

MUKOWISCYDOZA W NIEMCZACH

Wszystko, co najlepsze

Z dr.n.med. **Krystyną Popławską**, konsultantem chorób płuc wieku dziecięcego oraz mukowiscydozy dorosłych i dzieci na Wydziale Medycznym Uniwersytetu Jana Gutenberga w Moguncji, rozmawia **Marta Jakubiak**.

„ Jak zorganizowana jest opieka nad chorymi na mukowiscydozę w Niemczech?

Zarówno dzieci, jak i dorośli są leczeni w certyfikowanych ośrodkach specjalistycznych, gdzie pozostają pod opieką zespołu specjalistów. Takich placówek jest dość dużo. Z tej możliwości korzysta większość chorych, choć nie wszyscy. Niektórzy wolą być pod opieką lekarza rodzinnego.

„ Jak zdobywa się certyfikat?

Podstawowym warunkiem jest zapewnienie opieki wielospecjalistycznej. W zespole muszą być: lekarz pediatra lub internista (w zależności od wieku pacjenta), pneumonolog, fizjoterapeuci, dietetyk i psycholog, a także osoba zajmująca się sprawami socjalnymi, związanymi np. ze zorganizowaniem pomocy finansowej, rehabilitacji czy współpracy z pacjentem i jego rodziną. Nawet najlepiej zaplanowana terapia nie przyniesie rezultatów, jeżeli pacjent nie jest w stanie wypełniać lekarskich zaleceń. W teamie obowiązkowo pracują też pielęgniarki i pielęgniarze doświadczeni w opiece nad chorymi na mukowiscydozę. Trzeba też spełnić określone warunki lokalowe.

sanitarnych specjalnych filtrów do wody. Koszty generuje też odpowiednie przeszkolenie personelu, który w wielu przypadkach może być najważniejszym czynnikiem unikania infekcji pomiędzy pacjentami. Muszę przyznać, że podczas pobytu w Polsce widziałam oddział dla chorych na mukowiscydozę prowadzony przez prof. Sands, który absolutnie w niczym nie ustępuje certyfikowanym oddziałom najlepszych klinik w Niemczech.

„ Jak często chorzy korzystają z pomocy takich ośrodków?

Wszystko zależy od ich stanu zdrowia. Jeśli są w stanie stabilnym, na konsultację przyjeżdżają zazwyczaj raz na trzy miesiące. To rutynowe wizyty, które w przypadku dzieci trwają nawet do dwóch-trzech godzin. To nie jest tylko konsultacja lekarska, ale całego zespołu terapeutycznego z pacjentem i jego rodziną.

„ Jaki jest w Niemczech średni czas przeżycia pacjenta z mukowiscydozą?

Aktualnie około 50 lat, ale niestety wciąż umierają młodzi. Często dla ratowania życia konieczne jest przeszczepienie płuc już u dwudziestoparolatków. Gwałtowne pogorszenie następuje u osób w wieku młodzieńczym, kiedy przechodzą z ośrodków pediatrycznych do tych dla dorosłych. To bardzo trudny czas, sami niechętnie przestrzegają wszystkich wskazań, a dodatkowo konfrontowani są z innymi placówkami i nowym systemem leczenia. Nowych płuc najczęściej potrzebują osoby w wieku około trzydziestu lat.

Na przestrzeni ostatnich dwudziestu lat w Niemczech przeżywalność pacjentów z mukowiscydozą znacząco się poprawiła. Dodatkowo Kilka lat temu pojawiła się opcja leczenia przyczynowego w mukowiscydozie, dzięki któremu okres przeżycia w tej chorobie będzie się wydłużał. Wprowadzenie sześć lat temu terapii modulatorami kanałów CFTR doprowadziło u wielu chorych do spowolnienia procesu pogarszania się

“

Na przestrzeni ostatnich dwudziestu lat w Niemczech przeżywalność pacjentów z mukowiscydozą znacząco się poprawiła.

„ To znaczy?

Wielu pacjentów nie może się spotykać, konieczne jest więc umieszczanie ich w oddzielnych pokojach, przyjmowani są też w odrębnych terminach, żeby nie przekazywali sobie nawzajem bakterii. W Niemczech opracowano dokładne wytyczne w tym zakresie. Ich spełnienie pociąga za sobą duże koszty, gdyż związane jest ze wspomnianą już separacją pacjentów, koniecznością zapewnienia izolatek czy zainstalowaniem w urządzeniach



Dr n. med.
Krystyna
Popławska

funkcji płuc. Od około roku mamy możliwość leczenia w ten sposób również dzieci w wieku szkolnym, a od kilku dni nawet przedszkolnym. Już teraz widzimy, że one jeszcze lepiej reagują na tę terapię.

