

Od sześciu lat nawet się nie dotknęli. Leżą w łóżkach obok siebie. Nad nimi kolorowe dmuchane zabawki, baloniki.

Czasem wodzą wzrokiem za wielorybem, rybką, żółtym Teletubisiem. - Proszę popatrzeć ten piszczący samochód, to ulubiona zabawka - Barbara Sosińska w domu od kilku lat pełni funkcję pielęgniarki na oddziale intensywnej opieki medycznej.

Dba o swoich synów. Zmienia rurki w gardłach, karmi dojelitowo, zmienia pampersy, pilnuje respiratorów synów - bliźniaków: Piotra i Pawła. W pokoju panuje cisza. Prawie żadnego dźwięku, oprócz pikania respiratorów. Od czasu do czasu podmuch powietrza porusza kolorowym balonikiem.

Paweł leży spokojnie. Nie umie już poruszać się samodzielnie. Może jeszcze mrugać powiekami. Piotr jest silniejszy. Później poddał się chorobie. Rusza rękami, głową. Jest ciekawy świata. Ze złością stara się wyciągnąć z gardła rurkę, dzięki której oddycha. Nie rozumie, dlaczego od dwóch lat nie może wstać z łóżka.

Wyjątkowe dzieci

- Marzę o tym, żeby pójść z nimi na spacer. Żeby zobaczyli, jak pięknie tam jest. A oni uwięzieni przy respiratorach... Nie da rady...

Piotr i Paweł są jednymi z czterdzieścioro dzieci w Polsce chorych na mukopolisacharydozę. W rodzinie pani Basi jest jeszcze dwóch chorych chłopców. To synowie siostrzenicy. Mają dwa lata. - Jej będzie łatwiej. Wie, czego się spodziewać. Ma czas przyzwyczaić się do tej myśli... Choć... sama nie wiem. Może to mnie było łatwiej, bo nie wiedziałam, jak to będzie.

Rodzice Piotra i Pawła nie wiedzieli, że mają chore dzieci. Maluchy rozwijały się normalnie. Biegały, broiły, wszędzie ich było pełno... No, może trochę częściej chorowały. To wszystko. Gdy w końcu lekarze zdiagnozowali chorobę, dawali bliźniakom kilka lat życia. Mówili, że takie dzieci żyją do 10 roku, więc... nie ma co się przyzwyczajać. - To było okrutne. A proszę popatrzeć, są nastolatkami, mają po 16 lat i są z nami - pani Basia nie przestaje się uśmiechać, gdy patrzy na synów.

Są z nimi i organizują życie całego domu. Ich siostra potrafi godzinami stać nocą przy łóżkach i nasłuchiwać, czy równo oddychają, czy coś złego się nie dzieje. - Staramy się, jak możemy, ale czasami jest trudno. Trudno dopilnować wszystkiego jak należy - pani Basia dostaje na chłopców 1400 złotych i to musi wystarczyć na płyny do karmienia pozajelitowego, sprzęt jednorazowy. - Z pampersów wycinam kody i na jakieś promocje się załapuję, bo wie pani, według przepisów powinny im wystarczyć po dwie pieluchy dziennie.

Jedna z bydgoskich firm produkująca sprzęt medyczny robi im prezenty. Przesyła jednorazówki.

Nikt z rodziny nie narzeka, że chłopcom trzeba poświęcić aż tak wiele czasu. Jest jak jest. Taki los i trzeba sobie radzić. - Zostają mi tylko marzenia, że chłopcy w końcu będą mogli oddychać samodzielnie.

Choroba w genach

Mukopolisacharydoza typu drugiego to choroba genetyczna i dziedziczna. Kobiety nie chorują, są jedynie nosicielkami uszkodzonego genu. Przekazują go synom, choć nie wszystkim. Choroba na początku jest prawie niewykrywalna, choć postępuje i uszkadza kolejne narządy. Powoduje, że chłopcy nie mają enzymu, który trawi cukier. Synowie pani Basi właśnie dlatego mają uszkodzone narządy wewnętrzne i mózgi. Są jednak w Polsce chorzy, u których zmiany przebiegają mniej drastycznie. Mogą nawet prowadzić normalne życie. Członkiem Stowarzyszenia Chorych na Mukopolisacharydozę i Choroby Pokrewne jest 28-letni Marcin, który pracuje zawodowo i prowadzi dom. Mukopolisacharydoza zaatakowała jedynie tkankę łączną jego organizmu.

- Jest ratunek dla moich synów! Nie żeby od razu wyzdrowieli, a zniszczenia jakie poczyniła choroba się cofnęły, ale żeby to dalej nie postępowało - mówi pani Basia. - Tę terapię stosuje się na Zachodzie - z powodzeniem. Niestety, nasze Ministerstwo Zdrowia nie chce leku na tę chorobę refundować - jest bardzo drogi i nie ma go na listach lekarstw zarejestrowanych w Polsce.

