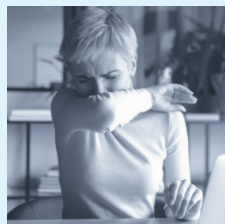
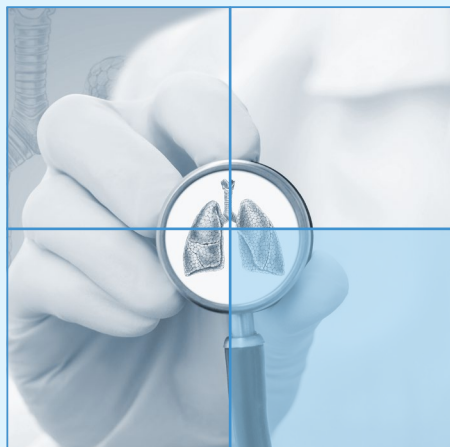


Twardzina układowa

- odpowiedzi na częste pytania chorych

Co warto wiedzieć, aby lepiej zrozumieć istotę twardziny układowej, dobrze kontrolować objawy i jak postępować w chorobie, aby czuć się lepiej.



Co to jest twardzina układowa – na czym polega istota tej choroby?

■ Twardzina układowa, zwana też czasami sklerodermą (skrót angielski: SSc), jest rzadką, nieuleczalną chorobą autoimmunologiczną, zaliczaną do układowych chorób tkanki łącznej, która atakuje liczne narządy i układy organizmu chorego. Może powodować włóknienie (przypominające bliznowacenie) skóry i ważnych narządów wewnętrznych, m.in. takich jak: płuca, serce, układ trawienny i nerki, co może prowadzić do zagrażających życiu

powikłań. Nazwa „twardzina” określa grupę chorób, w tym twardzinę miejscową (zwaną morfeą lub twardziną linijną) i twardzinę układową. Jeśli choroba zajmuje narządy wewnętrzne, a nie tylko skórę, nazywana jest twardziną układową. Objawy choroby są różnorodne i praktycznie mogą dotyczyć każdego narządu. Choroby nie da się całkowicie wyleczyć, ale można łagodzić jej objawy i spowalniać jej rozwój.

Jakie są przyczyny występowania twardziny?

■ Przyczyny twardziny układowej nie są znane. Nie jest to choroba wrodzona ani dziedziczna, chociaż czasami może częściej występować u spokrewnionych

ze sobą osób. Nie jest na pewno chorobą zakaźną. Nie jest też chorobą nowotworową.

Czy ktoś z mojej rodziny też będzie chorował na twardzinę?

■ W ryzyku zachorowania na twardzinę uwarunkowania genetyczne odgrywają niewielką rolę. Osoby, które mają bliskiego członka rodziny (dziecko,

rodziców czy rodzeństwo) chorego na twardzinę, mają tylko nieznacznie większe ryzyko zachorowania niż wszystkie inne osoby niespokrewnione.

Czy twardzinę można wyleczyć?

■ Choroby nie da się całkowicie wyleczyć, ale można łagodzić objawy i spowalniać jej rozwój, a tym samym znacznie poprawić jakość i długość życia chorych.

Jak moja choroba będzie przebiegała przez kolejne lata?

■ Trudno przewidzieć dalszy przebieg choroby – u każdej z osób może to wyglądać inaczej. Twój typ twardziny, doświadczane przez ciebie objawy i ich zmiany w czasie mogą dać ogólne wyobrażenie o tym, co może wydarzyć się w przyszłości. Porozmawiaj o tym ze swoim lekarzem, również jeśli

pojawią się u ciebie jakiegokolwiek nowe dolegliwości – skonsultuj je niezwłocznie. Na przebieg twardziny układowej z pewnością będzie miało wpływ także stosowanie się do zaleceń leczniczych, dotyczących nie tylko zażywania leków, ale i zmiany stylu życia.

Na co powinnam/powinienem w tym czasie zwrócić baczną uwagę?

■ Niezwykle ważne jest całkowite i bezwzględne zaprzestanie palenia tytoniu i papierosów elektronicznych, a także zdecydowane unikanie przebywania w pomieszczeniach z dymem papierosowym.

Osoby z twardziną mogą mieć różne kombinacje objawów swojej

choroby. Objawy mogą się również zmieniać z czasem, dlatego tak ważne jest nieustanne obserwowanie siebie i regularne wizyty u lekarza. Zawsze mów lekarzowi i pielęgniarce o swoich obserwacjach, aby mogli ci pomóc w najlepszy sposób.

