

Od redakcji	2
-------------------	---

MEDYCYNĄ: INFORMACJE, PORADY, NOWINKI

Relacja z webinaru prof. Doroty Sands pt. <i>Leki przyczynowe – gdzie jesteśmy?</i>	3
Fizjoterapia w erze leczenia modulatorami białka CFTR	13

EDUKACJA I PSYCHOLOGIA NA CO DZIEŃ

Kilka refleksji o trudnej sztuce bycia rodzicem dziecka z chorobą przewlekłą	16
Dorastanie z chorobą przewlekłą a plany życiowe	21

WYWIADY I REPORTAŻE: LUDZIE, KTÓRYCH WARTO POZNAĆ

O wyciąganiu pomocnej dłoni do innych w sytuacji kryzysu – rozmowa z Magdą Morańską	25
Wywiad z Krzysztofem Praszewiczem o akcji „Rowerem dla chorych na mukowiscydozę”	26

JACY JESTEŚMY?

Pasje, doświadczenia, refleksje	
Jakby jednej walki było mało	29
W świecie diabetyka	32
Dziecko z muko nie sprząta	35
Czym jest pielgrzymka?	36
IV Ogólnopolska Pielgrzymka Osób Walczących z Mukowiscydozą na Jasną Górę	37
Kazanie wygłoszone przez ks. Wojciecha Bartosza	39
Akt zawierzenia	41
Twórczość	
Kącik poetki: Twórczość Urszuli Kozioł	42
Recenzje: ulubione książki, filmy, muzyka	
Kulturalny zastrzyk: <i>Stacja jedenasta</i>	45

Z ŻYCIA PTWM

Sprawozdania, opinie, komentarze	
Dziękujemy!	46
Sprawozdanie z bieżącej działalności Zarządu Głównego PTWM XII kadencji	47
XXIII Walne Zebranie Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą oraz wybory nowych władz	
Towarzystwa na lata 2022–2025	49
Podkarpackie spotkanie integracyjne	50
Dobrze wykorzystany czas	51
Dzień Dziecka w Instytucie Gruzlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju oraz Centrum Leczenia Mukowiscydozy	
w Dziekanowie Leśnym	52
25-lecie działalności Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku	53
List gratulacyjny z okazji jubileuszu 25-lecia działalności Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział	
w Gdańsku	54
Podsumowanie projektu <i>Porozmawiajmy o...</i>	55
Ogłoszenia PTWM	
Nowy moduł subkont i zmiany w Regulaminie Subkont	56
Ogłoszenie o rekrutacji uczestników na szkolenie <i>Kompleksowa opieka nad chorym na mukowiscydozę</i>	57
Zamówienie środków spożywczych	59
Podziękowania	60

Informacja o przetwarzaniu danych osobowych

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



REDAKTOR NACZELNA

Olga Małecka-Malcew
omalecka@ptwm.org.pl

ZESPÓŁ REDAKCYJNY

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

ADRES REDAKCJI

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

WYDAWCA

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



e-mail: poczta@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:

Joanna Gliniecka-Oprzałek z synkiem po
otrzymaniu leków przyczynowych (fot.
Mateusz Oprzałek)

SKŁAD KOMPUTEROWY I DRUK

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

Od redakcji

W dniu 16 maja 2022 r. Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą zorganizowało online webinar pt. *Leki przyczynowe – gdzie jesteśmy?*, na który zaprosiło wszystkich chętnych. Ważny dla opiekunów i samych pacjentów wykład uwzględniający nową sytuację chorych na mukowiscydozę w Polsce – refundację leczenia lekami przyczynowymi – poprowadziła profesor Dorota Sands, a dokładną relację z niego przedstawiamy w dziale *Medycyna* w niniejszym numerze naszego czasopisma. Kontynuacją i uzupełnieniem wykładu Pani profesor z punktu widzenia rehabilitacji jest artykuł Aleksandry Cichockiej *Fizjoterapia w erze leczenia modulatorami białka CFTR*.

Nasza koleżanka redakcyjna Lucyna Maksymowicz w artykule *Kilka refleksji o trudnej sztuce bycia rodzicem dziecka z chorobą przewlekłą* zajęła się problemem postawy rodziców dzieci chorych, bo od tego jak postępuje rodzic zależy, jakie emocje będą przeżywały jego dzieci nie tylko wobec swojej choroby czy pojawienia się możliwości leczenia modulatorami, ale również w razie trudnych sytuacji i przeciwności życiowych, także tych, na które nie mają wpływu. Z kolei w tekście *Dorastanie z chorobą przewlekłą a plany życiowe* ta sama autorka apeluje, by rodzice więcej czasu poświęcali nastolatkom, i przypomina, żeby pamiętali o wszystkich jego rozwojowych i psychicznych „mękach” i w razie potrzeby wyciągali do swoich dorastających dzieci pomocną dłoń.

W 64 numerze „Mukowiscydozy” zamieściliśmy dwa ciekawe wywiady: Marty Glinieckiej z Magdą Morańską o pomocy niesionej uchodźcom z Ukrainy przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą i prywatnie przez członków Towarzystwa oraz Kingi Jaźwińskiej-Szczepaniak z Krzysztofem Praszkiwiczem o jego akcji „Rowerem dla chorych na mukowiscydozę”.

Kinga Jaźwińska-Szczepaniak w artykule *W świecie diabetyka* opisuje życie z cukrzycą typu 3 (CFRD). Autorka podkreśla, że dla chorych po skończeniu 26. r.ż. leczenie cukrzycy jest bardzo kosztowne i apeluje, byśmy aktywnie wspierali diabetyków w ich walce o refundację niezbędnych do leczenia sprzętów, takich jak pompy insulinowe, osprzęt czy sensory.

Zapraszam również do przeczytania poruszającego tekstu Marzeny Piejko-Synoś, w którym opowiada o losach chorego na mukowiscydozę Ukraińca, który z powodu działań wojennych i pogarszającego się stanu zdrowia musiał porzucić swój kraj i uciekać do Niemiec.

Zachęcamy naszych Czytelników do kontaktu pod adresem omalecka@ptwm.org.pl. Postaramy się na Państwa wątpliwości i pytania odpowiedzieć w następnych numerach.

Rozpoczęły się wakacje, życzę więc wszystkim Czytelnikom odpoczynku i owocnej lektury. Ładujmy akumulatory i starajmy się myśleć pozytywnie!

Olga Małecka-Malcew

Relacja z webinaru prof. Doroty Sands pt. *Leki przyczynowe – gdzie jesteśmy?*

W dniu 16 maja 2022 r. mieliśmy okazję uczestniczyć online w zorganizowanym przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydą webinarze pt. Leki przyczynowe – gdzie jesteśmy? Webinar prowadziła Pani prof. Dorota Sands, prezes Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, kierownik Zakładu i Kliniki Mukowiscydozy IMiD w Warszawie i Centrum Leczenia Mukowiscydozy w SZPZOZ w Dziekanowie-Leśnym.

Na początku swojego wystąpienia Pani profesor pogratulowała polskim pacjentom dołączenia do pierwszej ligi i do elity miejsc na świecie, gdzie ma miejsce decyzja o refundacji leczenia przyczynowego w mukowiscydozie.

Jednak po ogłoszeniu decyzji ministra zdrowia i początkowej uzasadnionej euforii wraz z mijaniem kolejnych tygodni radość ustąpiła zaniepokojeniu: „Jest decyzja, ale co dalej?”.

Pani profesor poinformowała, że refundacja leków musi przejść konieczne etapy wdrożenia, wymienione poniżej:

- decyzja ministra zdrowia,
- zarządzenie NFZ,
- ogłoszenie konkursu przez NFZ,
- rozstrzygnięcie konkursu,
- kontraktowanie,
- ogłoszenie przetargu,
- zasady *cash flow*,
- dostosowanie infrastruktury informacyjnej do prowadzenia programu,
- przeprowadzenie niezbędnych badań kwalifikacyjnych u pacjentów.

Refundacja leków przyczynowych w Polsce będzie się odbywać w ramach programu lekowego. Specyfika programów lekowych jest czysto polska. W innych krajach leczenie lekami przy-

czynowymi wygląda odmiennie – lekarz przepisuje lek, a finansowanie jego zakupu odbywa się inaczej.

Część pacjentów wie, jak funkcjonuje program związany z leczeniem antybiotykami wziewnymi w mukowiscydozie, ale skala programu leczenia Tobramycyną i programu leków przyczynowych są zupełnie nieporównywalne. Pani profesor podkreśliła, że praktycznie żadna wysoko kosztowa technologia w Polsce nie jest dostępna na receptę, a udostępniana w programie lekowym. Zatem, mimo pozytywnej decyzji ministra zdrowia, lekarze nie mogą wypisywać recept (e-recept) na leki przyczynowe, tylko muszą czekać na ich dostępność w programie lekowym.

Po decyzji ministra też się nic nie dzieje, dopóki nie ma opublikowanego zarządzenia NFZ. Po ogłoszeniu zarządzenia musi być ogłoszony konkurs na świadczeniodawców, którzy będą ten program prowadzić, potem odbywa się rozstrzygnięcie konkursu i kontraktowanie, a następnie ogłoszenie przetargu. Ten ostatni punkt jest związany z zasadami zamówień publicznych w Polsce, które wymagają, by mimo jednego producenta leków przyczynowych i jednej hurtowni, która je sprowadza, zakup nastąpił na drodze przetargu. Wreszcie istnieje kwestia, która wszystkim dyrektorom szpitali spędza sen z oczu, czyli zasada przepływu gotówki, ponieważ przy tak wysokim kosztach leku nie jest możliwe oczekiwanie szpitala na refundację jego zakupu przez NFZ, jak to funkcjonuje w innych programach, gdyż w wielu szpitalach koszty te przekraczałyby ich całokształty budżet, co całkowicie zablokowałoby możliwość

wykonywania jakichkolwiek procedur szpitalnych. W związku z tym te zasady muszą być inne niż przy dotychczas praktykowanych programach. Fakt, że poziom zaawansowania przygotowań do programu jest różny w różnych ośrodkach, wynika z tego, że część z nich miało już podpisane umowy na program lekowy leczenia Kalydeco (Iwakaftor). Te ośrodki mogły szybciej przejść do kolejnego etapu, czyli przetargu na pozostałe leki przyczynowe, a później do rozmów z właściwym terytorialnie oddziałem NFZ o zasadach rozliczeń finansowych.

Pani profesor podczas spotkań mających na celu zapewnienie szybszego kanału komunikacji między ministerstwem i NFZ zauważyła, że ten ostatni był przekonany, iż już dużo ośrodków ma podpisany program leczenia przyczynowego. Jednak z tych kilkunastu ośrodków tylko nieliczne faktycznie prowadziły pacjentów. W dużych szpitalach administracja podpisuje wszystkie możliwe programy lekowe, licząc na to, że może kiedyś okazać się potrzebne. W związku z tym powstała konsternacja, dlaczego ten program nie jest realizowany, a wynikało to z braku pacjentów, którzy mogliby przyjmować Kalydeco. W związku z tym trzeba było ogłosić konkursy, by ośrodki, w których faktycznie są pacjenci, znalazły się na liście.

Kolejne zadania do wykonania to dostosowanie infrastruktury informatycznej. Tzw. system SMPT jeszcze się do tego programu nie pojawił, bez czego jest bardzo trudno robić rozliczenia. I, oczywiście, należy przeprowadzić niezbędne badania kwalifikacyjne u pacjentów.

Te wszystkie etapy formalne muszą zaistnieć, żeby w ogóle lek przyczynowy trafił do ośrodka, który może go wydać pacjentom.

Równolegle prowadzone są inne działania:

- Spotkania z MZ i NFZ w sprawie ustalenia listy rekomendowanych ośrodków.
- Rekomendowano wszystkie ośrodki prowadzące rejestr oraz dodatkowo ośrodki pulmonologiczne dla dorosłych w celu poszerzenia bazy leczniczej dla chorych dorosłych.

Polskie Towarzystwo Mukowiscydozy koordynuje sprawę rejestru (polskiej części rejestru europejskiego) i podało listę wszystkich ośrodków, które prowadzą rejestr pacjentów (wprowadzają dane do rejestru europejskiego – ECFPR), mało tego, rozszerzyło tę listę o ośrodki dla dorosłych. Wprowadzenie nowego leku i nowego programu lekowego oraz zupełnie inne rokowania to fantastyczny moment, by zainteresować chorymi na mukowiscydozę ośrodki pulmonologiczne przeznaczone dla dorosłych. Sytuacja jest podobna do wprowadzenia w Polsce przesiewu noworodkowego, kiedy zaczęto tworzyć ośrodki pediatryczne dla dzieci chorych na mukowiscydozę i ich siatka jest już całkiem niezła. To ogromna okazja, by podobna sytuacja nastąpiła w tej chwili w rozwoju opieki nad dorosłymi. Chodzi o to, by poza ośrodkami, które są w rejestrze, a które są ośrodkami mieszanymi lub głównie pediatrycznymi, rozszerzyć listę również o ośrodki pulmonologiczne dla dorosłych.

Taka lista została przekazana do MZ, ministerstwo przekazało ją terytorialnym oddziałom NFZ, a one z kolei wystąpiły do ośrodków o listy pacjentów, którzy mogą być zakwalifikowani do programu, wraz z ich numerami PESEL, by przygotować się na koszty i na ewentualne rozłożenie tych kosztów

w czasie. W różnych miejscach kraju w różnym okresie oddziały terenowe NFZ wystąpiły do ośrodków z prośbą o listy pacjentów, którzy mogą być zakwalifikowani do programu, więc było trochę nerwowości.

Z tego wynika, że lek będzie dostępny w ośrodkach w różnym czasie, co zależy od tego, na jakim etapie jest dany ośrodek, jak również od decyzji odpowiedniego oddziału NFZ i przydziału środków w konkretnym momencie. Zatem wszystko zależy nie tylko od przejścia wszystkich procedur, ale również od dawkowania środków, które dla wszystkich pacjentów będą, ale prawdopodobnie trochę „miareczkowane” przez NFZ.

Następnie Pani profesor przybliżyła program leczenia lekami przyczynowymi (informacje o nim są dostępne w Internecie, np. na stronie PTWM <https://ptwm.org.pl/pl/aktualnosci/321>).

W zakresie świadczenia gwarantowanego dostępne są w Polsce cztery leki: Kalydeco, Orkambi, Symkevi i Kaftrio, które po kolei zostały omówione przez prowadzącą.

Największa różnica między rejestracją a refundacją jest w leku Kaftrio, który w Europie został już zarejestrowany od 6. r.ż. dla wszystkich, którzy mają przynajmniej jedną kopię mutacji F508del, natomiast u nas, w Polsce, refundowany jest on dla osób od 12. r.ż. i dla wybranych grup mutacji. Ci, którzy nie otrzymają refundacji Kaftrio, będą mogli skorzystać z refundacji Symkevi. Pani profesor zauważyła, że mimo istnienia programu lekowego i kwalifikacji do niego nie ma konieczności brania leku. W przypadku starszych preparatów i w młodszych grupach wiekowych warto z lekarzem (zespołem) prowadzącym tę sprawę omówić. Niekoniecznie każdy z pacjentów musi przyjmować któryś z leków przyczynowych, należy rozważyć ryzyka i korzyści.

W programie lekowym istnieje założenie, że do 3 miesięcy przed rozpoczęciem leczenia należy przygotować pacjenta, robiąc serię badań (zob. ryc. 1), m.in. test potowy, a do 12 miesięcy przed leczeniem badanie obrazowe klatki piersiowej, co służy monitorowaniu skuteczności leczenia. Dobrze wszystkim znany,

KWALIFIKACJA: BADANIA

do 3 miesięcy przed rozpoczęciem leczenia	do 12 miesięcy przed rozpoczęciem leczenia
1. test potowy;	1. badanie obrazowe klatki piersiowej.
2. badanie spirometryczne (u chorych, u których rozwój psychofizyczny i stan kliniczny gwarantuje prawidłowe przeprowadzenie testu);	
3. aminotransferaza alaninowa;	
4. aminotransferaza asparaginowa;	
5. stężenie bilirubiny w surowicy krwi;	
6. badanie mikrobiologiczne płwociny lub wymazu z gardła;	
7. konsultacja okulistyczna u pacjentów <18 r.ż.	

Ryc. 1

„stary” test potowy okazuje się świetnym parametrem monitorującym efektywność leku, przy czym największe zmiany zachodzą pod wpływem stosowania Kaftrio. Badania kliniczne u chorych z CF potwierdzają, że u części tych pacjentów będących na Kaftrio następowała normalizacja testu potowego do wartości charakterystycznych dla osób bez mukowiscydozy. Ponadto, na co podczas spotkań zwracali uwagę lekarze z Niemiec, próba potowa to dobra metoda monitoringu, czy lek jest prawidłowo podawany, i to nawet nie pod względem przyjmowania czy nieprzyjmowania leku, ale tego, czy jego wchłanianie jest odpowiednie chociażby przy niskotłuszczowym posiłku (np. u wegan).

Wśród niezbędnych badań do wykonania przed rozpoczęciem leczenia zostały przewidziane badania wątrobowe, gdyż w nielicznych przypadkach u pacjentów wystąpił stan ostrej niewydolności wątroby związanej z wprowadzeniem leku. Z kolei konsultacja okulistyka dla osób poniżej 18. r.ż. wynika z przypadków zacięmy u pacjentów pediatrycznych przy przyjmowaniu niektórych leków przyczynowych. Badanie mikrobiologiczne płwociny i wymazu z gardła to odrębne zagadnienie, ponieważ pacjent na modulatorach ma dużo mniej wydzieliny niż przed leczeniem lekami przyczynowymi. Z tego powodu ciężko prowadzić monitoring mikrobiologiczny i mimo przewlekłego zakażenia nie da się uzyskać płwociny i przygotować antybiogramu, dlatego bardzo ważne jest, by pacjent przed wprowadzeniem leczenia znał swoją florę bakteryjną.

Monitorowanie leczenia (zob. ryc. 2) polega na okresowym wykonywaniu testu potowego, badaniach spirometrycznych, badaniach mikrobiologicznych (jeśli się da), sprawdzaniu aktywności wątroby i u części pacjentów również pomiarach ciśnienia krwi.

MONITOROWANIE: LECZENIA

	po 3 mies.	po 6 mies.	po 9 mies.	po 12 mies.	corocznie
1. Test potowy		●		●	●
2. Badanie spirometryczne (u chorych u których rozwój psychofizyczny i stan kliniczny gwarantuje prawidłowe przeprowadzenie testu)		●		●	●
3. Badanie mikrobiologiczne płwociny lub wymazu z gardła		●		●	●
4. Aktywność aminotransferazy alaninowej i asparaginowej oraz bilirubiny	●	●	●	●	●
5. Konsultacja okulistyka u pacjentów <18rż;					●
6. Pomiar ciśnienia tętniczego – dotyczy wyłącznie leczenia lumakafotem w skojarzeniu z iwakafotem.	na każde wizycie kontrolnej				

Ryc. 2

MONITOROWANIE: PROGRAMU

- Gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ).
- Uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) zgodnie z opisem programu i wymogami NFZ.
- Przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez NFZ.
- Obecność, lub zarejestrowanie w ciągu 12 miesięcy od rozpoczęcia leczenia pacjenta w polskiej części Europejskiego Rejestru Mukowiscydozy oraz rzetelne i terminowe wprowadzanie danych wymaganych przez protokół Rejestru.

KRYTERIA WYŁĄCZENIA Z PROGRAMU

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

Ryc. 3

Gromadzenie dokumentacji jest bardzo ważne i dla NFZ, i dla ośrodków, i dla samych chorych, stąd bardzo ważny wymóg, że pacjent musi wyrazić zgodę na wprowadzenie swoich danych do Europejskiego Rejestru Mukowiscydozy wraz z rozpoczęciem leczenia lekami przyczynowymi lub w ciągu 12 miesięcy od podjęcia leczenia.

Omawiając kryteria wyłączenia z programu (zob. ryc. 3), Pani profesor podkreśliła, że program wyklucza pacjentów po przeszczepieniach płuc, ale nie po przeszczepieniach innych narządów. Szalenie ważnym problemem są interakcje z innymi lekami, co wymusza przerwanie leczenia lub modyfikację dawki i stanowi poważne wyzwanie.

Bardzo ciekawym zagadnieniem jest ciąża i karmienie piersią. U pacjentek w ciąży nie są wykonywane żadne badania kliniczne, jednak pacjentki tak dobrze czują się na leku, że nie chcą przerywać leczenia i również w tym programie na własną odpowiedzialność i za zgodą lekarza mogą je kontynuować.

W dalszej części wystąpienia Pani profesor podsumowała dotychczasowe działania dążące do poprawienia stanu zdrowia chorych na mukowiscydozę, polegające na leczeniu objawowym chorób płuc i chorób przewodu pokarmowego oraz doskonaleniu tego leczenia. Dodała, że leki modulujące funkcję CFTR są ukierunkowa-

ne na defekty powodujące mukowiscydozę, czyli na przyczyny choroby. Leczenie przyczynowe jest możliwe dzięki postępowi w technologii HTS (*high throughput screening*), który pozwolił przetestować ponad 250 tys. cząsteczek w kierunku potencjalnego działania na mutacje powodujące mukowiscydozę. Dzięki tym badaniom powstały dwie główne grupy leków: korektory i wzmacniacze genu CFTR. Korektory korygują nieprawidłowo sfałdowane białko, które jest kierowane na drogę degradacji, działają zatem na niektóre mutacje klasy II, wzmacniacze wspomagają nieprawidłowe działanie kanału CFTR znajdującego się w błonie komórkowej, poprawiając jego funkcję. Wzmacniacze obejmują mutacje klasy III–VI.

Na podstawie schematu (zob. ryc. 4) podczas wykładu każdy mógł zobaczyć, którą ma klasę mutacji i co to oznacza. Skrótowo można powiedzieć, że im dalsza klasa mutacji, tym potrzeba mniej korektora i więcej wzmacniacza. Jeśli ktoś posiada same mutacje klasy I, to znaczy, że tego białka w ogóle nie ma i przy wyłącznie takich mutacjach modulator nie pomoże i trzeba czekać na inne metody leczenia (zob. ryc. 5). Pani profesor wspomniała, że postęp nauki jest bardzo szybki i istnieją już nowe techniki, jak np. edycja genów, które są obecnie dzięki grantom bardzo rozwijane.

W programie lekowym mamy zatem do dyspozycji dwie grupy lekowe. Już pierwszy lek Kalydeco (iwakator) świetnie się zapowiadał w badaniach przedklinicznych, a po badaniach klinicznych przyjęto go z dużym entuzjazmem, gdyż w rezultatach wyprzedził inne nowoczesne leki, które się pojawiały w leczeniu mukowiscydozy, o czym świadczy np. poprawa FEV₁ o ponad 10 punktów procentowych, normalizacja testów potowych oraz poprawa stanu odżywienia. Podczas stosowania Kaly-

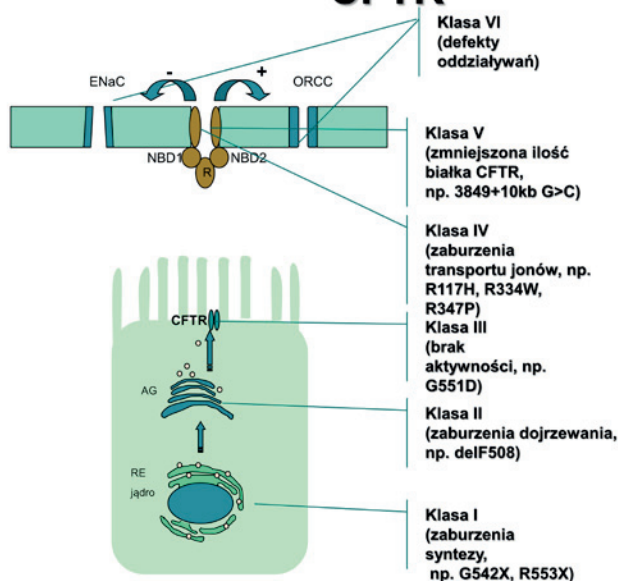
Klasy mutacji



Klasa	Podstawowy defekt	Efekt mutacji na poziomie białka	Przykłady mutacji	Grupa leków	Przykład leku
I	Mutacje nonsensowe - powstanie przedwcześnie kodonu STOP	Skrócone i niefunkcjonalne białko	R553X, G542X	Maskowanie PTC	Antybiotyki aminoglikozydowe, Ataluren
II	Zaburzenie dojrzewania białka	Białko kierowane na drogę degradacji	F508del, N1303K	Korektory	VX-809 (lumacaftor), VX-661, VX-983.
III	Brak aktywności białka	Białko dociera do błony komórkowej ale występuje defekt otwierania/zamykania kanału	G551D	Wzmacniacze	VX-770 (ivacaftor)
IV	Ograniczona zdolność przewodzenia	Zmniejszony przepływ jonów Cl- z powodu nieprawidłowej konformacji	R117H	Wzmacniacze	
V	Zaburzenie składania mRNA	Białko prawdopodobnie z prawidłową funkcją ale w zmniejszonej ilości	3849+10kbC>T	Wzmacniacze	
VI	Zaburzenie oddziaływania kanału CFTR z innymi kanałami	Zaburzona stabilność kanału CFTR i obniżone przewodnictwo jonów innych niż Cl-	Q1412X	Wzmacniacze	

Ryc. 4

Wpływ mutacji genu CFTR na białko CFTR



mutacje

łagodne

ciężkie

Ryc. 5

deco nie zanotowano niepokojących objawów niepożądanych, co jest ważne w przypadku każdego leku przyjmowanego przewlekłe. Jednak pacjentów, dla których przeznaczony został ten lek, nie tylko w Polsce jest stosunkowo mało, a chodziło o to, by był lek dla większej grupy chorych, dlatego zaczęły się dalsze intensywne poszukiwania. W ich wyniku pojawiły się leki Orkambi (luma-kaftor + iwakaftor) oraz jego następca Symkevi (tezakaftor + iwakaftor), które są dwuskładnikowe i działają dwuetapowo (zob. ryc. 6). Wyniki stosowania Orkambi były dobre, choć nie takie jak przy Kalydeco, bo poprawa FEV_1 wyniosła kilka punktów procentowych, na dodatek przy tym leku wystąpiły objawy niepożądane, zwłaszcza u pacjentów z bardziej zaawansowaną chorobą płuc, m.in. duszności i zaburzenia oddychania. Kolejnym problemem okazały się liczne interakcje z innymi lekami, co było ogromnym wyzwaniem dla lekarzy i samych pacjentów z zaawansowaną chorobą, przyjmujących wiele leków jednocześnie, głównie chodziło o środki przeciwwgrzybiczne, a u kobiet dodatkowo o hormonalne środki antykoncepcyjne. Dlatego szybko pojawił się następca Orkambi, lek Symkevi, w którym cząsteczka lumakaftoru została zastąpiona tezakaftorem. Jest to połączenie korektora ze wzmacniaczem, lek ma podobne efekty lecznicze, ale mniej objawów ubocznych. Na bazie Symkevi jest syntetyzowany najnowszy preparat Kaftrio. Po dodaniu trzeciej substancji – kolejnego korektora (eleksakaftora) – uzyskano lek, który jest najpowszechniej wśród chorych stosowany (może go przyjmować 90% pacjentów) i który został szybko zatwierdzony przez organy decyzyjne. Ma też najlepsze wyniki, bo poprawia FEV_1 nawet o 14% (10% u homozygot). Badania kliniczne pokazują również, że zmniejsza się częstość zaostrzeń i jest zdecydowanie mniej in-

Modulatory CFTR wpływają na aktywność CFTR i zwiększają transport $Cl^{-1,2}$



1. Van Goor F, et al. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2011;108(46):18843-8; 2. Van Goor F, i wsp. Presented at ECFS, Lisbon, Portugal, 15-17 June 2013. Adaptacja własna autora prezentacji.

Ryc. 6



VX-445 (eleksakaftor)-tezakaftor-iwakaftor

W 24-tygodniowym badaniu klinicznym 3 fazy u pacjentów z CF ≥ 12 roku życia z 1 mutacją F508del i 1 mutacją MF w porównaniu z placebo wykazano:

- średni wzrost FEV_1 w nal. o 14,3% ($p < 0.0001$)
- zmniejszenie częstości występowania PEx o 63% ($p < 0.0001$)
- dobrą tolerancję leku
- brak interakcji z innymi lekami

Adaptacja własna autora prezentacji



Ryc. 7

terakcji lekowych (zob. ryc. 7). To terapia skierowana do szerszej grupy pacjentów, z mniejszą liczbą interakcji, z możliwością stosowania przewlekłe leków i przede wszystkim z bardzo wysoką skutecznością, która ma korzystny profil bezpieczeństwa:

- mniejsza liczba interakcji z innymi lekami,
- brak reakcji fotowrażliwości,
- możliwość stosowania hormonalnych środków antykoncepcyjnych.

Trwające już na świecie od jakiegoś czasu badania w rzeczywistym otoczeniu chorego są ciekawe z tego wzglę-

du, że odpowiadają na pytanie, które jest również zadawane przez pacjentów w Polsce: „Czy przyjmując te leki, można odstawić wszystkie inne?”. Pani profesor podkreśliła, że zapewne na początku będzie to bardzo indywidualne, ponieważ wszystkie badania kliniczne były robione przy pełnym leczeniu i żadne z tych badań, w których mierzono efektywność i bezpieczeństwo leków przyczynowych, nie były prowadzone po odstawieniu innych leków stosowanych w mukowiscydozie. Ponieważ jednak chorzy czują się lepiej i chcą mieć trochę więcej czasu, to rozpoczęto takie badania. Środowisko

lekarzy z dużym zainteresowaniem czeka na ich wyniki i ma nadzieję, że już na najbliższej konferencji będzie coś wiadomo, przede wszystkim o substancjach wziewnych o działaniu mukolitycznym.

Natomiast trzeba już teraz spojrzeć na nowe wyzwania w opiece nad chorymi z mukowiscydozą, wśród których są takie, jakie ma cała reszta populacji:

- wydłużenie życia... (starzenie się?),
- wielochorobowość (choroby współistniejące),
- nowe oczekiwania pacjentów,
- nowe wyzwania dla opiekunów.

Trzeba będzie także rozważyć wpływ modulatorów na inne układy organizmu. Zmiany mogą być zarówno bardzo pozytywne, jak i mniej przyjemne, bo modulator spowoduje „cofnięcie się” na wcześniejszy etap choroby (zob. ryc. 8). Patrząc przyszłościowo, wcześniejsze rozpoczęcie leczenia u chorych bezobjawowych może nie dopuścić albo bardzo opóźni wystąpienie zmian, natomiast jeśli ktoś ma już duże zmiany, to część z nich, to, co jest odwracalne (np. zaciopowane oskrzela lub kanaliki trzustkowe), może się wycofać. Trze-

ba też pamiętać, że u osób, które mają wydolną trzustkę, zwiększa się ryzyko zapaleń, w związku z tym, jeśli trzustka stanie się częściowo wydolna, to wzrośnie niebezpieczeństwo stanów zapalnych. Panią profesor najbardziej niepokoi ryzyko zaburzeń psychicznych, które koniecznie muszą być brane pod uwagę i monitorowane zarówno przez lekarza, jak i pacjenta (oraz rodzica). Na ten punkt może dodatkowo wpływać fakt, że modulatory wprowadzono do leczenia w szczycie pandemii, która spowodowała wzrost liczby zachorowań na depresję, natomiast w badaniach klinicznych nie odnotowano zaburzeń psychicznych. Ostatni problem dotyczy interakcji lekowych. W zachodnich zespołach leczących mukowiscydozę to farmakolog kliniczny zajmuje się nimi i je sprawdza. Na szczęście Internet daje narzędzia, które sprawdzają te interakcje, niemniej jest ich bardzo dużo. Na pewno wiele rzeczy trzeba będzie przedyskutować lub zmienić, bo problemy psychiczne mogą wiązać się także z interakcjami leków przyczynowych z innymi lekami lub nawet używkami.

