkonta 1% i subkonta darowizn, pomoc chorym w zbiórce środków na leczenie, organizację projektów domowej rehabilitacji, działalność informacyjną, edukacyjną i wydawniczą, w tym organizację warsztatów, szkoleń, Walnego Zgromadzenia Członków, wydarzeń charytatywnych, konkursów, wysyłkę czasopisma, kontakt telefoniczny, mailowy i wysyłkę korespondencji dotyczącej funkcjonowania PTWM, w tym realizowanych projektów i wydarzeń, podejmowanie wszelkich działań, niewymienionych wyżej, mających na celu poprawę jakości życia chorych na mukowiscydozę zgodnych z realizacją zadań statutowych PTWM określonych w par 7 Statutu: wszechstronne działanie na rzecz osób chorych na mukowiscydozę oraz ich rodzin, poprawa jakości życia chorych na mukowiscydozę, działanie na rzecz osób niepełnosprawnych chorych na mukowiscydozę, co jest prawnie uzasadnionym interesem Administratora na podstawie Art. 6 ust. 1 lit. f RODO, a także Art. 6 ust. 1 lit. a) lit. b) lit. c);
  - b) dane wrażliwe (na temat stanu zdrowia) przetwarzane są na podstawie Art. 9 ust 2 lit a) lit c) oraz lit. d);
  - c) w postaci publikacji wizerunku, w celu promocji działań Administratora poprzez informowanie w mediach i publikacjach własnych o działalności Administratora na podstawie art. 6 ust. 1 lit. a); Art. 9 ust 2 lit a) tj. odrębnej, wyrażonej przez Panią/Pana zgody, lit c) i e)
4. Dane osobowe osoby upoważnionej w postaci: imienia, nazwiska, numeru PESEL, stopnia pokrewieństwa, adresu korespondencyjnego, telefonu kontaktowego, adresu e-mail, przetwarzane będą w celu uzyskiwania przez osobę upoważnioną informacji i składania wniosków w imieniu osoby chorej o zapewnienie usług świadczonych przez PTWM, na podstawie Art. 6 ust. 1 lit. a) i lit. f) RODO. Uzasadniony interes administratora polega na zapewnieniu dostępu do usług i świadczeń dostarczanych przez PTWM osobom, które nie mogą tego zrobić osobiście.
5. Odbiorcami Pani/Pana danych osobowych mogą być podmioty świadczące usługi dla PTWM w zakresie obsługi informatycznej, organizacyjnej, podmioty zajmujące się hostingiem strony www, dostawca oprogramowania potrzebnego do prowadzenia sklepu internetowego, podmioty realizujące dostawę towarów, pracownicy PTWM, wolontariusze, a także podmioty świadczące na zlecenie i we współpracy z PTWM formy pomocy dla podopiecznych, na podstawie odrębnych umów. Pani/Pana dane osobowe mogą być również udostępniane na podstawie powszechnie obowiązujących przepisów prawa organom administracji państwowej i samorządowej, którym jesteśmy zobowiązani przekazać Pani/Pana dane osobowe.
6. Pani/Pana dane osobowe będą przetwarzane do momentu odwołania zgody, dane osobowe przetwarzane w celu dokonywania rozliczeń będą przechowywane przez okres przechowywania dokumentacji księgowej i podatkowej wynikający z przepisów prawa; dane przetwarzane w celu dochodzenia roszczeń (np. w postępowaniach sądowych) będą przechowywane przez okres przedawnienia roszczeń, wynikający z przepisów kodeksu cywilnego.
7. Posiada Pani/Pan:
  - a) prawo dostępu do treści danych, na podstawie art. 15 RODO;
  - b) prawo do sprostowania danych, na podstawie art. 16 RODO;
  - c) prawo do usunięcia danych, na podstawie art. 17 RODO;
  - d) prawo do ograniczenia przetwarzania danych, na podstawie art. 18 RODO;
  - e) prawo do wniesienia sprzeciwu wobec przetwarzania danych, na podstawie art. 21 RODO;
  - f) prawo do przenoszenia danych, na podstawie art. 20 RODO;
  - g) w zakresie, w jakim Pani/Pana dane są przetwarzane na podstawie zgody posiada Pani/Pan prawo do cofnięcia zgody w dowolnym momencie bez wpływu na zgodność z prawem przetwarzania, którego dokonano na podstawie zgody przed jej cofnięciem.

Wskazane żądania mogą być wnoszone adres e-mail: [iod@ptwm.org.pl](mailto:iod@ptwm.org.pl) lub pocztą na adres siedziby PTWM.