Czy twardzina może wpływać na inne choroby, na które choruję?

Twardzina układowa jest chorobą dotyczącą całego organizmu i praktycznie, w większym lub mniejszym stopniu, dotyczy wszystkich narządów i układów. Niektóre zmiany są dobrze uwidocznione (np. zmiany skóry, rysów twarzy, rąk), inne rozwijają się dość długo, nie dając wielu objawów, co nie znaczy, że w tym czasie nie uszkodzają narządów wewnętrznych. Tym samym twardzina układowa może pogarszać przebieg innych chorób, ale częściej, zachorowanie na twardzinę sprzyja wystąpieniu nowych chorób. Konieczne jest jednak odróżnienie powikłań twardziny układowej, które czasami mogą przypominać „nowe choroby” (a nawet tak się nazywać) od innych chorób, które częściej rozwijają się u pacjentów z twardziną układową. I tak, zmiany w płucach rozwijające się u dużej części chorych na twardzinę układową, choć nazywane „chorobą śródmiąższową płuc”, są powikłaniem narządowym twardziny układowej. Podobnie – nadciśnienie

tętnicze, nadciśnienie płucne i częste dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego (np. choroba refluksowa, trudności w połykaniu) – są bezpośrednią konsekwencją twardziny układowej. Z kolei nowe choroby u pacjentów z twardziną układową mogą rozwinąć się w wyniku zakażeń. Chorzy na twardzinę układową mogą łatwiej zakażać się różnymi chorobami wywołanymi przez bakterie, wirusy lub grzyby. Wynika to m.in. z uszkodzeń narządów spowodowanych przez twardzinę (np.: przewlekłego kaszlu, zmian w przewodzie pokarmowym, owrzodzeń palców, przebiegających się przez skórę zwapnień i innych), a także z działania ubocznego stosowanych leków, które mogą uwrażliwiać chorych na zakażenia. Dlatego tak ważne jest minimalizowanie, w miarę możliwości, ryzyka zakażenia (np. nieprzebywanie w skupiskach ludzi w okresie grypy, unikanie spotkań z osobami zakażonymi), a także właściwe leczenie infekcji, zgodnie z zaleceniami lekarza.

Czy w przebiegu twardziny mogą pojawić się zmiany również w innych narządach?

Twardzina układowa, jak wskazuje jej nazwa, jest chorobą „układową”, czyli dotyczącą całego organizmu. Poważne

zmiany mogą dotyczyć wielu układów, ale najczęstsze i najważniejsze, z punktu widzenia przyszłości chorego, dotyczą

układu oddechowego i układu krążenia. U jednej czwartej chorych z rozpoznaną twardziną układową w ciągu trzech lat od postawienia diagnozy rozwija się śródmiąższowa choroba płuc, która jest poważnym powikłaniem choroby podstawowej, czyli twardziny układowej. Polega ona na uszkodzeniu pęcherzyków płuc. Proces ten nazywany jest bliznowaceniem lub włóknieniem. Polega on na zgrubieniu tkanek otaczających pęcherzyki płucne tak, że stają się one słabo przepuszczalne dla tlenu i dwutlenku węgla. Całe płuca stają się sztywniejsze, co powoduje upośledzenie ich czynności. Wymiana gazowa zachodząca w płucach jest coraz bardziej utrudniona, zatem do krwi osoby chorej dociera mniej tlenu. Przez to organizm jest stale niedotleniony.

Poza śródmiąższową chorobą płuc, u chorych na twardzinę układową mogą wystąpić także inne choroby układu oddechowego i krążenia, takie jak: nadciśnienie płucne, niewydolność krążenia lub zaburzenia rytmu serca. Mogą być odczuwane przez chorego

jako okresowe uczucie szybkiego bicia serca, zasłabnięcia, łatwe męczenie się, bóle w klatce piersiowej.

Częste są również dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego. Należą do nich: trudności w otwieraniu ust, choroby dziąseł, utrudnione połykanie, częsta zgaga (pieczenie w przełyku), wzdęcia i bóle brzucha, naprzemiennie występujące biegunki i zaparcia, czasami nietrzymanie stolca.

Należy też pamiętać o nerkach i zmianach krążenia obwodowego. Zmiany nerkowe są skąpoobjawowe, wskazane jest więc okresowe wykonywanie badania ogólnego moczu. Przetłom nerkowy występuje rzadko i objawia się m.in.: narastającym ciśnieniem tętniczym, bólami głowy, zaburzeniami widzenia. Objawy te wymagają pilnego kontaktu z lekarzem. Zaburzenia ukrwienia mogą ujawniać się jako owrzodzenia palców, które czasami są bolesne i trudno gojące się. Inne zmiany występujące w twardzinie układowej obejmują także niedoczynność tarczycy.