Dzięki lekom przyczynowym problem starzenia się w mukowiscydozie jest już podejmowany na świecie, a wśród zagadnień, które są rozważane, są:

- zdrowie psychiczne,
- problemy sercowo-naczyniowe,
- problemy gastroenterologiczne,
- masa ciała.

Ostatni punkt z tej listy jest już tematem debat i dyskusji wśród chorych, bo modulatory bardzo pomagają w zwiększaniu masy ciała, co wywołuje niechęć niektórych pacjentów, a szczególnie pacjentek. No i temat ciąży. Wydaje się, że modulatory bezpośrednio wpływają na śluz szyjkowy, rozrzedzając go, i ułatwiają zapłodnienie. Najlepiej, by każda ciąża niezależnie od stanu kobiety chorej była zaplanowana, bo dobrze przygotowana pacjentka ma większą szansę na lepszy przebieg ciąży i szczęśliwe rozwiązanie.

Dyskusje na temat leków przyczynowych trwają również wśród pacjentów przeszczepionych. W Stanach Zjednoczonych leki przyczynowe otrzymywali wszyscy ubezpieczeni pacjenci, również po przeszczepieniach płuc, co nie zawsze się dobrze kończyło, bo modulatory mogą wchodzić w interakcje z lekami zapobiegającymi odrzutowi nowego organu, który można z tego powodu stracić. Dlatego brak jest rekomendacji do podawania leków przyczynowych pacjentom po przeszczepieniu płuc. Natomiast w przypadku innych przeszczepionych narządów, m.in. wątroby, jeśli ktoś będzie dobrze tolerował te leki, jest dobrze ustawiony pod względem leczenia immunosupresyjnego i minęło pół roku od operacji, może je przyjmować.

Dla pacjentów z rzadkimi mutacjami dobrą wiadomością jest to, że trwają dalsze prace nad lekami przyczynowymi również dla tej grupy chorych (zob. ryc. 9).



Możliwy wpływ modulatorów białka CFTR na inne narządy i układy

- Wzrost masy ciała i BMI
- Redukcja zastoju żółci
- Wpływ na metabolizm kwasów żółciowych
- Wzrost stężenia elastazy w kale
- Korekcja jelitowego pH
- Obniżenie stężenia kalprotektyny (zmniejszenie stanu zapalnego jelit)
- Prawdopodobne działanie zapobiegające rozwojowi cukrzycy (poprzez zapobieganie uszkodzeniu trzustki)
- Zmniejszenie objawów ze strony zatok przynosowych i poprawa w badaniach obrazowych (TK)

Ale:

- Zwiększone ryzyko zapaleń trzustki
- Zwiększone ryzyko biegunki
- Wzrost zakażeń spowodowanych bakteriami beztlenowymi
- Wzrost aktywności enzymów wątrobowych
- Brak danych na temat bezpieczeństwa stosowania w ciąży
- Ryzyko zaburzeń psychicznych
- Liczne interakcje lekowe

Sergeev V. et al. The Extrapulmonary Effects of Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Modulators in Cystic Fibrosis, DOI: 10.1513/AnnalsATS.2019.07.1272

Adaptacja własna autora prezentacji



Ryc. 8



PROJEKT BADANIA

Podczas badania zostaną zgromadzone tkanki jelitowe pobrane w ramach biopsji od każdego pacjenta, aby wytworzyć właściwe dla danego pacjenta organoidy jelitowe.

Badane będzie wykonane u **500 pacjentów** z różnych klinicznych ośrodków badawczych w całej Europie.

Badane leki będą testowane na każdym organoidzie w jednym z trzech laboratoriów uniwersyteckich (Utrecht, Leuven oraz Lizbona).

W odniesieniu do każdego pacjenta badanie będzie trwało tylko jeden dzień (dzień pobrania biopsji), lecz łączny czas trwania projektu wyniesie ok. 2 lata.

Celem projektu jest opracowanie spersonalizowanej terapii dla chorych na mukowiscydozę (CF) mających rzadkie mutacje.

Badanie składa się z 2 etapów:

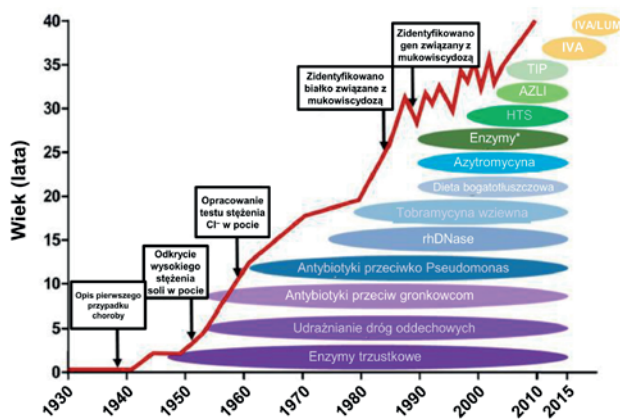
- w pierwszej części stanowiącej badanie w celu wytworzenia organoidów, odbędzie się kwalifikacja pacjentów, którzy potencjalnie mogliby odnieść korzyść z terapii przy zastosowaniu określonych leków.
- drugą część projektu stanowi badanie kliniczne w ramach którego przeprowadzona zostanie analiza, czy pacjenci faktycznie odnoszą korzyść z leków zidentyfikowanych w badaniu przeprowadzonym w celu wytworzenia organoidów.



Ryc. 9

Nowe metody leczenia doprowadziły do poprawy oczekiwanej długości życia, jednak wyzwania nadal pozostają

Wpływ terapii na oczekiwaną długość życia pacjentów z mukowiscydozą



AZLI - aztreonam; HTS (high throughput screening) - badanie przesiewowe o wysokiej przepustowości; IVA (ivacaftor) - iwakafor; LUM (lumacaftor) - lumakafor; rhDNase (recombinant human deoxyribonuclease) - rekombinowana ludzka deoksyrbonukleaza; TIP (tobramycin) - tobramycyna. European Respiratory Society; The European Lung White Book Respiratory Health and Disease in Europe, 2nd Ed. © 2013 European Respiratory Society, Sheffield, UK. Lopes-Pacheco M. Front Pharmacol. 2016;7:275.

Ryc. 10

Żeby motywować wszystkich do regularnej pracy nad swoim zdrowiem, stosując leczenie objawowe, Pani profesor podała wyniki z Kanady, lidera w leczeniu mukowiscydozy, gdzie mediana życia jeszcze przed włączeniem modulatorów wyniosła imponujące 52,1 roku. Jako podsumowanie tej części wystąpie-

nia Pani profesor przedstawiła wykres, który krok po kroku ujmuje etapy leczenia mukowiscydozy (zob. ryc. 10). Przypomniała również, jakie są zasady rutynowych wizyt w ośrodkach leczniczych:

- Pacjent z mukowiscydozą powinien unikać kontaktu z chorymi na infekcje dróg oddechowych oraz z inny-

mi chorymi na CF – wskazane jest noszenie maseczki ochronnej w placówkach opieki zdrowotnej!

- Podczas każdej wizyty pacjenta należy:
 - dokonać pomiaru masy ciała i wysokości i ocenić przyrost masy ciała/wysokości,
 - zebrać wywiad dotyczący stosowanej diety (wysokokaloryczna, u pacjentów z CFRD lub IGT z ograniczeniem cukrów prostych),
 - zwrócić uwagę na dolegliwości bólowe brzucha oraz rytm wypróżnień.
- Nieprawidłowa suplementacja enzymów trzustkowych może wiązać z:
 - zespołem złego wchłaniania, który objawia się brakiem przyrostu masy ciała oraz wystąpieniem stolców z domieszką tłuszczu,
 - lub zaparciem stolca, które prowadzić może do wystąpienia zespołu dystalnej niedrożności jelit (ang. *Distal intestinal obstruction syndrome* – DIOS).

Podstawy leczenia mukowiscydozy nadal polegają na:

- profilaktyce i leczeniu choroby oskrzelowo-płucnej,
- leczeniu żywieniowym i terapii zewnątrzwydzielniczej niewydolności trzustki,
- leczeniu zmian zlokalizowanych w zatokach przynosowych,
- leczeniu chorób towarzyszących i powikłań CF.

Dopiero na to leczenie jest nakładana nakładka modulacyjna (modulatory CFTR, czyli wzmacniacze i korektory) zależna od genotypu.

Należy nie dopuszczać do zaostrzeń i rozpoznawać je przed wystąpieniem, gdyż często nawet po przeleczeniu antybiotykiem nie da się wrócić do pierwotnej funkcji płuc. Pani profesor zakończyła swoją prelekcję przypo-

mnieniem, że modulatory białka CFTR nie wyleczą jednak z choroby i powinny być podawane razem z lekami objawowymi. Zaostrzenia choroby

oskrzelowo-płucnej nadal występują, a zakażenie dróg oddechowych utrzymuje się, dlatego nie należy odstawiać dotychczasowego leczenia!

Po wykładzie nastąpił moment, kiedy można było zadać prowadzącej pytania na czacie i otrzymać wyczerpujące odpowiedzi. Wśród tych pytań były m.in.:

Pyt. 1. Czy te leki będą refundowane stale, czy to program, który się za kilka lat może skończyć? Czy bezpieczne jest, żeby pacjent po kilku latach przyjmowania leków przestał je przyjmować (bo skończy się np. refundacja)?

Odp. Programy lekowe zawsze są podpisywane na parę lat, generalnie są uzupełniane i modyfikowane, ale nie wstrzymywane, chyba że się nagle coś strasznego wydarzy i lek przestanie być dostępny bądź rekomendowany dla pacjentów. Program ma być poszerzany o inne mutacje; firma Vertex złożyła wnioski na poprzednich zasadach rejestracyjnych, teraz ma wystąpić z drugim wnioskiem. Poza tym już są programy z nowymi lekami, za chwilę zaczną się badania z dużo silniejszym lekiem, przyjmowanym raz dziennie, zatem tempo rozwoju jest niesamowite i może dobrze, że programy nie muszą być podpisywane na np. dziesięć lat.

Pyt. 2. Dlaczego w Polsce wciąż trwamy przy procedurach „programów lekowych”, gdy na świecie wypisuje się recepty. Od czego to zależy? Bo to zdecydowanie utrudnia życie lekarzom i pacjentom.

Odp. Pani profesor całkowicie się z tym zgadza, niestety, taki mamy u nas „klimat”.

Pyt. 3. Czy przewidywana liczba wizyt kontrolnych sugerowanych przez program jest sensowna i realna do spełnienia?

Odp. Jak najbardziej, wszystko zależy od ośrodka, co trzy miesiące to jest absolutny standard. Wszędzie tam, gdzie są dobre wyniki leczenia, wizyty raz na kwartał są standardem. Ci chorzy, którzy leczą się w takich ośrodkach, właściwie nie poczują różnicy.

Pyt. 4. Czy dopasowanie dawki leku będzie dokonywane zgodnie z zaleceniami, na wizytach kontrolnych, czy również poza nimi? Czy istnieją jakieś instrukcje?

Odp. Firma nie określiła dawki leku (oprócz głównej tabeli), nie ma możliwości oznaczenia poziomu leku w surowicy (farmakokinetyki), lek daje się w dawkach zalecanych w zależności od wieku i masy ciała.

Pyt. 5. Czy program lekowy skierowany jest także do osób, które już leki przyczynowe biorą, np. to z racji tego, że robili wcześniej zbiórki, albo też dla tych, którzy planują

wrócić z zagranicy do Polski? Jaka jest droga otrzymania leku w przypadku tych drugich osób? Bo chyba mija się z celem to, aby takie osoby od „zera” musiały się stawiać na badania, tak jak muszą to robić obecnie chorzy.

Odp. Nie ma innej możliwości refundacji leku w Polsce jak program lekowy, tacy chorzy będą musieli poddać się „rygorom” programu lekowego.

Pyt. 6. Dlaczego w kryteriach wyłączenia z programu, punkt 1. wystąpienie działań niepożądanych, można pacjenta wyłączyć z programu? Przecież w takim przypadku stosuje się zasadę: albo zmniejszenie przyjmowanych dawek leków albo tylko tymczasowe zaprzestanie kuracji do czasu ustąpienia działań niepożądanych.

Odp. To zależy, jakie będą działania niepożądane, niestety, zdarzały się bardzo poważne. To jest zasada każdego leczenia, że czasami trzeba zmienić preparat lub całkowicie zatrzymać leczenie. Była pacjentka, która wymagała przeszczepienia wątroby, bo miała ciężką niewydolność tego organu związaną z lekiem, zdarzały się ciężkie zaburzenia psychiczne. To są sytuacje, kiedy nie ma mowy o zmniejszeniu dawki.

Pyt. 7. Kto ostatecznie może podjąć decyzję o leczeniu lekami przyczynowymi u osoby z przeszczepioną wątrobą – lekarz transplantolog czy lekarz pulmonolog?

Odp. Pulmonolog decyduje o leczeniu, uwzględniając wyniki wątrobowe, które mają spełniać kryteria wejścia do programu, jak również musi minąć min. 6 miesięcy po transplantacji. Powinna być ustabilizowana sytuacja chorego oraz tolerancja leku. Generalnie przy leczeniu mukowiscydozy konieczne są kontakty między lekarzami i również leczenie lekami przyczynowymi powinno się odbywać konsyliarnie. Lek wydaje pulmonolog, on podejmuje o tym decyzję po ewentualnej konsultacji i zgodzie transplantologa.

Pyt. 8. Czy wiadomo coś na temat działania leku przy marskości wątroby? Czy lek może pogorszyć stan takiej wątroby? Nie jest to przeciwwskazaniem do brania leków, jeśli wyniki są w normie?

Odp. Nie jest to przeciwwskazanie, natomiast przy przeglądaniu różnych przypadków Pani profesor stwierdziła, że nie zawsze przypadki chorej wątroby, które źle reago-

wały na lek, były „najcięższe”. Nadal istnieje szereg niewiadomych: dlaczego u niektórych osób pojawiały się problemy z wątrobą, a u niektórych – problemy psychiczne. Na te pytania lekarze jeszcze nie znają odpowiedzi i stąd częste badania i stała obserwacja. Paradoksalnie osoby, które mają wątroby w kiepskim stanie, dobrze reagowały na lek, a ich wyniki się poprawiały, a osoby, u których nie było ciężkiej postaci choroby wątroby, miały bardzo burzliwe reakcje ze strony tego narządu.

Pyt. 9. Czy istnieją przypadki, w których po lekach przyczynowych zapotrzebowanie na insulinę u chorych na cukrzycę się zmieniło?

Odp. Tak i to jest duży ból głowy. Pani profesor od razu radzi być pod dobrą kontrolą diabetologiczną. U chorych, którzy mają cukrzycę, może być zmniejszone lub w ogóle zmienione zapotrzebowanie na insulinę, co wymaga bardzo elastycznego podejścia. Z kolei u chorych, którzy nie mają cukrzycy, może dochodzić do hipoglikemii (niskiego poziomu cukru we krwi). Warto o tym pamiętać. Pani profesor podkreśliła, że teraz, przed wprowadzeniem leków, jest dużo czasu na przygotowanie pacjenta. Każdy pacjent powinien dokonać takiego „bilansu otwarcia”, żeby nie było problemów po wprowadzeniu leku, bo zmiany będą wielokładowe i trzeba się do nich dobrze przygotować.

Pyt. 10. Jak wyglądać będzie postępowanie, jeżeli mam mutację 3849kbc+t, zgodnie z programem powinienem brać Symkevi, ale co, jeżeli nie będę go dobrze tolerował? Czy wtedy w grę wchodzi Kafrio?

Odp. Niestety, nie. Pani profesor ma nadzieję, że to się zmieni, jak również że zmieni się granica wiekowa. Jeżeli chodzi o tolerancję, raczej więcej problemów może być z Kafrio, bo ten lek silniej działa. Z tego powodu lekarze spodziewają się problemów bardziej w przypadku Kafrio niż Symkevi.

Pyt. 11. Jeszcze odnośnie do badania okulistycznego przy kwalifikacji: czy zaćma wyklucza przyjęcie leku, czy to lek powodował zaćmę?

Odp. To lek może powodować zaćmę. Badanie okulistyczne przed leczeniem nie jest po to, by wykluczyć z programu, ale podjąć właściwą decyzję, rozważyć korzyści i ewentualne problemy.

Pyt. 12. Jakie interakcje zachodzą w przypadku stosowania środków antykoncepcyjnych? Czy dotyczy to

także plastrów hormonalnych, czy jedynie antykoncepcji w postaci tabletek?

Odp. Dotyczy obu, to kwestia odpowiedniego doboru środków antykoncepcyjnych.

Pyt. 13. Skąd wiadomo, że w trakcie przyjmowania leków przyczynowych występuje wzrost zakażeń spowodowanych bakteriami beztlenowymi? W jakich narządach to zaobserwowano?

Odp. Na razie opiera się to na wstępnych doniesieniach, nie ma badań klinicznych, ale jeśli występowały takie przypadki, to w charakterystyce produktu lekowego (CHPL) muszą być odnotowane. Pani profesor apelowała, by zapoznać się z tą charakterystyką, żeby rozmowa przy decyzji o rozpoczęciu leczenia była łatwiejsza.

Pyt. 14. Czy jest sens w podawaniu leku Symkevi dziecku w dobrej formie bez zastrzeżeń, bez konieczności hospitalizacji i antybiotykoterapii?

Odp. Leki od Symkevi w górę są silnie działające i Pani profesor sądzi, że jest sens, bo potem można będzie przejść na mocniejsze. U młodszych dzieci w przypadku Orkambi jest to dyskusyjne.

Pyt. 15. Co się stanie z chorym, jeśli przerwie leczenie objawowe, czy to może mieć bardzo poważne konsekwencje?

Odp. Tego tak naprawdę nikt dokładnie nie wie. Chorzy przerywali kurację, jeśli mieli poważne objawy niepożądane. Takich badań jest na razie mało, najwięcej dotyczy Kalydeco, ale również one nie są spójne. Po paru latach przyjmowania leku spada dyscyplina i efekty są gorsze, ale nikt nie sprawdzał, czy chorzy zaprzestawali innych terapii. Jeśli pacjent przerwie leczenie, prawdopodobnie wróci do punktu wyjścia. Leczenie modulujące jest przewlekłe, jak chemioterapia przy chorobach onkologicznych, i wymaga rozsądnego prowadzenia i monitorowania. Pani profesor sądzi, że będzie bardzo różne działanie tych leków w zależności od momentu włączenia. Inaczej będzie u chorych, którzy nie mają zmian, inaczej z bardzo zaawansowanymi zmianami – u nich skutki odstawienia leczenia objawowego mogą mieć gorsze następstwa.

Pyt. 16. Czy przed wejściem do programu z lekami przyczynowymi ma jakieś znaczenie szczepienie przeciw COVID-19? Czy osoby niezaszczone będą kwalifikowane później?

Odp. Pani profesor podkreśliła, że trzeba być konsekwentnym. Jeśli ktoś nie wierzy w szczepionki, to powinien się zastanowić, czy tak nowoczesna technologia leczenia jak leki przyczynowe ma sens. I choć administracyjnie pandemia została zakończona, to wirus tego nie wie. Wirus krąży i jesień nie będzie najłatwiejsza. Warto się zaszczepić bez względu na to, czy będzie to wejściówka do programu, czy nie, ale restrykcje nie są planowane.

Pyt. 17. Jak Pani profesor myśli, kiedy pacjenci zaczną dostawać leki przyczynowe z programu? Domyślam się, że może to być różnie w poszczególnych ośrodkach, ale pewnie wszyscy chcieliby usłyszeć jakiś termin.

Odp. Po przejściu szczybli administracyjnych różne ośrodki są na różnych etapach, nie wiadomo też, jakie będą limity NFZ dotyczące przydziału funduszy. Ministerstwu Zdrowia bardzo zależy na tym, żeby chorzy dostali te leki, ale oprócz procesu administracyjnego muszą być odpowiednio przelewane środki, żeby szpitale mogły te leki rozdysponować. I to są te przeszkody, które, nawet jak formalności będą pokonane, mogą wpływać na terminy. Zatem trudno odpowiedzieć na to pytanie i pewnie nikt nie zna odpowiedzi.

Pyt. 18. Czy jest szansa na refundację od 6. roku życia (jak w innych krajach)?

Odp. Jeśli chodzi o wiek 6+, to rejestracja już jest, pozostaje już tylko kwestia złożenia przez producenta odpowiedniej dokumentacji do MZ. Producent pracuje nad złożeniem tego wniosku, deklaruje, że ma się to stać przez koniec pierwszego półrocza 2022.

Pyt. 19. Czy w ogóle jest rozważane leczenie lekami przyczynowymi dla innych mutacji, np. N1030K?

Odp. Takie badania są, zaczynają się także badania kliniczne, które dotyczą kolejnej generacji modulatorów przyjmowanych raz dziennie, które podobno mają być jeszcze silniej działające. Trwają też prace nad zastosowaniem istniejących modulatorów przy mutacjach, które dotychczas nie miały leków.

Pyt. 20. Na jakiej podstawie chorzy będą kwalifikowani do terapii? Przy jakiejś puli pacjentów, którym można będzie przekazać lek w ramach refundacji, jakie kryteria będą decydować, kto z nich je otrzyma?

Odp. O kolejności leczenia decyduje zawsze ośrodek prowadzący. Standardem również przy wielu innych terapiach jest, że najpierw otrzymują terapię pacjenci, którzy mają kon-

tinuację leczenia, bo takie są wymogi programów pomocowych, jak również ciężej choroby oraz ci, którzy nie mają innych przeciwwskazań. Leki przyczynowe nie są obojętne i trzeba wziąć pod uwagę, że nie ma konieczności ich przyjmowania w każdym przypadku, natychmiast i od razu. W pierwszej kolejności otrzymają je ci chorzy, którzy będą przełączani z innych programów, a potem w zależności od stanu klinicznego.

Pyt. 21. Jak wpływa leczenie Kaftrio na płodność mężczyzn?

Odp. To bardzo ważne pytanie. Lek wpływa w ten sposób, że mężczyzna, który do tej pory był bezpłodny, może być płodny i trzeba to brać pod uwagę w swoim życiu i zachowaniach. Lek działa w układzie rozrodczym tak, jak i w innych narządach, np. płucach czy trzustce, czyli udrażnia kanaliki.

Pyt. 22. Jak modulator zadziała na dziecko z jedną mutacją F508del i drugą z grupy I?

Odp. Na pewno jeśli jest jedna mutacja, która blokuje w ogóle produkcję białka, i druga, gdzie to białko jest, to taki modulator ma mniejsze pole do popisu. Pani profesor uważa, że w lekach od Symkevi w górę próba jest warta świeczki i że warto spróbować leczenia.

Pyt. 23. Czy można gdzieś sprawdzić, dla których mutacji Kaftrio jest refundowane?

Odp. Najlepiej wyjaśnić to w swoim ośrodku prowadzącym.

Pyt. 24. Prosimy o więcej informacji o leczeniu genetycznym.

Odp. Jest wiele projektów, poczynając od klasycznej terapii genetycznej, gdzie był nośnik wirusowy lub niewirusowy, który przenosił właściwą kopię genu; te próby trwają od wielu lat. Są też próby z edycją genu, które na razie przeprowadzono na zwierzętach (głównie na fretkach). Nie ma jeszcze badań na ludziach. Edycja genu polega na korekcie komórki. W tych edycjach, które są dostępne, koryguje się pulę komórek jednego narządu, wszczepia się je z powrotem, one się namnażają, mając prawidłową kopię genu, i organ zaczyna prawidłowo działać. Na dalsze terapie są przyznawane duże granty i ambicją amerykańskiej fundacji mukowiscydozy (www.cff.org) jest zapewnienie leczenia przyczynowego dla wszystkich chorych, czyli szczególnie dla tej grupy pacjentów, która nie ma jeszcze żadnego leczenia.

Relację przygotowała Olga Małecka-Malcew

Fizjoterapia w erze leczenia modulatorami białka CFTR

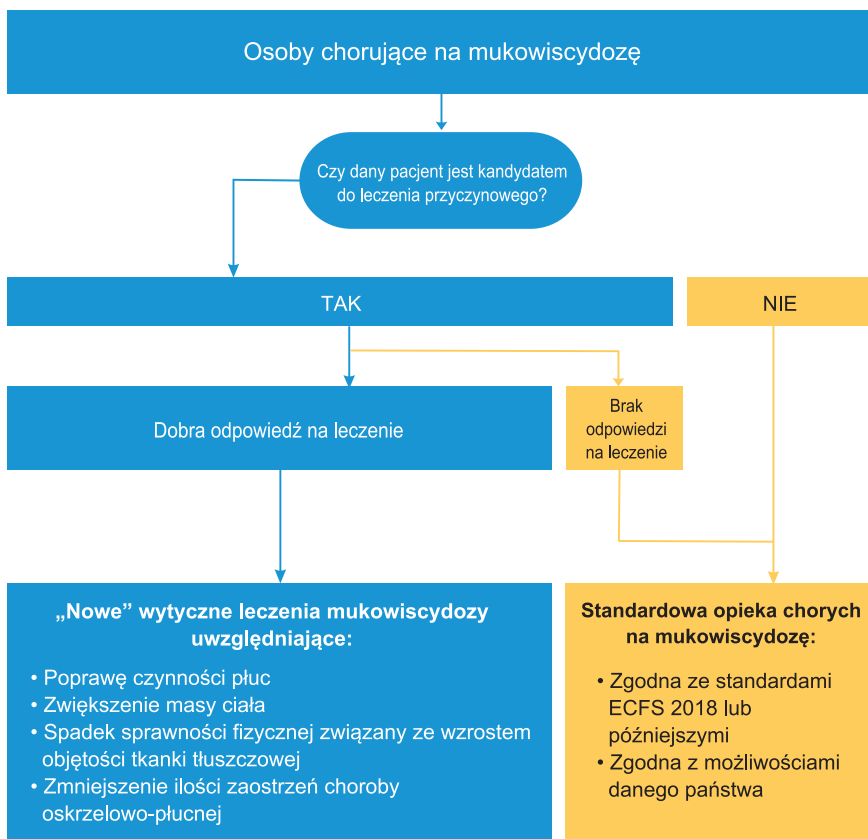
Aleksandra Cichocka², Justyna Milczewska^{1,2}

¹ Klinika i Zakład Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka, Warszawa

² Kliniczny Oddział Chorób Płuc, Samodzielny Zespół Publicznych Zakładów Opieki Zdrowotnej im. Dzieci Warszawy w Dziekanowie Leśnym

Leczenie modulatorami białka CFTR w Polsce niewątpliwie jest momentem przełomowym nie tylko dla pacjentów i rodzin osób chorujących na mukowiscydozę, ale także dla osób zajmujących się leczeniem tego schorzenia. Przyjmowanie leków przyczynowych wiąże się ze zmianą postrzegania choroby ze śmiertelnej na przewlekłą. Poprawiają one jakość życia, tj.: zmniejsza się ilość wydzieliny, poprawia się stan odżywienia, poprawiają się parametry funkcji płuc. Chorzy mają więcej siły i energii. Czują się zdrowi. Jak każde leki, te także niosą za sobą szereg działań niepożądanych, m.in.: zaburzenia funkcji wątroby i nerek, depresja, wzrost wagi, spadek sprawności fizycznej (związany ze wzrostem objętości tkanki tłuszczowej).

Musimy pamiętać, że spośród całej populacji osób chorych na mukowiscydozę nie każdy pacjent będzie mógł być zakwalifikowany do leczenia przyczynowego. Co więcej, nie każdy zakwalifikowany chory będzie dobrze odpowiadał na leczenie modulatorami. Ci, którzy się nie kwalifikują bądź nie odpowiedzą na leczenie, będą pod opieką zgodnie z wytycznymi obowiązującymi dotychczas. Grupa pacjentów, która dobrze zareaguje na leczenie nowymi lekami, będzie pod okiem specjalistów miała na



Ryc. 1. Podział osób chorujących na mukowiscydozę w kontekście leczenia przyczynowego

bieżąco indywidualnie dopasowywane leczenie (w tym fizjoterapię) odpowiadającą na aktualne potrzeby: stan płuc, wzrost wagi, stopień wysportowania, umięśnienia, wydolność fizyczną.

Rola fizjoterapii w leczeniu mukowiscydozy od jakiegoś czasu ulega zmianom, a przy obecnych możliwościach leczenia tempo zmian mocno się nasila.

Do tej pory głównym obszarem pracy fizjoterapeutów był właściwy indywidualny dobór techniki wykonywania drenażu drzewa oskrzelowego oraz nauka, jak prawidłowo należy wykonywać inhalacje. Odpowiedni dobór nie jest łatwy, ponieważ musi uwzględniać wiele czynników takich jak: ilość zalega-

jącej wydzieliny, wiek pacjenta, zdolności i możliwości pacjenta, stan odżywienia, choroby współistniejące.

W pierwszych dniach włączenia leków przyczynowych możemy zaobserwować zwiększenie ilości wydzieliny, co może spowodować konieczność zwiększenia liczby inhalacji i (lub) drenaży drzewa oskrzelowego. Każdorazowo liczba sesji i ich intensywność powinna być dobierana indywidualnie do potrzeb i możliwości danego pacjenta. W późniejszym czasie intensywność fizjoterapii drzewa oskrzelowego może ulec zmniejszeniu. Podczas dobrej reakcji pacjentów na leki przyczynowe coraz więcej uwagi będziemy musieli poświęcić na edukację dotyczącą pro-

wadzenia zdrowego trybu życia, m.in.: indywidualny dobór dziennej aktywności fizycznej, związek między wysiłkiem fizycznym a odżywianiem pacjenta, rozwój sprawności fizycznej. Musimy pamiętać, że zmiany nieodwracalne, które już zaszły w układzie oddechowym, w nim pozostaną.

Z racji tego, że leki przyczynowe to specyfiki, które pojawiły się niedawno, nie mamy wielu badań jednoznacznie wskazujących nam drogę postępowania fizjoterapeutycznego. Naszą bazą są badania, które zostały opublikowane dotychczas. Mówią one, że stosowanie soli hipertonicznej (3–7%) powoduje zmniejszenie liczby zaostrzeń choroby oskrzelowo-płucnej oraz wzrost wskaźnika FEV_1 (ang. *forced expiratory volume in one second*). Stosowanie dornazy alfa powoduje wzrost wskaźnika FEV_1 zarówno w stosowaniu długo-, jak i krótkotrwałym, zmniejszenie liczby zaostrzeń choroby oskrzelowo-płucnej, jest także lekiem dobrze tolerowanym przez pacjentów.