8. W przypadku, gdy Pani/Pana zdaniem przetwarzanie przez Administratora Pani/Pana danych narusza przepisy prawa, ma Pani/Pan prawo do wniesienia skargi do organu nadzorczego, tj. do Prezesa Urzędu Ochrony Danych Osobowych.
9. Podanie przez Pana/Panią danych osobowych jest niezbędne do korzystania z form pomocy wynikających ze statutu i oferowanych przez PTWM. Brak podania tych danych będzie skutkować brakiem możliwości zapisania go do bazy PTWM i świadczenia pomocy na rzecz beneficjenta/ członka PTWM.
10. Pani/Pana dane osobowe nie podlegają zautomatyzowanemu podejmowaniu decyzji, w tym profilowaniu (przetwarzanie bez udziału człowieka).

# Twoje dane osobowe – zadbaj o ich bezpieczeństwo

Ciągle wiele mówi się o „ochronie danych”, nie o „ochronie osób fizycznych”, a przecież istota tej ochrony sprowadza się jedynie do tego, by dane nie mogły posłużyć w złych celach, niezgodnych z interesem i prawami osoby, której dane dotyczą.

Pozyskiwane od podopiecznych oraz ich przedstawicieli ustawowych (np. rodziców) w formularzach informacje mogą, a nawet muszą być przetwarzane w celach statutowych, gdyż wynika to z profilu działalności Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą. Czym innym jest jednak zbieranie danych w związku z realizacją wymagających tego przepisów prawa, a czym innym udostępnianie danych przez osobę w sposób nierozważny lub pod wpływem impulsu. Czasem nawet nie zdajemy sobie sprawy, że to sami w różnych sytuacjach „uwalniamy” zbyt wiele informacji na swój temat. Jest kwestią czasu i determinacji osoby zainteresowanej pozyskaniem danych, by łącząc je, wykorzystać dane w sposób bezprawny i uzyskać profil swojej „ofiary”. Choć za nami trzy lata obowiązywania RODO, zdarzają się pojedyncze sytuacje, kiedy przesyłane są dokumenty, których PTWM przetwarzać po prostu nie może i jako nadmiarowe poddawane są systematycznemu niszczeniu. Wśród dokumentów, które w przypad-

ku ich przesłania do PTWM zostaną zniszczone, należy wymienić chociażby wyniki badań lekarskich podopiecznego.

Oprócz opisanej powyżej problematyki nadmiarowości przesyłanych informacji, pragniemy zwrócić uwagę na równie ważną kwestię, jaką jest bezpieczna komunikacja z PTWM, co odnosi się zarówno do komunikacji tradycyjnej w formie papierowej, jak i elektronicznej.

Decydując się na przesłanie dokumentów w formie papierowej, rekomendujemy wyłącznie przesyłkę rejestrowaną. Jeżeli z jakiegoś powodu wyborem będzie skorzystanie z poczty elektronicznej w celu przesłania np. formularzy rejestrowych czy innych danych, zalecamy zabezpieczenie wiadomości e-mail poprzez zaszyfrowanie załączników zawierających dane osobowe. Wśród najczęściej stosowanych sposobów zabezpieczenia informacji przesyłanych przy użyciu poczty elektronicznej należą: szyfrowanie podczas przesyłania przy użyciu protokołu TLS, szyfrowanie treści end-to-end oraz szyfrowanie załączników do wiadomości e-mail (np. ZIP7). O ile dwa spośród wymienionych sposobów dla swojej skuteczności mogą być trudne do zrealizowania, z uwagi na powszechną praktykę stosowania darmowych

skrzynek mailowych, o tyle szyfrowanie załączników do wiadomości e-mail jest rozwiązaniem prostym, bezkosztowym i skutecznym. Dlatego PTWM rekomenduje wysyłkę załączników chronionych przy pomocy hasła. Nawet w przypadku przejęcia wiadomości e-mail przez osobę nieuprawnioną (np. z powodu wysyłki do błędnego adresata), zaszyfrowany załącznik nie zostanie otwarty, ponieważ osoba nieuprawniona nie będzie znała hasła. Należy pamiętać, że hasło należy przekazać PTWM jako odbiorcy innym kanałem komunikacji (np. wiadomością SMS lub telefonicznie). Przesyłanie hasła wiadomością e-mail nie ma oczywiście większego sensu i na pewno nie poprawia bezpieczeństwa danych.

