

## REPORTAŻ

## W pogoni za życiem – cz. 2

Agata Misiurewicz-Gabi

Czy postępujące, ciężkie schorzenie neurologiczne może wywołać na twarzy chorego uśmiech? Zmusić go do działania, łamania barier, wyczynów, na które nie odważyłby się niejeden zdrowy człowiek? Czy można cieszyć się nawet niewielką poprawą sprawności? Osoby chore na rdzeniowy zanik mięśni (*spinal muscular atrophy* – SMA) udowadniają, że nie ma rzeczy niemożliwych. Zakładają rodziny, pracują, podróżują. Realizują swoje plany, marzenia i pasje. Teraz mają długo wyczekiwany i refundowany lek, który napisał dla nich od nowa scenariusz na życie.



Łukasz Kufta (w środku)

Rdzeniowy zanik mięśni – w Polsce kilkadziesiąt osób chorych i za każdym razem inna historia. Zawsze niesamowita, inspirująca, wzruszająca. Dająca do myślenia i burząca stereotypy. Obserwując, jak mimo przeciwności losu „zanikowcy” świetnie sobie radzą, zachowując przy tym radość i pogodę ducha, można akronim SMA odczytać na nowo: siła, motywacja, ambicja. To one zmuszają osoby z rdzeniowym zanikiem mięśni, by się nie poddawały i wzięły życie w swoje ręce.

**Kwalifikacja do terapii**

W grudniu 2016 r. w USA, a w czerwcu 2017 r. w Unii Europejskiej zarejestrowano nusinersen – pierwszy lek na SMA. Wreszcie pojawiła się dla chorych nadzieja i szansa na lepsze życie. Zrozpaczeni rodzice ujrzeli światło w tunelu, na którego końcu czekały na ich dzieci sprawność i zdrowie. Z kolei dorośli pacjenci z SMA odzyskali częściową sprawność, a co najważniejsze – realną szansę, że będzie lepiej. W Polsce lek objęty jest refundacją od ponad roku. Kwalifikacja do terapii nusinersenem wymaga wykonania szeregu badań, m.in. badania genetycznego, neurologicznego, oceny stanu kręgosłupa. Do tego dochodzą konsultacje specjalistyczne oraz testy funkcjonalne, które przeprowadza się zarówno przed pierwszym podaniem leku, jak i przed każdym następnym. Jeśli wynik kolejnych badań funkcjonalnych dwa razy



z rzędu będzie niższy od pierwszego, pacjent może zostać wykluczony z leczenia. Lek podaje się poprzez punkcję w kręgosłup. Chorzy, którzy zdecydowali się na leczenie, mieli szczęście pomyślnie przejść kwalifikację i są już po kilku dawkach nusinersenu, oczywiście nie żałują. Czują się zdecydowanie lepiej, a terapia otworzyła przed nimi nowe perspektywy, dodała skrzydeł. Podekscytowani, opowiedzieli

nam o sobie i o tym, co lek zmienił w ich życiu.

**Łukasz Kufta, 33 lata**

Był jedną z osób, które mocno zabiegały o dostępność leku w Polsce. Gotów poruszyć niebo i ziemię, żeby się udało. Był u Agaty Kornhauser-Dudy. Obiecała pomóc. Był u ministra Szumowskiego i u wielu innych polityków. Pisał listy do ówczesnej

premier Beaty Szydło, aby opowiedzieć o losie chorych na SMA. Organizował zbiórki pieniędzy na badania leków w początkowej fazie. Walka o leczenie zajęła w sumie 7 lat. Zorganizował „Podniebną drużynę SMA”, aby dotrzeć z kampanią informacyjną dotyczącą nowych możliwości terapeutycznych do jak największej liczby osób. Była to grupa skoczków spadochronowych chorych na rdzeniowy zanik mięśni, którzy starali





się udowodnić opinii publicznej, że mimo przeciwności losu są zdolni do wielkich wyczynów. Piękna akcja i zauważona przez media. Dzięki niemu i innym, którzy się nie poddawali, dostęp do leczenia w Polsce stał się faktem. Dziesiątki, a może setki dzieci zostały uratowane, wiele osób dorosłych częściowo odzyskało sprawność.

– Chciałem dotrzeć do jak największego grona odbiorców, żeby im pokazać: ludzie, patrzcie, jest taka choroba jak SMA – jest śmiertelna, zabiera nam siły, ale my się nie poddajemy, mamy lek, który jest w naszym zasięgu, potrzebujemy waszego wsparcia w walce o dostęp. W zorganizowanych przez nas trzech akcjach skoków wzięło udział ponad 180 osób, również z innymi niepełnosprawnościami, które chciały nam pomóc – mówi.