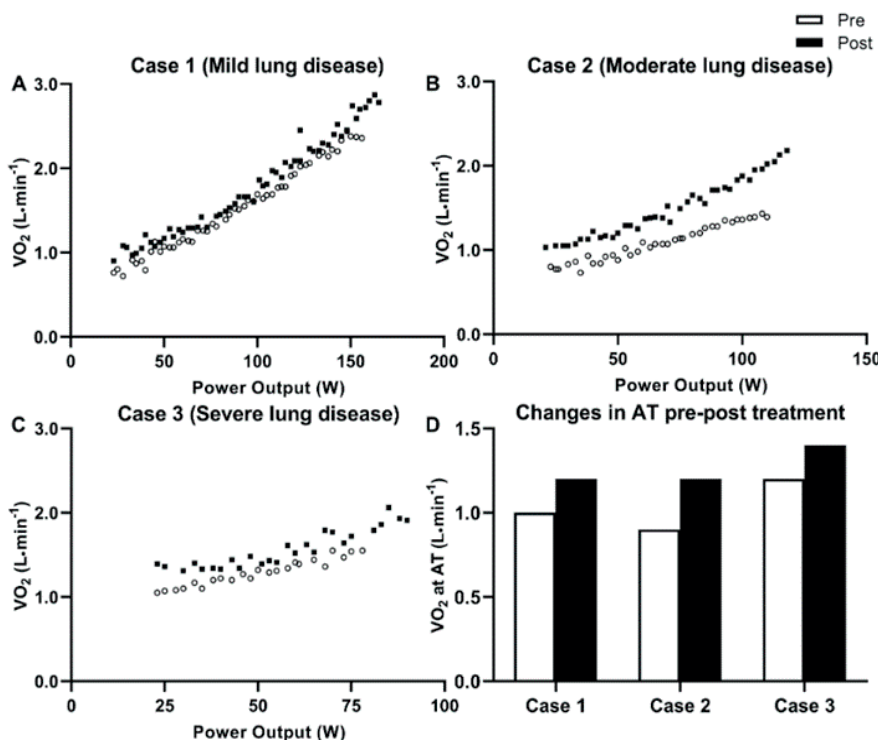
Opracowano wyniki badania CPET (ang. *Cardio-Pulmonary Exercise Test*) oraz ocenę aktywności fizycznej 3 nastolatków, którzy do tej pory nie byli poddawani leczeniu przy pomocy modulatorów CFTR. Badania były wykonywane na początku oraz po 6 tygodniach stosowania leczenia eleksaftor-tezakaftor-iwakaftor (Kaftrio). Każdy z nich w trakcie badania regularnie wykonywał inhalacje z dornazy alfa. We wszystkich trzech przypadkach zaobserwowano wzrost następujących parametrów: VO_{2peak} (szczytowe pochłanianie tlenu), szczytowa moc wyjściowa (W_{peak}) oraz próg aerobowy. Jest to pierwsze badanie na świecie, w którym zaobserwowano poprawę wydolności fizycznej po 6 tygodniach leczenia preparatem Kaftrio.

Dostępne jest także badanie, którego wyniki pokazują, że leki przyczynowe lumakaftor/iwakaftor nie powodują istotnego wzrostu VO_{2max} (pułap tlenowy).

Kolejne badanie przedstawia wyniki długoterminowej terapii iwaka-

ftorem (5 lat). Po rozpoczęciu leczenia przez pierwsze 6 miesięcy u pacjentów następował wzrost wskaźnika FEV_1 . Następnie wartość ta zmniejszyła się i w ciągu kolejnych 5 lat powróciła do wartości sprzed podania leków przyczynowych. Jeśli chodzi o inne wskaźniki to: wskaźnik masy ciała wzrastał przez 4 lata, nastąpiło zmniejszenie liczby dni hospitalizacji i przyjmowania antybiotyków dożylnie, utrzymujące się przez 5 lat.

Zarówno pacjenci, jak i fizjoterapeuci oraz lekarze zadają sobie pytanie: „Czy aktywność fizyczna może zastąpić drenaż drzewa oskrzelowego?”. Odpowiedź na to pytanie, niestety, jeszcze nie jest jednoznaczna. Jedynym krajem, który ukończył badanie na ten temat, jest Australia. Było one oparte na kwestionariuszu. Podczas badania 44% chorych biorących udział w nim deklaroowało stosowanie aktywności fizycznej zamiast tradycyjnych form oczyszczania dróg oddechowych w ciągu ostatnich 3 miesięcy. Najczęściej stosowaną formą aktywności było szybkie chodzenie i jogging. Wśród chorych 43% uważało, że aktywność fizyczna może zastąpić tradycyjne metody oczyszczania dróg oddechowych. Czynnikiem kierującym chorych w udzielaniu odpowiedzi było doświadczenie własne. Nie ma jednak danych potwierdzających, że ćwiczenia same w sobie są samodzielną formą oczyszczania dróg oddechowych. Osoby, które decydują się na wykonywanie ćwiczeń zamiast drenażu wówczas, gdy dobrze się czują, powinny uwzględnić, że w trakcie pogorszenia samopoczucia oraz zaostrzenia choroby oskrzelowo-płucnej powinny wrócić do wykonywania tradycyjnej fizjoterapii układu oddechowego. Należy wziąć pod uwagę, że chorzy mogli zawyżać stosowanie się do zaleceń. Są także brakujące dane, takie jak np. różnice wskaźników w badaniach czynnościowych płuc,



Ryc. 2. Pomiary wydolności wysiłkowej przed i po 6 tygodniach leczenia lekiem eleksaftor-tezakaftor-iwakaftor. Rysunek pochodzi z Causer A. J., Shute J., Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor improves exercise capacity in adolescents with cystic fibrosis

a wyniki są oparte na odczuciach pacjentów. Stosowanie ćwiczeń przed przystąpieniem do drenażu zwiększa efektywność wykonywanej fizjoterapii drzewa oskrzelowego – tak zadeklarowało 66% chorych. Z racji tego, że badaniu zostali poddani chorzy z różnych ośrodków jednego kraju – Australii, nie wiemy, czy wyniki możemy zastosować w skali międzynarodowej. Aktualne dane międzynarodowe mówią o wykorzystywaniu aktywności fizycznej jako uzupełnienia tradycyjnych form drenażowych. Kilka badań prowadzonych krótkoterminowo mówi o tym, że ćwiczenia potencjalnie mogą być stosowane jako forma oczyszczania dróg oddechowych z wydzieliny, jednak brakuje dowodów w postaci badań długoterminowych oraz danych klinicznych, aby potwierdzić tę tezę. Obecnie udzielenie odpowiedzi na to pytanie jest priorytetem dla wielu specjalistów.

Podczas przyjmowania leków przyczynowych obserwujemy wiele korzyści: poprawę funkcji płuc, zmniejszenie liczby zaostrzeń choroby oskrzelowo-płucnej, obniżenie stężenia chlorków w pocie oraz poprawę stanu odżywienia. Pacjenci deklarują także poprawę jakości życia, co podczas wcześniejszego leczenia było dużo rzadziej spotykane. Zmniejszenie liczby inhalacji oraz drenaży zdecydowanie poprawiłoby jeszcze bardziej komfort życia chorych, jednak póki nie mamy wystarczającej liczby dowodów, nie możemy pozwolić sobie na daleko idące modyfikacje w postępowaniu fizjoterapeutycznym.

Prowadzenie fizjoterapii w erze leczenia przyczynowego jest obszarem ciągle badanym przez specjalistów na całym świecie. My, fizjoterapeuci,



Fot. Katarzyna Białasiewicz

baczenie przyglądamy się coraz to nowym wynikom, które pomogą nam na bieżąco modyfikować zalecenia, które rekomendujemy naszym pacjentom. Doradzamy im, aby wszelkie obserwacje oraz modyfikacje fizjoterapeutyczne konsultowali ze specjalistycznym ośrodkiem, w którym poddają się leczeniu.

Bibliografia

1. Causer A.J., Shute J. *Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor improves exercise capacity In adolescents with cystic fibrosis*, Submitted to Pediatric Pulmonology, 13 April 2022.
2. Rowbotham N.J., Daniels T.E. *Airway clearance and exercise for people with cystic fibrosis: Balancing longevity with life*, Pediatric Pulmonology, 57: s. 50–59, 2022.
3. Ruth M.M., Jones A.M. et al. *Longitudinal effects of ivacaftor and medicine possession ratio in people with the Gly551Asp mutation: a 5 year study*, Thorax, Sep; 76(9): s. 874–879, 2021.
4. Sands D. et al. *Mukowiscydoza choroba wieloukładowa*, II wydanie uzupełnione, Termedia Wydawnictwo Medyczne, Poznań 2021.

5. Ward N., Stiller K. et al. *Exercise is commonly used as a substitute for a traditional airway clearance techniques by adults with cystic fibrosis in Australia: a survey*, Journal of Physiotherapy 65, s. 43–50, 2019.
6. Wark P., McDonald V. *Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis*, Cochrane Database of Systematic Review, 2018.
7. Wilson J., Xiaojun Y. et al. *Vo2max as an exercise tolerance endpoint in people with cystic fibrosis: Lessons from a lumacaftor/ivacaftor trial*, Journal Cystic Fibrosis Volume 20, issue 3, s. 499–505, May 01, 2021.
8. Yang C., Montgomery M. *Dornase Alfa for cystic fibrosis*, Cochrane Database of Systematic Review, 2021.

Adres autora

Aleksandra Cichocka

Kliniczny Oddział Chorób Płuc, Samodzielny Zespół Publicznych Zakładów Opieki Zdrowotnej im. Dzieci Warszawy w Dziekanowie Leśnym, ul. Marii Konopnickiej 65, 05-092 Łomianki, tel. 607 811 063
e-mail: aleksandra.cichocka@szpitaldziekanow.pl

Kilka refleksji o trudnej sztuce bycia rodzicem dziecka z chorobą przewlekłą

Lucyna Maksymowicz

Politechnika Koszalińska

Choroba przewlekła w rodzinie

Mukowiscydozę określa się jako chorobę rzadką, a jednocześnie o wielu maskach, bo często współwystępują z nią inne choroby, takie jak: cukrzyca, kamica, marskość wątroby, polipy czy reumatoidalne zapalenie stawów. Można byłoby jeszcze wiele wymieniać. Przy okazji Światowego Dnia Chorób Rzadkich (28 lutego) ze zdziwieniem odkryłam, że nie są one aż tak rzadkie, bo w tej chwili jest już zdiagnozowanych około 7 tysięcy chorób tzw. rzadkich i z każdym rokiem ich przybywa. Mamy różne kwalifikacje tych chorób na świecie, co nie ułatwia definiowania tego pojęcia. W Europie choroba może być uznana za rzadką, jeśli dotyka 1 osobę na 2000. Oczywiście, liczba przypadków w poszczególnych regionach czy krajach może być zmienna. Zainteresowanym polecam polską stronę portalu Orphanet (<https://www.orphanet/consor/cgi-bin/index.php?lng=PL>), gdzie można znaleźć więcej szczegółów. Wiemy, że choroby rzadkie to także rodzaj chorób przewlekłych, większość jest genetycznie uwarunkowana, a więc towarzyszą danej osobie od urodzenia, chociaż nie zawsze są od razu zdiagnozowane. Jednak ze względu na mniejszą częstotliwość występowania wciąż stanowią wielkie wyzwanie dla badaczy. W wielu przypadkach nie odkryto jeszcze skutecznych leków, co sprawia, że są wciąż nieuleczalne, nieuchronnie prowadząc do przedwczesnej śmierci.

I to w dużej mierze różni je od typowych chorób przewlekłych. Trudno też odpowiedzieć na pytanie, jak duża jest populacja chorych, zwłaszcza jeśli chodzi o nasz kraj, bo nie zawsze prowadzono takie rejestry, teraz to się zmienia. Większość źródeł dostępnych w Internecie podaje, że choroby rzadkie mogą dotyczyć około 6–8% populacji na świecie. Z jednej strony to mało, ale po przeliczeniu okaże się, że to miliony osób. Dla przykładu, aktualnie mamy w Polsce zdiagnozowanych 46 tys. chorych na SM (<https://pacjent.gov.pl/.../stwardnienie-rozsiane-nie-wyrok>), chorych na mukowiscydozę – około 2 tys. (według danych podawanych przez stowarzyszenia i fundacje).

Ogromna różnorodność uwarunkowań i obrazu klinicznego chorób rzadkich stanowi wyzwanie dla diagnostów, bo nie ma uniwersalnej metody postępowania. Dopiero od 2009 r. mamy w Polsce badania przesiewowe noworodków w kierunku mukowiscydozy. Prof. dr hab. n. med. Mieczysław Walczak potwierdza, że aktualnie około trzydziestu chorób jest już objętych badaniami przesiewowymi (zob. więcej: <https://pulsmedycyny.pl/choroby-rzadkie-wyzwania-diagnostyki-i-terapii-debata-1109005>), a niebawem ten panel poszerzony zostanie o badanie w kierunku rdzeniowego zaniku mięśni (SMA). Wypada się tylko cieszyć, bo **im szybsza diagnoza, tym większe szanse na włączenie leczenia (pod warunkiem że mamy dostęp do leków i procedur!!!)**.

Oczywiście to pięknie brzmi w teorii. Diagnoza choroby przewlekłej u dziecka często dezorganizuje funkcjo-

nowanie rodziny, nikt przecież wcześniej nie zakłada takiej opcji. Pojawia się więc szok, przerażenie, wzajemne obwinianie, czasami brak akceptacji (rozwoły), najczęściej jednak rodzice odnajdują się w tej trudnej sytuacji i szukają pomysłów, jak konstruktywnie radzić sobie z nowym wyzwaniem. Nie ulega wątpliwości, że każdy rodzic chciałby, aby jego dziecko miało dostęp do leczenia o najwyższych standardach, dających szansę na lepszą jakość i długość życia. Spełnienie tych warunków zależy od wielu czynników. Jednym z ważniejszych jest to, czy dana choroba została na tyle rozpoznana (opisana), że jesteśmy w stanie wskazać sposoby jej leczenia, a w przebiegu mukowiscydozy pojawiają się dodatkowe schorzenia. Drugim czynnikiem są potencjalne koszty procedur, czy będą do udźwignięcia społecznie. I tu pojawiają się kolejne czynniki: polityka i zamożność danego państwa, stan służby zdrowia, nie bez znaczenia będzie też sytuacja finansowa rodziny, zwłaszcza w Polsce, gdzie leki są tylko częściowo refundowane. **Ważne jest, aby sobie uświadomić fakt, że pewne rzeczy nie zależą od nas, nie zależą od chorego, a obwinianie siebie lub innych nie rozwiąże realnych problemów.** To naturalne, że pojawia się strach czy złość, kiedy naszemu dziecku coś zagraża. Nie chodzi o to, by tłumić swoje emocje, tylko dobrze je wykorzystać. Złość może zmotywować nas do działania, wskrzesić dodatkową energię. I tu pojawia się sedno problemu. **Warto skupić się na tym, co my jesteśmy w stanie zrobić, żeby poprawić sytuację własnego dziecka, swojej rodziny.** Czy to, co już robimy, jest potrzebne,

wystarczające, a może coś nam umyka? Jak często zadajemy sobie pytania, takie jak: „Jakie są moje relacje z dzieckiem?”, „Czy ma do mnie zaufanie, czy może liczyć na moje wsparcie, kiedy ma zły dzień?”, „Czy walka o leki, skupianie się na przestrzeganiu zaleceń lekarskich, wręcz nadmierne kontrolowanie nie przesłoni tego, co równie ważne – zapewnienie bezpieczeństwa, akceptacji i miłości, stwarzanie przestrzeni do wolności czy samodzielności?”. Dostęp do najlepszych leków może nie wystarczyć, aby osoba zmagająca się z chorobą była szczęśliwa.

Leczenie przyczynowe – standardy polskie i europejskie; lekcja pokory

Leczenie choroby przewlekłej, a zwłaszcza rzadkiej, wymaga pokory. Dobrze rozumieją to ci rodzice, których dzieci urodziły się trzydzieści czy czterdzieści lat temu. Każdy nowy lek (np. wprowadzenie Kreonu w kapsułkach) czy sprzęt do fizjoterapii przyjmowany był z radością, problemem była skuteczna motywacja dziecka do codziennej rehabilitacji. Postęp technologiczny sprawił, że inhalatory nie ważą już kilka kilogramów i można zakupić mały na baterię, że pojawił się sprzęt ułatwiający i umożliwiający samodzielną fizjoterapię. Choć mukowiscydoza jest wciąż chorobą zagrażającą życiu, żyje się z nią o wiele łatwiej i – co ważne – zdecydowanie dłużej w lepszej kondycji. Oczywiście, **w najtrudniejszej sytuacji są obecnie dorośli chorzy, których znaczna część leczona jest w szpitalach dziecięcych, tak jakby system wciąż był zaskoczony, że polski pacjent z mukowiscydozą osiąga dorosłość.** Wspomniana grupa chorych była też często późno diagnozowana, co w połączeniu z ograniczonym dostępem do leków tylko pogarszało ich stan. To właśnie im jesteśmy winni zapewnienie szczegó-



Jak często zadajemy sobie pytania takie jak: „Jakie są moje relacje z dzieckiem?” (fot. Jupiterimages)

nej troski. Pozostaje mieć nadzieję, że pomocne w tym zakresie mogą okazać się leki przyczynowe.

Od kilku już lat w krajach zachodnich dostępne są leki nowej generacji, które diametralnie zmieniają życie chorego na mukowiscydozę, często hamują postęp choroby, a nawet poprawiają życiowe parametry. Często zdarza się, że rodzice chorego dziecka bądź sami dorośli chorzy decydują się na wyjazd za granicę w poszukiwaniu ratunku. Jakość opieki zdrowotnej w naszym kraju zdecydowanie odstaje od standardów europejskich, chociaż ostatnio pojawiło się światło w tunelu. Minister zdrowia Adam Niedzielski ogłosił na początku roku, że trzy nowoczesne przyczynowe leki na mukowiscydozę (Kaftrio, Symkevi i Orkambi) znajdą się na nowej liście refundacyjnej, która miała obowiązywać od marca 2022 r. Teoretycznie tak się stało, w praktyce minęły kolejne miesiące i nie ma pewności, kiedy (czy) wszyscy zostaną zakwalifikowani i otrzymają tak wyczekiwany lek. Trudno zrozumieć, dlaczego w Polsce nowe leki wprowadzane są w procedurze „programów lekowych”, co jest utrudnieniem zarówno dla pacjenta, jak i lekarzy. To budzi niepokój o przyszłość, bo pro-

gram lekowy trwa określony czas. Istnieje także konieczność przeprowadzania kwalifikacji, wydawania leków przez ośrodki prowadzące, co tylko wydłuża cały proces. Nie można więc dziwić się emocjom, jakie towarzyszą opiekunom czy dorosłym chorym. Są wśród nich tacy, którzy już od kilku miesięcy biorą te leki, bo zakupili je wcześniej dzięki pieniądзом pozyskanym ze zbiorów, a i tak teraz muszą przechodzić proces kwalifikacyjny. „Programami lekowymi” rządzą ściśle procedury, które często z logiką nie mają wiele wspólnego, nie biorą też pod uwagę wysiłku pacjenta, który do ośrodka prowadzącego jedzie często kilkadziesiąt albo kilkaset kilometrów, będąc w różnej kondycji, często korzysta dodatkowo z noclegu, co zwiększa koszty. Dlaczego w Niemczech pacjent zgłasza się z receptą po lek przyczynowy do apteki, a w Polsce musi odbierać w szpitalu czy ośrodku prowadzącym? Biorąc pod uwagę brak wystarczającej liczby specjalistów w lecznictwie i ich przepracowanie, nie wydaje się, by dobrym rozwiązaniem było obciążanie ich dodatkowymi obowiązkami. Niestety, znowu muszą podkreślić, że to kolejna rzecz, na którą chory czy rodzic nie ma wpływu, wydaje się, że lekarze także.

Mimo utrudnień związanych z samym pozyskiwaniem leku trzeba przyznać, że to jednak przełom. Trzeba było czekać wiele lat, aby i w naszym kraju zagościła „prawie normalność”. Prawie, bo dostęp do wspomnianych leków w Polsce wciąż jest ograniczony poprzez wprowadzenie innych limitów wiekowych czy wskazywanie określonych mutacji. Światowa mediana życia chorych na mukowiscydozę to 37–51 lat, w USA – 40, w Kanadzie – 50, a w Polsce połowa chorych umiera przed 25. rokiem życia. Te dane, których chyba nie trzeba interpretować, potwierdzają jakość standardów opieki nad chorymi. Dostęp do leczenia przyczynowego w Polsce, chociaż w ograniczonej jeszcze formie, to niewątpliwie zasługa ludzi dobrej woli, którzy wspierali społeczność chorych w zgłaszaniu interpelacji, brali udział w różnych formach manifestacji czy kampanii społecznych. Działania te przyniosły konkretne efekty, pamiętajmy jednak, że nie wszyscy otrzymali wsparcie. Wymaga to od nas budowania solidarności społecznej, aby wspomagać tych chorych (nie tylko na mukowiscydozę), którzy na różne formy pomocy wciąż czekają.

16 maja bieżącego roku odbył się webinar zorganizowany przez PTWM, w ramach którego prof. dr hab. Dorota Sands (prezes PTM i kierownik Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym) wystąpiła z prezentacją: *Leczenie przyczynowe – gdzie jesteśmy?* Było dużo pytań i wiele emocji, które towarzyszyły uczestnikom jeszcze długo po spotkaniu. Wypada się cieszyć, że są wśród polskich lekarzy tacy, którzy wspomagają chorych w walce – z bezdusznym często systemem – o lepszą jakość opieki i dostęp do leków nowej generacji. Często poświęcają swój wolny czas, niekoniecznie uzyskując od podopiecznych wyrazy wdzięczności.

Trudno dziwić się jednak frustracji tych, zwłaszcza dorosłych chorych, którzy nie mają możliwości leczenia się w takim ośrodku jak Dziekanów Leśny (gdzie jest możliwość konsultacji z różnymi specjalistami, na co zwróciła uwagę prof. Sands). Osoby dorosłe z mukowiscydozą wciąż czekają na takie centrum, przeznaczone właśnie dla nich, ponieważ kilka ośrodków z oddziałami dla dorosłych nie jest w stanie zaspokoić potrzeb, więc pozostaje im leczyć się w szpitalach dziecięcych. Leki przyczynowe nie rozwiążą wszystkich problemów jak za dotknięciem czarodziejskiej różdżki, a dodatkowo mogą wywołać skutki uboczne, w tym niepożądane interakcje z innymi lekami, mimo to wzmacniają nadzieję, że uda się spowolnić lub zatrzymać patologiczne zmiany, które wywołuje mukowiscydoza. Zorganizowanie takiego spotkania było bardzo potrzebne, chociaż nie rozwiąło wszystkich wątpliwości osób chorych, a na niektóre pytania zabrakło odpowiedzi.

W przestrzeni publicznej przywoływane są ostatnio przykłady chorych na mukowiscydozę z Ukrainy, aby pokazać tym z Polski, że powinni się cieszyć z postępów w opiece w naszym kraju. Bardzo dużo zmieniło się na lepsze, nikt nie ma chyba wątpliwości, ale pod wieloma względami byliśmy i jeszcze jesteśmy w wielu dziedzinach „zapóźnieni”. Osoby chorujące na mukowiscydozę, a mieszkające obecnie we Francji, Niemczech czy Anglii, wspomagały ostatnio swoich polskich przyjaciół, wysyłając im Kreon, którego wiosną (nie pierwszy raz) zabrakło w naszych aptekach, wcześniej podobnie było z innymi lekami. Są więc blaski i cienie codziennej egzystencji, zdecydowanie lepiej brać przykład z krajów zachodnich, jeśli chodzi o standardy leczenia, niż „pocieszać się”, że inni mają gorzej.

Może niektórzy zadają sobie teraz pytanie, dlaczego tyle miejsca poświęcam lekom i procedurom leczniczym. Odpowiedź jest bardzo prosta. Jakość leczenia oraz dostęp do specjalistów czy leków to ważne, a nawet najważniejsze aspekty życia chorego i jego rodziny, które często spędzają sen z powiek rodzicom i stanowią dla niektórych brzemień nie do udźwignięcia. Nie zawsze ma tego świadomość personel medyczny czy nauczyciele. Każda ze wspomnianych stron ma swój punkt widzenia, swoje racje i pojawiające się frustracje. Ze smutkiem stwierdzam, że część osób zachowuje się nieprofesjonalnie, nie ma życzliwości, ani dialogu: jesteś chory, musisz się podporządkować.

Ponad trzydzieści lat towarzyszę chorym na mukowiscydozę i ich rodzinom. Z racji pracy zawodowej moje zainteresowania są szersze, uczestniczę w różnych konferencjach dotyczących terapii dzieci i młodzieży ze specjalnymi potrzebami edukacyjnymi. W tym tygodniu, oprócz uczestniczenia we wspomnianym wyżej webinarze, brałam też udział w konferencji dotyczącej edukacji dzieci z zespołem Downa. Kolejny raz uzmysłowiłam sobie, jak wielką pracę wykonują w naszym kraju rodzice dzieci dotkniętych chorobą przewlekłą czy zaburzeniami rozwojowymi, to jednak kropla w morzu potrzeb, brakuje rozwiązań systemowych. Mijają kolejne lata, a polscy rodzice zamiast skupić się na wsparciu dziecka w jego codziennych problemach (nie tylko związanych z chorobą, ale edukacją, relacjami z rówieśnikami, realizacją marzeń, znalezieniem odpowiedniej pracy), całą uwagę poświęcają temu, jak znaleźć specjalistę, który pomoże leczyć nowe zdiagnozowane schorzenia, jak np. polipy czy reumatoidalne zapalenie stawów (RZS), a jednocześnie będzie znał specyfikę mukowiscydozy. W dobie społeczeństwa in-

formacyjnego wszyscy oczekujemy, że przepływ informacji będzie szybszy, że będziemy korzystać z doświadczeń innych krajów, gdzie już zwraca się uwagę na możliwy związek między wspomnianym RZS a mukowiscydozą, wprowadzając określenie: *Cystic Fibrosis-Related Arthritis* (<https://cystic-fibrosis.com/clinical/cf-related-arthritis>).

Problemem w Polsce jest brak centrum leczenia mukowiscydozy dla dorosłych, gdzie byłoby zatrudnieni specjaliści znający specyfikę dolegliwości tej grupy wiekowej.

Tymczasem dzieci szybko dorastają, mają coraz większą świadomość sytuacji, z jaką muszą się mierzyć ich rodzice: szukając specjalistów, pozyskując pieniądze na leczenie (konieczne zabiegi, za które często trzeba zapłacić, bo okres oczekiwania jest zbyt długi) czy wykupując chociażby potrzebne leki. Dochodzą także inne koszty związane z edukacją, wyjazdem na studia, nie wspominając o szansie na zdobycie samodzielnego mieszkania. Wszystkie te działania związane są z trudnymi do opanowania emocjami, które towarzyszą wszystkim członkom rodziny. Każdemu z nas (rodzicom, chorym, opiekunom) potrzebna jest refleksja na temat własnego zachowania, bo to w nim kryją się symptomy towarzyszących nam uczuć. Warto być świadomym własnych emocji i sposobów ich wyrażania, aby nie obciążać dodatkowo innych poczuciem winy. Nie jest winą rodzica, że posiada takie, a nie inne geny, ani winą dziecka, że urodziło się chore. **Rodzice mają prawo i obowiązek dbania o swoje zdrowie psychiczne (poprzez czas wolny, odpoczynek, optymizm, szanowanie siebie), bo tylko wtedy będą w stanie wspierać innych.**

Czas pandemii pogorszył sytuację finansową wielu rodzin, bo część osób straciła pracę lub zarabiała mniej.

Sytuacja pandemiczna utrudniła także dostęp do placówek leczniczych, znacząco obniżyła poczucie bezpieczeństwa, jeszcze bardziej odizolowała osoby chore od społeczeństwa. Choć można w tym dostrzec także pozytywne aspekty, bo jak zauważyła jedna z mam, nie tylko osoby z mukowiscydozą noszą teraz maseczki w placówkach leczniczych, czym wcześniej się wyróżniali, czując dyskomfort. Ostatnie dwa lata nie sprzyjały budowaniu dobrych międzyludzkich relacji, a do tego doszły działania wojenne u naszych bezpośrednich sąsiadów, wysoka inflacja. Sfrustrowani rodzice nie zawsze mieli (mają) świadomość, jak ważne jest, żeby zainteresować się emocjami, jakie towarzyszą ich dzieciom, żeby poznać i oswoić ich lęki. Bez względu na trudności (powroty do pracy, odrabianie strat), trzeba znaleźć czas na bycie razem, wspólne rozmowy i zabawy, a nie tylko obowiązki. **Dzieci – te małe i dorastające – potrzebują uwagi i troski rodziców, poczucia, że są dla nich ważne.** Jeśli więc z rodzicami opierają się na szacunku, akceptacji i miłości, dzieciom łatwiej będzie radzić sobie z opiniami rówieśników, krytyką otoczenia czy po prostu z lękiem przed odrzuceniem, który tak często towarzyszy nastolatkom. Przez ostatnie dwa lata były izolowane, niektóre rozpoczęły edukację w nowym środowisku, którego wcześniej nie poznały, a teraz muszą się w nim odnaleźć. Potrzebują „szczęśliwych” rodziców, akceptujących ich chorobę, dających nadzieję i wsparcie. Nie bez powodu mówi się: „Szczęśliwi rodzice to szczęśliwe dzieci”, ale co za tym się tak naprawdę kryje? Matka, starająca się zrobić smaczny, domowy posiłek, wkładająca dużo czasu i serca w jego przygotowanie, może być zdumiona, że zostanie on szybko (lub nie) przez pociechy pochłonięty, ale niekoniecznie doceniony. Za to

wspólna gra w piłkę i jazda na rowerze wyzwalają ogromne pokłady radości. To zrozumiałe, że nie można żyć bez jedzenia, zażywania leków czy codziennej fizjoterapii, ale czy równie oczywiste jest, że nie może zabraknąć chwil na zabawę?

Rodzicu, masz prawo do swoich emocji, ale bądź proaktywny

Bycie proaktywnym to jeden z nawyków, jakie Stephen Covey opisuje w swojej książce: *Siedem nawyków skutecznego nastolatka*. Czy to oznacza, że dotyczy to tylko nastolatków? Dotyczy to każdego człowieka, który jest w stanie podejmować decyzje, przyjmować odpowiedzialność za swoje czyny i swoje życie. Wspomniany autor przypomina, że nie zawsze mamy wpływ na pewne zdarzenia. My sami o tym doskonale wiemy, czy jest zatem sens przeżywania takich sytuacji, mówienia o nich, nakręcania emocji? Czy zmienimy fakt, że nie wszyscy zostali uwzględnieni przez ministerstwo w refundacji leków przyczynowych, jeśli przez kilka dni będziemy o tym dysputować i przeżywać ewidentną niesprawiedliwość, wzmacniać w sobie poczucie winy i wywoływać je u innych, mówiąc: „Wy dostaliście, a my nie”, „Ja już dostałam, a ty jeszcze nie”, zwłaszcza że nie mieliśmy na to wpływu?

Covey twierdzi, że: „Osoby reaktywne zazwyczaj dokonują wyboru pod wpływem impulsu. Są jak butelka wypełniona gazowanym napojem – jeśli ktoś mocno nią wstrząśnie, może nawet wybuchnąć”. Tak mogą zareagować nastolatki, kiedy źle poszła im klasówka, a rodzice dodatkowo zabronili wyjścia do kina. Tak mogą zareagować też dorośli, których nagle ochlapał błotem przejeżdżający samochód. Wygrażamy takiemu kierowcy czy machamy przyjaźnie ręką? Jak

często w takich sytuacjach potrafimy się uśmiechnąć? Narzekanie i tak nie sprawi, że plama zniknie. **Nie wszystko w życiu możemy kontrolować, ale możemy kontrolować nasze reakcje na te trudne sytuacje.** Choć to wcale nie jest łatwe.