Celem tego artykułu nie jest zaszczepienie u czytelnika obsesji wszechobecnej inwigilacji, raczej jest to próba zwrócenia uwagi na zagrożenia płynące z sieci publicznej oraz na konieczność stosowania odpowiednich zabezpieczeń i rozwiązań technicznych. Wszystko to w trosce o bezpieczeństwo podopiecznych oraz ich rodzin. Pamiętajmy, że informacje o nas w rękach nieodpowiednich osób to realne zagrożenie nie tylko dla nas samych, ale również dla tych, których kochamy.

**Małgorzata Kowalczyk**  
*Inspektor Danych Osobowych w PTWM*





Zadanie dofinansowane ze środków  
Fundacji PGNiG S.A. im. Ignacego Łukasiewicza



## Trening motywacyjny chorych na mukowiscydozę i ich rodzin II

Życie z chorobą przewlekłą stanowi wyzwanie dla osoby, która jej doświadcza, ale także otoczenia. W wyniku trwającej pandemii koronawirusa dodatkowo może pojawić się mnóstwo pytań bez odpowiedzi, strach, bezradność, lęk, samotność i inne trudne emocje. Chcemy pomóc naszym podopiecznym w tej emocjonalnej huśtawce, dlatego po raz kolejny podjęliśmy się realizacji projektu *Trening motywacyjny chorych na mukowiscydozę i ich rodzin II*. Projekt jest współfinansowany przez Fundację PGNiG im. Ignacego Łukasiewicza i trwa od czerwca 2021 do grudnia 2021 r.

Projekt zakłada przeprowadzenie indywidualnych spotkań z psychologiem w formie online lub w wybranym przez siebie gabinecie psychologicznym: średnio 3 godziny miesięcznie przez okres 6 miesięcy dla 8 rodzin, które zgłosiły się do projektu. Wsparciem są objęci również chorzy na mukowiscydozę przebywający w czasie trwania projektu na oddziale IGiCHP w Rabce-Zdroju.

Praca z psychologiem może być świetnym narzędziem pomagającym w radzeniu sobie z trudnościami, nauką w rozwiązywaniu problemów, wyzna-

czaniu celów i ich realizacji. Podczas serii spotkań z wybranym psychologiem można skupić się na poszukiwaniu sposobów radzenia sobie ze stresem i trudnymi emocjami, poprawić stan psychofizyczny oraz funkcjonowanie społeczne, zbudować poczucie własnej wartości, wzmocnić postawy podtrzymujące aktywność życiową, społeczną i nadzieję na lepsze jutro.

Dziękujemy serdecznie Fundacji PGNiG im. Ignacego Łukasiewicza za ponowne dofinansowanie projektu.

**Zarząd PTWM**

## Włącz empatię



Projekt *Włącz Empatię* skierowany jest do chorych na mukowiscydozę w wieku szkolnym z województw: pomorskiego, zachodniopomorskiego, kujawsko-pomorskiego, warmińsko-mazurskiego. W projekcie przewidziano miejsce dla 15 chorych.

Projekt zakłada wsparcie chorych na mukowiscydozę w funkcjonowaniu w szkole. Ma rozwinąć w dziecku samodzielność, sprawność i aktywność. Zintegrować klasę i społeczność szkolną. Jego celem jest również poprawienie

bezpieczeństwa chorego na mukowiscydozę w placówce.

*Włącz Empatię* działa na trzech płaszczyznach. Pierwsza z nich to szkolenie dla nauczycieli i personelu szkoły, druga to spotkanie z dziećmi i wychowawcą w klasie. Zajęcia prowadzi doświadczony pracownik PTWM Oddział w Gdańsku. Dodatkowo w spotkaniu z dziećmi uczestniczy psycholog. Natomiast trzecią płaszczyzną jest rozesłanie informacji o mukowiscydozie do gminy i przychodni uczestnika projektu.

Szkolenie dla nauczycieli i personelu obejmuje najważniejsze informacje na temat choroby, odżywiania, higieny, zapobiegania infekcjom, sytuacjach wymagających uwagi, sytuacjach niedozwolonych.

Podczas spotkania w klasie wytłumaczymy dzieciom, co to jest mukowiscydoza, jak chory może się zachowywać, nauczymy akceptacji nietypowego zachowania oraz zaszczepimy chęć pomocy. Pomogą nam w tym opracowane na potrzeby projektu materiały edu-

kacyjne oraz film animowany. Warsztaty z psychologiem umożliwią przełamanie barier i pozwolą na swobodną, empatyczną komunikację między dzieckiem chorym na mukowiscydozę a uczniami i kadrą pedagogiczną.

Treść szkolenia dla nauczycieli oraz lekcji dla dzieci dostosujemy indywidualnie po rozmowie z rodzicem.

