Czy można przygotować dziecko i siebie do przeszczepienia wątroby?

Każdy z rodziców ma nadzieję, że jego dziecko będzie chorowało na mukowiscydozę lżej, niż wynikałoby to z samej mutacji genów. Bardzo często jest tak, że te nadzieje się nie spełniają. Wierzę też, że bywa odwrotnie, i marzenia się realizują. Jednak w wypadku tej choroby nie warto nastawiać się na to, że coś samo ustąpi i nie będzie komplikacji. **Najlepiej szybko reagować na zachodzące, nawet zaskakujące zmiany.**

Mikołaj ma siedemnaście lat i w maju tego roku przeszedł transplantację wątroby. Zanim jednak napiszę o tym, jak przygotowaliśmy się do tej operacji, chciałabym naświetlić Czytelnikom historię jego choroby, bo może im to pomóc w ocenie ich własnej sytuacji. Nasza była taka, że skoncentrowani na podtrzymywaniu funkcji płuc i polepszeniu trawienia, nie skupialiśmy się szczególnie na wątrobie syna, a to właśnie ona okazała się najsłabszym organem w jego organizmie[1]. Oczywiście, Mikołaj przyjmował wszystkie zalecane leki na wątrobę, czyli kwas ursodeoksycholowy (Proursan), Hepatil, Essentiale Forte, Sylimarol, a także w porozumieniu z lekarzem prowadzącym podawaliśmy mu domowe środki wspomagające ten narząd, jak np. kurkuminę czy zakwas z buraków[2].

Nasz syn w wieku niemowlęcym i wczesnodziecięcym nie miał żadnych objawów ze strony układu oddechowego, natomiast do problemów związanych z trawieniem przyzwyczailiśmy się właściwie od momentu jego narodzin, a nawet wcześniej. Będąc w ciąży z nim, pierwszy raz w życiu zaznałam „wilczego głodu" i spadków cukru we krwi. Nigdy nie zapytałam specjalistów, czy można to wiązać z chorobą syna, ale z perspektywy czasu wydaje mi się, że tak.

Mikołaj od samego początku źle przybierał na wadze, miał niedokrwistość, którą ciężko było wyleczyć preparatami zawierającymi żelazo, a po rozpoczęciu wprowadzania stałych pokarmów zauważyliśmy, że ich nie trawi, a kupy zawierają tłuszcz. Dodam, że w 2004 r. tylko w niektórych województwach były badania przesiewowe noworodków w kierunku mukowiscydozy i w naszym ich akurat nie przeprowadzano, zatem samodzielnie szukaliśmy odpowiedzi na dręczące nas pytanie dotyczące tego, co dzieje się z synkiem.

Podczas konsultacji u gastrologa po raz pierwszy zabrzmiała nazwa choroby; w celu polepszenia trawienia lekarka zaproponowała nam podawanie maluchowi Kreonu, ale nie postawiła jednoznacznej diagnozy, więc dalej drążyliśmy temat.

W Górnośląskim CZD zrobiliśmy mu test potowy, który wykazał podwyższone chlorki w pocie, ale potwierdzeniem choroby zajął się dopiero pulmonolog w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju. Zlecone przez niego badanie genetyczne dało jednoznaczne rezultaty. Mikołaj chorował na mukowiscydozę.

W sumie poszukiwania przyczyn złego stanu zdrowia malucha zajęły nam prawie trzy lata, co nie było dla

[1] Bardzo dokładne informacje o budowie wątroby można znaleźć w artykule dr Andrzeja Pogorzelskiego *Podstawy anatomii i fizjologii wątroby*, „Mukowiscydoza" nr 29, s. 3.

[2] O lekach i leczeniu choroby wątroby wywołanej mukowiscydozą (CFLD) dr Andrzej Pogorzelski napisał w tekście *Metody leczenia zmian wątrobowych*, Mukowiscydoza" nr 29, s. 9.

niego dobrym startem w życiu, tym bardziej przy niedożywieniu i anemii, i skutkuje to, niestety, aż do dzisiaj.

Odpowiednio poinstruowani przez lekarza specjalistę i fizjoterapeutę zajęliśmy się płucami synka, zaczęliśmy robić inhalacje z Pulmozyme, oklepywania, proste ćwiczenia oddechowe. I choć jego zdrowie nie było idealne, to jednak w miarę stabilne, co pozwoliło nam przez następne kilka lat żyć prawie normalnie.