9

Co powinnam/powiniennem kontrolować na co dzień?

■ Nie ma zaleceń określających konieczność wykonywania codziennych ocen w ramach samokontroli. Takie badania (np. mierzenie ciśnienia tętniczego krwi) mogą być jednak zalecane

u wybranych chorych. Istotne jest, aby każdy pacjent zwracał uwagę na stan swojego zdrowia i miał na uwadze nowe objawy lub zmiany (np. pojawiające się nowe owrzodzenia palców).

Jak często będę musiała/musił zgłaszać się do lekarza? Jakiej/jakich specjalności?

■ Twardzina układowa jest chorobą o bardzo różnorodnym przebiegu. Dlatego nie da się określić jednego uniwersalnego wzorca zaleceń dla wszystkich chorych, w tym obejmujących częstość wizyt kontrolnych u lekarza. Najlepiej

ustalać termin kolejnej wizyty podczas bieżącego spotkania z lekarzem. Wyłącznie chorzy leczeni w ramach programu lekowego posiadają ustalony harmonogram wizyt kontrolnych.

Czy będę mogła/mógł zgłosić się do specjalistów bez skierowania?

■ Odpowiedź na to pytanie można uzyskać w NFZ lub dzwoniąc do wybranej przychodni, aby dowiedzieć się o aktualny wymóg posiadania skierowania.

Czy w czasie trwania choroby będą potrzebne dodatkowe badania?

Jak często należy je wykonywać?

■ Twardzina układowa to choroba o wielu obliczach, wywołująca różnorodne zmiany w organizmie, dlatego w trakcie jej leczenia niezbędny jest zarówno systematyczny kontakt z lekarzem, jak i czasami wykonywanie

dodatkowych badań. Ich zakres i rodzaj zależy od przebiegu choroby i zajmowanych procesem chorobowym narządów. Ważne jest, aby pacjenci, w miarę możliwości, wykonywali badania zgodnie z zaleceniami lekarza.

Jakie leki będę przyjmowała/przyjmował?

■ Terapia chorych na twardzinę układową ukierunkowana jest na leczenie zmian narządowych. Dlatego może bardzo się różnić u poszczególnych chorych. Zapytaj o to swojego lekarza podczas najbliższej wizyty.

Czy będę się leczyła/leczył w domu czy w szpitalu?

■ Większość leków można stosować w warunkach domowych. Niektóre podaje się jednak dożylnie, dlatego chorzy mogą wymagać jedno- lub kilkudniowej hospitalizacji. Czasami również rozpoczynanie nowej terapii może wiązać się z koniecznością pobytu w szpitalu.

Jak szybko lek/leki zaczną działać – jak to rozpoznam? Co zauważę?

■ Leczenie chorych na twardzinę układową ma na celu spowolnienie rozwoju zmian narządowych i zmniejszenie dolegliwości z nimi związanych. Leczenie może trwać długo. Nie zawsze stan zdrowia ulega szybkiej poprawie, ale z czasem chorzy najczęściej odczuwają korzystną zmianę.

Czy z leczeniem twardziny związane są jakieś niedogodności?

■ Leki stosowane w leczeniu chorych na twardzinę układową, tak jak wszystkie inne leki, mogą wywołać

działania niepożądane. Nie są one częste, a korzyści z leczenia istotnie przeważają nad tzw. działaniami ubocznymi.

Ważne jest, aby chorzy zapoznali się z możliwymi działaniami niepożądanymi stosowanych leków i częstością ich występowania. Większość z nich występuje bardzo rzadko. Nie ma też przesłanek, iż działania niepożądane

leków u chorych na twardzinę układową pojawiają się częściej niż w innych grupach pacjentów. Ze wszystkimi wątpliwościami z tym związanymi należy zwracać się do lekarza.

17

Co powinnam/powinienem zrobić, kiedy zauważę u siebie działanie niepożądane leku, który przyjmuję?

■ Jeśli wystąpią jakiegokolwiek działania niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceutce.

Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych:

Al. Jerozolimskie 181C,
02-222 Warszawa,
tel.: **+48 22 49 21 301**,
faks: **+48 22 49 21 309**.

Strona internetowa:
<https://smz.ezdrowie.gov.pl>

Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu. Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

18

Czego mi nie wolno podczas leczenia twardziny?