Projekt realizowany będzie w formie tradycyjnej (w szkole) oraz formie online. Wszystko będzie zależało od aktualnej sytuacji związanej z pandemią koronawirusa w Polsce.

Więcej informacji o projekcie można znaleźć na stronie internetowej: [www.muko.gda.pl](http://www.muko.gda.pl).

Mecenasem Głównym projektu Włącz Empatię jest Energa Grupa Orlen.

Zadanie wspierane jest przez Energa Grupa Orlen w ramach realizacji strategii CSR.

**PTWM Oddział w Gdańsku**



**Wypowiedź Marty Kuli, mamy Lucjana chorego na mukowiscydozę, ucznia klasy V, u którego szkole w 2019 r. gościła Marcelina Jażdżewska z PTWM Oddział w Gdańsku i przeprowadziła w klasie „Lekcję Empatii” oraz szkolenie dla nauczycieli:**

„Lucjan czuł się bardzo ważny w dniu, w którym miała odbyć się lekcja w jego klasie. Mógł opowiedzieć, jak wygląda jego dzień. Podczas lekcji okazało się, że nie tylko on ma w domu inhalator. Dzieci wiedziały, że inhalacja nie należy do przyjemnych zabiegów. Równieśnicy z klasy zrozumieli, dlaczego Lucjan czasem zwyczajnie nie ma siły dołączyć do zabawy, nie bierze udziału we wszystkich aktywnościach szkolnych, np. wyjściu na basen. Po tym spotkaniu dzieci okazały też Lucjanowi empatię i ogromne wsparcie.

Znaczna zmiana nastąpiła w podejściu nauczycieli do Lucjana. Nauczyciele zobaczyli, jak wygląda jego dzień, jak dużo czasu musi poświęcać na profilaktykę, zrozumieli, z czym mierzy się na co dzień. Dla mnie to też było odczuwalne, nie musiałam stresować się indywidualnymi rozmowami z nauczycielami i dyrektcją. Nauczyciele byli zaskoczeni, że zwykła gąbka do tablicy może stanowić dla Lucka zagrożenie. Kadra nauczycielska była poruszona spotkaniem, nauczyciele zostali uświadomieni, że ich uczeń mierzy się z tak straszną chorobą. Umiłkły uwagi i sugestie, że Lucjan symuluje bóle brzucha czy udaje zmęczenie. W końcu skończyły się problemy z przekazywaniem lekcji podczas pobytu Lucka w szpitalu. Wychowawczyni ustaliła w klasie dyżury i każdego dnia inny kolega dzielił się z Luckiem lekcjami. Lucjan rok temu zmienił szkołę, w związku z tym ponownie planujemy zorganizować spotkanie w szkole i wziąć udział w projekcie *Włącz Empatię*”.

# Odkryj radość pomagania, oddając niepotrzebne ubrania

W ten sposób możesz pomóc chorym na mukowiscydozę w walce o życie!

**1**

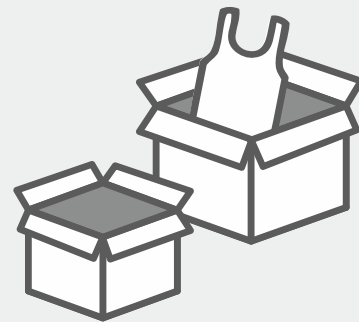
## Co możesz oddać?

Czyste, niezniszczone i nadające się jeszcze do noszenia ubrania (buty, torebki, akcesoria).

**2**

## Jak spakować ubrania?

W karton (min. wymiary **30/40/50 cm**). Pamiętaj, że w kartonie musi być min. 10 kg ubrań, ale nie więcej niż 30 kg.

**3**

## Wybierz naszą kampanię i zamów kuriera

Odwiedź stronę [www.ubraniadooddania.pl/campaigns/921](http://www.ubraniadooddania.pl/campaigns/921) i wesprzyj kampanię Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą.

**4**

## Twoje ubrania odbierze nieodpłatnie kurier DPD Polska



## Odkryj radość pomagania!

Każdy 1 kg ubrań = 1 zł pomocy



# Podziękowania

Dziękujemy wszystkim, którzy wspierają nasze działania na rzecz chorych na mukowiscydozę. Dzięki Wam możemy docierać z pomocą do szerokiego grona naszych podopiecznych.

- Fundacja PGNiG im. Ignacego Łukasiewicza
- Fundacja Śnieżki Twoja Szansa
- Telewizja Polska „Reklama Dzieciom”
- Staruss Cafe Poland Sp. z o.o.
- Mattel Poland Sp. z o.o.
- Producent i Dystrybutor Słodczy Max
- Bright Junior Media Sp. z o.o.