Jak przyznaje, gdyby się nie udało, był na tyle zdeterminowany, by rzucić wszystko i wyjechać. Do Niemiec, gdzie lek był refundowany. Wystarczyło, aby znalazł tam pracę, a po 3 miesiącach byłby objęty opieką zdrowotną i włączony do leczenia.

„Łukasz Kufta: Teraz, kiedy wiem, że moje życie nie ma tak krótkiego okresu ważności, planuję rozwój zawodowy. Chcę także powrócić do skoków spadochronowych, z których musiałem zrezygnować ze względu na słabnące mięśnie szyi i tułowia. Dzięki terapii nusinersenem moje mięśnie powoli odzyskują utraconą sprawność, a plany i marzenia nabrały nowego wymiaru

Lekarze rozpoznali u niego SMA – typ 1. Diagnozę postawiono, kiedy miał 2 lata. Przedtem nikt w jego rodzinie nie chorował. Zawsze poruszał się wyłącznie na wózku. Ponieważ chorował od dziecka, zdawał sobie sprawę, że z czasem będzie coraz trudniej. Mówi, że uchroniło go to przed szokiem albo stanem, w którym nie miałby ochoty dalej żyć. Najtrudniejszy był dla niego okres dojrzewania. Wtedy pojawił się bunt młodzieńczy. – Kiedy hormony buzują człowiek chciałby być „normalny”, a tutaj choroba przywołała mnie do wózka i niestety wiele rzeczy było dla mnie nieosiągalnych. To był okres, kiedy było mi naprawdę ciężko – wspomina.

Kochał rysować, startował na ASP, chciał być artystą, jednak jego ręce coraz bardziej odmawiały posłuszeństwa. Stanął przed decyzją: ASP i niepewna przyszłość czy informatyka i pewność pracy, zwłaszcza że z powodu choroby posługiwanie się kredkami czy farbami stawało się coraz trudniejsze. Dziś jest inżynierem informatykiem ze specjalizacją sieci komputerowych i baz danych. Zajmuje się projektowaniem stron internetowych i grafik. Od lat jest na swoim. Prowadzi własną działalność gospodarczą i ceni sobie niezależność – zawodową i finansową. Przedtem różnie bywało z jego zatrudnieniem. Wielokrotnie napotykał bariery.

– Kiedyś szukałem pracy jak każdy normalny człowiek, ale kiedy przyznawałem

się, że jestem osobą z niepełnosprawnością, słyszałem odpowiedź odmowną. Kiedy ukrywałem mój stan, otwierało się przede mną dużo więcej drzwi. Udało mi się zatrudnić w software house, gdzie przepracowałem 4 lata i zdobyłem dużą wiedzę zawodową i biznesową. To pozwoliło mi założyć własną firmę. Myślę, że teraz osoby niepełnosprawne są inaczej postrzegane. Pracodawcy zaczynają rozumieć, że mogą być one tak samo efektywnymi pracownikami jak ludzie zdrowi. Poza tym otrzymujemy dodatkowe bonusy za prowadzenie działalności gospodarczej, mamy dofinansowanie do składek ZUS, które są blisko o połowę niższe niż w przypadku osób sprawnych. Możemy też dostać jednorazową dotację z urzędu pracy w wysokości nawet do 70 tys. zł. To otwiera przed nami nowe możliwości – opowiada.

Odkąd pojawiło się leczenie nusinersenem, dużo się w jego życiu zmieniło. Zaczął na wiele spraw patrzeć inaczej. O postępach w terapii mówi z zaangażowaniem: – Z początku byłbym szczęśliwy, gdyby lek chociaż zahamował chorobę. Moje życie już by się zmieniło, nie myślałbym, że będzie ze mną coraz gorzej i że czeka mnie tylko śmierć. Tymczasem nusinersenem bardzo pozytywnie mnie zaskoczył. Potrafię już samodzielnie siedzieć, a umiejętność tę utraciłem ok. 12 lat temu. Dostrzegam bardzo widoczny postęp. Podczas badań funkcjonalnych w szpitalu przeprowadzanych przez rehabilitantów wyskoczyłem z wyniku 20 punktów na 36, przy czym każdy punkt przyznawany jest za jedną sprawność. Dla przykładu – podniesienie ręki to jeden punkt, przełożenie jej z boku na bok drugi. Potrafię wykonać dużo więcej ćwiczeń, z którymi wcześniej miałem trudności. Wzmocniły mi się plecy, lepiej mówię. Nawet praca przy komputerze mniej mnie męczy. Przed leczeniem podniesienie szklanki z herbatą nie było dla mnie możliwe. Musiałem kogoś prosić, żeby mi tę szklankę podniósł, przytrzymał, żebym mógł się napić. Teraz radzę sobie sam. To jest cud. Przyznam się, że nie spodziewałem się aż takiego sukcesu.