Metaforycznie przedstawiła problem przemiany człowieka reaktywnego w proaktywnego Portia Nelson w wierszu pt. *Autobiografia w pięciu krótkich rozdziałach* (dostępny jest w Internecie w różnych przekładach). Autorka sama walczyła z nowotworem, a jej wiersz często wykorzystywany jest przez psychoterapeutów w programach wsparcia. To bardzo prosta, ale jakże trafna ilustracja analizy naszego zachowania, przyznania się, że czasami możemy coś zmienić, jednak wolimy twierdzić, że jest inaczej, że: „To nie moja wina”. Poniżej wersja w tłumaczeniu Anny Rędzio:

I
*Idę ulicą.
 Na mojej drodze jest głęboka wyrwa.
 Wpadam w nią.
 Jestem zagubiona... bezradna.
 To nie moja wina.
 Nigdy się stąd nie wydostanę.*

II
*Idę tą samą ulicą.
 Na mojej drodze jest głęboka wyrwa.
 Udaję, że jej nie widzę.
 Znow w nią wpadam.
 Nie mogę uwierzyć, że znow tu jestem.
 Ale to nie moja wina.
 Bardzo długo nie mogę się z niej wydostać.*

III
*Idę tą samą ulicą.
 Na mojej drodze jest głęboka wyrwa.
 Widzę, że jest.
 Lecz znow w nią wpadam. To nawyk.
 Mam oczy otwarte.
 Wiem, gdzie jestem.
 To moja wina. Wydostaję się stamtąd natychmiast.*

IV
*Idę tą samą ulicą.
 Na mojej drodze jest głęboka wyrwa.
 Omijam ją.*

V
Idę inną ulicą.

W życiu musimy radzić sobie z różnymi przeciwnościami, choroba jest jedną z nich. Nie mamy wpływu na to, że zdiagnozowano u nas nowotwór, że tracimy kończynę w wypadku, że za naszą granicą toczą się walki o wolność, że ludzie tracą domy, cały dobytek, a nawet życie. W takich sytuacjach warto skupić się na tym, na co możemy mieć wpływ, np. wziąć udział w 7. Biegu po Oddech (4 września 2022, Zakopane), podpisać petycję, napisać artykuł (co ja z lepszym lub gorszym skutkiem czynię ☺, pozyskać fundusze na zakup leków... A może warto zaangażować się w działania, które będą wsparciem dla innych, jak ostatnio – dzielenie się jedzeniem, ubraniami czy lekami z ukraińskimi uchodźcami lub chorymi na mukowiscydozę. W zrobienie czegoś, co jest moim wyborem, czego nie muszę, a chcę, mogę.

Rozmawiajmy... dzielmy się swoimi uczuciami

Kiedy na początku maja poproszono mnie o przygotowanie artykułu do najnowszego numeru „Mukowiscydozy”, miałam zupełnie inny pomysł. W trakcie jego pisania wzięłam udział w webinarze, ale przede wszystkim zaczęłam przysłuchiwać się temu, czym żyje społeczność chorych na forach, o czym dyskutują, co ich trapi. Nie wiem, czy zaskoczyła, czy raczej uderzyła we mnie siła i różnorodność emocji, które towarzyszyły rozmówcom, a przeżywaniu choroby zawsze towarzyszą różne emocje: lęk, strach, wstyd, złość, poczucie niesprawiedliwości...

W tych trudnych czasach, które są nieprzewidywalne, zagrażające kolejną

pandemią i wybuchem wojny, potrzeba nam szczególnej wrażliwości, bo wielu z nas nie radzi sobie z tymi wyzwaniem. Dla rodziców oznacza to konieczność trafnego rozpoznawania potrzeb i stanu emocjonalnego własnych dzieci, ale także kontrolowania reakcji związanych z własnymi emocjami, o czym już wspominałam. Wyniki wielu badań potwierdziły, że czas pandemii osłabił kondycję psychiczną dzieci i młodzieży, czego efektem był wzrost liczby osób, które zachorowały na depresję (tak sądzi 67% badanych specjalistów), uzależnionych od technologii (59% specjalistów) czy mających zaburzenia lękowe (54% specjalistów) (https://czasdzieci.pl/ro_artykuly/id,1669813f.html). Od kilku miesięcy żyjemy medialnymi doniesieniami na temat walk toczonych w Ukrainie. Wręcz „na naszych oczach” mordowani są ludzie, niszczone miasta. Świadcami tej przemocy są także nasze dzieci, którym pewnie trudno to wszystko zrozumieć, nawet nam dorosłym ciężko uwierzyć, że to rzeczywistość, a nie film.

Nasze dzieci, podobnie jak dorośli, doświadczają różnych emocji. Jako rodzice chcielibyśmy, aby jak najczęściej były radosne, uśmiechnięte. Chcielibyśmy za wszelką cenę oszczędzić im smutku, cierpienia, chociaż psycholodzy ciągle nam przypominają, że nie ma złych emocji. Każde uczucie jest nam potrzebne, ważne i pełni inną funkcję (polecam do wspólnego obejrzenia film: *W głowie się nie mieści* z 2015 r.). Nie ma uniwersalnych odpowiedzi czy porad, jak się zachować w określonych sytuacjach, bo każdy z nas jest inny. Jedno jest pewne, dziecko ma prawo (jak i dorośli) do przeżywania emocji (m.in. płaczu, smutku). Ich tłumienie przez dorosłych nasila tylko jego frustrację. Małe dziecko uczy się dopiero rozpoznawać i nazywać swoje emocje,

a konkretniej, to my dorośli je tego uczymy, dajemy też przykład własnym zachowaniem. Czego oczekuje rodzic, reagując frustracją na frustrację dziecka słowami: „Idź do swojego pokoju, wyjdiesz, jak się uspokoisz i przemyślisz swoje postępowanie”. Czy nasze dziecko na pewno wie, co ma przemyśleć, czy rozumie towarzyszące mu emocje? Czy wprowadzamy granice, których w relacjach nie wolno przekraczać? I wreszcie: czy wszystkich w rodzinie obowiązują te same zasady? Często nieświadomie przenosimy własne lęki na dzieci, nie radzimy sobie z własnymi emocjami lub je ukrywamy. Nie dając sobie prawa do okazywania smutku, uczymy, że: „Chłopaki nie płaczą”. Rozwój emocjonalny jest jednym z trudniejszych procesów, wciąż nie do końca poznanych w sensie naukowym. Zdecydowanie dzieci i młodzież przygotowują się dopiero do osiągnięcia dojrzałości emocjonalnej.

Celem zaprezentowanego tekstu było zaproszenie do wspólnej refleksji nad trudami rodzicielstwa, tworzenia relacji, w których znaczącą rolę odgrywają nasze emocje. To nie miał być typowy artykuł, w którym przywołujemy definicje, wskazujemy frazy, dajemy rady. To pewien rodzaj prowokacji, aby zastanowić się nad tym, jakie towarzyszą nam w tej chwili uczucia. Jak często w gniewie wypowiadamy słowa, które ranią tak głęboko, że zrywamy znajomości, przyjaźnie, więzy rodzinne. Jak często te same emocje nie pozwalają nam naprawić relacji, kiedy już „burza uczuć” ucichnie. Czy jako rodzice posługujemy się językiem „szakala”: „Jesteś dzieckiem, więc nie masz nic do powiedzenia”, „Jeśli dostaniesz z testu jedynkę, nie wyjdiesz przez cały weekend”, „Dostaniesz cukierka, jak zrobisz inhalację”, czy językiem „żyrafy”: ze zrozumieniem, szacunkiem i empatią (określenia wprowadzone przez Mar-

shalla Rosenberga). Szakal oczekuje, że inni spełnią jego żądania. Inni są po to, by zaspokajać jego potrzeby. Jeśli tak się nie dzieje, szakal kąsa, gryzie, drapie... i już jesteśmy w środku konfliktu. Żyrafa mówi w liczbie pojedynczej i o sobie (widzę, że jesteś zdenerwowany...), w czasie rozmowy nastawia się na słuchanie drugiego i bycie przez niego usłyszana, potrafi dotrzeć do swoich i cudzych potrzeb, wyraża siebie jasno i szczerze (mówi „nie”, kiedy myśli „nie”). Jakiego „języka emocji” uczymy własne dzieci?

A może jest tak, jak mówi indiańskie powiedzenie, że w każdym z nas walczą dwa wilki. Jeden jest zły, to gniew, zazdrość, chciwość, pretensja, pogarda... Drugi jest dobry, to radość, pokój, miłość, nadzieja, uprzejmość, pokora, empatia i prawda. Który wilk wygra? Ten, którego karmimy. Obyśmy jak najczęściej byli tego świadomi.

Dorastanie z chorobą przewlekłą a plany życiowe

Lucyna Maksymowicz

Politechnika Koszalińska

Marzenia nastolatka: „Być wreszcie dorosłym”

Wiek dorastania (najczęściej oznacza grupę wiekową między 10. a 24. rokiem życia) to czas bogatych przeżyć, ale także okres buntu. Potocznie określa się go jako czas „burzy”, który cechuje skrajna zmienność nastroju i często nieprzewidywalne zachowanie. Czasami stwierdza się wręcz, że: Bycie „normalnym” w okresie dorastania

jest samo przez się „nienormalne”. Irena Obuchowska zaś w swojej książce *Drogi dorastania* wyjaśnia mechanizm takiego zachowania, pisząc: „Każde dorastające dziecko w pewnym sensie ucieka od swoich rodziców, zmienia dotychczasowe bezpieczeństwo na niepewność, a stabilność i harmonię dziecięcego świata na trudy poszukiwań. Choć pragnie utrzymać więź z rodzicami, to równocześnie pragnie być sobą, podkreśla swoją odrębność i walczy o prawo do niej”¹.

¹ I. Obuchowska, *Drogi dorastania*, Warszawa 1996, s. 201.

Rodzice czują się często bezradni, zastanawiają się, jak skłonić nastolatka do pilności w nauce, innego stylu ubierania się czy porzucenia nałogów. Nie ma jednak gotowych recept i odpowiedzi, bo każdy z nas jest inny, różne są też sytuacje konfliktowe. Dziwić jednak może lęk dorosłych przed dojrzewaniem własnych dzieci. Okres ten jest dla młodego człowieka trudny, ale nie musi wywracać jego życia do góry nogami. Wystarczy odrobina zrozumienia, wrażliwości i przede wszystkim więcej czasu poświęconego nastolatкови. Tymczasem postawa wielu rodziców może

budzić niepokój, bo wykazuje brak zrozumienia, z czym musi radzić sobie nastolatek, co dobrze ilustrują memy:



Fot. Memy. Źródło: <https://redmik.pl/bez-kategorii/nastolatki/>

W okresie dorastania można wyróżnić dwa podokresy: w pierwszym dominują czynniki biologiczne (faza pokwitania do około 16. roku życia), w kolejnym kulturowe (adolescencja – młodość, po 16. roku życia). Dojrzwienie biologiczne wyprzedza rozwój psychiki. Zarówno dziewczęta, jak i chłopcy stają się nadmiernie pobudliwi, nie zrównoważeni emocjonalnie. Cechuje ich również zmienność motywacji oraz wzrost krytycyzmu. U chłopców zdecydowanie zwiększa się siła, wręcz rozpiera ich poczucie energii, w dodatku wzrasta pobudliwość seksualna, potliwość ciała i pojawia się mutacja głosu. To wszystko wyzwała w młodym człowieku poczucie zdenerwowania i zagubienia. Dojrzwienie dziewcząt rozpoczyna się wcześniej i przebiega bardziej harmonijnie. Choć są bardziej wyciszone, problemów rozwojowych też im nie brakuje (np. menstruacja). Większe wymagania społeczne stawiane dziewczętom wy-

zwalają u nich niechętny stosunek do tego okresu. Młodzi ludzie często przeżywają konflikt pomiędzy potrzebą bycia samodzielnym (dorosłym) i jednocześnie chęcią zachowania przywilejów dziecka.

Okres młodzieńczy charakteryzuje także rozwój i doskonalenie procesów psychicznych, w tym szczególnie poznawczych (spostrzeganie, uwaga, pamięć, myślenie, wyobraźnia). Nie wszyscy jednak w tym samym stopniu opanowują nowe umiejętności. To, jak interpretujemy różne fakty z życia, zależy od tego, czy jesteśmy w stanie dostrzec istniejące zagrożenie. Dodatkowym czynnikiem zakłócającym podejmowanie decyzji jest niezrównoważenie emocjonalne. Silne uczucia towarzyszą nam, kiedy czegoś pragniemy czy o czymś marzymy. Czasami uskrzydlają młodego człowieka, ale potrafią też „zwieść na manowce”. Pokwikanie to dla nastolatków czas silnych napięć erotycznych, pierwszych miłości (zazwyczaj nie-szczęśliwych). „Który nastolatek jest zadowolony z siebie, ze swojego wyglądu?”, pyta Joanna Sikora² i odpowiada: „Prawie żaden. Zazwyczaj przesadnie przejmują się swoim wzrostem, tuszą, twarzą, głupotą, brakiem pieniędzy, dziewczyny. Jakże czasem daleko od młodzieńczych zainteresowań leży szkoła! Ale pamiętając o wszystkich nastoletnich rozwojowych, psychicznych mękach przeżywanych przez uczniów, nie dziwny się, że czasami «mają w nosie» kolejną klasówkę i gderającą mamę”. W tym szczególnym okresie eksperymentowania ze

swoją tożsamością ważne jest nie tylko towarzyszenie młodym ludziom (nie mylić z nadmiernym kontrolowaniem), ale także wspieranie emocjonalne, ponieważ radzić sobie muszą z wieloma zmianami zachodzącymi w ich ciele i aktywnością hormonalną, a także innymi wyzwaniami tego okresu.

Niestety, często porównując siebie ze zdrowymi rówieśnikami, chory wypada gorzej: jest mniej sprawny, ma mniej znajomych, co dodatkowo może wzmacniać uczucie wrogości i buntu. Nikt nie ma wątpliwości, że każda choroba przewlekła w jakimś stopniu zaburza funkcjonowanie dziecka, a potem nastolatka, ze względu na dolegliwości somatyczne (ból, cierpienie), częstą konieczność hospitalizacji, lęk przed śmiercią czy świadomość ograniczeń związanych z planami na przyszłość (takich jak zdobycie wykształcenia, zawarcie związku małżeńskiego czy posiadanie potomstwa). Może wystąpić ryzyko zakłóceń w rozwoju fizycznym (opóźnienie wzrastania czy dojrzewania), zaburzeń w rozwoju motorycznym (obniżenie sprawności i wydolności fizycznej) czy zaburzeń w rozwoju psychospołecznym (ryzyko zaburzeń emocjonalnych i zaburzeń zachowania).³ Nie bez powodu podkreślam słowo ryzyko, gdyż sytuacja ta może, ale nie musi wystąpić, a przynajmniej nie we wszystkich zakresach. W dużej mierze będzie to zależało od procesu leczenia i rehabilitacji, od właściwej postawy i wsparcia rodziców.

Bywa jednak, że choroba i dodatkowo problemy dorastania stanowią zbyt wielkie obciążenie psychiczne dla nastolatka, przez co często nieświadomie może on uruchamiać mechanizmy

² J. Sikora, *Ogólna charakterystyka psychospołeczna młodzieży w wieku gimnazjalnym*, w: *Obyś cudze dzieci wychowywał... Jak sobie radzić z problemami wychowawczymi w gimnazjum (i nie tylko)*, pod red. M. Sakowskiej, J. Sikory, A. Żwirblińskiej, Kielce 2003, s. 14.

³ Por. *Uczniowie z chorobami przewlekłymi. Jak wspierać ich rozwój, zdrowie i edukację*, pod red. B. Woynarowskiej, PWN, Warszawa; a szczególne zawarte w tej pracy rozdziały: *Mukowiscydoza* – Doroty Sands oraz *Choroby układu oddechowego* – Henryka Mazurka.

obronne. W takiej sytuacji może pojawić się niechęć do dalszego leczenia mimo świadomości skutków takiego postępowania. Dlatego warto zachować czujność, aby w razie potrzeby wyciągnąć pomocną dłoń. Wiem, że wśród chorych były i są takie osoby, które nie widzą żadnego sensu w życiu z mukowiscydozą, nie wierzą, że jest szansa na osiągnięcie dorosłości, a tym samym nie myślą o edukacji, nie robią planów. Nagle dorosłość staje się faktem; i co teraz? Nigdy nie jest zbyt późno, żeby o sobie zawalczyć, nawet jeśli będzie trudniej, ale trzeba tego chcieć i włożyć w to wysiłek.

Każdy młody człowiek, nawet jeśli nie boryka się z chorobą przewlekłą, chce zwrócić na siebie uwagę. Stawia przed sobą trudne zadania, planuje, rozwija pasje, czasami tracąc nad sobą kontrolę. A my – rodzice – nie pamiętamy już, z jakimi trudnościami borykaliśmy się w młodości. Często sami pogłębiamy krytyczny stosunek własnych pociech, bowiem tylko pozornie akceptujemy ich samodzielność, starając się za wszelką cenę chronić je przed „wejściem w dorosłość”.

Marzenia się spełniają: jestem dorosły i co dalej?

Czymś zupełnie naturalnym dla młodego człowieka jest zastanawianie się nad tym, co będzie robił, czego uda mu się dokonać w przyszłości. System podstawowych celów, do których osoba zmierza w swoim działaniu, oraz ogólne zasady ich realizowania określa się w literaturze jako plany życiowe. Z badań wynika, że hierarchia celów i dążeń życiowych młodych osób jest stabilna i nie ulega większym zmianom w porównaniu do wcześniejszych pokoleń.⁴ Na kolejnych miejscach odnajdujemy:

- udane życie rodzinne,
- ciekawa i zgodna z zainteresowaniami praca zawodowa,
- miłość i przyjaźń.

Mijają kolejne dekady, a prezentowane wartości się nie zmieniają. Zdrowie, rodzina i miłość to trzy najważniejsze, potwierdzające, jak ważne jest dla nas poczucie stabilizacji i bezpieczeństwa. Dom ma być lekarstwem na niepewną pracę, wyścig szczurów i codzienne trudności. Oczywiście, w okresie dojrzewania niektóre cele nabierają szczególnego znaczenia, wysuwają się na pierwszy plan. Cele życiowe dotyczą bowiem różnych obszarów, mogą to być:

- plany edukacyjne (wykształcenie);
- plany zawodowe (zdobycie zawodu);
- plany rodzinne (założenie rodziny);
- plany bytowe (miejsce zamieszkania, warunki socjalne);
- plany osobiste (czas wolny, zainteresowania...).

Plany życiowe ewoluują, dostosowujemy je do zmieniających się możliwości ich realizacji. Zadaniem rodziny

jest wspieranie i ukierunkowywanie życiowych wyborów. Nasze oczekiwania, marzenia determinuje wiele czynników: dotychczasowe doświadczenie, osiągnięte sukcesy i ponoszone porażki, ale także wiek, płeć czy stan zdrowia. To pewnego rodzaju konfrontacja własnych pragnień z obiektywnymi warunkami.

Sam fakt niepełnosprawności nie pozbawia młodych ludzi zdolności do planowania własnej przyszłości, chociaż muszą liczyć się z pewnymi ograniczeniami w wyborze. Nie ulega wątpliwości, że sytuacja rodzinna (poziom wykształcenia, dochody, styl życia rodziców) ma wpływ na przyszłość młodego człowieka. Nie bez znaczenia jest też miejsce zamieszkania (miasto, wieś) i wzorce kulturowe w środowisku lokalnym. Niestety, choroba przewlekła jaką jest mukowiscydoza, często ogranicza możliwość podjęcia zatrudnienia, ale nie zawsze. W dużej mierze zależy to od naszej decyzji co do wyboru zawodu. **Warto jak najdłużej się uczyć, zdobyć wyższe wykształcenie, a przede wszystkim zdobyć zawód, który będzie można wykonywać mimo obciążeń związanych z chorobą.** Pomagają w tym różnego rodzaju programy wsparcia czy stypendia (socjalne, naukowe, specjalne) oferowane przez władze samorządowe, uczelniane czy też różnego rodzaju stowarzyszenia i fundacje.

Jakość życia dorosłych osób z mukowiscydozą, w ostatnich latach, zdecydowanie ulega poprawie. Dopiero w tym roku rozpoczęto proces wprowadzania leków przyczynowych, choć jeszcze w ograniczonym zakresie. Mimo gorszych standardów leczenia w porównaniu do krajów zachodnich coraz częściej w Polsce osoby chore kończą studia, zdobywają stopnie naukowe, rozwijają się artystycznie, zawierają związki małżeńskie, a nawet decydują się na po-



Fot. Memy. Źródło: <https://besty.pl/4016705>

⁴ M. Czerepaniak-Walczak, *Stereotypy młodzieży: konieczność i możliwość odczarowania młodości*, w: *Wychowanie. Pojęcia. Procesy. Konteksty. Interdyscyplinarne ujęcie*, pod red. M. Dudzikowej, M. Czerepaniak-Walczak, t. 1, Gdańsk 2007, s. 173–204.

siadanie potomka⁵. **Marzenia się spełniają, ale nie ma tu mowy o czarach, trzeba o to zawalczyć!** To często trudy wyrzeczeń, traumatycznych przejść samego chorego, jego rodziny, a także ciężka praca całego środowiska opieki medycznej. Przykładem, jednym z wielu, że marzenia się spełniają, jest zdjęcie zamieszczone obok. Joanna skończyła wyższe studia, wspólnie z mężem wzięła kredyt i mieszka w swoim własnym domu. Na wszystko musiała sama zapracować, wiele w życiu przeszła i wciąż nie jest łatwo. Właśnie obchodziła 28 urodziny, kiedy otrzymała zaskakujący prezent: informację o pozytywnej kwalifikacji do leczenia przyczynowego. To była wielka radość dla całej rodziny, chociaż czas dopiero pokaże, jakie będą efekty. Jeśli nie te leki, to może będzie coś innego. **W tym miejscu należy szczególnie podkreślić ogrom pracy włożonej przez zespół lekarzy i personelu medycznego Oddziału Pediatrii i Mukowiscydozy Szpitala Dziecięcego Polanki w Gdańsku pod kierownictwem Ewy Sapiejki oraz Poradni Leczenia Mukowiscydozy, którą koordynuje lekarz Maria Bartnicka-Trawińska,** dzięki którym program tak szybko ruszył. Kolejne placówki też się przygotowują do tej skomplikowanej procedury.

Chciałabym w tym miejscu podkreślić, że dla każdego młodego człowieka wchodzenie w dorosłość jest wielkim wyzwaniem. Warto zastanowić się nad tym, czego rzeczywiście pragniemy, a jednocześnie, co jesteśmy w stanie osiągnąć bez ryzyka po-

⁵ M. Gliniecka, L. Maksymowicz, A. Zalewska-Meler, *Tajemniczy świat muko. O problemach codziennego funkcjonowania z mukowiscydozą*, Słupsk 2007.



Fot. Joanna wraz z jedenastomiesięcznym synkiem, który jeszcze nie mówi, ale na ubranku ma wymowny napis: „You make me so happy”. Szpital Dziecięcy Polanki w Gdańsku, 23 maja 2022 r.

Autor zdjęcia: Mati – szczęśliwy mąż i tata

gorszenia stanu zdrowia. Chcę przez to powiedzieć, że znam osoby, które odnalazły szczęście w życiu, choć nie dane jest im pracować zawodowo. Znam kobiety, które potrafiły pogodzić

się z faktem, że nie będą mogły mieć dziecka, choć było to ich marzeniem. Mam takie wrażenie, że często nie potrafimy się cieszyć z tego, co mamy, i to jest naszym największym problemem.

0 wyciąganiu pomocnej dłoni do innych w sytuacji kryzysu – rozmowa z Magdą Morańską

Marta Gliniecka: Życie już nie raz potwierdziło, że poważne kryzysy wydobywają z nas – ludzi – to, co najlepsze lub najgorsze. Inwazja na Ukrainę zaskoczyła wszystkich, uruchamiając różne postawy wobec konfliktu, który trwa od kilku miesięcy. W Polsce wiele osób dobrej woli postanowiło udzielić wsparcia uchodźcom w różnych formach, od organizowania darów po udzielanie schronienia pod własnym dachem. Wiemy, że do naszego kraju przyjechało także sporo osób chorujących na mukowiscydozę. W jakim zakresie Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą wspiera rodziny z Ukrainy?

Magda Morańska: Gdy wybuchła wojna w Ukrainie, nie mieliśmy żadnych wątpliwości. Wiedzieliśmy, że musimy pomóc chorym na mukowiscydozę, którzy niemal z dnia na dzień zostali pozbawieni leczenia. Docierały do nas niepokojące wieści o braku podstawowych leków, takich jak Kreon czy sól do inhalacji. Chorzy korzystający z tlenoterapii często przebywali w zagrzybiałych piwnicach... W ramach MukoKoalicji postanowiliśmy zorganizować zbiórkę leków. Po niespełna tygodniu pierwszy transport lekarstw wyruszył z Polski do Ukrainy. Byliśmy pierwszym krajem, który tak szybko zorganizował i wysłał pomoc. Pokazaliśmy nasze wielkie serca...

Jednocześnie do Polski zaczęły także przyjeżdżać rodziny z chorymi dziećmi. W pierwszym miesiącu dostawałam po kilka telefonów dziennie z prośbą o pomoc. Bagażem przybywających do nas osób często była tylko jedna reklamówka, były bez leków, odzieży oraz planu

na to, co dalej. Teraz jest tych telefonów znacznie mniej. Wszystkie te rodziny otaczamy troskliwą opieką. Zaopatrujemy je w leki, pomagamy umówić wizytę u lekarza, organizujemy odzież, żywność, a także mieszkanie. Chcemy, aby czuły się „zaopiekowane”, jednak staramy się też, aby z czasem zaczęły być samodzielne. Wszyscy wiemy, że w Polsce życie z mukowiscydozą nie jest proste. Leki w dużej mierze są pełnopłatne, a dostęp do ośrodków leczenia mukowiscydozy ograniczony, dlatego rodziny, które wyrażają chęć, wysyłamy dalej, na Zachód.

M.G.: Czy nasze Towarzystwo dysponuje danymi, ile osób z mukowiscydozą z Ukrainy zostało do tej pory objętych opieką?

M.M.: W chwili obecnej w ramach MukoKoalicji sprawujemy pieczę nad blisko stu rodzinami. Ukraińskie rodziny w dużej mierze starają się zamieszkać w okolicy Warszawy, bo widzą tu szansę na opiekę medyczną i pracę. PTWM ma pod swoją opieką około 75% przebywających i odnotowanych w naszych rejestrach rodzin. Tu prawdziwym skarbem jest nasza Monika Hann, która bezpośrednio w Warszawie pomaga tym rodzinom. W chwili obecnej pomoc dla Ukrainy jest skoordynowana. Pomagają także organizacje z innych, bogatszych krajów. Bardzo nas to cieszy.

M.G.: W mediach społecznościowych (szczególnie na Facebooku) możemy zobaczyć zdjęcia oraz przeczytać relacje polskich pacjentów chorujących na mukowiscydozę, którzy niemal od po-

czątku trwania konfliktu, mimo trudnej kondycji zdrowotnej, wyciągali pomocną dłoń do uchodźców, robiąc paczki z żywnością oraz dostarczając im leki i odżywki. To tym bardziej niezwykle, ponieważ na przełomie stycznia i lutego 2022 r. w aptekach na terenie Polski zaczęło brakować takich leków jak Kolistyna czy Kreon. Osoby z mukowiscydozą oddawały więc własne leki. Jak wyglądała współpraca PTWM z podopiecznymi w zakresie organizowania pomocy dla osób z Ukrainy?

M.M.: To prawda, nasi podopieczni, którzy często sami mają problemy ze sfinansowaniem terapii, zaczęli przysyłać paczki do naszych biur w Rabce-Zdroju oraz Dziekanowie Leśnym. To było niezwykle. Do akcji dołączyli także nasi partnerzy i przyjaciele, a także chorzy na mukowiscydozę mieszkający w innych państwach. To wszystko za sprawą mocy, jaką ma Facebook. Pomagają także rodziny naszych podopiecznych, którym bardzo dziękuję za to, że nigdy nie pozostają obojętni na moje prośby...

M.G.: Drobne gesty życzliwości mają wielką wartość. Mam nadzieję, że w dalszym ciągu będziemy otaczać troską i opieką osoby, które znalazły się w trudnej sytuacji i cały czas potrzebują naszego wsparcia. Dziękuję za rozmowę i życzę powodzenia w realizowaniu wyznaczonych celów i zadań, które są istotne dla całej społeczności osób chorujących na mukowiscydozę.

Z Magdą Morańską rozmawiała
Marta Gliniecka

Wywiad z Krzysztofem Praszkiem o akcji „Rowerem dla chorych na mukowiscydozę”

5 kwietnia 2022 r. Krzysztof Praszek (49 lat) wyruszył w trasę po Polsce, aby edukować i promować ideę pomagania chorym na mukowiscydozę. Zrobił to nie tylko dla chorych na mukowiscydozę, choć to był jego główny cel, ale także dla swojego świętej pamięci synka i siebie. Nie uprawia wyczynowego kolarstwa, wręcz przeciwnie – jechał na starym Grandzie kupionym za 150 zł! Zaplanowana trasa łącznie wynosiła 1200 km i trwała 12 dni – do 18 kwietnia 2022 r. (właściwy koniec to północ z 17 kwietnia na 18 kwietnia). Swoją wyprawę Pan Krzysztof rozpoczął w miejscowości Janowo koło Lipna, stamtąd pojechał do Brześcia Kujawskiego i przejeżdżając przez Kazimierz Biskupi, Poniec, Szlichtingowa, Słubice, Gorzów Wielkopolski, Stargard, Goleniów, Miastko, Koście-

rzyna, Łasin, Lipno, powrócił do Janowa. Przebieg trasy relacjonowany był na Facebooku, gdzie Pan Krzysztof utworzył wydarzenie pod nazwą: „Krzysztof Praszek – Rowerem dla chorych na mukowiscydozę”. W postach opisywał, że doświadczył niemal wszystkiego – od złych warunków atmosferycznych poprzez samotność aż po niewiarygodną pomoc ludzką. Mimo to już planuje drugą edycję trasy, a może i więcej – chcąc objechać w kolejnych edycjach całą Polskę. I to wszystko dla chorych na mukowiscydozę!

Kinga Jazwińska-Szczepaniak: Dzień dobry, Panie Krzysztofie. Udało się! Wyruszył Pan w trasę 5 kwietnia 2022 r., a zakończył ją 18 kwietnia, osiągając tym samym zamierzony cel, czyli pokonanie na rowerze 1200 km. I to wszystko dla nas, chorych na mukowiscydozę! Wspaniała inicjatywa – stąd moje pytanie, skąd wziął się na nią pomysł? I dlaczego akurat „Rowerem dla chorych na mukowiscydozę”?

Krzysztof Praszek: Nie jest to żadna skromność, czy coś takiego, gdyż zrobiłem to także dla siebie, więc nie ma za co dziękować. Nie jestem chory na mukowiscydozę, ale miałem z nią do czynienia. W 1999 r. w wieku 4 lat zmarł mój syn chory na tę chorobę. Już wówczas myślałem, że coś z tym należy zrobić. Niestety, nie miałem pomysłu, no i codzienne sprawy mi przeszkadzały. 19 marca 2022 r. po 11 latach izolacji opuściłem zakład karny (nie jest to zaszczyt, ale tego nie ukrywam, gdyż

staram się być przykładem człowieka, który jeśli chce, to potrafi zmienić swoje życie). Jednak już około roku wcześniej zrodziła się w mojej głowie myśl, by przejechać jakiś dystans, by psychicznie przejść z tamtego życia na normalne i by nie był to czas typu „ruszył, przejechał i to tyle”. Postanowiłem zaangażować w to właśnie PTWM. Dlaczego rowerem? Hmm... Nie wiem. Spontan.

K.J.-Sz.: Czy mógłby Pan opisać w skrócie swoją trasę?

