

Leki przyczynowe i co dalej?

We wrześniu tego roku minął rok, odkąd w Niemczech dla chorych na mukowiscydozę dostępne są leki przyczynowe w kombinacji Kaftrio plus Kalydeco. Dr Carsten Schwarz z zachodniobrandenburskiej kliniki w Poczdamie (Klinikum Westbrandenburg in Potsdam) w wywiadzie dla telewizji Hessischer Rundfunk mówi m.in. tak: „Pacjenci opisują, że dopiero teraz zauważają, jak męczące było ich życie i jak męczące było oddychanie. Teraz, kiedy mogą prawie normalnie oddychać, dostrzegają, że przez całe swoje życie tak naprawdę biegli maraton”¹.

Jak wygląda codzienność?

Kuracja lekami przyczynowymi nie należy do skomplikowanych. Rano przyjmuje się dwie tabletki Kaftrio, a wieczorem jedną Kalydeco. Zakładamy tutaj oczywiście najbardziej optymistyczny wariant i sytuację, w której leki te nie powodują żadnych efektów ubocznych, co na dłuższą metę staje się uciążliwe i obniża jakość życia. Przewlekłe bóle głowy, wymioty czy też pogorszenie się parametrów krwi pod kątem czynności wątroby to tylko niektóre z powodów, dla których pacjenci z mukowiscydozą muszą albo przerwać kurację, albo zredukować dawkowanie leków.

Pozytywnym aspektem jest m.in. to, że z biegiem czasu odstawia się inne, znane z „wcześniejszego życia” leki oraz rytuały związane z mukowiscydozą: inhalacje z Pulmozyme i kolistyny, niektóre leki wziewne, które można zastąpić słabszymi. Redukuje się też konieczne inhalacje z soli hipertonicznej.

Pustka w codziennym funkcjonowaniu

Okazuje się, że leki przyczynowe, poza daniem nowych możliwości, są również katalizatorem nieznanych do tej pory problemów. Jakiś czas temu na jednej z niemieckich grup facebookowych pojawiła się dyskusja na temat codziennego funkcjonowania pacjentów z mukowiscydozą, którzy przyjmują ww. leki. Najwidoczniej nie wszyscy radzą sobie z nową rzeczywistością. Kiedy wielogodzinne zabiegi, inhalacje i rehabilitacje z dnia na dzień przestają być tak czasochłonne. Kiedy w końcu można odetchnąć pełną piersią, zacząć myśleć o sobie i pozytywnie patrzeć na swoją przyszłość. Wtedy okazuje się, że można mieć np. problem z zagospodarowaniem wolnego czasu, którego do tej pory po prostu nie było. Albo mieć zwyczajnie problem z przystosowaniem się do całkiem nowej rzeczywistości.

Tak opisuje to jedna z pacjentek chorych na mukowiscydozę: „Po dwóch, trzech tygodniach przyjmowania Trikafty psychicznie byłam w bardzo dużym dołku i myślałam, że nigdy z niego nie wyjdę. Od sytuacji, kiedy 80% całego dnia zajmowały mi terapie, poprzez całodzienne podłączenie do tlenu, wspomaganie oddychania nocą i uwięzienie w domu, po brak konieczności wspomaganie oddychania i zażywania tlenu tylko nocami, i w końcu większą mobilność. Nie wiedziałam, czego mi brakuje”².

Problematykę tę w niemieckojęzycznym artykule pt. *Trikafta (int.)/Kaftrio (EU) – Perspektiven und Probleme*

(tłum. Trikafta/Kaftrio – perspektywy i problemy) obszernie poruszyli: Kathrin Bremer – dyplomowana psycholog, psychoanalitik i osoba chorująca na mukowiscydozę, oraz Kai-Roland Heidenreich – przedsiębiorca, samouk z zamiłowania i przewodniczący stowarzyszenia „Deutsche CF-Hilfe e.V.”³.

We wstępie artykułu znajduje się porównanie życia z mukowiscydozą do żagłówki pływającej na otwartym morzu. Autorką tekstu jest Kathrin.