Q Dlaczego ta terapia daje szansę na dłuższe życie? Ponieważ w odróżnieniu od terapii objawowej, stosowane w niej leki wpływają na cały organizm i wszystkie narządy, w których białko CFTR ulega ekspresji. Należy pamiętać, że leczenie mukowiscydozy polega na zapobieganiu rozwojowi choroby, a regulacja funkcji kanałów chlorkowych jest działaniem przyczynowym.

Q Czy to leczenie jest drogie?

To bardzo kosztowna terapia. Na rynku obecnie są tylko trzy preparaty, ale mam nadzieję, że już wkrótce pojawią się kolejne, o podobnym lub takim samym działaniu, a co za tym idzie – leczenie będzie tańsze. W Niemczech pacjenci są w o tyle dobrej sytuacji, że w przypadku chorób tak ciężkich jak mukowiscydoza, jeśli nie ma dla danego leku odpowiednika, kasy chorych finansują leczenie, które jest dostępne i zatwierdzone przez Europejską Agencję Leków (ang. European Medicines Agency, EMA).

Przewlekłe i ciężko chorzy pacjenci zwykle są zwolnieni z obowiązku jakiegokolwiek dopłaty do leków, które stanowią typową terapię dla ich choroby. Przy ciężkich schorzeniach, w których nie istnieje tańszy preparat, który można zastosować z takim samym skutkiem, a lek został uznany w Niemczech jako ten jedyny działający na określoną chorobę, jest on w stu procentach refundowany.

“

Przewlekłe i ciężko chorzy pacjenci zwykle są zwolnieni z obowiązku jakiegokolwiek dopłaty do leków.

Q Jak długo trzeba czekać na transplantację płuc?

Ośrodki przeszczepiające płuca mają szczegółowy plan postępowania. Procedura wygląda następująco: lekarz prowadzący zgłasza pacjenta do takiego ośrodka i wysyła jego dane kliniczne. Następnie pacjent zapraszany jest na rozmowę, podczas której następuje ewaluacja sytuacji nie tylko pod względem medycznym, ale również stanu psychosocjalnego chorego. Trzeba sprawdzić, czy pacjent będzie umiał poradzić sobie po przeszczepieniu płuc. Wykonywany jest też panel niezbędnych badań.

Średnio od momentu zgłoszenia pacjenta do ośrodka do wpisania na listę oczekujących mijają jakieś dwa-trzy miesiące. Pacjent musi być wystarczająco stabilny, aby z jak najlepszym wynikiem przeżyć transplantację. Trudno mi precyzyjnie określić czas oczekiwania na przeszczep, dlatego posłużę się przykładem. Moja wieloletnia pacjentka obecnie jest już po przeszczepieniu, które wykonano dwa tygodnie temu. Została zgłoszona niecały rok temu. Miałam też chorą, którą zgłosiłam latem, a już późną zimą miała wykonaną transplantację. Oczekiwanie na nowe płuca może trwać jednak nawet do dwóch lat.

Q Jak zmienia się stan chorego po przeszczepieniu?

Pacjenci po raz pierwszy od wielu lat mogą normalnie oddychać. Pozostaje jednak układ immunologiczny – zmieniony przez silną immunosupresję. Płuca są organem bardzo immunologicznie aktywnym, w związku z tym powodzenie całego zabiegu zależy od dość silnej immunosupresji. Zagrożeniem stają się choroby wirusowe czy mykologiczne, również systemowe. Najlepiej radzą sobie z nimi centra przeszczepowe i dlatego pod ich opieką jest chory. Nadal jednak pozostają problemy z wagą, jelitami i obszarami, w których występuje kanał wadliwego białka CFTR, więc pacjent po transplantacji to wciąż jest chory na mukowiscydozę. Te osoby muszą być zarówno pod opieką ośrodków, w których dokonano przeszczepienia, jak i ambulatoriów mukowiscydozy.

Q Na jak długo wystarczają nowe płuca?

Zawsze występuje przewlekłe odrzucanie organu, prowadzące do zamykania oskrzelików, które postępuje od części dystalnej płuc w kierunku proksymalnym. Ten proces zachodzi praktycznie u każdego pacjenta, choć w różnym tempie i nasileniu. Przeżywalność samego organu po przeszczepieniu to średnio sześć do siedmiu lat. Znam jednak pacjentów, których płuca dobrze funkcjonowały nawet przez dziesięć lat. Pamiętajmy też, że zawsze jest możliwa retransplantacja, zwłaszcza w przypadku młodych pacjentów. ■