K.P.: Początek był straszny. Już pierwszego dnia doświadczyłem dosłownie wszystkich warunków atmosferycznych na trasie. Pojawiło się nawet coś w rodzaju burzy piaskowej – wiał tak mocny wiatr, że porywał piach z pól. Dosłownie, stanęła ściana piachu, niczym w jakimś filmie. Przez 300 m jechałem w takich warunkach i to dało się we znaki. A jak wyglądały dzienne etapy? Był dzień, że przejechałem tylko około 40 km. Były też takie, gdy jechałem dzień i noc, pokonując 150–180 km. Tego zaplanować się nie da. Teraz to już wiem. (śmiech) Spałem w namiocie, do którego zakup wyposażenia – to też już wiem – trzeba dobrze przemyśleć. Posiłki zazwyczaj składały się głównie z zupek chińskich, w dodatku nie zawsze zaparzonych. Czasami byłem tak zmęczony, że jadłem na sucho, by zapchać czymś żołądek i położyć się spać. Koszty pokryłem z własnego budżetu, z zarobionych pieniędzy, kiedy pracowałem w ZK¹. Najtrudniejszy był chyba trzeci dzień,



Fot. 1–4 z archiwum Krzysztofa Praszki

¹ Zakładzie karnym – przyp. K.J.-Sz.

ten po skutkach kraksy: porwane ogumienie, pęknięta felga, ból nogi i bezsilność. Podłamałem się psychicznie. „Co dalej?” – pytałem sam siebie. Paradoksalnie, wówczas też zdecydowałem na 100% o corocznej edycji i za każdym razem chciałbym, by była organizowana z większym rozmachem.

K.J.-Sz.: Pana przejazd można było śledzić na Facebooku na specjalnie utworzonym wydarzeniu. Wiele razy w postach wspominał Pan o przeciwnościach losu: o złych warunkach atmosferycznych utrudniających jazdę, o zaatakowaniu Pana przez psy, o małym wypadku (kiedy to, jak Pan wspominał, miał kraksę z powodu silnego powiewu wiatru i przejeżdżającego tira), o braku noclegu. Zdarzało się też, że spał Pan w namiocie w ciemnym lesie, czy też, że kotłowały się w Panu różne emocje. Chciałabym zapytać, jakie to były uczucia i co dawało Panu siłę, by te wszystkie przeciwności losu pokonać i, na szczęście, bezpiecznie dotrzeć do mety?

K.P.: Wiary dodawała mi pomoc, której udzielali mi na trasie ludzie. Ale także myśl, że moja walka trwa tylko 14 dni, a Mukowojownicy walczą każdego dnia życia. Najgorsza w tym wszystkim była samotność. Niby fajnie, bo można dużo sobie przemyśleć, ale jednak doskwierała.

K.J.-Sz.: Mówi Pan, że na Pana drodze pojawili się dobrzy ludzie. Jak ta pomoc od obcych ludzi wyglądała? Czy jest ktoś, komu szczególnie chciałby Pan podziękować?

K.P.: Tego nie da się opisać. Przed trasą miałem wątpliwości, czy w tych czasach ludzie pozwolą, by ktoś obcy nocował na ich terenie. Grubo się myliłem. Życzliwość ludzi była nie do opisania. Często bywało tak, że rano zapraszany byłem na kawę i śniadanie. Ludzie są tak fajni, że zazwyczaj rozmowy trwały po dwie, a nawet trzy godziny. Podzięk-



kować chcę każdej napotkanej osobie, bo nawet chwilowe rozmowy dawały poczucie, że to ma sens. Były momenty, kiedy samochody zwalniały lub się zatrzymywały, a kierowcy pytali mnie: „Co to za akcja? Bo widziałem Pana tam czy tam”. Ludzie byli zainteresowani i zadawali naprawdę dużo pytań, wraz z takimi typu: „Czy mogą jakoś wesprzeć finansowo PTWM?”. Naprawdę, serce się raduje na samą myśl, a co dopiero to przeżyć! Chcę wszystkim podziękować, gdyż pomoc w postaci otrzymanego koła do roweru czy odbytej rozmowy miała ogromną moc. W szczególności chcę podziękować Ochotniczej Straży Pożarnej w Łęgowie koło Pruszcza

Gdańskiego. Są to ludzie z powołaniem, a wszyscy w okolicy mówią o nich jednym głosem: „Ochotnicza Straż Pożarna w Łęgowie jest pierwsza, gdy trzeba pomóc”. I sam tego doświadczyłem.

K.J.-Sz.: Celem Pana trasy rowerowej po Polsce była edukacja i promocja idei pomagania chorym na mukowiscydozę. Czy to się udało? W jaki sposób?

K.P.: Myślę, że to się udało, gdyż do dziś odzywają się do mnie ludzie z różnymi pytaniami itp. Wiem, że wiele osób śledziło moją trasę na Facebooku. Na pewno rozmach przy drugiej edycji „Rowerem dla chorych na mukowiscydozę” pokaże to w szczególności.

K.J.-Sz.: Planuje Pan drugą edycję „Rowerem dla chorych na mukowiscydozę” (nawet dostałam propozycję udziału 😊). Czym będzie ona się różnić od pierwszej, jak długą trasę planuje Pan zrobić i czy zamierza w tę niesamowitą podróż wziąć kogoś ze sobą?

K.P.: Tak. Już rozpocząłem przygotowania. Otrzymałem także propozycję sponsorowania przejazdu, organizuję ogólnodostępny patronat medialny, a wczoraj (tj. 26 maja 2022 r.) nawiązałem kontakt z zespołem Waterside², który chce wziąć udział w charytatywnym koncercie na zakończenie trasy. Więc tylko do przodu. Na chwilę obecną jest nas dwóch do tego projektu, ale zainteresowanie rośnie i dostałem już sygnały, że kilka osób chce dołączyć. Jeśli tak będzie, będę chciał utworzyć grupę pięcioosobową, decydują o tym względy bezpieczeństwa uczestników. Długość trasy to minimum 1200 km, tym razem wybrałem północ kraju.

² Twórców piosenek takich jak: *Wiesz już wszystko*, *Sick of it* czy *Wyjście* – przyp. K.J.-Sz.



K.J.-Sz.: Czym zajmuje się Pan na co dzień, dlaczego wybrał Pan kolarstwo jako swoją dyscyplinę sportu i skąd wzięło się zainteresowanie rowerem?

K.P.: Obecnie pracuję w różnych miejscach. Pracownik portu, budowlanka i prace przy różnych eventach. Łapię, co się da. Bywa, że czasami jeżdżę z pracy do pracy. Szukam czegoś na stałe, gdzie będę miał godziwe warunki pracy i godziwą wypłatę, z poszanowaniem mnie jako człowieka i moich pasji. Kolarstwo? (śmiech) Tak tego bym nie nazwał. Tym razem jechałem na starym Grandzie, kupionym przez Internet za 150 zł. Nawet szczególnie się do trasy nie przygotowywałem – wsiałem i jechałem. (śmiech) Więc „kolarstwo” to zbyt wielkie słowo.

K.J.-Sz.: Zdrowy styl życia i uprawianie sportów stały się modne, lekarze zalecają również chorym na mukowiscydozę ruch i aktywność sportową. Jak Pan sądzi, czy jazda na rowerze byłaby dobra dla chorego na mukowiscydozę?

Jak mógłby on zacząć swoją przygodę z rowerem?

K.P.: To pytanie raczej nie do mnie. Wolę być ostrożny w tej ocenie, tym bardziej że są różne stany zaawansowania choroby. Myślę jednak, że jazda rowerem jest dobra dla chorych na mukowiscydozę, ale koniecznie trzeba zwracać uwagę na zalecenia medyczne. Jednak jeśli ograniczeń medycznych nie ma, to jasne, że tylko siadać na rower i jechać. Oczywiście, nie na jakieś wyprawy w moim stylu, a gdzieś bliżej domu i z ograniczonym wysiłkiem. Na spokojnie. Jazda na rowerze ma wpływ na całe ciało, w tym na układ oddechowy i na umysł – dłuższe trasy umożliwiają nam dokonanie wielu analiz, które mają wpływ na światopogląd i na dalsze życie. Jest to dobra sprawa dla każdego.

K.J.-Sz.: Dziękuję za rozmowę 😊.

K.P.: Również dziękuję. Serdecznie pozdrowienia dla Mukowojowników!

Z Krzysztofem Praszkieviczem
rozmawiała Kinga Jaźwińska-
Szczepaniak



Jakby jednej walki było mało

Pierwsze granaty na tej wojnie trafiły w jego serce. Bo czy kiedykolwiek myślał o tym, że w jego kraju rozpęta się to, o czym jedynie czytał w książkach? Czy przypuszczał, że do jego drzwi zapuka to wszystko, co tak bardzo pozbawione jest jakiegokolwiek sensu? Czy się jej spodziewał? Tej wojny? Jakby swojej miał za mało.

„Aż do 2016 roku nie uważałem siebie za osobę ciężko chorą”

Serhii Matviichuk ma 29 lat. Przed wybuchem wojny mieszkał w Kijowie, ale urodził się w Sumach, mieście liczącym około 250 tysięcy mieszkańców i oddalonym od Kijowa o jakieś 300 km. To w Sumach też, w 2015 r., ukończył Uniwersytet Państwowy. Studiował informatykę. Chodził na zajęcia stacjonarnie, nie miał nauczania indywidualnego, bo wówczas czuł się jeszcze znośnie. Najbardziej lubił matematykę i informatykę i to właśnie z tych przedmiotów miał bardzo dobre oceny, bo A albo B. E zdobywał za to z historii czy filozofii. Dlaczego akurat informatyka? Bo uwielbia programowanie i ma matematyczny sposób myślenia.

Wcześniej jednak, gdy chodził do podstawówki, często chorował, dlatego rozpoczął naukę zdalną i właściwie nie chodził do szkoły. Jak sam przyznaje, nie stracił jednak przez to kompletnie nic, bo nadrabiał cały materiał w domu. Lubiał swój tryb nauki, nie narzekał i podobało mu się tempo pracy, które sam sobie narzucał.

Od wczesnego dzieciństwa uczęszczał do klubu tańca towarzyskiego. Brał nawet udział w zawodach. Od trzynastego roku życia ćwiczył na siłowni. Starał się żyć aktywnie, lubił ruch i sport. Najbardziej armwrestling,

którym zaraził się właśnie na siłowni. Postanowił, że chce kontynuować przygodę z tym sportem, i podszedł do tego na poważnie. Zaczynał od specjalnych ćwiczeń na mięśnie rąk, skończył na zawodach armwrestlingowych. To coś niebywałego, zwłaszcza patrząc na to, jak często chorował w dzieciństwie. Serhii jest jednak zawzięty. Niestety, choroba również. Jeśli gra w ping-ponga z przyjaciółmi i w bilard z dziadkiem mogą być jakąś formą ucieczki przed chorobą, to tak, Serhii przed nią ucieka.

„Mukowiscydozę zdiagnozowano u mnie w szóstym roku życia. Aż do 2016 r. nie uważałem siebie za osobę ciężko chorą. Jasne, zdawałem sobie sprawę z istoty choroby, wiedziałem, że różnie może być” – mówi Serhii. Jednak wówczas było w miarę dobrze, a przewlekłość, która definiuje mukowiscydozę, nijak nie pasowała mu do jego trybu życia czy marzeń o przyszłości.

Wszystko zmieniło się, gdy zachorował na cukrzycę. Wtedy pogorszył się również jego ogólny stan zdrowia. W ciągu pół roku jego wydolność płuc bardzo spadła. Od tego momentu zaczął doświadczać tego, czego tak bardzo się obawiał. Ciągłych antybiotykoterapii, długich hospitalizacji. Serhii pamięta to bardzo dobrze – 3 stycznia 2017 r. trafił do szpitala z powodu zapalenia płuc. To była jego pierwsza dłuższa hospitalizacja i od tamtego czasu zmieniło się wszystko. Spędził tam miesiąc, a po wyjściu wcale nie było lepiej. Doszły duszności, większe zmęczenie, trudności z przejściem 100 m bez zadyszki. Przez ten miesiąc jego życie zmieniło się diametralnie. Mukowiscydoza zaczęła pokazywać swoje gorsze oblicze. Serhii jednak

znów postanowił przejąć stery. Zaczął intensywnie ćwiczyć, skakanie, przysiadki i spacerować po schodach stały się jego codziennością. Wszystko po to, żeby uciec. Przed czym? Chyba tak naprawdę przed nieuniknionym. Chociaż ćwiczenia pomogły na tyle, że mógł znowu spacerować i podróżować, to jego stan zdrowia nigdy nie był już taki jak przed 2016 rokiem. Średnio trzy razy do roku jeździł na przeleczenie do szpitala. I do 2021 r. było w miarę stabilnie.

Tym razem wszystko pogorszył COVID-19, na który Serhii zachorował w lutym 2021 r. I mógłby teraz powiedzieć, że tak naprawdę to dopiero koronawirus pokazał mu, czym jest prawdziwa niepełnosprawność w mukowiscydozie. Bo to, co było przed, to nic. Ten trudny okres spędził na intensywnej terapii, a potem na oddziale zakaźnym. Cały czas był pod tlenem i, niestety, po wyleczeniu ten tlen został już na stałe.

„Jeśli mowa o lekach przyczynowych, to w moim kraju ich nie ma”

Jak wygląda leczenie mukowiscydozy w Ukrainie? Serhii przyznaje, że ono jest tylko we Lwowie i Kijowie. Istnieje głównie teoretycznie. Bo lekarze chcą się uczyć, chcą pomagać chorym, mają wiedzę. Ale nie mają sprzętu. Nie są w stanie przestrzegać europejskich standardów leczenia. Brakuje leków. Kolistyna jest na przykład trudno dostępna, i w dodatku bardzo droga. Nie wszystkie laboratoria wykonują badania, które przy mukowiscydozie są często wymagane. Jest na przykład duży problem z wykonaniem stężenia witamin czy poziomu minerałów, a także gazometrią. W Ukrainie niebezpieczne



Fotografia z prywatnego archiwum Serhii Matviichuka, wykonana w schronie przeciwbombowym w Ukrainie

jest leczenie tobramycyną, ponieważ nie wykonuje się badań, które monitorują stan pacjenta podczas terapii. Wiele osób z mukowiscydozą doznało efektu ubocznego, tracąc słuch.

„Jeśli mowa o lekach przyczynowych, to w moim kraju ich nie ma. Nie ma Kaftrio. Nie ma Kalydeco” – mówi Serhii. Organizacja Ukraine CF walczy o dostępność tych leków. Od organizacji działających na rzecz osób z mukowiscydozą, osób prywatnych, pacjentów i rodzin było wiele maili do rządu z prośbami o rozpoczęcie procesu rejestracji tych medykamentów. Bez oczekiwanego rezultatu. Bez skutku. „Moja mutacja F508del kwalifikuje mnie do leczenia modulatorami CFTR, ale w Ukrainie nie mam na to szans” – przyznaje Serhii.

„Czwartego dnia wojny zacząłem myśleć o tym, jak wydostać się z Ukrainy”

„Kiedy zaczęła się wojna... to było takie nieoczekiwane, nierzeczywiste. To

prawda, wiele osób mówiło, że jest spore ryzyko wybuchu konfliktu, ale nigdy w życiu nie przypuszczałem, że to stanie się naprawdę. Nigdy. Mimo że początkowo wydawało mi się to tylko sennym koszmarem, to w końcu dotarło do mnie, że to jest prawdziwe życie. Że to się dzieje. Właśnie teraz. Właśnie w Ukrainie, w moim mieście. Czwartego dnia wojny zacząłem myśleć nad tym, jak wydostać się z Ukrainy. Bo wiedziałem już, że z moim stanem zdrowia nie dam tam rady” – opowiada Serhii.

Chłopak najbardziej obawiał się nagłych przerw w dostawie prądu, nie wspominając już o jego całkowitym braku. Przecież jest zależny od koncentratora tlenu, korzysta z maski BiPAP. Serhii myślał o wyjeździe do Lwowa, a stamtąd do jakiegoś europejskiego kraju. Nie miał jednak żadnego konkretnego planu, żadnego konkretnego miejsca, do którego mógłby się udać. Miał jednak nadzieję, że zachodnie państwa pomogą ukraińskim uchodźcom.

Wrzucił post na Facebooka ze swoim zdjęciem w schronie przeciwbombowym. Zdjęcie, na którym w ciepłej kurtce i czapce, na gołych deskach, bez użycia jakichkolwiek środków higienicznych podaje sobie antybiotyki dożylnie za pomocą wkłucia. Napisał w tym poście tak: „Wojna zawitała do mojego Domu. Nigdy nie myślałem, że to się stanie w XXI wieku. Ludzie się boją. Niszczą domy, szpitale, przedszkola, giną cywile, lekarze. Mam mukowiscydozę, muszę się leczyć, będąc w schronie przeciwbombowym. Nigdy bym tego nie życzył nikomu. Żeby robić zastrzyki z antybiotykiem w schronie i bać się o życie swoje i swoich najbliższych. Trzymajcie się razem, jesteśmy silni. Wszystko będzie dobrze. Chorzy na mukowiscydozę, jesteśmy jedną, dużą, silną rodziną. Ukraino, pokonamy ten trudny czas”.

Nie minęła doba od opublikowania postu, a do chłopaka odezwała się osoba z Niemiec, której mukowiscydoza nie jest obca. Zaproponowała pomoc w wyjeździe do swojego kraju. Jednak najpierw Serhii musiał dostać się do Lwowa. A szukanie kogoś, kto będzie w stanie go tam transportować, trwało dwa tygodnie. Zważywszy na to, że Serhii korzysta z tlenu i maski BiPAP, nie było to takie proste.

„Po przyjeździe do Lwowa czułem się okropnie. Moja saturacja wynosiła wówczas tylko 52%. Ciężko zniósłem podróż. Jechałem tam z mamą i to ona na miejscu wezwała karetkę, która zabrała mnie do lwowskiego szpitala. Spędziłem tam prawie tydzień. Musiałem w miarę ustabilizować mój stan zdrowia przed długą podróżą do Niemiec. Początkowo planowaliśmy jechać do Berlina autobusem, prosto ze Lwowa. Ale już w szpitalu wiedziałem, że to się nie może udać. Napisałem więc do osoby z Niemiec, że mój stan zdrowia bardzo się pogorszył i nie dam rady przyjechać do Berlina autobusem, który dla mnie znalazła. Postanowiliśmy więc zrobić to w inny sposób. Po prostu zamówiliśmy karetkę, która zawiozła mnie do Warszawy. Stamtąd, własnym samochodem, zabrała mnie tamta osoba. Podróż zajęła nam całą noc, i od razu pojechaliśmy do szpitala. O ósmej rano byłem już na intensywnej terapii w akademickim szpitalu Charite” – opowiada Serhii.

„Od trzeciego dnia hospitalizacji w berlińskim szpitalu zacząłem zażywać Kaftrio”

Chłopak przyznaje, że nawet gdyby chciał napisać coś o życiu w Niemczech, to nie może tego zrobić, bo po prostu nie wie, jak ono wygląda. To normalne życie, poza murami szpitala.

Od czasu przyjazdu do Berlina, czyli od początku marca, poza szpitalem spędził niecały miesiąc. Gdy zaczęłam z nim rozmawiać jakieś trzy tygodnie temu, Serhii znów przebywał w szpitalu. Dziś, gdy piszę te słowa, jest 4 czerwca i właśnie dostaję wiadomość od chłopaka, że wychodzi do domu. Cieszę się, nie mogę powiedzieć, że w jakieś części tego nie przeżywam.

„Od trzeciego dnia hospitalizacji w berlińskim szpitalu zacząłem zażywać Kaftrio. Dowiedziałem się, że jest kilka programów, według których mam dostęp do tego leku, ale – szczerze mówiąc – nie zrozumiałem, co to za program” – przyznaje chłopak. A co zmieniło się po tych kilkunastu tygodniach zażywania Kaftrio? Serhii mówi, że przez pierwsze dwa dni jego organizm produkował ogromne ilości wydzieliny. Później ta wydzielina stała się bardziej płynna i zdecydowanie mniej lepka, co teraz znacznie ułatwia mu pozbywanie się jej. Nadal czuje, że flegmy jest jeszcze sporo, jednak wie, że wszystko musi iść swoim rytmem.

„Już w pierwszych dniach pobytu tam zrozumiałem, że mam ogromne szczęście, trafiając do Niemiec. Jest mi strasznie smutno, że właściwie wszystkie swoje rzeczy musiałem zostawić w Ukrainie. Wziąłem tylko trochę ubrań, najważniejsze leki i maskę BiPAP. Przykro, ale wiem, że to było konieczne. Bo dzisiaj, mimo wszystko, żyję. Nie wiem, co byłoby, gdybym nie podjął decyzji o wyjeździe, ale przede wszystkim, gdyby nie zaoferowano mi tej pomocy. Jestem ogromnie wdzięczny. Nie ukrywam jednak, że początkowo było to dla mnie trochę podejrzane. Ta nieoczekiwana wyciągnięta pomocna dłoń, i to już w pierwszej dobie po wrzuceniu postu na Facebooka. Naprawdę nie wiedziałem, co o tym myśleć. Ale po kilku dniach rozmowy z tą osobą dotarło

do mnie, że w tym nic podejrzanego nie ma. A jest szczerza chęć pomocy” – przyznaje Serhii.

W czym tkwi największa różnica w leczeniu mukowiscydozy w Ukrainie i w Niemczech według chłopaka? Na pewno w dostępie do leków przyczynowych. To zresztą jest kwestia, która na ten moment najbardziej różnicuje kraje w leczeniu mukowiscydozy.

Drugą istotną kwestią jest doświadczenie lekarzy. Ci w Niemczech mają możliwość pracy na nowoczesnym sprzęcie, a co za tym idzie, nabierania doświadczenia. Ci w Ukrainie już nie zawsze. Warto jednak podkreślić to, że ukraińscy lekarze naprawdę chcą praktykować, chcą leczyć na najwyższym poziomie i mają niezbędną wiedzę. Tego im z pewnością nie brakuje. Brakuje narzędzi do pracy, bez których opieka i leczenie chorych na mukowiscydozę nigdy nie będą na takim poziomie, jakiego sami zyczyliby sobie lekarze i pacjenci.

Ostatnią różnicą, o jakiej wspomina Serhii, jest wielość ośrodków czy szpitalnych oddziałów w Niemczech przeznaczonych dla chorych na mukowiscydozę, których w Ukrainie nie ma. Są szpitale, w których przyjmuje się pacjentów chorych na mukowiscydozę, ale nie są to specjalistyczne kliniki. Takie szpitale zresztą znajdują się jedynie w większych miastach, jak Kijów czy Lwów. Jak przyznaje Serhii: „Sam byłem pod opieką jedynie lekarza rodzinnego. Na przeleczenie jeździłem na zwykły oddział pulmonologiczny. Często nie miałem żadnych przywilejów jako chory na mukowiscydozę. Dobrze pamiętam, gdy chciano położyć mnie na sali z innymi pacjentami chorymi na mukowiscydozę. Trzeba było zrobić awanturę, żeby załatwiono wtedy osobne pokoje. To przykre. Ale takie są realia w Ukrainie. Nie wszędzie, rzecz jasna,

ale w znacznej większości szpitali o takie rzeczy, jak np. zakażenia krzyżowe, się nie dba”.

O czym marzy Serhii? Jeśli życie jest cudem, to właśnie o takim cudzie. Marzy mu się życie bez duszności. Bez ciągłego zmęczenia. Chciałby być zdrowszy, silniejszy, sprawniejszy. Ale przede wszystkim chciałby być.

Czy kiedykolwiek myślał o transplantacji płuc? Jaką decyzję podejmie, gdy trzeba będzie wybierać? Chłopak przyznaje: „Jeśli przeszczep płuc okaże się być jedyną szansą na życie, to ten wybór nie będzie trudny”.

A jakie ma plany na najbliższą przyszłość? Oprócz tych związanych z poprawą swojego stanu zdrowia – żadnych. Serhii po prostu marzy, żeby rozwiązać wszystkie aktualne problemy zdrowotne. Żeby wrócić do samopoczucia i sił sprzed COVID-19 najbardziej, jak to tylko możliwe. A potem? Potem będzie marzył. I pomyśli o przyszłości. Kiedy to wszystko się już skończy. Bo przecież teraz najważniejsze jest jedno. No i zdrowie.

Marzena Piejko-Synoś

To właśnie nadzieja (...), każe nie ryzykować buntu, pogrążyć w martwość. To nadzieja rwie więzy rodzin, każe matkom wyrzekać się dzieci, żonom sprzedawać się za chleb i mężczyznom zabijać ludzi. To nadzieja każe im walczyć o każdy dzień życia, bo może właśnie ten dzień przyniesie wyzwolenie. Ach, i już nawet nie nadzieja na inny, lepszy świat, ale po prostu na życie, w którym będzie spokój i odpoczynek. Nigdy w dziejach ludzkich nadzieja nie była silniejsza w człowieku, ale nigdy też nie wyrządziła tyle zła, ile w tej wojnie (...).

Tadeusz Borowski

W świecie diabetyka (słodko nie będzie 😊)

Niedawno na jednej z grup na Facebooku zrzeszającej osoby chore na mukowiscydozę przeprowadziłam ankietę, w której łącznie udział wzięło 85 chorujących osób. Celem ankiety było głównie to, by zorientować się, ilu z nas, chorych na muko, jest również diabetykami i jakie sposoby leczenia stosujemy lub – wręcz przeciwnie – ilu z nas ma muko, ale nie ma cukrzycy.

Ankietowani mieli do wyboru pięć odpowiedzi, które brzmiały następująco:

1. Choruję na mukowiscydozę i na cukrzycę, stosuję insulinę, *jestem na penach*.
2. Choruję na mukowiscydozę i na cukrzycę, stosuję insulinę, *jestem na pompie insulinowej*.
3. Choruję na mukowiscydozę i na cukrzycę, *stosuję tabletki*.
4. Choruję na mukowiscydozę i *mam stan przedcukrzycowy, reguluję cukry dietą*.
5. Choruję na mukowiscydozę, *ale nie mam cukrzycy* 😊.

Jak wyglądały wyniki?

Najwięcej, bo aż 40 głosów otrzymała odpowiedź nr 5. Oznacza to, że cukrzyca nie jest aż tak często spotykana wśród nas i większość jest wolna od tej „wrednej i uciążliwej przyjaciółki”. 21 osób zagłosowało na odpowiedź nr 1 – chorują na muko i cukrzycę i są na penach. 17 osób reguluje swoje cukry dietą. Liczba osób, które leczą się za pomocą pompy insulinowej, wynosiła 6. Natomiast odpowiedź nr 3 wybrała tylko 1 osoba.

Jak widać, przebieg cukrzycy u osoby chorej na mukowiscydozę jest naprawdę przeróżny. Sama należę

do grona tych ankietowanych, którzy wybrali odpowiedź nr 2. Od dwóch lat jestem na intensywnej insulinoterapii i leczę się za pomocą pompy insulinowej. Ale nie zawsze tak było. O ile cukrzycę wykryto u mnie dość wcześnie, około 12 r.ż., to do 25 r.ż. stosowałam jedynie bazę, czyli insulinę długodziałającą, a moja hemoglobina glikowana¹ była wzorowa. Zmiana leczenia (przejście z insuliny długodziałającej na krótkodziałającą), brak wystarczającej wiedzy na temat leczenia cukrzycy typu 1 (tak, pierwszego, nie trzeciego, jak to zazwyczaj się nam Mukolinkom przypisuje) i brak konkretnego leczenia spowodowały, że moje cukry posypały się, wylądowałam na oddziale diabetologicznym i w ostatniej chwili załapałam się na refundację pompy insulinowej (refundacja obejmuje diabetyków poniżej 26 r.ż.). Dlatego tak ważne jest, aby – nawet jeśli przez długi czas nie macie żadnych objawów związanych z cukrzycą, lecz nagle coś się zadzieje z waszymi cukrami – iść do diabetologa, a w razie konieczności włączenia insuliny udać się do szpitala na tygodniowy pobyt, gdzie lekarze (lub sami pacjenci 😊) przełożą multum informacji na temat leczenia.

¹ Hemoglobina glikowana – oznaczana jest symbolem HbA1c. Im wyższy i dłużej utrzymujący się poziom glukozy we krwi, tym więcej cukru przenika do wnętrza krwinek czerwonych i tym więcej hemoglobiny ulega glikacji. Liczne badania wykazały, że istnieje zależność między stężeniem HbA1c a poziomem cukru we krwi. Norma HbA1c dla dorosłych osób zdrowych to: 4–6%. Cukrzyca rozpoznawana jest, gdy wartość HbA1c jest wyższa lub równa 6,5% (<https://diabetyk24.pl/blog-section/prawidlowy-poziom-hemoglobiny-glikowanej>; <http://cukrzycaazdrowie.pl/Files/file/Warto%20Wiedzie%C4%87%202017/Hemoglobina%20glikowana%20a%20cukrzyca.pdf>).

Szczególnie polecam Szpital Miejski im. Franciszka Raszei w Poznaniu, gdzie na Oddziale Diabetologicznym w ramach waszego pobytu odbywają się codzienne kilkugodzinne szkolenia, z których można naprawdę dużo wynieść.

Wracając do ankiety, po jej przeanalizowaniu można wysnuć następujące wnioski:

- po pierwsze, większość z nas cukrzycy (jeszcze) nie ma;
- po drugie, jeśli już ktoś na nią zachoruje, jest to raczej albo stan przedcukrzycowy, a cukry można opanować za pomocą diety, albo cukrzyca określana jako „związana z mukowiscydozą”, czyli jest typu 3, gdzie glikemię trzyma w ryzach insulina długodziałająca, często połączona z krótkodziałającą, podawana za pomocą penów;
- po trzecie, najmniej z nas jest na pompie insulinowej, co może oznaczać, że ze względu na typ cukrzycy lub grupę wiekową nie przysługuje nam refundacja na jej zakup, a prywatnie nie możemy sobie na to pozwolić, lub że nasze cukry są dość wyrównane, a hemoglobina glikowana prawidłowa i pompa nie wchodzi w grę.

W tym artykule chciałabym poruszyć trzy istotne według mnie kwestie:

1. A może jednak pompa?
2. Sensory – co to takiego?
3. Zmiany dla pacjentów chorujących na cukrzycę typu 3.

Zaproponowane przez mnie tematy mogą przydać się osobom chorującym na mukowiscydozę i cukrzycę typu 3 lub 1, a także tym niechorującym, ale narażonym na zostanie diabe-

tykami. Pomijam zupełnie podstawy związane z cukrzycą, bo gdybym miała rozwodzić się nad jej wszystkimi aspektami, musiałabym chyba zająć wszystkie strony tegoż wydania „Mukowiscydozy” (lecz mogę polecić książki dla początkujących: *Mam cukrzycę typu 1. Poradnik dla pacjenta i jego rodziny*², *Cukrzyca typu 1 u dzieci, młodzieży i dorosłych. Jak stać się znawcą swojej cukrzycy?*³; i kanał na YouTube pt. *Nie słodzę – kanał o cukrzycy*⁴)☺. Jeśli więc jesteś osobą zainteresowaną tą tematyką, diabetologiem lub zapowiadającym się diabetologiem, zapraszam do czytania.

A może jednak pompa?

Analizując wyniki ankiety, nie zdziwiło mnie to, że tak mało osób wśród nas jest na pompie insulinowej. Jej refundacja przysługuje **diabetologom do 26 r.ż. chorującym na cukrzycę typu 1. Nam, chorym na muko, zazwyczaj przypisuje się cukrzycę typu 3 bądź stan przedcukrzycowy, który należy kontrolować**. Ważne jest, by zaraz na początku, po wykryciu u nas cukrzycy, poprosić lekarza o zrobienie testów na przeciwciała ICA, GADA, IA-2A, IAA, ZnT8.