Jest pierwszą osobą w Polsce, której podano lek podpotylicznie. Zwykle wykonuje się to w odcinku lędźwiowym, ale u niego po trzeciej dawce pojawiły się w tym miejscu zrosty i opuchlizna. Gdyby wówczas nie udało się znaleźć miejsca w potylicy, przez które można przeprowadzić punkcję, mógłby zostać wykluczony z programu lekowego. Na szczęście nie było takiej konieczności.

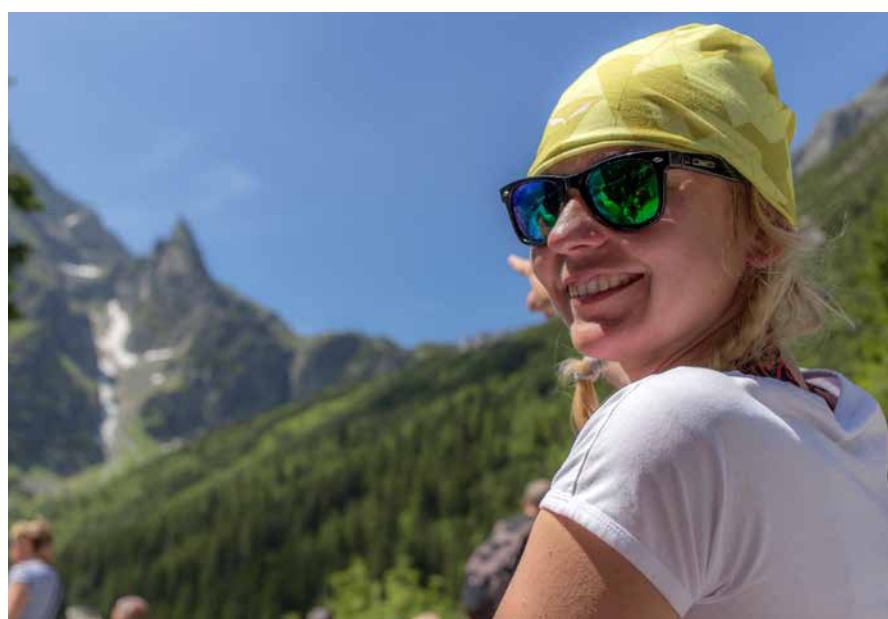
– Teraz, kiedy wiem, że moje życie nie ma tak krótkiego okresu ważności, planuję rozwój zawodowy. Chcę także powrócić do skoków spadochronowych, z których musiałem zrezygnować ze względu na słabnące mięśnie szyi i tułowia. Dzięki terapii nusinersenem moje mięśnie powoli odzyskują utraconą sprawność, a plany i marzenia nabrały nowego wymiaru. Dlatego głęboko wierzę, że będzie jeszcze lepiej i że mi się uda – mówi. ▶



## REPORTAŻ



Fot. © Archiwum prywatne

**Angelika Chrapkiewicz-Gądek, 39 lat**

Kiedy dowiedziała się, że już nigdy nie wstanie z wózka i nie będzie chodzić, zamiast się załamać i rozpaczać kupiła sobie czerwone szpilki. Takie, o jakich marzyła przez całe życie. Do tej pory ze względu na swoją niepełnosprawność mogła nosić tylko obuwie na płaskiej podeszwie, najlepiej ortopedyczne. Czerwone szpilki były dla niej symbolem – kobiecości i walki, którą miała przed sobą.