W wyrobieniu „zadaniowego" podejścia do choroby (czyli traktowania jej nie jako problemu, a jako wyzwania) i w radzeniu sobie z codziennymi obowiązkami pomogło mi szkolenie dla rodziców zorganizowane przez Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą w Falentach. Obawiałam się spotkania z opiekunami innych chorych dzieci, atmosfery pesymizmu i niemocy, dlatego z roku na rok odkładałam wyjazd na szkolenie. Gdy się wreszcie zdecydowałam, otrzymałam dawkę pozytywu i energii, jakiej w sobie nawet nie podejrzewałam, i potężną porcję wiedzy, która dodała mi pewności siebie. **Od tej chwili zrozumiałam, że poradzę sobie ze strachem związanym z chorobą dziecka, mając jasno postawione zadania i cele.**

Po powrocie ze szkolenia chciałam dowiedzieć się o chorobie jak najwięcej, dlatego wzięłam się za czytanie kolejnych numerów wydawanego przez towarzystwo czasopisma, zaczęłam też organizować nasze życie tak, by można było, jak mi się wydawało, jakoś „zapanować" nad chorobą. W pewnej chwili pomyślałam, że zaproponuję swoją pomoc w pracach redakcyjnych nad biuletynem, bo znałam się na tym z racji wykonywanego zawodu. Zostałam przyjęta do zespołu redakcyjnego. W ten sposób przekazywane w czasopiśmie informacje na temat choroby poznawałam podczas redakcji artykułów,

Fot. z archiwum autorki

niejako przy okazji.

Na początku jeździliśmy do Rabki raz na rok, potem co pół roku, a wyniki Mikołaja były dobre, jednak w 2017 r. w wymazie z gardła pojawiła się bakteria *Pseudomonas aeruginosa* i mimo leczenia dożylnego antybiotykami i regularnych inhalacji kolistyną wychodziła w wymazach przez kolejne trzy lata. Równocześnie wyniki wątrobowe zaczęły się pogarszać, a w opisach obrazu USG pojawiły wzmianki o włóknieniu tego narządu i o tym, że śledziona jest powiększona[3]. Na karcie informacyjnej syna lista rozpoznanych chorób poszerzyła się o dodatkowe informacje: marskość wątroby, żylaki przełyku i hipersplenizm. Pewnego dnia na jednej z wizyt po przeanalizowaniu wyników Pan doktor zaproponował nam zapisanie Mikołaja do poradni gastrologicznej.

Wybraliśmy poradnię gastroenterologiczną w Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie. Pani doktor już podczas pierwszego spotkania zaproponowała, by przy następnej wizycie zgłosić się z Mikołajem na oddział gastroenterologii, podkreślając, że tylko na oddziale będziemy mieć możliwość wykonania wszystkich niezbędnych badań. Wspomniała też o tym, że są tam specjaliści, którzy zapewnią Mikołajowi leczenie i w ostateczności (w odległej, jak mi się zdawało, przyszłości) przeszczepienie organu.

Jeździliśmy na oddział gastroenterologii co trzy miesiące przez cztery lata. Wyniki Mikołaja powoli pogarszały się, ale nic nie wskazywało na to, że dzieje się coś naprawdę niepokojącego. Pierwszym zatrważającym sygnałem była nieudana próba opaskowania żylaka, który umiejscowiony był podwpustowo

[3] Więcej informacji na temat marskości wątroby i powiększenia śledziony zawiera tekst dr Andrzeja Pogorzelskiego *Schorzenia wątroby i dróg żółciowych w mukowiscydozie*, „Mukowiscydoza" nr 29, s. 7.

(żylak żołądka). Poszukiwania informacji w Internecie uświadomiły nam, że taki żylak może spowodować wewnętrzny krwotok, którego nie da się zatamować, co stanowi bezpośrednie zagrożenie życia. Wreszcie podczas następnej hospitalizacji, kiedy po raz kolejny nie powiodło się opaskowanie, usłyszeliśmy, że w najbliższym czasie Mikołaj powinien przejść przeszczepienie wątroby. Oczywiście powodów takiej decyzji lekarzy było więcej, co wytłumaczyła nam Pani kierownik oddziału: do przeszczepienia kwalifikuje się pacjent, który ma kilka objawów niewydolności wątroby, m.in. niedożywienie, żylaki przełyku, małopłytkowość, nadciśnienie wrotne[4].