„Badanie przeciwciał związanych z cukrzycą wykonuje się w diagnostyce różnicowej pomiędzy cukrzycą typu 1. o etiologii autoimmunizacyjnej a cukrzycą spowodowaną innymi przyczynami (...). Obecność ICA, GADA lub IA-2A potwierdza rozpoznanie cukrzycy typu 1. Oznaczenie IAA musi być wykonane przed włączeniem terapii insuliną. Podobnie jak w przypadku ICA, GADA i IA-2A,

dodatni wynik IAA u osoby z cukrzycą nie leczonej insuliną stanowi potwierdzenie występowania cukrzycy typu 1”⁵.

„Nowością w diagnostyce cukrzycy typu 1 są przeciwciała przeciwko białku transportującemu cynk (ZnT8), które stanowią idealne uzupełnienie dotychczasowej diagnostyki cukrzycy. Około 25–30% pacjentów, u których nie występują przeciwciała GADA, IA2A oraz ICA, wykazuje obecność przeciwciał ZnT8A”⁶.

Mnie te testy wykonano po jakimś czasie (początkowo również z marszu określono moją cukrzycę jako typ 3), mimo to przeciwciała jeszcze w jakimś stopniu zachowały się, chociaż w miarę postępu choroby zanikają. Takie badanie daje nam jasne potwierdzenie, na który typ cukrzycy zachorowaliśmy, a posiadanie dokumentu potwierdzającego ułatwi nam sprawę chociażby ze staraniem się o refundację pompy insulinowej czy refundację osprzętu. Bowiem:

„W Polsce **osobom chorym na cukrzycę typu 1** korzystającym z terapii osobistą pompą insulinową **przysługuje refundacja na dowolne zestawy infuzyjne** (10 na miesiąc) do pompy insulinowej:

- 100% refundacji dla osób poniżej 26. roku życia;
- 70% refundacji (odpłatność 30%) dla osób powyżej 26. roku życia;
- 100% refundacji dla kobiet w ciąży”⁷.

Podziału na „przed 26 r.ż.” a „po 26 r.ż.” nie rozumie większość diabetyków. Czy to jakaś magiczna granica wieku, po przekroczeniu której cukrzyca



Fot. dml5050

staje się mniej uciążliwa albo wręcz zanika?! Byłoby pięknie... W rzeczywistości jest tak, że cukrzyca nie odpuszcza, a i człowiek męczony przez muko ma coraz mniej siły, by pracować więcej, czego wymagałyby rosnące, a nie malejące, koszty leczenia. Takie, niestety, są realia i na własnej kieszeni można odczuć wyższe koszty zakupu osprzętu, do którego dopłacamy „tylko” 30% ceny, co w praktyce wynosi zmianę dopłaty z 0 zł na 270 zł za zestawy infuzyjne na trzy miesiące. Pojemniki na insulinę kosztują bowiem z refundacją 2,70 zł (tutaj refundacja przysługuje każdemu użytkownikowi pompy), więc trzymiesięczny ich koszt to 40,50 zł. Co daje nam łączny koszt 310,50 zł za osprzęt do pompy insulinowej na trzy miesiące. Może kiedyś doczekamy się czasów, kiedy pełna refundacja będzie dotyczyła również pacjentów, którzy przekroczyli tę „magiczną granicę wieku”.

Mimo tych kosztów o pompę jednak warto się postarać, a szczególnie powinny to zrobić te osoby, którym poziom glukozy we krwi bardzo się waha i za nic nie mogą tego ustabilizować za pomocą penów. Łopatologicznie wyjaśniając, pompa podaje nam insulinę przez cały czas, a jej dawki mogą mieć minimalną objętość nawet od 0,025 j (w przeciwieństwie do najmniejszej dawki podawanej penem, która wynosi 0,5 j). Więcej o pompie insulinowej

² *Mam cukrzycę typu 1. Poradnik dla pacjenta i jego rodziny* pod red. dr hab. n. med. Agnieszki Szypkowskiej, ASCENSIA, 2018.

³ Hanas R. *Cukrzyca typu 1 u dzieci, młodzieży i dorosłych. Jak stać się znawcą swojej cukrzycy?*, Dia-Pol. wyd. 2, 2010.

⁴ <https://www.youtube.com/c/Nie-s%C5%82odz%C4%99vlog>

⁵ <https://www.labtestsonline.pl/test/autoprzeciwciala-zwiazane-z-cukrzyca>

⁶ <https://www.autoprzeciwciala.info/endokrynologia/cukrzyca-typu-1/>

⁷ <https://www.heydoc.pl/s/article/Pompa-insulinowa-jak-dziala-i-dla-kogo-jest-przeznaczona-Wskazania-do-refundacji-NFZ>

znajdziecie np. w książce *Mam cukrzycę typu 1* (zob. wyżej).

W parze z pompą, ale nie tylko, bo również dobrze i z penami, idą sensory. Dlaczego postanowiłam o nich napisać? Bo dość niedawno odkryłam ich niezwykłą rolę w życiu diabetyka (powiedziałabym, że wręcz „magiczną”, ale zrobiłby się tutaj dość bajkowo, co jest przeciwieństwem opisywanych przeze mnie realiów związanych z refundacją tych cudownych sprzętów), a poza tym, kiedy zaczęłam o nich mówić znajomym z muko, usłyszałam pytanie: „A co to jest?”. Kolejny powód, dla którego osoby niechorujące na cukrzycę, ale mające muko i narażone na stanie się w przyszłości diabetykami, powinny przeczytać ten artykuł.

Sensory – co to takiego?

Sensory to innowacyjne systemy do ciągłego monitorowania glikemii (CGM) oraz do monitorowania glikemii typu flash (FGM). Kontrolują stężenia glukozy w płynie śródtkankowym za pomocą małej diody poprzez umieszczenie na ramieniu urządzenia z tą diodą i skanowania go aplikacją zainstalowaną w telefonie. W Polsce dostępne są sensory FreeStyle Libre (refundowane od 4 do 18 r.ż.), firmy Medtronic lub Dexcom (refundowane do 26 r.ż. – wrrr!).

Sensor to wspaniałe urządzenie – w końcu nie musimy się kłuć w palec dziesięć razy dziennie, a możemy „skanować sobie ramię” co minutę! Ale jak każda przyjemność musi kosztować ☺. Ile? Przyjrzyj się sensorowi FreeStyle Libre, gdyż takiego używam (koszty innych można sprawdzić w Internecie lub na stronie: www.mojacukrzyca.org.pl⁸). Za jeden sensor działający przez 14 dni na oficjalnej stronie producenta zapłacimy

bez refundacji 255 zł, czyli miesięczny koszt to 510 zł. Z refundacją koszt jednego sensora to 76,50 zł, miesięcznie 153 zł. Różnica? Znaczna. Na wydanie takiej kwoty już można sobie pozwolić, biorąc pod uwagę nasze wszystkie inne wydatki związane z leczeniem. Problematyczna w działaniu sensora jest jego krótka żywotność. Taki sensor działa przez 14 dni. Co zrobić przez kolejną połowę miesiąca, jeżeli możemy pozwolić sobie na posiadanie tylko jednego sensora na miesiąc? Wrócić do glukometru i poczekać, aż znowu uda nam się zakupić sensor...? Jest trochę rozwiązań, gdybyście byli ich ciekawi, zawsze możecie do mnie napisać, poszukać na YouTube lub Facebooku.

Wszystko byłoby o wiele prostsze, gdyby refundacja obejmowała pacjentów bez względu na typ cukrzycy czy ich wiek. I głośno o to apeluję! Zresztą nie tylko ja.

„O rozszerzenie refundacji czujnika do systemu monitorowania stężenia glukozy flash (Flash Glucose Monitoring – FGM) także dla pacjentów **powyżej 18. roku życia chorujących na cukrzycę typu 1, bez ograniczeń wiekowych** (...) apelowały również: Towarzystwo Pomocy Dzieciom i Młodzieży z Cukrzycą, Fundacja Diabeciaki, Stowarzyszenie Słodka Jedynka i portal mojacukrzyca.org. O wprowadzenie refundacji dla kobiet w ciąży i młodych dorosłych apelowała m.in. Fundacja Ad Meritum. **Niestety, te postulaty nie zostały uwzględnione**”⁹.

Zupełnie inaczej jest za granicą i kiedy znajoma chorująca na muko i cukrzycę, Wiktoria Dyduch, mieszkająca

w Anglii (która oczywiście w ankiecie wybrała odpowiedź nr 2) opowiadała mi, jak tam wygląda leczenie diabetyka, aż przecierałam oczy ze zdumienia. Do 16 r.ż. wszystko, dosłownie wszystko: insulina, paski do glukometrów, igły, lancety, pompa insulinowa, cały sprzęt do pompy insulinowej i sensory, np. FreeStyle Libre, jest za darmo. Po 16 r.ż. również wszystko jest darmowe z tym, że aby otrzymać pompę czy sensory, trzeba dostać się do programu, lecz Wiktoria podkreśla, że tych programów jest naprawdę dużo i nie jest trudno być w którymś z nich. Każdy chory dostaje kartkę pt. „NHS Medical Exemption Certificate”, która upoważnia pacjenta do otrzymywania leków za darmo. Dodatkowo badania wzroku, które u cukrzyków powinny być wykonywane raz na rok, również są darmowe i odgórnie umawiane przez lekarza specjalistę lub rodzinnego (pacjenci nie umawiają się sami na wizyty do jakiegokolwiek poradni, dostają jedynie powiadomienia o jej dacie i godzinie), a w dodatku można otrzymać zniżkę na ewentualne kupno okularów.

By nie było aż tak pesymistycznie, teraz nieco optymizmu, więc sprawdźmy, co – na lepsze – zmieniło się u nas w kraju!

Zmiany dla pacjentów chorujących na cukrzycę typu 3

Więści dla osób chorujących na cukrzycę typu 3!!! Od 1 grudnia 2021 r. nastąpiło rozszerzenie refundacji na systemy do ciągłego monitorowania glikemii także na pacjentów chorujących na cukrzycę typu 3 jednak obejmuje ona określoną grupę wiekową... Znowu. Refundacji uległy: sensory/elektrody; transponder/nadajnik oraz czujnik do systemu monitorowania stężenia glukozy flash (Flash Glucose Monitoring – FGM). A dokładniej:

- **sensor/elektroda do systemu ciągłego monitorowania glikemii**

⁸ <https://www.mojacukrzyca.org/?a=text&id=5219&des=ile-realnie-kosztuje-korzystanie-z-nierefundowanych-systemow-ciaglego-monitoringu-glikemii-CGM-FGM>

⁹ <https://www.mojacukrzyca.org/?a=text&id=5687&des=rozszerzenie-refundacji-na-systemy-do-ciaglego-monitorowania-glikemii-o-pacjentow-z-cukrzyca-typu-3-od-1-grudnia-2021>

- mii w czasie rzeczywistym (CGM-RT)** – dla pacjentów do ukończenia 26. roku życia z cukrzycą typu 1 albo 3 leczonych przy pomocy pompy insulinowej, z nieświadomością hipoglikemii (brakiem objawów prodromalnych hipoglikemii z wykluczeniem hipoglikemii poalkoholowej);
- **transmitter/nadajnik do systemu ciągłego monitorowania glikemii w czasie rzeczywistym (CGM-RT)** – dla pacjentów do ukończenia 26. roku życia z cukrzycą typu 1 albo 3 leczonych przy pomocy pompy insulinowej, z nieświadomością hipoglikemii (brakiem objawów prodromalnych hipoglikemii z wykluczeniem hipoglikemii poalkoholowej);
 - **czujnik do systemu monitorowania stężenia glukozy flash (Flash Glucose Monitoring – FGM)** – dla dzieci od ukończenia 4. do ukończenia 18. roku życia z cukrzycą typu 1 albo 3 z bardzo dobrze monitorowaną

glikemią, tj. przy co najmniej 8-krotnych pomiarach glikemii na dobę (nie może być zlecany pacjentom zaopatrzonym w system ciągłego monitorowania glikemii w czasie rzeczywistym)”¹⁰.

To jest ogromnym ułatwieniem dla Mukolinków nieprzekraczających magicznej granicy wieku (18 r.ż. lub 26 r.ż), gdyż kiedy ja mieściłam się w tej grupie wiekowej i kiedy jeszcze uznawano, że mam tylko cukrzycę związaną z mukowiscydozą, refundacji nie było na żadne z tych urządzeń. Potem 3 typ cukrzycy w końcu zbadał, więc refundacja przysługiwała mi przez naprawdę krótki okres. Teraz nie mam jej w ogóle, bo przecież przekroczyłam już „magiczną granicę wieku”, po przekroczeniu której jest tylko lepiej i choroba tak nie doskwiera, więc po co komu refundacja na sensory czy pompę...? Oczywiście, z przymrużeniem oka ;)

¹⁰ Ibidem.

Życie diabetyka w Polsce nie jest proste. I trzeba to jasno powiedzieć. Jak pokazuje ankieta – osoby, u których cukrzyca ma tak ostry przebieg, znajdują się w gronie nielicznych, jednak każdy z nas w jakimś stopniu się z nią boryka. Więc może przyszedł czas, byśmy **aktywnie** utożsamili się nie tylko ze środowiskiem osób chorych na mukowiscydozę, ale też ze środowiskiem diabetyków ☺? Bo oni, tak samo jak i my i nasze rodziny walczyliśmy o refundację leków przyczynowych, walczą o refundację tak potrzebnych sprzętów jak: pompy insulinowe, osprzęt czy sensory. To nie są tylko ekskluzywne dodatki ułatwiające leczenie, a podstawowe i potrzebne sprzęty efektywnie leczące zaawansowaną cukrzycę, która rozwija się wraz z wiekiem, a nie – zanika. W dodatku prowadzi do różnych powikłań.

Gdyby ktoś z Was miał jakieś pytania dotyczące cukrzycy i leczenia, śmiało do mnie piszcie. Znajdziecie mnie na FB ☺.

Kinga Jaźwińska-Szczepaniak

Dziecko z muko nie sprząta

Usłyszałam osiem lat temu takie zdanie: „Dziecko z muko nie sprząta”. Było to na jednym z wystąpień podczas warsztatów dla rodziców dzieci chorujących na mukowiscydozę.

Pamiętam, że wszystko we mnie wtedy zawrzało... „Ale jak to, przecież moja córka będzie kiedyś dorosła i jak ona poradzi sobie wtedy z codziennością!”. Utrzymanie porządku, zwłaszcza przy osobie chorującej na mukowiscydozę, jest przecież ważne. Tego chyba nikomu tłumaczyć nie trzeba.

Zastąpiłam jednak to stwierdzenie myślą, że mam jeszcze malutkie dziecko, więc i tak niewiele pomoże mi ono

w porządkach lub nawet poprzeskada. W końcu jeśli ktoś z Was sprzątał kiedyś z 2–3 latkiem, to wie, ile przy tym może powstać bałaganu, i wie, że trwa to o wiele dłużej. Udało mi się w tym czasie zorganizować tak czas, aby córki nie było w domu, kiedy sprzątam łazienkę (no bo *Pseudomonas*) i odkurzam (no bo może po odkurzeniu więcej kaszleć).

Jak wiadomo jednak, dzieci rosną. W naszej rodzinie też zaczęło Zosi przybywać rodzeństwa. Z czasem przeprowadziliśmy się do innego mieszkania, zyskując większy metraż. No i zaczęłam swoją córkę angażo-

wać w domowe obowiązki, chociaż to usłyszane zdanie, które przywołuję na początku, tłuściło mi się po głowie. Obecnie 11-letnia Zosia dba o porządek w swoim pokoju, o stan sprzętu do inhalacji, codziennie wyparza nebulizatory, rozpakowuje produkty kupione przez Internet (a takich u nas w domu jest dużo) oraz zakupy zrobione w sklepie spożywczym, z wyłączeniem cebuli i ziemniaków – ta część zakupów przypada młodszej o 1,5 roku siostrze. Zosia samodzielnie pakuje śniadaniówkę do szkoły i dzieli ubrania po wyjęciu z suszarki na sześcioro członków rodziny.



Fot. antonioguillen

Myślę, że dzięki tym obowiązkom czuje się współodpowiedzialna za funkcjonowanie domu. Ma wyższą samoocenę i poczucie sprawczości. Wie też,

że jej ufamy. Ufamy w jej kompetencje i umiejętności.

A co do sprzątanía łazienki, bo tam w końcu jest stojąca woda, biofil-

my baterijne itp., to nadal mam pewne wątpliwości i obawy, czy powinnam ją w tę część pracy angażować. Natomiast decyduję się już na to, aby powierzyć jej od czasu do czasu rozładowanie zmywarki lub wstawienie prania.

Zosia pomaga mi też dbać o rośliny na działce. Wykonuje czynności ogrodnicze w rękawiczkach. Natomiast w odkurzaniu wyręcza nas robot sprząający.

Bardzo ciekawa jestem, jak wygląda podejście do obowiązków w Waszych rodzinach i dlaczego tak właśnie zdecydowaliście. Jeśli ktoś z Was chciałby się ze mną tym podzielić, to sprawiłby mi radość. Podaję swój e-mail: martynalewandowicz@wp.pl.

Pozdrawiam!

Martyna

Czym jest pielgrzymka?

To piękny czas wspólnoty.

Dla mnie, pielgrzymującej po raz pierwszy z rodzicami chorych na mukowiscydozę, była dużym przeżyciem, ponieważ odkąd rozpoczęłam pracę w PTWM, powierzałam chorych i sprawę leków przyczynowych modlitwie i wierzyłam, naprawdę czułam, że leki będą w niedługim czasie zrefundowane. A teraz jadę podziękować Matce Bożej, jadę przed Jej obraz na Jasną Górę – to sama radość wypływająca z serca.

Zauważyłam również, że sens pielgrzymowania jest głębszy. Modlitwy, konferencje, pieśni... Tematem konferencji, którą prowadził ksiądz Wojciech Bartoszek, była miłość i piękny hymn Świętego Pawła – *Hymn do miłości*.

Dla mnie osobiście drogowskazem stały się słowa:

„[Miłość – przyp. red.]
wszystko znosi,
wszystkiemu wierzy,

we wszystkim pokłada nadzieję,
wszystko przetrzyma”.

Wszystko to stawało się duchowym przygotowaniem na spotkanie z Matką Bożą. Z moich obserwacji wynika, że pielgrzymka to też wspólnota ludzi wierzących, ufających Bogu i Matce Najświętszej, niosących do Jej tronu tysiące intencji dziękczynnych, błagalnych... Osoby, w tym i ja, z różnymi życiowymi bagażami jednoczą się we wspólnej modlitwie, gdyż wierzą, że swoje sprawy najlepiej powierzyć Matce, która z radością poda dłoń i wysłucha.

Według mnie bardzo budująca jest postawa rodziców wobec siebie nawzajem, objawiająca się wspieraniem, dobrym słowem i tym, co ktoś może ofiarować drugiemu człowiekowi. Jaka ogromna jest życzliwość ludzi dla drugiego człowieka pomimo trudu, z jakim spotykają się na co dzień! I to

nie jest tylko moja obserwacja, ale i mojej siostry, która powiedziała, że pomimo cierpienia i bólu, przez jakie przechodzą ci rodzice, bije od nich ciepło, są otwarci i dobrzy dla drugiego człowieka. Ta pielgrzymka w moim odczuciu przyniosła doświadczenie darów Ducha Świętego, a konkretnie były to: miłość, radość, cierpliwość, życzliwość, łagodność.

Dużym przeżyciem dla mnie była chwila, kiedy oddaliśmy cześć Matce Bożej przed Cudownym Obrazem, gdy mogłam być tak blisko naszej Matki Królowej Polski.

Podsumowując: z mojej perspektywy pielgrzymka to czas wielkiej łaski Boga dla nas, czas, kiedy możemy podziękować i prosić o siły na dalszą drogę, siły dla mnie do walki z chorobą naszych podopiecznych.

Gabriela Kopeć

IV Ogólnopolska Pielgrzymka Osób Walczących z Mukowiscydozą na Jasną Górę

MukoRodziny u Matki Jasnogórskiej

Podczas planowania pielgrzymki miałam wiele obaw, czy z powodu pandemii znowu zostaniemy zmuszeni do odwołania lub przełożenia terminu spotkania. Udało się i pielgrzymka odbyła się. Może dla wielu zorganizowanie takiego wydarzenia to nic trudnego, a jednak. Częstochowa to miasto odwiedzane przez tysiące pielgrzymów z całego świata, wejście przed cudowny obraz Matki Bożej z Apelem Jasnogórskim wymaga rezerwacji terminu około roku wcześniej. Codziennie o godz. 21.00 przed odbiornikami telewizyjnymi i radiowymi gromadzi się kilkanaście tysięcy osób z całego świata, a kaplica, w której znajduje się obraz, jest zapełniona bardzo szczelnie. Każdy chce podejść jak najbliżej, by zobaczyć obraz Matki Bożej i prosić o łaski, i tak od setek lat. Jak pokazuje historia Polski, zbierali się tu królowie, władcy, przywódcy i zwykli ludzie, by na kolanach prosić o zdrowie, o siły do walki w obronie ojczyzny czy o siły do walki z chorobą. I my również tam się znaleźliśmy, żeby dziękować i prosić o zdrowie dla naszych chorych. Przyjechaliśmy do Częstochowy po raz kolejny zawierzyć wszystko Matce Najświętszej. Podobnie jak przed laty św. Faustyna, nasza orędowniczka i duchowa patronka, usłyszała słowa: „Życie nasze jest ciągłą walką”, tak i my możemy sobie powiedzieć jako rodzice, opiekunowie chorych na mukowiscydozę, że ciągle walczymy o lepsze życie naszych



Fot. 1-3 z archiwum Anny Mazur-Gałki

pociech, ciągle zabiegamy, staramy się, by niczego im nie zabrakło.

Przychodzi taki czas, by odpocząć i chociaż na chwilę oddać komuś tę naszą walkę, te nasze trudy i zmartwienia, dlatego właśnie tu na Jasnej Górze oddajemy to wszystko Maryi. Któż jak nie Ona nas zrozumie, pocieszy, przytuli. To do Niej spieszymy z różnych stron Polski, aby po raz kolejny wszystko zawierzyć Jej, Maryi, podziękować za wszystkie dobra, które otrzymujemy, ale również nadal chcemy prosić o opiekę i orędownictwo. Każdy uczestnik pielgrzymki, przyjeżdżając na Jasną Górę, zostawia wszystkie trudy w domu, jednak w sercu zabiera wszystko ze sobą. Nie jest łatwo zorganizować czas na wyjazd, bo zawsze coś nam przeszkadza – jest praca, są obowiązki itd., a jednak wielu z nas pielgrzymuje, by na chwilę

odpocząć, spotkać się z osobami, które nas rozumieją, podzielić się radościami, smutkami, porozmawiać o tym, co nas boli, ale przede wszystkim spotkać się po długiej nieobecności spowodowanej pandemią. Jasna Góra, a szczególnie kaplica Matki Bożej, to miejsce szczególne, gdzie chyba każdy odczuwa spokój w sercu, ukojenie i ogromną radość ze spotkania z Matką, dla której każdy uczestnik jest jedyny i wyjątkowy. Jako nasza Matka wszystkich traktuje wyjątkowo i nikt nie czuje się tu źle. Myślę, że każdy uczestnik pielgrzymki wyjechał radosny i każdy otrzymał łaskę, której nawet się nie spodziewał, a nawet nie przypuszczał, że zostanie nią obdarzony. Bóg działa wszędzie, tylko my czasem boimy się do niego podejść i poprosić. A my przyjechaliśmy dziękować za refundację leków przyczynowych,

dziękować za orędownictwo Matki Bożej i św. Faustyny Kowalskiej.

Podczas I Pielgrzymki, gdy prosił się o światło Ducha Świętego dla naukowców o wynalezienie leku na mukowiscydozę, nikt z nas nie przypuszczał, że to marzenie stanie się realne – na pewno nie jest to przypadek, że refundacja została ogłoszona 15 lutego 2022 r., w dniu imienin św. Faustyny Kowalskiej. Mając takie wsparcie i wspaniałe Orędowniczki, uda nam się pokonać wszelkie trudności. Nowe terapie lekowe pozwolą nam inaczej spojrzeć na mukowiscydozę, bowiem dają ogromną nadzieję na dłuższe życie naszych chorych, jednak musimy pamiętać, że choroba pozostaje, nie zostanie wyleczona po zażyciu leków i nadal musimy się troszczyć o nasze dzieci. Dlatego dalej chcemy prosić o siłę, cierpliwość, wytrwałość, miłość w tym naszym zmaganiu z chorobą. Mukowiscydoza jest bardzo okrutną, ciężką i nieprzewidywalną chorobą, która ciągle zbiera swoje żniwo, nie patrzy na wiek, stan czy wygląd, nie patrzy, że ktoś ma plany, marzenia, często nasila się niespodzie-



wanie i zabiera życie, a my rodzice musimy sobie z tym poradzić i się wzajemnie wspierać. Dlatego spotykamy się, rozmawiamy, dzielimy się wszystkim, co mamy. Spotkania w grupie, w której łączy nas nie tylko mukowiscydoza, ale przyjaźń, wspólne posiłki, wspólna modlitwa, uśmiech i łzy, wspólne rozmowy, wzajemne rady to coś, czego nie da się kupić. To czas niepowtarzalny i wyjątkowy, kiedy dostaje się dosyć energii, by iść i dalej walczyć, a w tym wszystkim najważniejszy jest Bóg – Bóg dobry i miłosierny, który zawsze pomaga nam nieść krzyż, nawet gdy Go nie widzimy. Dziękuję wszystkim uczestnikom za wspólne spotkanie, za wspólną modlitwę, dziękuję też tym, którzy się z nami łączyli duchowo. Zachęcam i zapraszam na kolejne spotkanie pielgrzymkowe na Jasną Górę.

Bardzo serdecznie dziękujemy ks. prowadzącemu Wojciechowi Bartoszkowi, krajowemu duszpasterzowi Apostolstwa Chorych, że kolejny raz był z nami, za to, że nas wspiera nie tylko duchowo, ale i modlitwą, dobrym słowem, że chorzy na mukowiscydozę i ich rodziny są ważną częścią posługi naszego kapłana, bo tak mogę już napisać. Gdy w czasie pandemii nie mogliśmy się spotkać i przekładaliśmy spotkania, ks. Wojciech

nas nie zostawił i modlił się za nas, odprawiając mszę świętą w Katowicach, a my łączyliśmy się online. Byliśmy pod dużym wrażeniem, gdy ksiądz wypowiadał się w radiu o chorobie, wiedza o objawach mukowiscydozy, jej leczeniu oraz sposób, w jaki ksiądz opowiadał o niej, pozwala nam ks. Wojciecha nazwać: MukoKapłanem. Cieszymy się bardzo, że jest ksiądz z nami, że razem zaplanowaliśmy kolejne spotkanie na Jasną Górę. Dziękujemy za czas, który ksiądz nam oddaje, mając tyle obowiązków jako redaktor naczelny „Apostolstwa Chorych” i krajowy duszpasterz. Jeszcze raz serdecznie dziękujemy, życzymy wielu łask i pamiętamy w modlitwie.

Poniżej homilia wygłoszona przez ks. Wojciecha Bartoszkę w niedzielę 3.04.2022 r. podczas uroczystej mszy świętej odbywającej się przed obrazem Matki Bożej, mszy ofiarowanej za wszystkich chorych, ich rodziny, opiekunów.

Anna Mazur-Gałka

Zachęcam do włączenia się do wspólnej modlitwy różańcowej za chorych i wchodzenia na stronę www.oddychaj.pl zakładka PATRON.

Osoby zainteresowane proszę o kontakt pod nr tel. 782 957 855.



Kazanie wygłoszone przez ks. Wojciecha Bartoszkę

Przychodzimy do Matki Najświętszej i prosimy o łaskę zdrowia dla siebie i dla najbliższych. Dzisiaj czynią to szczególnie uczestnicy jasnogórskich rekolekcji – rodzice dzieci chorych na mukowiscydozę.

Mukowiscydoza jest najczęstszą chorobą o podłożu genetycznym. Jest nieuleczalna i postępująca, zazwyczaj o ciężkim przebiegu. Prowadzi do skrócenia czasu życia. Chorzy średnio żyją nie dłużej niż trzydzieści lat.

Mukowiscydoza ujawnia się u osób, które odziedziczyły nieprawidłowe geny od obojga rodziców. Chodzi o jeden – wydawałoby się niewielki – błąd w materiale genetycznym. Wskutek tego dochodzi do kumulacji w organizmie gęstej wydzieliny. Jej zmieniony charakter upośledza wiele narządów. Przede wszystkim układ oddechowy i układ pokarmowy. Dzieci chore na mukowiscydozę nie mogą się spotykać ze sobą, aby nie doszło do tzw. zakażenia krzyżowego.

Dlatego tutaj, na Jasnej Górze, gromadzą się jedynie rodzice i bliscy chorych. Czynią to w sposób zorganizowany w tym miejscu już po raz czwarty. Ostatnie dwa lata nie mogliśmy się tutaj spotkać z racji epidemii.

Modlimy się o łaskę zdrowia dla chorych, zawierając Maryi, Uzdrawieniu Chorych, rodziny. Rodzice zawierają Matce Bożej, Stolicy Mądrości, również badania naukowe prowadzone nad lekarswami. Powierają Matce Miłosierdzia ponadto kwestię refundacji bardzo drogich terapii. W tym roku, we wspomnienie św. Faustyny Kowalskiej, którą Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą obrało jako swoją szczególną patronkę, osoby chore na mukowiscydozę otrzymały znaczącą pomoc. 15 lutego Ministerstwo Zdrowia ogłosiło refundację kilku leków przyczynowych dla chorych na mukowiscydozę. Dzięki nim istnieje wielka szansa przedłużenia życia chorym. Jesteśmy tutaj, aby podziękować Maryi, św. Faustynie oraz odpowiedzialnym za zdrowie w Polsce za ten dar.

Stawiamy pytania: „Dlaczego dzieci chorują na mukowiscydozę?”, „Skąd się rodzą błędy genetyczne?”, „Dlaczego cierpienie dzieci?”, „Czy ktoś zawinił?”. Najtrudniejsze pytania. Chcemy je tutaj postawić Matce Najświętszej. Bo nam trudno szukać odpowiedzi na nie. Przerastają nas. Od strony medycznej znamy odpowiedzi na te pytania. Ale to nie wszystko.

105 lat temu w Fatimie Franciszkowi, Hiacyncie i Łucji Maryja postawiła już przy pierwszym objawieniu ważne pytanie: „Czy chcecie ofiarować siebie samych Bogu i przyjąć wszystkie cierpienia, które zechce On na was zesłać, jako zadośćuczynienie za grzechy i dla nawrócenia grzeszników?”.

Zanim podejmiemy temat ofiarowanego cierpienia, zwróćmy uwagę, iż głównym przesłaniem objawień fatimskich było wezwanie do nawrócenia oraz wezwanie do ratowania „biednych dusz grzeszników” – jak mówiła Maryja w Fatimie. Wezwanie to jest głównym przesłaniem płynącym z Ewangelii. Także dzisiejszej. W Aklamacji przed Ewangelią śpiewaliśmy: „Nawróćcie się do Boga waszego, On bowiem jest łaskawy i miłosierny”. W Ewangelii zaś słyszymy opis działania Jezusa broniącego grzesznika, kobietę cudzołożną, przed pragnącymi wymierzyć jej karę i broniącego kobietę przed nią samą. „Idź, a od tej chwili już nie grzesz” – tak kończy się cała dzisiejsza Liturgia Słowa. Słowa, które także Jezus kieruje dzisiaj do nas.