Angelika urodziła się zdrowa i sprawna. Siedziała, chodziła, bawiła się jak inne dzieci. Coś niedobrego zaczęło się z nią dziać, kiedy skończyła 3 lata. Przewracała się, potykała, chodziła na palcach. Stawała się coraz bardziej wiotka. Zaniepokojeni rodzice poszli z nią do lekarza, ale w Zakopanem, gdzie mieszkała, nie było specjalisty, który postawiłby diagnozę. Dopiero po 3 latach spekulacji na temat jej zdrowia trafiła do Warszawy, gdzie usłyszała gorzkie słowa – SMA3. Był rok 1986, a ona miała 6 lat. Wówczas o rdzeniowym zaniku mięśni niewiele wiadano, nie potrafiono go leczyć. Zalecano jedynie rehabilitację – codzienną, żmudną. Inne dzieci w tym czasie beztrudnie biegały, bawiły się lalkami. Ona pracowała na swoją siłę fizyczną i psychiczną, bo choć każdego dnia słabło jej ciało, wzmacniał się charakter. Wózek pojawił się w jej życiu, kiedy miała 14 lat. Najpierw używała go na dalsze spacer, z czasem zaczął towarzyszyć jej na co dzień. Dziś to prawdziwa siłaczka. Zadbana, uśmiechnięta i mimo przeciwności losu kochająca życie. Jak mówi – takie, jakie ma. Opisuje je w swoich książkach. Pierwsza – „Zdobądź swój szczyt” to opowieść o budowaniu wewnętrznej siły i o spełnianiu marzeń pomimo wszystko.

*– Rok temu moim szczytem był nusinersen i jest nim nadal. Przede mną była długa droga, by dać z siebie wszystko, żeby lekarstwo zadziało – wyznaje.*

Teraz pracuje nad drugą książką, w której próbuje odpowiedzieć na pytanie, jaka wartość ma dla niej największe znaczenie. A jest nią samo życie – być szczęśliwym i mieć swoje pasje. Angelika ma ich mnóstwo. Na tyle dużo, by zawstydzić niejednego zdrowego człowieka. Krucha kobieta o nieprzeciętnej urodzie podejmuje szalone wyzwania. Przysnaje jednak, że jej odwaga to tylko pozory. Tak naprawdę bardzo się boi, ale strach działa na nią mobilizująco. Na przekór niemu jest dzielna. Żeby udowodnić, że nie ma rzeczy niemożliwych. Kocha nurkowanie. Jest pierwszym w Polsce licencjonowanym nurkiem w systemie

”

Angelika jest aktywna zawodowo. Jako ambasadorka jednego z biur podróży sprawdza oferty handlowe pod kątem przystosowania obiektów dla osób niepełnosprawnych ruchowo. O podróżach wie sporo. Ukończyła turystykę, a doświadczenie zdobyła, pracując w biurze podróży. Przy okazji bierze udział w kampaniach reklamowych. Jest reprezentantką producenta wysokiej jakości aktywnych wózków



” Angelika Chrapkiewicz-Gądek: Nusinersen wyrócił moje życie do góry nogami. Dał mi nadzieję na większą perspektywę czasową, na to, że coraz więcej będę mogła zrobić. Dotychczas żyłam z myślą, że nie ma dla mnie nic oprócz ciągłej rehabilitacji. Dlatego kiedy pojawił się lek, przeżyłam szok

Handicapped SCUBA Association z rdzeniowym zanikiem mięśni. Ma na swoim koncie ponad sto nurkowań. I to nie byle gdzie, bo w Morzu Czerwonym i Adriatyku. Przez wiele lat była prezesem Stowarzyszenia Nautica i sama organizowała wyprawy płetwonurkowe dla osób niepełnosprawnych. Jak opowiada, pod wodą odnajduje wolność.

Od kilku lat chodzi po górach, mimo lęku wysokości. Kocha je od dziecka. Zawsze czuła w sercu ból, że wspinaczka nie jest dla niej. A jednak przezwyciężyła strach, słabość fizyczną. Przed wyprawami w góry stara się zredukować swoją wagę do 45 kg, aby towarzyszącej ekipie łatwiej było ją wnieść. W wyprawie na Kilimandżaro dotarła na wysokość 5200 m n.p.m., zdobyła też Rysy, Mnicha, Gerlach. Podczas śmiałych wyczynów towarzyszy jej mąż – strażak, tak jak ona kochający życie.