Urzednicy liczą

Kontaktowaliśmy się z ministerstwem. W liście czytamy, że: "Bardzo wysokie koszty terapii wiążą się z wieloma dylematami, gdyż często jest jedyną szansą dla pacjentów dotkniętych chorobami ultrazadkami. Są też dylematy natury ekonomicznej ze względu na niską opłacalność w przeliczeniu na efekt zdrowotny w

skali całej populacji."

Ministerstwo zwróciło się jednak do Agencji Oceny Technologii Medycznych z poleceniem przedstawienia rekomendacji do stosowania w leczeniu mukopolisacharydozy typu drugiego leku elapraze. Poza tym: "Przy ministrze zdrowia zostanie powołany zespół do spraw chorób rzadkich, który będzie opiniował zasadność finansowania terapii takimi produktami. Ostateczną decyzję podejmie minister zdrowia."

Jest więc nadzieja, że urzędnicy szybko przeliczą "opłacalność leczenia" Piotra i Pawła, bilans będzie dodatni, a minister zdrowia pozwoli leczyć chłopców w całej Polsce.

Minister w toalecie

Pani Basia i osoby ze stowarzyszenia od lat usiłują porozumieć się z Ministerstwem Zdrowia. Kolejni szefowie resortu dużo obiecywali, wrzuszali się sytuacją ich dzieci i na tym się kończyło. Jeden z wiceministrów nawet uciekał przed matkami chorych synów. - Schował się przed nami w toalecie. Na spotkanie-konferencję z nami wysłał swojego pełnomocnika, specjalistę do spraw... weterynarii - pani Basia kręci z niedowierzaniem głową. - Cóż zrobić, taką miał kulturę... Mam nadzieję, że tym razem będzie inaczej. Rodzice dzieci chorych na mukopolisacharydozę typu pierwszego, których jest w Polsce więcej, kilka lat temu zaczęli medialny szum wokół możliwości leczenia ich dzieci. Pikietowali przed Ministerstwem Zdrowia, powstawały cykle reportaży o ich dzieciach, brali udział w dyskusjach telewizyjnych i... poskutkowało. Mogą korzystać z leku sprowadzanego z zagranicy. Terapia jest droga, ale wstrzymuje postęp choroby.

Wyczuwanie dzieci

Piotr i Paweł leżą w łóżkach. Jak co dnia, co nocy... - Nie wiem, czy widzą, nie wiem, czy słyszą, ale czuję, że są tu z nami. Że oni czują nas - mówi pani Basia zmieniając rurkę w gardle syna. Fachowo zakłada gumowe rękawiczki. - Nie można doprowadzić do infekcji.

Teraz już to wie, kiedyś razem z lekarzami uczyli się tej choroby. Nie chcieli się jej jednak nauczyć urzędnicy. Gdy pani Basia poszła do opieki społecznej po zasiłek, to jej powiedzieli, że nie ma takiej potrzeby, bo może iść do pracy, a chłopcami ma się zająć... babcia. - Gdybym ich posłuchała, pewnie chłopców już by nie było z nami. Musiała zrezygnować z pracy i całkowicie poświęcić się domowi i bliźniakom. Na podwójny etat - 24 godziny na dobę.

- Teraz już tyle wiemy. Tyle przeszliśmy. Pielęgniarka z Domu Sue Ryder jest pod telefonem, jakby się coś działo. Na szczęście prawie nie korzystam z tej opcji - pani Basia głaszcze synów po głowie. Najpierw jednego. Dwa kroki do drugiego łóżka i pieszczoty drugiego.

- A wie pani, oni też rozrabiać potrafią. Oj i to bardzo. Był taki czas, że przestawili sobie noc i dzień. Spali za dnia, a ze zmrokiem zaczynało się buszowanie. Musieliśmy to opanować, bo żyć się nie dało.

- Jak się z nimi porozumieć, jak do nich dotrzeć - pani Basia wie, czuje, nauczyła się siódmym zmysłem to robić. - Pamiętam jak Piotruś szalał, wyrywał sobie rurkę, ciągle się kręcił. Lekarze mówili, że jest nadpobudliwy. Dopiero jeden z laryngologów przyjrzał się dokładnie dziecku i stwierdził, że to żadna nadpobudliwość. Wokół otworu w krtani zrobiła mu się ziarnina, która zarastała otwór i powietrze nie dochodziło. Chłopak się dusił. Wycieli to, co utrudniało oddychanie i Piotr zaczął normalnie oddychać. - Teraz już wiem, na co uważać. Jak ich odgadnąć... Nauczyłam się.

Maja Erdmann - Gazeta Pomorska

Źródło: <http://www.pomorska.pl/>