Czy dotyka nas, nasze serce, wezwanie do nawrócenia?

Nawrócenie ma zawsze dwa wymiary: oderwania się od zła, od konkretnego grzechu, przywiązania do niego. Drugi wymiar dotyczy pójścia za dobrem, za Osobą Chrystusa. Słyszymy dzisiaj radykalne słowa św. Pawła. Píše on słowa jako więzień, na krótko przed śmiercią męczeńską: „Wszystko uznaję za stratę ze względu na najwyższą wartość poznania Chrystusa Jezusa, Pana mojego. Dla Niego wyzułem się ze wszystkiego i uznaję to za śmieć, bylebym pozyskał Chrystusa i znalazł się w Nim”. Czy mógłbym podpisać się pod tymi słowami?

Gdy zawieramy się Maryi, to nie możemy tego czynić w sposób magiczny. Uświadamiamy sobie wpierw, w duchu wiary, mówimy w duchu „zawierzenia” konieczność nawrócenia. To jest podstawa każdego poświęcenia się Maryi.

O właściwej postawie serca przy poświęceniu się Matce Bożej często mówiła Łucja. Jako dojrzała kobieta prowadząca życie ukryte w Karmelu zwracała uwagę: „Poświęcenie jest ostoją naszej modlitwy. Przede wszystkim chodzi o poświęcenie nas samych i naszych nieprawych upodobań mających swe źródło w zmysłowości, egoizmie, wygodnictwie i ambicji”.

Dodawała: „Poświęcenie musi być przyjmowane i podejmowane dobrowolnie. Chodzi o poświęcenie, do którego każdy z nas musi się zmusić, by porzucić życie w grzechu i podążać drogą uczciwości, czystości, sprawiedliwości, prawdy i miłości”.

Gdy przykładam miarę, którą wyznacza siostra Łucja, widzę, że przede mną daleka duchowa droga nawracania się. Podobnie jak w pomocy uchodźcom liczy się długofalowe działanie, tak w pracy nad sobą konieczny jest rozłożony w czasie wysiłek.

Drugim etapem duchowej drogi zawierzenia Maryi jest pokuta, podjęta jako zadośćuczynienie za swoje grzechy. Istnieje jednak różnica między pokutą grzeszników, a pokutą, którą podjęły dzieci z Fatimy. One pokutowały nie tyle za siebie, ile za innych, za grzeszników zagrożonych utratą zbawienia. Jak to robiły? Dobrowolnie podejmowały posty, oddawały swój posiłek biednym. Determinacja, z jaką podejmowały te ofiary, zawstydzają nas. Prowadzi do namysłu. Czy my dzisiaj – podobnie jak one 105 lat temu – widzimy, że nasze, bliźnich zbawienie może być zagrożone? Co robimy, aby przestrzec bliźnich przed utratą życia wiecznego?

Nie na nawróceniu i pokucie kończy się przesłanie fatimskie. W przesłaniu tym ważna jest modlitwa. Anioł przed zjawieniem się Maryi uczył jej dzieci. Później czyniła to sama Maryja, ucząc: „O mój Jezu, odpuść nam nasze winy”. Istotnym elementem modlitwy jest wdzięczność okazana Bogu i ludziom. Dziękczynienie Bogu rodzi naszą wiarę – widzimy w naszym życiu działającego Boga. Konkretnie, w naszym przypadku, dziękujemy tutaj za refundację kilku leków przyczynowych. Modlitwa wdzięczności idzie w poprzek mentalności roszczeniowej.

Bóg w Fatimie stopniował dzieciom trudności. Ostatnim szczeblem tej duchowej drogi było pytanie Maryi: „Czy chcecie ofiarować siebie samych Bogu i przyjąć wszystkie cierpienia, które zechce On na was zesłać, jako zadośćuczynienie za grzechy i dla nawrócenia grzeszników?”. Dzieci zgodziły się. Najpierw znosiły niezrozumienie bliskich. Następnie podjęły ofiarę cierpienia fizycznego związanego z chorobami. Ważne były słowa Maryi: „Bę-dziecie musiały wiele wycierpieć, ale łaska Boża będzie waszą siłą”. I inne zdanie: „Nie musicie się niczego bać, nie musicie lękać się cierpienia, które jesteście gotowe przyjąć. To będzie trudne, ale poradźcie sobie z tym, bo łaska Boża będzie waszą siłą”.

Maryja odpowiada nam na pytanie, które postawiliśmy na początku homilii. Droga ofiarowanego cierpienia, o którym mówiła w Fatimie, jest zbieżna z duchowością Apostolstwa Chorych. Droga, którą możemy odkryć dzięki łasce Boga jako powołanie. Mogą ją odkryć również towarzyszący chorym, zwłaszcza rodzice dzieci chorych na mukowiscydozę. Ofiarowanie cierpienia nie przekreśla modlitwy o zdrowie.

Wczoraj minęła 17 rocznica śmierci św. Jana Pawła II. Najgłębszą katechezę zostawił nam Papież Polak, gdy był chory, gdy ukazał się w oknie i nie potrafił wypowiedzieć ani jednego słowa. Całkowicie siebie i świat ofiarował Bogu i Maryi.

Ofiarujmy siebie i naszych bliskich Bogu i Maryi w duchu: wiary, nawrócenia, pokuty i wdzięczności za otrzymane łaski.

**Ks. Wojciech Bartoszek,
krajowy duszpasterz Apostolstwa Chorych**

Akt Zawierzenia

**Osób Walczących
z Mukowiscydozą**

**Matce Bożej
Częstochowskiej**

**Królowej Rodzin,
Królowej Polski**



Wielka Boga-Człowieka Matko, Niepokalana Dziewico Maryjo, Matko naszego zawierzenia.
W obliczu Boga w Trójcy Świętej Jedyne zawierzamy dzisiaj Twojemu Niepokalanemu Sercu osoby chore na mukowiscydozę – dzieci i dorosłych, ich rodziców, rodzeństwo, opiekunów, lekarzy, pielęgniarki, fizjoterapeutów, wolontariuszy, naukowców, kapelanów, dyrekcje szpitali, władze miast i wsi oraz całego kraju, stowarzyszenia, fundacje i wszystkich, którzy w jakikolwiek sposób wspierają i służą tym chorym.

Maryjo, zwracamy się do Ciebie, jako wzoru męstwa i przeżywania cierpienia.
Ty uczestniczyłaś w cierpieniu i śmierci Twojego Syna Jezusa Chrystusa. Teraz uczestniczysz w Jego królowaniu. My również przeżywamy cierpienie w naszej codzienności.
Ucz nas każdego dnia cierpliwości w walce z tą chorobą i ufności w miłosierną oraz bezwarunkową opiekę naszego Ojca Niebieskiego.
Polecaj nas swojemu Synowi. Proś za nami i wypraszań wszelkich potrzebnych łask.
Bądź naszą Orędowniczką u Twego Syna.

Matko Jezusa i Matko nasza – Maryjo!
Idąc za wzorem św. Jana Pawła II –
my również chcemy dzisiaj jeszcze raz powiedzieć – jesteśmy cali Twoi.
W Twoim Niepokalanym Sercu składamy nas samych, to, kim jesteśmy, nasze myśli, pragnienia, naszą wolę, nasze ciała, nasze smutki, radości, naszą chorobę i cierpienia, zranienia i słabości, całą naszą przeszłość od chwili poczęcia i całą naszą przyszłość.
Ty, najlepsza nasza Matko,
kształtuj nas, ochraniaj od zła, prowadź i posługuj się nami według woli Twojego Syna Jezusa Chrystusa, jedyne Zbawiciela Świata, od którego pochodzi wszelkie dobro, prawda i życie. Amen.

*W czasie IV Ogólnopolskiej Pielgrzymki Osób Walczących z Mukowiscydozą
CZĘSTOCHOWA, 2–3 kwietnia 2022 roku*

Kącik poetycki: Twórczość Urszuli Koziół

Urszula Koziół urodziła się 20 czerwca 1931 r. w Rakówce pod Biłgorajem, na Lubelszczyźnie. Jest poetką, autorką powieści, felietonów, dramatów, w tym inscenizacji dla dzieci oraz monodramów, a także redaktorką miesięcznika „Odra”. Jej rodzicami byli nauczyciele Hipolit Koziół i Czesława Kargol, a braćmi Lech i Andrzej (zmarły niedawno wokalista zespołu Vox). Urszula Koziół wyszła za mąż za Feliksa Przybyłaka (1933–2010), poetę, germanistę, tłumacza literatury niemieckojęzycznej, któremu zadedykowała tom wierszy pt. *Klangor*.

Do końca drugiej wojny światowej przebywała na Zamojszczyźnie, uczyła się w Liceum Ogólnokształcącym im. Marii Konopnickiej w Zamościu. Została absolwentką polonistyki na Uniwersytecie Wrocławskim. Od czasu studiów zamieszkała we Wrocławiu.

Zaliczana jest do tzw. pokolenia „Współczesności” (generacji artystów

debiutujących około 1956 r. w Polsce i dominujących w życiu literackim przez następne 10 lat, do której należeli m.in. Miron Białoszewski, Marek Hłasko, Halina Poświatowska). Debiutowała jako poetka w 1953 r. na łamach dodatku do „Gazety Robotniczej” pt. „Sprawy i ludzie”. Publikowała w miesięczniku „Odra” (m.in. cykl felietonów *Z poczekalni*), a także w pismach: „Współczesność”, „Tygodnik Kulturalny”, „Poezja”.

Pracowała jako nauczycielka, kierowała działem literackiego pisma „Poglądy”, była dyrektorem Wrocławskiego Ośrodka Kultury i radną Dzielnicowej Rady Narodowej we Wrocławiu. Od 1970 r. współpracowała ze Studenckim Teatrem Kalambur. Przebywała na stypendiach literackich w Iowa City (USA, 1991) oraz w Poitiers (Francja, 1993).

Urszula Koziół była członkiem Związku Literatów Polskich, Polskiego PEN Clubu oraz członkiem założycielem

Stowarzyszenia Pisarzy Polskich. Została laureatką nagród m.in. Kościelskich, PEN Clubu, Głównej Śląskiej Nagrody Kulturalnej Kraju Dolnej Saksonii i w Niemczech nagrody Eichendorffa (2002). W 2003 r. uzyskała doktorat honorowy Uniwersytetu Wrocławskiego. W 2011 r. Urszula Koziół otrzymała nagrodę Silesiusa za całokształt pracy twórczej.

Ostatnio opublikowała następujące zbiory wierszy: *Supliki* (2005; uzyskała za niego nominację do Literackiej Nagrody Nike 2006), *Przelotem* (2007), *Horrendum* (2010), *Fuga (1955–2010)* – 2011, *Klangor* (2014), *Ucieczki* (2016), *Znikopis* (2019).

Jej twórczość zwraca uwagę swoistym językiem, stylem i związkami z tradycją. Charakteryzuje się również pewnymi pytaniami natury filozoficznej: „Kim jestem?”, „Czym jest świat?” oraz pytaniami o realność świata i czasu.

Joanna Jankowska

Zanim

*Nim z tobą będę – już przedpamięć ciebie
we fiołkowisko wnoszę spodziewania
i nadpamiętam ów jeszcze nie – moment
naszych zobaczeń, lecz sam jego zamysł.*

*Miedzy co było a między co będzie
jeśli się stało coś, to się odstanie.
Więc wciąż inaczej jeszcze dopowiadam
przedpamięć ciebie – nim ją zaćmi pamięć.*

*Tak dowspominał cię i z przypominianych,
i z tych w domyśle gestów, co są prawie.
– Pamiętająca i zapamiętana.*

*Zanim nas zmoże czas i sobą splami,
nim suma wieku pojedyncze twarze
zepchnie w niepamięć.*

☆☆☆

*Tak twoje imię
– gdyś nie oglądany –
Przeźroczyście we mnie.*

☆☆☆

*Jeszcze mi nie bądź
jeszcze mi się zdawaj*

Przelotnie

To było Nic
co weszło na chwilę pomiędzy nas

niewidzialne lecz rozedrgane weszło
i zaczęło się.

Cóż to za Nic.
Niby go nie ma a jest
i już płata nam coś korci i płacze,
od ramienia do ramienia urasta obwód
i już płata nam coś korci i płacze.

Zerkam a ty
dorysowujesz mu skrzydło.
Zerkasz –
to ja też mu skrzydło przypawiam

a to – mig mig –
i odfrunęło.

Odfrunęło Nic z naszymi skrzydłami
i zaraz nam czegoś zabrakło.

☆☆☆

dlaczego umieramy, na boga
cóż to za niedorzeczność

czemu tak niedorzecznie przychodzimy
na świat

niedorzecznie rozmnażamy się
zadomawiamy się

☆☆☆

To dotyk zmierzchu czy oczu twoich
płynny szmer wody zaniepokoił
a może słowik?
To słowik?

☆☆☆

Płacz mój odejmij od swego płaczu
Niech nawet nasze łzy będą osobno

☆☆☆

Więc mnie opuszczasz?
Więc cię opuściłam?
Złączeni
już osobniejemy?

Nasze ciała przywołują się
Jeszcze nie wiedzą
że już prawie nie bywamy u siebie.

Ale coś przecież we mnie pozostało
z twego patrzenia
coś z mojego w tobie

czemu się jeszcze cofasz o słowo?
Zostanę obok.

Więc tak pójdziemy
– nie serce w sercu –
lecz ramię w ramię
noga za nogą?

Pozostaniemy z sobą
na pamięć?
Pojąć nie mogę!

Ni mniej ni więcej

to co było
trwa nadal
ale jest jakieś inne

inne jest to
albo my
staliśmy się jakoś inni
ja i to
nie pasujemy do siebie
ja i to
rozmijamy się ze sobą
ja i to
jest i nie jest
a jeśli trwa
to trwa jakby inaczej
jakby gdzie indziej
jakby nie tu i nie teraz

moje ja
jest już jakby beze mnie
trzeba mi przejść z nim na „ty”
i mówić o sobie „ona”

ja ty i ona
to wciąż jedno i to samo
ja
ni mniej ni więcej

☆☆☆

Jesteś za blisko
za naocznie jesteś
żebym cię mogła zobaczyć raz wtóry.

Oto liść jeden przybył
w naszym drzewie
a nie wiem który.

Tak zacieramy się. Im bliżej siebie
jesteśmy dalsi wciąż
od zobaczenia.

Zbyt odsłonięte mamy twarze. Przecież
coś pozostało w nich
do odgadnienia.

Zatem jedź wyjedź i bądź mi z powrotem
bowiem gdzie oczy za blisko są oczom
błogosławiony rozjazd – i powroty.

A tak się właśnie do obrazu
wgląda
cofając kroki.

Źródła:

<https://culture.pl/pl/tworca/urszula-koziol>

<https://culture.pl/pl/dzielo/urszula-koziol-przelotem>

https://pl.wikipedia.org/wiki/Urszula_Koziol

https://poezja.org/wz/Kozio%C5%82_Urszula/

<http://akcentpismo.pl/spis-tresci-numeru-42015/urszula-koziol-wiersze/>

Liryczne strofy, Wyd. Profile, Bielsko-Biała, 1994.

W imię miłości. Antologia wierszy miłosnych poetek polskich, Oficyna Wydawniczo-poligraficzna Adam, Warszawa, 1995.

Kulturalny zastrzyk: *Stacja jedenasta*

I remember damage. Then escape. Then a drift in a stranger's galaxy for a long, long time. But I'm safe now.

„Postapokaliptyczna saga, której akcja toczy się w kilku równoległych osiach czasowych. Głównymi bohaterami serialu są ludzie, którzy przeżyli pandemię grypy i wspólnie próbują odbudować i wymyślić na nowo świat, wspominając wszystko, co dobre” – to oficjalny opis producenta serialu, platformy HBO.

Nie jestem entuzjastką motywów postapokaliptycznych. Tym, co zwróciło moją uwagę na ten serial, jest tematyka pandemii, którą łatwo mogę odnieść do własnego życia, ponieważ jest tym, z czym zmagaliśmy się jako społeczeństwo w ciągu ostatnich dwóch lat.

Co ciekawe, mimo iż *Stacja jedenasta* została wyprodukowana w 2021 r., scenariusz nie powstał w pośpiechu, gdyż bazuje na powieści Emily St. John Mandel wydanej w 2014 r., o tym samym tytule.

Głównym wątkiem serialu nie jest rozwój ani nawet sposób przetrwania pandemii. Osią fabularną stał się spektakl *Hamlet*. Utrata i rozłąka, z którą mierzą się ci, co przetrwali, są wyrażone właśnie poprzez tę sztukę Szekspira. Ilu-



Fot. 1-3 HBO MAX, dostęp <https://www.serialowa.pl/321954/stacja-jedenasta-recenzja-opinie-serial-hbo-max/>

struje je też pewna książka, a właściwie komiks, który oddaje uczucia bohaterów i staje się dla nich czymś w rodzaju świętej księgi.

Osobiście za bardzo ciekawy wątek uważam historię grupy, która założyła obóz na lotnisku. Większość z tych osób przyleciała przedostatnim samolotem i na szczęście nie było wśród nich nikogo chorego. Nie poszczęściło się jednak tym, którzy przybyli zaraz po nich. Jako że w samolocie byli chorzy, a wirus okazał się ekstremalnie zakaź-

ny i nieuleczalny, nie wypuszczono ich. Przetrwanie jednych zostało więc okupione tragedią innych. Czy można zaakceptować taką decyzję? To tylko jeden z wielu wątków poruszanych w serialu.

Sztuka, przyjaźń, zmiany – serial *Stacja jedenasta* to coś więcej niż kolejny fantastyczny świat. To pełna emocji, wzruszająca historia, którą warto poznać.

Katarzyna Kaczmarek



DZIĘKUJEMY!

W związku z zakończeniem kadencji w Zarządzie Głównym
Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą
składamy serdeczne podziękowania:

Annie Mazur-Gałce

sprawującej funkcję Skarbnika Zarządu w latach 2016-2022

Monice Rączkiewicz

sprawującej funkcję Członka Zarządu w latach 2019-2022

Agnieszce Zienkiewicz

sprawującej funkcję Członka Zarządu w latach 2019-2022

za społeczną pracę w Zarządzie Polskiego Towarzystwa Walki
z Mukowiscydozą. Dziękujemy za zaangażowanie
i poświęcenie na rzecz podopiecznych oraz bliski kontakt
z podopiecznymi. Wasza praca przyczyniła się do realizacji planów,
które zrodziły się na przestrzeni tych lat.

Szczególne podziękowania wyrażamy Ani Mazur-Gałce za wielkie
zaangażowanie podczas dwóch kadencji, aktywność na Podkarpaciu,
w tym działania na rzecz rozbudowy Oddziału Mukowiscydozy
w Klinicznym Szpitalu Wojewódzkim nr 2 im. św. Jadwigi Królowej
w Rzeszowie, a także za inicjatywy i wsparcie duchowe,
które dawały nam siłę do działania i wiarę, że nie jesteśmy sami
w naszej walce o lepsze jutro naszych bliskich.

Agnieszce i Monice dziękujemy szczególnie za podejmowanie działań
na rzecz budowy Centrum Leczenia Mukowiscydozy dla dorosłych
w Mazowieckim Szpitalu Bródnowskim w Warszawie.

Dziękujemy również **Iwonie Kopczyńskiej**, która sprawowała
w ubiegłym roku funkcję Członka Głównego Sądu Koleżeńskiego
i zakończyła swoją kadencję.

Życzymy Wam wielu sukcesów, nowych wyzwań i satysfakcji
z wykonywanej pracy, spełnienia marzeń, a przede
wszystkim zdrowia i szczęścia w życiu prywatnym.

Sprawozdanie z bieżącej działalności Zarządu Głównego PTWM XII kadencji

W 2022 r. Zarząd PTWM spotkał się na 4 posiedzeniach Zarządu: 24 stycznia 2022 r. online, 19 marca 2022 w Dziekanowie Leśnym, 26 kwietnia 2022 r. online oraz 24 maja 2022 r. online.

24 lutego 2022 r. to dzień, którego nigdy nie zapomnimy – wybuch wojny w Ukrainie. Zaczęły do nas napływać niepokojące wieści o braku leków i dostępności leczenia dla chorych na mukowiscydozę. W ramach MukoKoalicji, przy olbrzymim wsparciu naszych partnerów i sponsorów, a także rodzin naszych podopiecznych organizowaliśmy pomoc. Wysyłaliśmy paczki z lekami do Ukrainy, ale także otaczaliśmy opieką rodziny chorych na mukowiscydozę uciekające przed wojną do Polski. Przyjęliśmy i zaopiekowaliśmy się ok. 100 ukraińskimi rodzinami.

Spotkania i wydarzenia

W dniu 26 lutego br. odbyło się „Spotkanie z niespotykanymi – poznański Dzień Chorób Rzadkich”, którego byliśmy patronem honorowym. Jest to dla nas bardzo duże wyróżnienie. Podczas spotkania wiceprezes Magda Czerwińska-Wyras przedstawiła prezentację *Mukowiscydoza. Choroba śmiertelna czy już przewlekła?*, która miała zwrócić uwagę na aktualne problemy chorych na mukowiscydozę.

W dniu 4 marca 2022 r. odbył się już czwarty z kolei koncert zorganizowany z okazji 212. urodzin Fryderyka Chopina. Miał on ponownie formę online. Na miejscu, w siedzibie Time for Chopin w Warszawie, tuż przy Zamku Królewskim, słuchaczy z całej Polski przywitały prezes Polskiego Towarzystwa

Mukowiscydozy prof. Dorota Sands i wiceprezes Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Magdaleną Czerwińska-Wyras.

W dniu 2 kwietnia br. odbyła się IV Ogólnopolska Pielgrzymka Osób Walczących z Mukowiscydozą na Jasną Górę (zob. s. 37).

W dniu 14 maja 2022 r. odbyło się spotkanie rodziców i opiekunów chorych na mukowiscydozę z Podkarpacia. Była to świetna okazja, aby przy wspólnej kawie wymienić się doświadczeniami (relacja zob. s. 50).

W dniu 16 maja br. byliśmy wydawcą specjalnym Tygodnia Pacjenta w Medexpress. W rozmowie z prezesem PTWM Waldemarem Majkiem poruszono wiele ważnych tematów: czym jest mukowiscydoza, czy pacjenci w Polsce mają dostęp do kompleksowej opieki, czy mukowiscydozę można uznać za chorobę przewlekłą; mówiono także o działaniach na rzecz wspierania pacjentów z mukowiscydozą z Ukrainy. Podczas drugiej rozmowy można było poznać życie z mukowiscydozą z perspektywy najbliższego opiekuna. Gościem Medexpress była Sylwia Kulawik, mama sześciolatniej Niny, podopiecznej Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, która opowiedziała o przebiegu mukowiscydozy u dziecka, codziennych potrzebach małego pacjenta, o tym, jak radzić sobie z obowiązkami związanymi z leczeniem i jak o chorobie rozmawiać z dzieckiem.

W dniu 28 maja 2022 r. gościliśmy w Gdańsku, gdzie odbyło się XXIII Zwyczajne Walne Zgromadzenie Członków PTWM, podczas którego zostały wybrane władze Towarzystwa (zob. s. 49).

Tego samego dnia odbyło się uroczyste spotkanie z okazji 25-lecia Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku.

W dniach 9–11 czerwca br. uczestniczyliśmy w 45th European Cystic Fibrosis Conference w Rotterdamie. Zdobywaliśmy cenną wiedzę, ale także dzieliliśmy się obserwacjami związanymi z naszą polską rzeczywistością. Podczas konferencji wiceprezes Magda Czerwińska-Wyras opowiadała na przykładzie PTWM o tym, jak organizacje pacjenckie w Polsce wspierają chorych na mukowiscydozę, często wyręczając system zdrowia.

Działania lobbingsowe

W dniu 25 marca 2022 r. spotkaliśmy się z ministrem zdrowia Maciejem Miłkowskim w sprawie dożylniej antybiotykoterapii domowej. Mamy nadzieję, że w końcu podawanie antybiotyków dożylnych w domu będzie możliwe nie tylko w teorii.

W marcu tego roku zgodnie z zapowiedziami ministra zdrowia na listę leków refundowanych w ramach programu lekowego weszły leki przyczynowe, o które razem z całym środowiskiem mukowiscydozy zbiegaliśmy. Niestety, już 20 maja dotarły do nas niepokojące wieści z IGiChP w Rabce-Zdroju. Małopolski Oddział NFZ odmówił zwiększenia limitów na prowadzenie programu lekowego. Zaniepokojeni sytuacją jeszcze tego samego dnia wystosowaliśmy pismo, w którym wyraziliśmy nasz sprzeciw. Razem z przedstawicielami pacjentów spotkaliśmy się z ministrem zdrowia. Podczas spotkania prezes PTWM Waldemar Majek przedstawił sytuację ośrodka

w Rabce. W dniu 27 maja otrzymaliśmy zapewnienie z MOW NFZ, że środki na leczenie zostaną zapewnione dla wszystkich kwalifikujących się pacjentów. Nadal monitorujemy sytuację i w razie problemów będziemy reagować.

Działania na rzecz dla podopiecznych

W marcu tego roku otrzymaliśmy od firmy Hitachi Vantra trzydzieści sześć poleasingowych laptopów, które trafiły do najbardziej potrzebujących chorych na mukowiscydozę.

W dniu 14 kwietnia br. z życzeniami oraz małym, słodkim zajęciem odwiedziliśmy pacjentów przebywających na leczeniu w IGiChP w Rabce-Zdroju i CLM w Dziekanowie Leśnym.

W dniach 22 kwietnia i 7 maja 2022 r. podczas koncertu Renaty Przybylskiej prowadziliśmy zbiórkę na rzecz naszych podopiecznych. Dziękujemy bardzo Pani Renacie za wielkie serce, zawsze dla nas otwarte, a także Pani Annie Kobyłeckiej za inicjatywę.

Z okazji Dnia Dziecka odwiedziliśmy małych i dużych pacjentów przebywających na leczeniu w IGiChP w Rabce-Zdroju oraz w CLM Dziekanowie Leśnym. Dzięki naszym sponsorom: CzuCzu, EPEE i Słodki Fant mogliśmy wywołać uśmiechy na twarzach małych pacjentów. Także z okazji Dnia Dziecka razem z Rabkolandem zorganizowaliśmy zabawę na naszym profilu FB, w której można było zdobyć całodniowe bilety do Parku Rozrywki Rabkoland. Dziękujemy za wspólną zabawę i ufun-dowanie nagród (relacja zob. s. 52).

Projekty rehabilitacyjne i psychologiczne dla podopiecznych

W dniu 1 kwietnia 2022 r. ruszyła rekrutacja do kolejnych edycji projektu *Kompleksowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę IV* z elementami wsparcia psychologicznego i dietetycznego oraz do projektu *Sportowa rehabilitacja chorych na mukowiscydozę II*. Łącznie wsparciem w ramach projektów zostało objętych 240 osób.

W dniu 7 maja br. ogłosiliśmy nabór do projektu realizowanego ze środków wojewody mazowieckiego pn. *Wsparcie psychologiczne dla chorych na mukowiscydozę mieszkańców Mazowsza*. Celem projektu jest zapewnienie pomocy psychologicznej dla chorych na mukowiscydozę mieszkańców województwa mazowieckiego.

Szkolenia

W dniu 7 maja 2022 r. odbyło się szkolenie podstawowe dla fizjoterapeutów pt. *Podstawy fizjoterapii w mukowiscydozie*. Było ono adresowane do fizjoterapeutów współpracujących lub rozpoczynających współpracę z Polskim Towarzystwem Walki z Mukowiscydozą w ramach projektów domowej rehabilitacji oraz pracujących z chorymi na mukowiscydozę w ośrodkach klinicznych. W spotkaniu online wzięło udział około 70 osób.

W związku z wieloma pytaniami i wątpliwościami 16 maja br. zorganizowaliśmy webinar z prof. dr hab. Dorotą Sands, podczas którego uzyskaliśmy odpowiedzi na nurtujące nas pytania. Bardzo dziękujemy Pani profesor za po-

święcony czas i podzielenie się z nami tak cennymi informacjami (obszerna relacja zob. s. 3).

W czerwcu tego roku ogłosiliśmy nabór do warsztatów szkoleniowych, które odbędą się w dniach 9–11 września 2022 r. w Falentach. W tym roku po raz pierwszy zdecydowaliśmy się, aby szkolenie rodziców i opiekunów chorych na mukowiscydozę odbyło się w formie spotkań z fizjoterapeutą, dietetykiem i psychologiem. Część merytoryczna odbędzie się online w późniejszym terminie, tak aby mogli z niej skorzystać także dorośli chorzy na mukowiscydozę.

Pozostałe działania

W dniu 1 kwietnia br. wystartowaliśmy z promocją naszego 7. *Biegu po Oddech*. W tym roku biegniemy 4 września 2022 r. w Zakopanem, a wzorem roku ubiegłego kontynuujemy również edycję wirtualną tej biegowej imprezy.

W dniu 15 czerwca 2022 r. uczestniczyliśmy w spotkaniu z przedstawicielami Santander Consumer Bank Polska. Rozmawialiśmy o trudach życia z mukowiscydozą, działaniach PTWM oraz o organizowanym przez nas już po raz siódmy *Biegu po Oddech*, który Santander Consumer Bank wspiera od pierwszej edycji, a jego pracownicy licznie biorą w nim udział.

W tym roku również mamy aktywną kampanię na stronie *Ubrania do oddania*. Zachęcamy do porządkowania szaf i wspierania naszych działań. Więcej informacji można znaleźć na stronie: www.ubraniadooddania.pl.

Magdalena Morańska

XXIII Walne Zebranie Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą oraz wybory nowych władz Towarzystwa na lata 2022–2025

Tegoroczne XXIII Walne Zebranie Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydożą odbyło się w dniu 28 maja 2022 r. w Gdańsku. Zebranie rozpoczęło się o godzinie 11.00. Ze względu na utrzymujący się w Polsce stan zagrożenia epidemicznego COVID-19, w trosce o bezpieczeństwo członków PTWM i ich rodzin, XXIII Walne Zebranie Członków odbyło się zdalnie za pomocą internetowego systemu do głosowania zdalnego WZA24. Taka formuła pozwoliła przede wszystkim wziąć udział w obradach dorosłym chorym, którzy coraz częściej i chętniej angażują się w prace na rzecz PTWM, i określić kierunki działań naszego Towarzystwa.

Zebranie rozpoczęło się przypomnieniem rozesłanego wcześniej do członków PTWM „Proponowanego porządku obrad XXIII WZC PTWM” i podjęciem uchwał porządkowych.

Następnie prezes Zarządu Głównego PTWM Waldemar Majek przedstawił sprawozdanie merytoryczne z działalności PTWM i Zarządu Głównego w 2021 r., sprawozdanie finansowe z działalności PTWM w 2021 r., a także zapoznał uczestników WZC PTWM z opinią biegłego rewidenta, który badał to sprawozdanie finansowe. Badanie przeprowadziła firma ProAudit.

Sprawozdanie z działalności finansowej i merytorycznej Zarządu Oddziału PTWM w Gdańsku wygłosili: prezes

PTWM Oddział w Gdańsku pan Tadeusz Jażdżewski oraz dyrektor biura PTWM Oddział w Gdańsku Małgorzata Cieślak.

Przewodniczący Głównej Komisji Rewizyjnej PTWM Artur Brzyski zaprezentował sprawozdanie z działalności Głównej Komisji Rewizyjnej PTWM za 2021 r., a sprawozdanie z działalności Głównego Sądu Koleżeńskiego przedstawiła sekretarz GSK Dorota Hedwig.