Wyobraź sobie, że żyjesz na żagłówce. Żeglujesz na niej każdego dnia przez 24 godziny. Wyobraź sobie, że tam, gdzie żeglujesz, morze jest zawsze nieprzyjazne, przez 24 godziny i przez wszystkie dni w roku. Sztorm szalejący wokół ciebie nigdy nie ustaje. Ręce masz cały czas zajęte pracą, musisz kontrolować i ustawiać żagiel, musisz wypatrywać fal i wiatru, aby trzymać kurs, oraz naprawiać żagiel po mniejszych i większych szkodach wyrządzonych przez sztorm. Podświadomie cały czas martwisz się, że zerwie się wichura, która będzie zbyt silna, albo pojawi się fala, która będzie zbyt wysoka, wskutek czego twój żagiel zostanie uszkodzony, a żagłówka się wywróci. A ty mimo wszystko cały czas z powodzeniem będziesz żeglować w tym sztormie. Raz z bardziej, a raz z mniej zniszczoną żagłówką. I tak od wielu lat. Ale wiesz, co robić: masz w sobie rutynę, nauczyłeś się, aby nie myśleć zbyt dużo o śmiertelnych falach, aby nie ulec wyczerpaniu i aby

¹ „Mukoviszidose: Aufatmen dank neuer Behandlungsmethode“, hr-fernsehen, reportaż opublikowany 17.08.2021 r.

² Wpis na niemieckiej grupie dyskusyjnej „Orkambi, Symkevi und Trikafta/Kaftrio D-A-CH” z 12.06.2021 r.

³ Kathrin Bremer, Kai-Roland Heidenreich, „Aspekte der Kaftrio-Therapie“, [w:] <https://www.dcfh.de/trikafta-int-kaftrio-eu-perspektiven-und-probleme> (dostęp: 27.09.2021).

mieć ciągle świeży umysł do sterowania żaglem, którego nie możesz zaniedbać. Nie znasz innego życia i w gruncie rzeczy nie możesz sobie wyobrazić, aby żeglowanie było inne, niż wygląda – burzliwe, niebezpieczne i wyczerpujące. Ale też intensywne, dzikie, a czasem zachwycające. Zawsze gwałtownie z wiatrem i zawsze w obliczu śmierci.

I nagle po tych wszystkich latach ekstremalnego żeglowania, bez możliwości jakiegokolwiek odpoczynku, po latach ciągłej czujności sztorm mija. Morze staje się ciche i przyjazne, twoja żaglówka płynie już spokojnie, bez trudu i niebezpieczeństwa. Pierwszy raz w twoim życiu panuje wokół ciebie błoga cisza.

Co sobie myślisz w tej nowej sytuacji? Co czujesz? Co robisz?

Koniec już ze stawianiem i ciągłym naprawianiem żagla, koniec już z ciągłą czujnością, koniec z wypatrywaniem groźnych fal. Tak po prostu możesz teraz być na swojej żaglówce, wygrzewać się na słońcu i odpoczywać, a także oglądać otaczający cię świat bez konieczności interwencji. W końcu możesz zasnąć...

Możesz się tym wszystkim cieszyć? A może najpierw płaczesz nad wszystkimi latami trudu, wyczerpania i zamartwiania się? Chcesz po prostu tylko odpocząć i się wyspać? Albo z przyzwyczajenia nadal wpatrujesz się w horyzont, nie mogąc uwierzyć, że nie dostrzeżesz tam już żadnego sztormu? Możesz się odprężyć? Jesteś w stanie wypełnić twój nowy wolny czas czynnościami, które sprawiają ci przyjemność? Albo jednak tęsknisz za żeglowaniem podczas sztormu, za koncentracją, adrenaliną, za poczuciem robienia czegoś ważnego, a mianowicie zapewnienia przetrwania twojej żaglówki i tobie? Czy uważasz, że żeglowanie na spokoj-



Źródło grafiki: www.pixabay.com, by jplenio

nym morzu jest nudne i nijakie? Zastanawiasz się, jaki jest sens twojego istnienia na żaglówce, która teraz płynie prawie sama i nie potrzebuje już twojego zaangażowania? Kim jesteś, kiedy nie musisz już być kapitanem wystawionym na ciężką próbę? Czy nadal znasz swoją żaglówkę? Przecież jeszcze nigdy nie widziałeś jej żeglującej na tak łagodnym wietrze...