Pierwszą moją myślą było oczywiście: „Czy to naprawdę jest konieczne?! Nie da się jeszcze zaczekać, powalczyć o organ, jakoś podtrzymać funkcje wątroby, coś zmienić w lekach albo diecie?".

Specjalista jednak nie zostawił nam wyboru: „Wątroby się nie leczy. Chorzy z takimi objawami powoli gasną…"[5]. Te słowa bardzo zapadły mi w pamięć. Jeszcze zapytałam, czy nie dałoby się zrobić przeszczepienia rodzinnego, podczas którego jedno z nas, rodziców, oddałoby dziecku część swojej wątroby – niestety, w odpowiedzi lekarz zmierzył mnie wzrokiem i stwierdził: „Musielibyście Państwo ważyć więcej niż 200 kilogramów!"[6].

W takim momencie wcześniejsze wyrobienie sobie zadaniowego podejścia do choroby pomogło mi w pokonaniu stresu. Postanowiłam zabrać się do działania i w krótkim czasie skoordynowałam kilka ważnych spraw: zorganizowałam w swoim mieście w ramach kwalifikacji Mikołaja do przeszczepienia szczegółowe badania kardiologiczne (łącznie z USG i EKG serca oraz holterem), zapisałam go na przegląd zębów i ewentualne leczenie stomatologiczne[7], wykonaliśmy zdjęcie RTG szczęk i żuchwy (pantomogram), umówiłam też syna na dodatkowe szczepienia[8] (i udało się zrobić wszystkie wymagane, nawet te, które trzeba było uzgadniać z miejscową stacją sanitarno-epidemiologiczną), pojechaliśmy również do Instytutu w Rabce, by uzyskać zgodę prowadzącego pulmonologa na tę operację. Według zaleceń laryngologa z powodu polipów nosa Mikołaj musiał przeleczyć się też sterydami w aerozolu.

Myślałam, **jak najlepiej przygotować syna i siebie do wyjazdu i przebywania w szpitalu**[9]. Planowałam w najdrobniejszych detalach, co możemy potrzebować na oddziale przy długim pobycie. Przygotowałam dwie walizki i spakowałam do nich ubrania na wyjście, ale też na pobyt w szpitalu: komplety T-shirtów, wygodnych spodni i bluz, bieliznę, skarpetki. Wzięłam również ręczniki, papcie, japonki pod prysznic, środki higieniczne, przybory toaletowe, kosmetyki, kubki i sztućce. Pamiętałam o rozpinanej z przodu piżamie dla Mikołaja i o śpiworze dla siebie. Z doświadczenia wyniesionego z wcześniejszych hospitalizacji wiedziałam, że poduszki w salach mogą być mniejsze nawet niż jaśki, więc kupiłam worki próżniowe i zapakowałam do nich nasze domowe poduszki, po czym wyciągnęłam z nich powietrze, dzięki czemu zajęły w walizkach mało miejsca. Naszykowałam zapas leków Mikołaja na miesiąc, nie zapomniałam również o sprzęcie do inhalacji i o wyparzaczu oraz sprawdzeniu, czy wszystkie inhalatory i nebulizatory działają i są w dobrym stanie [10].

Ale to był dopiero pierwszy etap, bo **o wiele ważniejsze wydawało się przygotowanie nas psychiczne do tej operacji**. Jeszcze na oddziale gastroenterologicznym mieliśmy spotkanie z Panią kierownik oddziału i tym lekarzem prowadzącym, który wnioskował o konieczności transplantacji. Podczas spotkania rozmawiano z Mikołajem i ze mną m.in. o tym, czy zgadzamy się na rozpoczęcie procedury kwalifikacji do operacji (najpierw wytłumaczono, jak wygląda ta kwalifikacja[11]), czy jesteśmy

[4] Szczegółowe informacje o zagadnieniu niewydolności wątroby można znaleźć w artykułach zamieszczonych w „Mukowiscydozie" nr 29, 2011 r., s. 3–18.

[5] O objawach marskości wątroby napisał dr Mikołaj Teisseyre w swoim artykule *Transplantacja wątroby – nadzieja dla chorych na mukowiscydozę powikłaną marskością wątroby*, „Mukowiscydoza" nr 29, s. 14.