Przewodniczący GKR Artur Brzyski przedstawił także opinię GKR w sprawie wyboru podmiotu uprawnionego do badania sprawozdania finansowego PTWM. Po przeanalizowaniu ofert przedstawionych przez dwóch oferentów wybrano firmę mającą przeprowadzić audyt działalności PTWM w latach: 2022, 2023 i 2024.

Wszystkie sprawozdania zostały przyjęte właściwymi uchwałami. Podjęto również uchwałę, że zysk z 2021 r. zostaje przeznaczony na realizację celów statutowych Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydożą.

Następnie przewodniczący WZC przedstawił propozycję ZG PTWM o zmianie regulaminu subkont prowadzonych przez PTWM. Zmiany zostały przegłosowane.

Walne Zgromadzenie Członków, na wniosek Zarządu, zdecydowało również o wyróżnieniu dwóch osób, którym w uznaniu zasług na rzecz stowarzyszenia nadano tytuł Honorowego Członka PTWM:

- dla prof. dr hab. Doroty Sands – prezes Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, kierownik Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym – za szczególne zasługi dla społeczności chorych w Polsce i podejmowanie działań mających na celu poprawę losu chorych, w tym ogromne zaangażowanie na rzecz dostępu do optymalnego leczenia, oraz
- dla Anny Kobyłeckiej – byłego członka Zarządu PTWM, byłego członka Głównej Komisji Rewizyjnej – za wieloletnie oddanie i zaangażowanie w wolontariat, służenie wsparciem, doświadczeniem i wiedzą chorym dorosłym i rodzicom podopiecznych.

Ostatnim punktem tej części Walnego Zebrania Członków było przegłosowanie uchwał o udzieleniu absolutorium ustępującym członkom Zarządu Głównego PTWM. Absolutorium jest udzielane w celu potwierdzenia właściwego wykonywania mandatu w organach towarzystwa. Udzielenie absolutorium stanowi zatem „zatwierdzenie” (akceptację) przez członków organizacji sposobu sprawowania funkcji i podejmowanych w związku z tym działań przez członków zarządu w poprzednim roku obrotowym. Wszyscy członkowie ustępującego Zarządu Głównego otrzymali absolutorium za swoją pracę.

Druga część XXIII Walnego Zebrania Członków poświęcona była wyborom nowych władz Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą.

Przedstawiono przygotowaną prezentację osób, które wyraziły chęć kandydowania do władz PTWM na kolejną XIII kadencję. Walne Zgromadzenie Członków PTWM wybrało prezesa Zarządu, przewodniczącego Głównej Komisji Rewizyjnej oraz sekretarza Głównego Sądu Koleżeńskiego oraz członków tych organów. Wszystkie ciała statutowe ukonstytuowały się bezpośrednio po zakończeniu obrad Walnego Zgromadzenia Członków.

W skład Zarządu Głównego Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą XIII kadencji weszli:

- Waldemar Majek – prezes,
- Magdalena Czerwińska-Wyras – wiceprezes,
- Joanna Baczul – skarbnik,
- Magdalena Morańska – sekretarz,
- Paweł Smoliński – członek,
- Maciej Urlik – członek,
- Michał Zych – członek.

W skład Głównej Komisji Rewizyjnej Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą weszli:

- Artur Brzyski – przewodniczący,
- Józef Jaworski – członek,
- Grzegorz Kucharuk – członek,
- Paweł Piwecki – członek.

W skład Głównego Sądu Koleżeńskiego weszli:

- Dorota Hedwig – sekretarz,
- Grażyna Filipowicz,
- Sylwester Furch,
- Małgorzata Kaczmarek,
- Aleksandra Krzysztofik.

XXIII Walne Zebranie Członków zakończono krótką dyskusją, przedstawieniem wolnych wniosków i złożeniem podziękowań.

Cieszymy się, że do władz Towarzystwa weszły nowe osoby, w tym dorośli chorzy, którzy z pewnością wniosą wiele dobrego. Wszystkim życzymy wytrwałości, wielu pomysłów i inicjatyw, a także uważnego wsłuchiwania się oraz odpowiadania, w miarę możliwości, na potrzeby podopiecznych.

Podkarpackie spotkanie integracyjne

W sobotnie popołudnie 14 maja 2022 r. w restauracji Georgia w Tyczynie po długiej przerwie związanej z pandemią odbyło się wyczekiwane spotkanie Podkarpackiej Grupy Wsparcia rodziców dzieci chorych na mukowiscydozę. W przemiłej atmosferze przy wspólnym obiedzie, a później kawie i ciastku wspominaliśmy nasze początki, podzieliliśmy się sukcesami naszych pociech. W naszych rodzinach wiele się zmieniło – dzieci rosną, a z ich wiekiem przybywa sukcesów, ale i problemów zdrowotnych. Rozmawialiśmy o możliwościach, jakie daje nam teraz medycyna i rehabilitacja, a także o pomocy ze strony istniejących fundacji. W naszej grupie wszyscy mogą liczyć na wsparcie, pomoc, jak również możliwość wysłuchania i porozmawiania o wszystkim i o niczym. Spotkania naszej grupy integracyjnej są częścią naszego życia,



Fot. z archiwum Anny Mazur-Gałki

bo któż jak nie rodzice, którzy borykają się z chorobą własnego dziecka, są dla siebie najlepszym wsparciem. Muszę podziękować Pani Ani Gałce, bo to z jej inicjatywy i dzięki jej zaangażowaniu powstała nasza grupa, która trwa i pomaga sobie nawzajem. To ona jest mo-

toem naszych spotkań i dzięki niej są one realizowane cyklicznie.

Na spotkaniu gościliśmy dorosłą chorą na mukowiscydozę Monikę, która opowiedziała nam o przeszczepie płuc i o tym, jak zmieniło się jej życie po operacji.

Justyna Niemczyk

Dobrze wykorzystany czas

Gdy przed sześcioma laty pani prezes Dorota Hedwig zaproponowała mi wejście do zarządu Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, długo wahałam się, czy przyjąć propozycję. Zgodziłam się i powiem, że był to czas dobrze wykorzystany i minął bardzo szybko. Dziękuję osobom z Zarządu: Magdalenie Czerwińskiej-Wyras, Magdalenie Morańskiej, Waldemarowi, Michałowi, Agnieszce, Monice, osobom z Komisji Rewizyjnej: Arturowi, Pawłowi, Grzegorzowi, Józefowi. Dziękuję za ogromny kredyt zaufania, bo przez 5 lat pełniłam funkcję skarbnika, ale, jak wszyscy wiemy, nad finansami czuwała nasza główna księgowa pani Ania Michalak. Do grona osób, którym chcę podziękować, wliczam też Anię Skoczylas-Ligocką – dziękuję za wsparcie, dobre słowo, otwartość; i mimo tego, że nie jest związana bezpośrednio z mukowiscydozą, razem z nami przeżywa smutki i radości. Nie da się ukryć, że przez ostatnie kilka lat dość często się spotykaliśmy. Dziękuję za spotkania, dyskusje, śmiech, czasem zdenerwowanie, i choć może nie zostaną jakieś duże przyjaźnie, to zawsze będzie nas łączyć dobro naszych dzieci, dobro chorych na mukowiscydozę.

Nie będę mówić o odniesionych sukcesach, bo na bieżąco pisała o nich w swoich sprawozdaniach na łamach czasopisma „Mukowiscydoza” nasza pani sekretarz Magdalena Morańska. Największym osiągnięciem jest refundacja w Polsce leków przyczynowych, jednak by doszło do tego ogromnego przełomu w leczeniu chorych na mukowiscydozę, odbyło się wiele spotkań i wiele osób poświęciło mnóstwo swojego czasu. Dziękuję również tym wszystkim osobom, które podjęły się codziennego wsparcia modlitewnego za pomyślność tych działań, za osoby, które podejmują ważne decyzje



Fot. z archiwum PTWM Oddział w Gdańsku

odnośnie do leczenia chorych, za leki na mukowiscydozę, za chorych i we wszystkich innych intencjach. Przed sześcioma laty marzyliśmy o nowych lekach, a teraz mamy je już refundowane w Polsce, i choć nie są one dostępne dla wszystkich chorych, wiem, że będziemy walczyć dalej, by wszyscy chorzy mogli skorzystać z nowych terapii lekowych.

Dziękuję wszystkim pracownikom biur zarówno w Rabce-Zdroju, Dziekanowie Leśnym, jak również pracownikom PTWM Oddział w Gdańsku. Jesteście wspaniali, zawsze do dyspozycji, zawsze uśmiechnięci i pomocni – jeszcze raz dziękuję.

Nie byłoby Towarzystwa, gdyby nie chorzy. To Wy kochani jesteście moty-

wacją do pracy, to Wasz uśmiech, płacz, prośba są naszą motywacją, by pomagać. Oczywiście najlepiej byłoby, gdyby choroba coraz mniej Wam dokuczała, ale póki daje się we znaki – pomagajmy!

Zachęcam do kandydowania do Zarządu czy Komisji Rewizyjnej, bezinteresowna praca charytatywna przynosi ogromne owoce, a emocje i czas spędzony razem w różnych częściach Polski są niepowtarzalne i nie da się ich odtworzyć. Poznane osoby, związane relacje, jak na przykład z osobami w PTWM Oddział w Gdańsku, nie znają granic, są bezcenne i długo pozostaną w mojej pamięci. Dziękuję rodzicom i chorym dorosłym, którzy chętnie pomagają i dzielą się z innymi np. lekami,

sprzętem rehabilitacyjnym i wieloma rzeczami, których nie sposób spisać. W tym miejscu chcę wymienić kilka osób: Jacek Juszczyński, Mateusz Data, Justyna Niemczyk, Sylwia Kaczmarek (dorosła chora, która po ciężkiej, ale udanej operacji przeszczepienia narządów oddała na rzecz innych kilkanaście opakowań Kreonu). Jest też wiele innych, których nie wymieniałam. Wszystkie te osoby zbierają środki dla swoich dzieci lub siebie i z chęcią wsparły chorych w trudnej

sytuacji, kupując leki, suplementy czy sprzęt dla tych, którzy byli w potrzebie.

Bardzo dziękuję wszystkim rodzicom i chorym dorosłym z Podkarpacia, zawsze mogę na Was liczyć i możemy się wspierać. Dziękuję za miłe słowa, listy i telefony, obiecuję, że nasze spotkania będą sukcesywnie kontynuowane, jestem zawsze do dyspozycji – wystarczy zadzwonić.

Podsumowując, jestem wdzięczna, że mogłam coś zrobić na rzecz chorych i Polskiego Towarzystwa Walki

z Mukowiscydozą, i może moje sukcesy są niewielkie, ale w grupie siła i razem można wiele osiągnąć. Jestem szczęśliwa, że udało mi się pomóc wielu chorym i ich rodzinom. Jeszcze raz dziękuję i życzę samych sukcesów nowemu Zarządowi, aby nasza walka nie ustawała i przynosiła same dobre nowiny i radość podopiecznym, a mukowiscydoza przestała być chorobą śmiertelną.

Anna Mazur-Gałka

Dzień Dziecka w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju oraz Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym

Gdy śmieje się dziecko, śmieje się cały świat.

Janusz Korczak



1 czerwca obchodzimy Międzynarodowy Dzień Dziecka. Najmłodsi spędzają go, bawiąc się, na piknikach zorganizowanych z okazji ich święta. Niestety, niektóre dzieci ze względu na swój stan zdrowia nie mają takiej możliwości, a dzień ten spędzają w szpitalu.

To właśnie dla nich zorganizowaliśmy małą niespodziankę. W dniu 1 czerwca mali i więksi pacjenci przebywający w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju i w Centrum Leczenia Mukowiscydozy w Dziekanowie Leśnym otrzymali podarunki. Było dużo uśmiechów i radości. Cieszymy się, że choć na chwilę chorzy mogli zapomnieć o trudach związanych z chorobą i koniecznością przebywania w szpitalu.

Z okazji tego wyjątkowego dnia zorganizowaliśmy również na naszym profilu FB konkurs, w którym do wygrania było pięć biletów 4-osobowych do Rabkolandu ☺. Zwycięzcom konkursu gratulujemy!

Za włączenie się w organizację Dnia Dziecka pragniemy podziękować: EPEE Polska, CzuCzu, Dr Irena Eris oraz Max – Producent i Dystrybutor Słodczy.

Zarząd i biuro PTWM



Fot. z archiwum PTWM

25-lecie działalności Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku

W dniu 28 maja 2022 r. odbyło się uroczyste spotkanie z okazji 25-lecia działalności Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku.

Zarząd, pracownicy PTWM Oddział w Gdańsku oraz zaproszeni goście świętowali jubileusz w Hotelu Mercure w Gdańsku. Był to czas wspomnień, refleksji i podsumowania. Wyróżnionym osobom zostały wręczone podziękowania. Uroczystość uświetnił występ



Fot. 1-3 z archiwum PTWM Oddział w Gdańsku



uczniów Zespołu Szkół Muzycznych w Gdańsku-Wrzeszczu.

„Kameralne spotkanie było okazją do świętowania w gronie współpracowników, partnerów i darczyńców. Niewątpliwie ostatnie lata działalności PTWM Oddział w Gdańsku przyniosły nowe doświadczenia i wyzwania. Chcieliśmy podziękować przedstawi-

cielom organizacji i tym wszystkim, którzy wspierają nas w codziennej pracy. Bez nich PTWM Oddział w Gdańsku nie byłby w tym samym miejscu. Nasze pomysły, marzenia nie urzeczywistniłyby się bez ich zaangażowania. Cieszymy się, że PTWM Oddział w Gdańsku jest dziś nieustannie rozwijającym się stowarzyszeniem, które wspiera swo-

ich podopiecznych” – mówi Tadeusz Jażdżewski, prezes Zarządu Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku.

Dziękujemy wszystkim za przybycie i do zobaczenia na następnych etapach wspólnej pracy!

PTWM Oddział w Gdańsku



Rabka-Zdrój, 28 maja 2022 r.

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą

Oddział w Gdańsku

List gratulacyjny z okazji jubileuszu 25-lecia działalności

Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku

Z okazji pięknego Jubileuszu 25-lecia działalności proszę przyjąć najlepsze życzenia i gratulacje dla członków Zarządu oraz wszystkich pracowników Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą Oddział w Gdańsku.

Dzisiejsza uroczystość to doskonała okazja do przekazania wyrazów uznania za wytrwałość w pracy na rzecz chorych na mukowiscydozę w Polsce. Jesteśmy pełni podziwu za wielkie zaangażowanie na rzecz otwarcia oddziału leczenia chorych na mukowiscydozę w Gdańsku. Doceniamy poświęcenie i trud włożony w realizację wielu działań oraz cennych projektów. Z wdzięczną pamięcią wracamy również do tych, których praca i ofiarność tworzyły dorobek Towarzystwa w Gdańsku.

Niech świętowany jubileusz będzie inspiracją do realizacji wszystkich kolejnych planów i zamierzeń. Życzymy dalszej wytrwałości w pracy, wielu sukcesów, wszelkiej pomysłowości, twórczych sił oraz aktywności potrzebnej do realizowania kolejnych działań na rzecz chorych na mukowiscydozę.

*Z wyrazami szacunku
w imieniu Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą*

Waldemar Majek

*Waldemar Majek
Prezes Zarządu*

Podsumowanie projektu

Porozmawiajmy o...

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydą Oddział w Gdańsku od lipca 2021 do marca 2022 r. realizowało projekt *Porozmawiajmy o...* dzięki dofinansowaniu Fundacji LPP SA. Projekt obejmował spotkania w ramach grupy wsparcia oraz webinary. W projekcie uczestniczyły osoby chore na mukowiscydę i ich rodziny.

Spotkania grupy wsparcia dla chorych realizowane były w bezpiecznej formule online. Były okazją do podzielenia się sposobami na radzenie sobie z chorobą i różnymi trudnościami. Rozmowy dotyczyły m.in. akceptacji, mocnych stron, motywacji i życia codziennego.

„Fajne jest to, że spotykamy się we własnym gronie. Nie musimy tłumaczyć innym, czym jest mukowiscydoza. Możemy porozmawiać, wymienić się doświadczeniami, doradzić. To ciekawe zobaczyć z innej perspektywy, jak wygląda życie pozostałych osób” – mówi Patrycja, chora na mukowiscydę.

Celem grupy wsparcia dla rodziców osób chorych na mukowiscydę była m.in. pomoc w funkcjonowaniu, ćwiczenie umiejętności komunikacyjnych oraz poprawienie relacji między rodzicami a dziećmi. Grupa wsparcia dla rodziców podzielona była na dwie podgrupy: dla matek i dla ojców. Spotkania również odbywały się przez Internet.

„Cieszę się, że mogę uczestniczyć w spotkaniach grupowych online dla mam. Gdyby odbywały się tradycyjnie, nie mogłabym przyjeżdżać. Jest to dla mnie duża wygoda i ułatwienie. Spotkania podnoszą na duchu w naszej szarej codzienności. Cieszę się, że poznałam

FUNDACJA
LPP



Polskie Towarzystwo
Walki z Mukowiscydą
Oddział w Gdańsku

Projekt
"Porozmawiajmy o..."

W ramach projektu organizujemy :

- grupę online dla chorych
- grupy dla rodziców/opiekunów
- webinary

innych rodziców dzieci chorych na mukowiscydę. Mamy służyć radą, chętnie dzielić się doświadczeniami. Są pomocne i wspierające. Cały czas jesteśmy w kontakcie. To super sprawa” – mówi pani Magda, mama córki chorej na mukowiscydę.

Nowością w projekcie skierowanym do osób chorych na mukowiscydę i ich bliskich były prowadzone przez specjalistów webinary. Pierwszy webinar pn. *Rozwój emocjonalny dzieci chorych na mukowiscydę* poruszał takie tematy, jak wiedza dziecka o aspektach choroby, odpowiedzialność i kontrola, świat oczami nastolatków. Podczas drugiego webinaru *Wprowadzenie do komunikacji bez przemocy* uczestnicy nauczyli się, jak rozpoznawać emocje i potrzeby

oraz jak porozumiewać się bez osądzania. Natomiast trzeci webinar *Fizjoterapia oddechowa osób chorych na mukowiscydę* obejmował następujące tematy: motywacja do fizjoterapii oddechowej oczami fizjoterapeuty, najczęstsze błędy w fizjoterapii i postępowania fizjoterapeutyczne w terapii przyczynowej.

„Bardzo podobał mi się webinar na temat porozumiewania się bez przemocy. Pojawiły się cenne wskazówki, które zaczęłam już stosować. One naprawdę działają i ułatwiają komunikację z córką” – dodaje pani Magda.

Projekt wpłynął na poprawę kondycji psychicznej beneficjentów – zarówno osób chorych na mukowiscydę, jak i ich rodzin. Spotkania z psychologiem pomogły uczestnikom

w znalezieniu optymalnych warunków do rozwoju, wyrażaniu emocji i potrzeb, radzeniu sobie z aktualną sytuacją oraz w odzyskaniu równowagi.

„Grupa wsparcia ma za zadanie stworzenie dobrej przestrzeni dla osób, które są w trudnej sytuacji. Uczestnicy mają okazję przyjść na spotkanie ze swoimi emocjami, tym, co w nich aktualnie żywe, i podzielić się nimi na forum. Grupa dla mam jest formą wsparcia kontynuowaną z uwagi na informacje od samych uczestniczek, jak wiele daje im taka rozmowa. To chwila, gdy mogą pomyśleć o sobie, «oderwać się» od rzeczywistości, porozmawiać. Jest to korzystne szczególnie ze względu na formę, która pozwala im spotkać się online, bez konieczności organizowania wyjazdu, opieki nad dziećmi, co nie zawsze jest możliwe z uwagi na miejsce zamieszkania. Podczas spotkań uczestniczki zbliżają się do siebie: budują nowe kontakty, wymieniają się waż-

nymi informacjami, np. odnośnie do mukowiscydozy. Również świadomość wzajemnego zrozumienia sytuacji każdej z uczestniczek daje uczucie pewności i spokoju. Tworzenie grup wsparcia jest bardzo ważne również z uwagi na obecną sytuację – trwającą pandemię i wojnę na Ukrainie. Niepewność przyszłości rodzi silny lęk, a gdy ludzie zostają sami, trudniej im sobie z nim poradzić. Niejednokrotnie uczestniczki grupy mówiły o tym, że czekały na spotkanie, cieszyły się, że mogły się zobaczyć i porozmawiać.

Dla młodych osób chorych na mukowiscydozę to obecnie jedyna możliwa forma kontaktu, ponieważ ze względów zdrowotnych nie powinny spotykać się osobiście. Jest to czas, gdy mogą się zobaczyć, wymienić się doświadczeniami, przebiegiem swojego leczenia, ale też spotkać w gronie osób, które «znają temat», rozluźnić się i swobodnie porozmawiać.

Webinar to forma bezpieczna dla osób, które nie czują się pewnie w grupie. Dzięki temu mogą uczestniczyć w spotkaniach bez konieczności aktywnego udziału. Podczas spotkania uczestnicy mieli możliwość zadawania pytań, z czego również korzystali. Sięgnięcie po pomoc nie zawsze jest łatwe. Prowadzący webinar poza przekazaniem wiedzy na konkretny temat może również zachęcić do dalszego kontaktu. Może dzięki temu część osób zdecyduje się na skorzystanie z szerszego wsparcia” – wyjaśnia psycholog Ewa Reglińska.

Bardzo dziękujemy wszystkim za zaangażowanie i udział w projekcie *Porozmawiamy o...* i mamy nadzieję, że w przyszłości będziemy realizować podobne projekty. Serdecznie dziękujemy Fundacji LPP za wsparcie naszych Podopiecznych i ich bliskich!

PTWM Oddział w Gdańsku

Nowy moduł subkont i zmiany w Regulaminie Subkont

Od 13 czerwca 2022 r. można już aktywować swoje subkonta w nowym programie do subkont oraz samodzielnie logować się do nich. Aktywacja subkonta wymaga osobistej aktywności posiadacza subkonta, dlatego osoby, które tego jeszcze nie uczyniły, proszone są o kontakt z Biurem PTWM (tel. 531 110 260 lub tel. 531 110 250).

Dodatkowo wychodząc naprzeciw potrzebom podopiecznych, 28 maja 2022 r. XXIII Zwyczajne Walne Zebranie Członków Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą przyjęło dodatkowy zapis do obowiązującego Regulaminu Subkont, który rozszerza akceptację wydatków z subkonta o **dofinansowanie pomocy psychologicznej lub psychiatrycznej dla rodziców (opiekunów prawnych) chorego (pkt 6.1 –k).**

Nowa wersja Regulaminu uwzględniająca uchwalone zmiany jest opublikowana na stronie:
<https://ptwm.org.pl>

Biuro PTWM





Ogłoszenie o rekrutacji uczestników na szkolenie



Kompleksowa opieka nad chorym na mukowiscydozę

OGÓLNOPOLSKIE WARSZTATY DLA CZŁONKÓW RODZIN OSÓB CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ Hotel 4 Żywioły,
Falenty, 9–11.09.2022 r.

Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą serdecznie zaprasza członków rodzin i opiekunów osób chorych na mukowiscydozę do uczestnictwa w ogólnopolskich warsztatach pn. *Kompleksowa opieka nad chorym na mukowiscydozę*, które odbędzie się w dniach 9–11 września 2022 w hotelu 4 Żywioły Falenty, Al. Hrabaska 4 05-090 Raszyn (www.4zywiolyfalenty.pl).

RAMOWY PROGRAM SZKOLENIA

9.09.2022 (piątek)

- 13.00 otwarcie recepcji szkolenia
- 14.00-15.00 lunch
- 15.00-19.00 warsztaty w grupach równoległych: fizjoterapeutyczne, inhalacyjne, psychologiczne, dietetyczne

10.09.2022 (sobota)

- 9.00-13.00 warsztaty w grupach równoległych: fizjoterapeutyczne, inhalacyjne, psychologiczne, dietetyczne
- 13.00-14.00 lunch
- 14.00-18.00 warsztaty w grupach równoległych: fizjoterapeutyczne, inhalacyjne, psychologiczne, dietetyczne
- 18.00 kolacja
- 19.00 wieczór towarzyski

16.06.2019 (niedziela)

- 09.00-13.00 warsztaty w grupach równoległych: fizjoterapeutyczne, inhalacyjne, psychologiczne, dietetyczne
- 13.00-14.00 obiad, zakończenie szkolenia

REGULAMIN REKRUTACJI NA SZKOLENIE

1. Zasady uczestnictwa w szkoleniu

W szkoleniu mogą uczestniczyć członkowie rodzin i opiekunowie osób chorych na mukowiscydozę z całej Polski – limit miejsc do 80 osób.

Warunkiem kwalifikacji do uczestnictwa w szkoleniu jest rejestracja w systemie online na stronie www.ptwm.org, a następnie dostarczenie do PTWM pocztą lub osobiście w dniu szkolenia:

- a) karty zgłoszeniowej – prawidłowo wypełnionej i podpisanej przez uczestnika,
- b) orzeczenia o niepełnosprawności osoby chorej na mukowiscydozę.

2. Data i miejsce przyjmowania zgłoszeń:

Rejestracji należy dokonać w nieprzekraczalnym terminie do 15 lipca 2022 r. na stronie www.ptwm.org.pl.

3. Świadczenia dla uczestników

Osobom, które zakwalifikują się na szkolenie, Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą zapewnia:

- atrakcyjny program warsztatów,
- bezpłatne wyżywienie i nocleg w Centrum Konferencyjnym 4 Żywioły Falenty.

Potwierdzenie świadczeń uczestnicy otrzymują w piśmie o zakwalifikowaniu na szkolenie.

W związku z ograniczonym budżetem PTWM nie pokrywa kosztów dojazdu oraz nie organizuje dojazdu z Dworca Centralnego do Falent. Osoby posiadające subkonta w PTWM mogą pokryć koszty uczestnictwa oraz dojazdu do Falent ze środków zgromadzonych na subkontach. W tym celu po zakończeniu szkolenia należy złożyć w PTWM prośbę o pokrycie kosztów związanych z uczestnictwem w szkoleniu zgodnie z zapisami w regulaminach prowadzenia subkont w PTWM.

4. Zasady kwalifikacji uczestników

O zakwalifikowaniu do udziału w szkoleniu decyduje data przyjęcia kompletnego zgłoszenia (decyduje data wpływu do PTWM), przy czym w pierwszej kolejności przyjmowani będą członkowie PTWM oraz rodzice chorych nowo zdiagnozowanych. Liczba miejsc na szkoleniu jest bardzo ograniczona, dlatego bezpłatny udział zapewniamy wyłącznie jednemu członkowi rodziny chorego. W przypadku chęci uczestnictwa dwóch lub więcej członków rodziny, kolejne osoby mogą uczestniczyć w charakterze wolnego słuchacza. Chętnym, którzy nie zakwalifikują się na bezpłatny udział w szkoleniu i zadeklarują uczestnictwo w charakterze wolnego słuchacza, oferujemy wolny wstęp na salę obrad, bez zapewnienia noclegów i wyżywienia. Potwierdzenie uczestnictwa dla osób zakwalifikowanych na szkolenie zostanie przesłane pocztą elektroniczną do 31 lipca 2022 r.

W wydarzeniu mogą wziąć udział osoby, które (według swojej najlepszej wiedzy):

- nie są osobami zakażonymi COVID-19,
- nie mają objawów COVID-19, takich jak duszność, podwyższona temperatura ciała, objawy przeziębieniowe,
- nie przebywają na kwarantannie lub pod nadzorem epidemiologicznym,
- w ciągu ostatnich 14 dni przed wydarzeniem nie miały bezpośredniego kontaktu z osobą zakażoną COVID-19.

Warunki uczestnictwa mogą ulec zmianie zależnie od obowiązujących obostrzeń.

5. Chorzy na mukowiscydozę na szkoleniu

W związku z międzynarodowymi wytycznymi zapobiegania i kontroli zakażeń w mukowiscydozie decyzją Zarządu Głównego PTWM w szkoleniu w charakterze uczestników nie może brać udziału więcej niż jedna osoba chora na mukowiscydozę. Zarząd Główny corocznie zaprasza jedną osobę chorą dorosłą, która uczestniczy w szkoleniu jako prezydent, przedstawiając uczestnikom swoje osiągnięcia. Kandydatury chorych dorosłych z krótkim opisem prezentacji, jaką chcieliby przedstawić, należy zgłaszać do PTWM drogą mailową na adres zarzad@ptwm.org.pl w nieprzekraczalnym terminie do 30.06.2022. Decyzję o zaproszeniu na szkolenie podejmuje Zarząd PTWM.

6. Lista rezerwowa

Po wyczerpaniu limitu miejsc PTWM utworzy listę rezerwową. O kolejności miejsc na liście rezerwowej decyduje data przyjęcia zgłoszenia. Osoby z listy rezerwowej zostaną zakwalifikowane na szkolenie tylko w przypadku rezygnacji z udziału wcześniej zakwalifikowanego uczestnika.

7. Rezygnacja z uczestnictwa

W przypadku rezygnacji z udziału w szkoleniu lub rezygnacji z części wyżywienia prosimy o niezwłoczne telefoniczne lub mailowe poinformowanie o tym sekretariatu PTWM. Osoby, które nie zgłoszą się na szkolenie i nie poinformują o tym organizatora, zostaną zdyskwalifikowane przy rekrutacji na kolejne szkolenie.

8. Kontakt do organizatora

Informacji dotyczących uczestnictwa w szkoleniu udziela:

Anna Skoczylas-Ligocka

Tel. 662 033 999

e-mail: askoczylas@ptwm.org.pl

Aktualne informacje o szkoleniu są dostępne na stronie www.ptwm.org.pl.

Szkolenie jest dofinansowane ze środków Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych w ramach umowy nr ZZO/000441/06/D realizowanej w terminie od dnia 01-04-2022 do dnia 30-09-2022.

Tytuł projektu: KOMPLEKSOWA OPIEKA NAD CHORYM NA MUKOWISCYDOZĘ. OGÓLNOPOLSKIE

WARSZTATY DLA CZŁONKÓW RODZIN OSÓB CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ

Kwota dofinansowania PFRON 25 600,00 zł



PROGRAM POMOCOWY POLSKIEGO TOWARZYSTWA WALKI Z MUKOWISCYDOZĄ

ZAMÓWIENIE ŚRODKÓW SPOŻYWCZYCH

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

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

A. IMIĘ I NAZWISKO OSOBY CHOREJ:

B. SPOSÓB PŁATNOŚCI (odpowiednie zakreślić):

- ☐ Pobranie (płatność kurierowi przy dostawie)
☐ Przedpłata (faktura pro forma)
☐ Subkonto / subkonto 1% / wsparcie PTWM

C. DANE DO FAKTURY:

Imię i nazwisko:
 Ulica i numer domu:
 Kod pocztowy i miejscowość:

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

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

.....
Data i miejscowość

.....
Podpis



Podziękowania

Zwyciężają ci, co najwięcej mają odwagi dla siebie i od siebie żądać.

Stanisław Brzozowski

Składamy najserdeczniejsze podziękowania dla firm i osób prywatnych za pomoc okazaną naszym podopiecznym:

- Bahlsen Polska sp. z o.o.
- EPEE Polska sp. z o.o.
- Bright Junior Media sp. z o.o.
- Cargill Poland sp. z o.o.
- Rossmann sp. z o.o.
- GRAN-PIK Liwocz sp. z o.o.
- Dr Irena Eris SA
- RABKOLAND
- Restauracja Zdrojowa Rabka-Zdrój
- Max – Producent i Dystrybutor Słodocy
- CzuCzu
- Panu Krzysztofowi Praskiewiczowi