Wreszcie możesz swobodnie decydować, co chcesz robić. Żaden sztorm ci już nie napędza. Co więc robisz? Czy zamierzasz gdzieś zakotwiczyć? Płyniesz na nowe, nieznane brzegi? Szukasz następnego sztormu? A może wyskakujesz za burtę, bo nie możesz zrozumieć swojego życia, kiedy wiatr ci już nie napędza i kiedy nagle musisz świadomie sterować twoim żaglem, aktywnie i świadomie, aby iść przed siebie?⁴

Jak widać, w powyższym tekście pytań jest więcej niż odpowiedzi. A prosta z pozoru sytuacja, kiedy to dzięki lekom przyczynowym rozwiązanych zostaje wiele problemów, jest katalizatorem do powstawania całkiem nowej i nieznanej do tej pory problematyki.

⁴ Tłumaczenie autora.

Zbyt wielkie oczekiwania

Drugim aspektem poruszonym od czasu do czasu w dyskusjach są zbyt wielkie oczekiwania dotyczące działania leków w chwili rozpoczęcia kuracji i rozczarowanie, w momencie kiedy kuracja nie przynosi pożądanych efektów albo efekty te są mniejsze od oczekiwań pacjenta. Kiedy wartości spirometrii nie polepszyły się tyle, ile u innych chorych. Kiedy waga nie wzrosła o kilka (naście) kilogramów w ciągu kilku tygodni. I kiedy wiele innych rzeczy nie jest takich, jakby chory sobie tego życzył.

Według życiowego motto, że szklanka jest zawsze do połowy pełna, a nie do połowy pusta, udzieliłem się w jednej z takich dyskusji. Skomentowałem ją na zasadzie: „Cieszymy się z tego, co jest, a nie narzekajmy, że nie jest lepiej”. W późniejszym czasie moja wypowiedź opublikowana została w broszurze informacyjnej „CF-Freundesbrief” (numer 29, lipiec 2021), a jej tłumaczenie znajduje się poniżej.

Co mogłoby być lepsze albo dlaczego zadowolony jestem z tego, co do tej pory osiągnąłem?

1. Tak, mógłbym ważyć 65–70 kg, a nie „tylko” 59–60, i mógłbym przytyć 10 kg w ciągu miesiąca.

2. Tak, mógłbym płakać, że mam „tylko” 75% spirometrii, a nie 80%, 90%, a nawet 100%. Ale przed terapią moja spirometria wynosiła 50%, a moje płuca były totalnie zaflegmione.
3. Tak, mógłbym płakać, gdyż mimo przyjmowania leków przyczynowych moja trzustka się nie zregenerowała i nadal muszę przyjmować Kreon.
4. Tak, mógłbym płakać, gdyż odkąd przyjmuję leki przyczynowe, muszę częściej chodzić do gastrologa i kontrolować wartości krwi, robić USG wątroby, trzustki itp.

Ale nawet jeśli lekami przyczynowymi nie osiągnąłem tego wszystkiego, co osiągnęli inni chorzy, jestem jak najbardziej zadowolony, gdyż:

1. Moja waga w ciągu ostatnich miesięcy się ustabilizowała, mimo iż przytyłem „jedyne” 4 kg. A tego

nie udało mi się osiągnąć w ciągu ostatnich kilku lat. Najważniejsze, że kilogramów już mi nie ubywa, gdyż mój organizm nie potrzebuje dodatkowej energii, którą wcześniej tracił na chorowanie.