Ale pasje to nie wszystko. Angelika jest aktywna zawodowo. Jako ambasadorka jednego z biur podróży sprawdza oferty handlowe pod kątem przystosowania obiektów dla osób niepełnosprawnych ruchowo. O podróżach wie sporo. Ukończyła turystykę, a doświadczenie zdobyła, pracując w biurze podróży. Przy okazji bierze udział w kampaniach reklamowych. Jest reprezentantką producenta wysokiej jakości aktywnych wózków. Została także zaproszona przez znaną markę odzieżową do kampanii „Jesteś idealna, kiedy jesteś sobą”. Występuje jako prelegentka motywacyjna w szkołach, na uniwersytetach, podczas spotkań organizowanych przez firmy. Opowiada o sobie, o tym, co ją inspiruje, cieszy, daje siłę. Dodatkowo jest ekspertem w Urzędzie Marszałkowskim w Krakowie, gdzie udziela konsultacji na temat dostępności obiektów dla osób z niepełnosprawnością ruchową. Angelika jest wszędzie doceniana, ma na swoim koncie wiele nagród. Magazyn „Integracja” w wydaniu specjalnym „Lista Mocy” umieścił ją wśród 100 najbardziej wpływowych Polek i Polaków z niepełnosprawnością. Zdobyła tytuł honorowy Lady D. przyznawany przez Sejm Rzeczypospolitej Polskiej kobietom, które pomimo niepełnosprawności wnoszą istotny wkład w wiele dziedzin życia społecznego. Jest też Lodołamacz w kategorii prowadzenia własnej działalności gospodarczej oraz rozwijania przedsiębiorczości. I jeszcze jeden tytuł, bardzo ważny i osobisty, bo jego zdobycie wymagało ogromnej odwagi: finalistka I Wyborów Miss Polski na Wózku.

Do niedawna jej choroba nie dawała żadnych szans na wyzdrowienie ani nawet polepszenie. Dlatego starała się w pełni wykorzystać czas, jaki pozostał jej do całkowitej utraty sprawności. Szybko, jak najszybciej,

żeby zdążyć. Kiedy pojawił się lek, nabrała jeszcze większego apetytu na życie. Teraz nie musi się już tak spieszyć. Pojawiają się nowe nadzieje.

– Nusinersen wyrócił moje życie do góry nogami. Dał mi nadzieję na większą perspektywę czasową, na to, że coraz więcej będę mogła zrobić. Dotychczas żyłam z myślą, że nie ma dla mnie nic oprócz ciągłej rehabilitacji. Dlatego kiedy pojawił się lek, przeżyłam szok. Płakałam ze wzruszenia przez tydzień. Zaczęłam czytać różne publikacje, wyniki pierwszych badań. Nawet nie marzyłam, że kiedykolwiek będzie on w moim zasięgu – wyznaje.

Dziś jest już po sześciu dawkach nusinersenu. Każda kolejna przynosi nowe zmiany, przywraca jakąś dawno zapomnianą sprawność.

– To jest niesamowite. Po leku zmienił się mój komfort życia. Pewnych rzeczy już dawno nie robiłam, a teraz mogę. Zwiększyła się u mnie sprawność kończyn górnych, ruchy są bardziej płynne, szybsze. Mam lepszy chwyt rąk. Potrafię utrzymać kubek, zaczęłam otwierać butelki. Dawniej, kiedy przesiadałam się z łóżka na wózek, musiałam skupić na tym całą uwagę, a teraz robię to z łatwością. Zaobserwowałam, że mniej się męczę. Mogę wykonać więcej czynności i nie czuję zmęczenia. Przedtem musiałam w ciągu dnia często odpoczywać, a ok. 20.00 byłam już bardzo zmęczona. Kiedyś, gdy w galerii handlowej jechałam z jednego końca do drugiego, zawsze w połowie drogi musiałam sobie zrobić przystanek, żeby odpocząć. Teraz bez problemu mogę przejechać na wózku dłuższe dystanse. Podnoszę cięższe rzeczy z ziemi. Odkąd pojawił się lek, wiele osób pyta mnie, kiedy wstanę z wózka. Zdaję sobie jednak sprawę, że ponieważ siedzę na wózku od 5 lat, kiedy całkowicie przestałam chodzić, bez obciążenia kończyn dolnych w organizmie zachodzą różne nieodwracalne zmiany, ogromne straty. W moim przypadku doszło już do osteopenii, czyli zwapnienia kości. Dlatego chcę podkreślić, że dla mnie już sam fakt, że choroba nie postępuje i z każdym dniem czuję się silniejsza, odkrywam nowe możliwości, to ogromny postęp. Moja jakość życia zdecydowanie się zmieniła – relacjonuje. Jak spędza czas w pandemii? Inaczej niż zwykle. Wreszcie spokojnie, w domu, co ze względu na rozpierającą ją energię nie jest łatwe. Ostatnio często jeździ na specjalnym rowerze, przystosowanym dla osób z niepełnosprawnością ruchową, piecze chleby i snuje plany na przyszłość. Nawet bardzo odległą.