[6] W CZD w Warszawie przeszczepienia rodzinne robione są u dzieci o wadze ciała do 20 kg.

[7] Przed tak skomplikowaną operacją trzeba zadbać o zęby i wyleczyć je, żeby nie było ognisk próchnicy, gdyż po transplantacji bakterie patogenne pochodzące z jamy ustnej stanowią dla pacjenta realne zagrożenie zakażeniem.

[8] Lista szczepień niezbędnych przed transplantacją jest podana w czasopiśmie „Mukowiscydoza" nr 29, s. 16. Może być ona odmienna dla różnych osób, ponieważ niektórzy rodzice wykonują u swoich dzieci szczepienia zalecane zgodnie z kalendarzem szczepień. Mikołaj miał zlecone szczepienia przeciwko pneumokokom (jedna szczepionka jednodawkowa; płatna), meningokokom (dwie szczepionki, jedna z nich dwudawkowa; obie płatne) i *Haemophilus Influenzae* (jedna szczepionka jednodawkowa; bezpłatna; na specjalne zlecenie z sanepidu).

[9] Szczegółowo o tym, jak przygotować się do operacji, napisała koordynatorka transplantacyjna Bogumiła Król w artykule *W oczekiwaniu na transplantację płuc*, „Mukowiscydoza" nr 58, s. 10.

[10] Jeśli inhalatory lub nebulizatory są stare albo uszkodzone, przed operacją należy pamiętać o ich wymianie na niezawodny, najlepiej nowy sprzęt i oczywiście o zabraniu go ze sobą do szpitala. Podczas pobytu na OIT oraz na oddziale transplantacyjnym korzysta się ze szpitalnych jednorazowych nebulizatorów podłączonych do tlenu podawanego z instalacji centralnej, ale personel medyczny nie odkaża ich ani tym bardziej nie wyparza, a najczęściej podaje pacjentowi ciągle ten sam nebulizator, co w przypadku chorych na mukowiscydozę może sprzyjać zakażeniom. Warto zapytać kogoś z personelu, czy można wykonywać inhalacje na swoim sprzęcie, i jak najszybciej zacząć z niego korzystać.

[11] W skład komisji kwalifikacyjnej w CZD wchodzą lekarze transplantolodzy, lekarze gastroenterolodzy i pediatrzy. Komisja zbiera

w stanie wykonać dodatkowe badania i szczepienia, i czy czujemy się gotowi psychicznie do tego wydarzenia. O ile na pierwsze pytania odpowiedzieliśmy bez wahania pozytywnie, o tyle na ostatnie wcale nie odpowiedzieliśmy jednoznacznie „tak".

Mikołaj bał się, jak bałby się na jego miejscu każdy, niezależnie od wieku, i można go zrozumieć, bo taka trudna, skomplikowana operacja to zupełnie coś innego niż okresowe badania (raz na kwartał czy pół roku) czy codzienne czynności związane z inhalacjami, rehabilitacją oraz przyjmowaniem leków.

Gdy byliśmy już w domu, uspokoiłam Mikołaja, że operacja odbędzie się nie szybko, a ponieważ planowana jest w ciągu roku, musimy żyć jak gdyby nigdy nic, jednak powoli szykować się do wyjazdu. Moje zadanie polegało na zorganizowaniu tego wyjazdu, a on powinien był, jak wcześniej, wykonywać wszystkie inhalacje i drenaże oraz ćwiczyć z rehabilitantką, żeby mieć dobrą kondycję. Musiał też dbać o siebie, unikać skupisk ludzi, by się nie zarazić, i postarać się nie przeziębiać (to ostatnie nie było takie trudne, bo panowała pandemia i lekcje odbywały się zdalnie).

Wiedziałam, że jedna z dziewczynek chorych na mukowiscydozę, spotkanych na oddziale gastroenterologii, przeszła wcześniej przeszczepienie wątroby. Poprosiłam jej mamę o rozmowę. Jak się okazało, było to bardzo dobre posunięcie, bo kilkakrotnie rozmawialiśmy we trójkę z nią i z Mikołajem o wszystkich naszych obawach i niepokojach, a znajoma spokojnie i przystępnie tłumaczyła nam, jak to było z córką, dzięki czemu nasze wątpliwości powoli zniknęły i byliśmy pewni, że prawie żadna okoliczność nie powinna nas zaskoczyć, a przede wszystkim te wszystkie informacje uspokoiły Mikołaja[12].