2. W końcu mogę przejechać rowerem 10, 20, a nawet 30 km bez jakichkolwiek problemów, mimo iż pojemność moich płuc wynosi „tylko” 75%. Ale przez to, że moje płuca nie są zaflegmione, to te 75% wystarczy mi, aby normalnie żyć, jeździć rowerem, spacerować, biegać i zdobywać inne „szczyty” w życiu, i realizować swoje cele.
3. W końcu mogę od czasu do czasu nie jeść i nie bać się tego, że stracę przez to na wadze. Jem wtedy, kiedy jestem głodny i kiedy mam na to ochotę, a nie – jak to wcześniej bywało – aby liczyć kalorie i uważać, żeby nie schudnąć.

4. Te wszystkie dodatkowe badania, które muszę robić, są drobnościami w porównaniu z tym, co musiałem robić przed przyjmowaniem leków przyczynowych. Teraz mam w końcu więcej czasu dla siebie. A mojej córce w końcu mogę powiedzieć: „Pójdziemy na plac zabaw, jeśli będzie odpowiednia pogoda”, a nie jak to przez ostatnie lata bywało: „Pójdziemy na plac zabaw, jak tata będzie miał na to siłę i będzie zdrowy”.

Takiego pozytywnego myślenia i nastawienia do życia życzę każdemu z Was, a swoje rozważania pozwolę sobie zakończyć cytatem Winstona Churchilla (1874–1965): „Pesymista widzi trudność w każdej okazji, optymista – okazję w każdej trudności” (ang. *A pessimist sees the difficulty in every opportunity, an optimist sees the opportunity in every difficulty*).

Robert Hellfeier

Prowadzę dziennik żywieniowy

Pamiętam czasy, kiedy przygotowywałam się do wyjazdów do Instytutu Matki i Dziecka. Były to już nasze kolejne wizyty, więc wiedziałam, jakich pytań się spodziewać. Zapisywałam stan zdrowia córki z ostatnich trzech miesięcy. Zastanawiałam się, co ostatnio Zosia zjada. Czy zjada na dobę siedem, czy może jedenaście kapsułek Kreonu 10 000. Zazwyczaj podczas wizyty odpowiadałam, że dziewięć, bo to tak pośrodku. A z tyłu głowy miałam taką myśl: „Czy to na pewno jest precyzyjna odpowiedź?”. Gdy kolejny raz odpowiadałam, nie byłam do końca pewna. Zdobyłam się na odwagę i zapytałam Panią dietetyczkę Monikę, czy mogę się do odpowiedzi

przygotować jakoś lepiej. Poleciała mi wtedy swój artykuł o dzienniku żywieniowym. Spróbowałam i po pewnym czasie polubiłam to narzędzie. Pozwoliło mi ono spojrzeć w szerszy sposób na żywienie. Zastanowić się, poprawić powtarzające się schematy.

Aby lepiej zobrazować to, co chcę Wam przekazać, posłużę się konkretnymi przykładami. W jednym z dzienników zauważyłam, że nie pamiętam o wkraplaniu Devikapu. Potwierdził to także wykonany podczas wizyty pomiar witamin. Po tym ustaliłam stałą porę podawania witaminy D w kroplach, wkraplanie jej do drugiej łyżeczki kaszki mleczno-ryżowej, którą dwuletnia Zosia

jadała codziennie na śniadanie. Wniosek: Uniknęliśmy wtedy niepotrzebnego zwiększenia podawanej dawki witaminy D, gdyż wyniki kontrolne krwi sześć miesięcy od wprowadzenia tej zmiany były już prawidłowe.

W październiku 2020 r. dostrzegłam, że Zosia zjada w niedzielę (wówczas najczęściej jemy u dziadków) zbyt dużą ilość tłuszczu na raz. Tak dużą, że aby podać jej prawidłową ilość Kreonu do zjedzonego posiłku, należałoby przekroczyć określoną przez Panią dietetyczkę maksymalną jednorazową dawkę enzymów podawaną do posiłku. Dzięki tej obserwacji podzieliliśmy posiłek na dwie części. Najpierw Zosia