Następny wyjazd na oddział gastroenterologii był już po podjęciu przez całą rodzinę decyzji, że zgadzamy się na operację, i po przejściu dodatkowych badań i większości szczepień. Miałam przy sobie wszystkie wyniki, wiedziałam, że z Mikołajem i ze mną spotkają się chirurg oraz psycholog, odwiedziła nas też pracownica socjalna. Po spotkaniu z chirurgiem, który szczegółowo i bardzo profesjonalnie opowiedział o pobraniu narządu, przygotowaniu organu oraz Mikołaja do przeszczepienia i dosłownie rozrysował nam na kartce całą operację, naprawdę **nabraliśmy wiary w naszych lekarzy i poczuliśmy do nich pełne zaufanie**.

Przed rozmową z panią psycholog wspomniałam Mikołajowi, że ważne jest wrażenie, również to pierwsze, jakie sprawimy, czyli jak będziemy wyglądać: na zasmuconych i przygnębionych całą tą sytuacją czy też z nadzieją patrzących w przyszłość, i czy będziemy jej mówić o trudnościach, przeciwnościach losu, z jakimi się borykamy, czy raczej skupimy na sprawach, z którymi dajemy sobie radę. Syn podszedł do tego bardzo dojrzale i zaprezentował się od jak najlepszej strony, dzięki czemu Pani psycholog wystawiła mu bardzo pozytywną opinię.

Tuż przed powrotem ze szpitala powiadomiono nas, że Mikołaj przeszedł kwalifikację, a już po powrocie do domu odebraliśmy z mężem telefon od koordynatorki transplantacyjnej, która przeprowadziła z nami rozmowę i uprzedziła nas, żebyśmy się przygotowali na to, że następny dzwonek od niej może zabrzmieć w dowolnym dniu, o dowolnej porze, zatem musimy mieć naładowane telefony i nosić je ciągle przy sobie. Zapytała, czy damy radę dojechać na transplantację własnym autem, czy potrzebujemy ambulansu załatwionego na tę okazję. Uprzedziła też, że na pewno będziemy odczuwać po takim wezwaniu na operację silny stres, więc po pierwsze dobrze byłoby wcześniej spakować się i przygotować dokumenty, po drugie postarać opanować emocje i bezpiecznie dotrzeć do szpitala.

Tak zresztą było. Kiedy trzy miesiące później, w sobotę o pierwszej w nocy zabrzmiał telefon ze szpitala, nie mogliśmy opanować drżenia, a Mikołaj nagle zapytał nas, czy nie dałoby się odłożyć operacji na inny termin. Jednak nie było już czasu na żadne wątpliwości, więc po zapakowaniu ostatnich ważnych rzeczy, z duszą na ramieniu i wiarą w sercu, wyruszyliśmy do Warszawy[13].

Oczywiście, historia każdego chorego jest inna i sama mutacja genów nie wskazuje na to, że choroba będzie rozwijać się według jakiegoś konkretnego schematu, dlatego nie ma potrzeby porównywania przebiegu swojej choroby lub choroby dziecka do opowiedzianej wyżej historii Mikołaja. Chciałam w swojej relacji tylko przypomnieć naszym Czytelnikom, że **mukowiscydoza jest chorobą wielonarządową i obejmuje znacznie więcej organów niż tylko płuca czy trzustka**. A w odpowiedzi na zadane w tytule pytanie mogę potwierdzić, że tak, można przygotować dziecko i siebie do tej skomplikowanej i trudnej operacji, **należy przede wszystkim zachować spokój, podejść do całej sprawy zadaniowo i zadbać o komfort psychiczny dziecka i swój**.

W razie jakichkolwiek pytań lub potrzeby rozmowy zapraszam do kontaktu pod adresem: omalecka@ptwm.org.pl.

Olga Małecka-Malcew

się w celu podjęcia decyzji o transplantacji na podstawie wyników badań pacjenta, rozmowy chirurga z pacjentem (po której opiekun, jeśli pacjent jest niepełnoletni, i pacjent po ukończeniu 16. r.ż. podpisują zgodę na dokonanie operacji) oraz wywiadu psychologicznego.

[12] Magdo, jeszcze raz bardzo Ci za te wszystkie wieczorne „telekonferencje" dziękuję ☺!

[13] Cd. w następnym tekście *Przeszczepienie wątroby i co dalej?*