■ Bezwzględnie należy unikać palenia tytoniu i przebywania w miejscach pełnych dymu tytoniowego. Nie należy niepotrzebnie narażać się na zimno. W miarę możliwości należy unikać

ryzyka zarażenia się chorobami zakaźnymi (np. grypą), a także nie zażywać leków (również tych sprzedawanych bez recepty) i suplementów diety bez konsultacji z lekarzem. Warto, aby chorzy

poinformowali wszystkich lekarzy, pod których opieką się znajdują, o twardzinie układowej (w jej przebiegu nie jest wskazane stosowanie leków np. obkurczających naczynia krwionośne). Ważne jest też unikanie niewłaściwych diet

sprzyjających wystąpieniu niedoborów żywieniowych. Niewskazane jest nadużywanie alkoholu. Należy również bardzo uważnie stosować wysiłek fizyczny – nie powinien być nadmierny.

19

Czy mogę jeść wszystko, czy są jakieś ograniczenia dietetyczne w twardzinie?

■ Wskazane jest omówienie planu dietetycznego z dietetykiem i lekarzem, gdyż na podstawie wywiadu możliwa jest decyzja, co powinno zostać usunięte z jadłospisu. Należy zwrócić uwagę na produkty szczególnie istotne

pod względem możliwości trawiennych. Nie ma ogólnej diety dla danej jednostki chorobowej. Każda dieta powinna być omówiona z lekarzem indywidualnie i dostosowana do stanu zdrowia i potrzeb pacjenta.

20

Co mogę robić poza leczeniem farmakologicznym, aby lepiej kontrolować moją chorobę?

■ Należy unikać zbyt długiego przebywania na zimnym powietrzu. Przynajmniej raz w roku warto skorzystać z rehabilitacji (sanatorium, przychodnia

rehabilitacyjna). Należy też dbać o dostateczne nawilżenie skóry. Wskazane mogą być różne formy relaksacji (medytacja, oddychanie).

Czy w związku z twardziną powinnam/powinienem dodatkowo zaszczepić się przeciwko jakiejś chorobie?

■ Pacjenci z twardziną układową powinni się szczepić zgodnie z zaleceniami dla osób w podobnym wieku oraz w sytuacji zagrożenia epidemicznego. Sama choroba, z wyjątkiem stanów ostrych, nie jest przeciwwskazaniem do szczepień. Stosowanie leków o działaniu immunosupresyjnym (np. mykofenolan mofetilu, cyklofosfamid, azatiopryna, tocilizumab, rituksymab) może zmniejszać odpowiedź odpornościową organizmu chorego, tym samym szczepienie chorych jest szczególnie wskazane. Wyjątek stanowią nieliczne szczepionki oparte na żywych drobnoustro-

jach (przykładowo: przeciwko gruźlicy – BCG, przeciw ospie prawdziwej, polio – chorobie Heinego i Mediny, czyli ostremu nagminnemu porażeniu dziecięcemu, śwince, odrze, różyczce, ospie wietrznej, rotawirusom oraz żółtej febrze). Nie powinny być one stosowane u chorych otrzymujących silne leczenie immunosupresyjne. Nie dotyczy to szczepionek przeciwko SARS-CoV-2 (wirusowi wywołującemu Covid-19). We wszystkich wątpliwych przypadkach należy skonsultować się z lekarzem prowadzącym.

Czy istnieją stowarzyszenia pacjentów chorych na tę samą chorobę co moja?

■ Tak. W Polsce są to: Grupa chorych na twardzinę powstała przy Stowarzyszeniu Pro Rheumate, Ogólnopolskie Stowarzyszenie Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem” i Polskie Towarzystwo Wspierania Chorych na Włóknienie Płuc, skupiające również chorych

z chorobami włóknieniowymi płuc w przebiegu twardziny. Aktywnie działała też Stowarzyszenie zraszające chorych na twardzinę z różnych krajów Europy, funkcjonujące pod nazwą FESCA (Federation of European Scleroderma Associations).

Jak mogę się skontaktować ze stowarzyszeniami pacjentów?

Kontakt ze stowarzyszeniami możliwy jest poprzez strony internetowe:

www.twardzina.pl www.ipf.org.pl
www.3majmysierazem.pl www.fesca-scleroderma.eu

W jaki sposób stowarzyszenia mogą mnie wspomóc?

Stowarzyszenia wspierają chorych dostarczając rzetelne informacje na temat choroby oraz nowe wyniki prowadzonych badań, czy też wskazując

kontakt do rehabilitanta. Nie bój się sięgnąć także po poradę psychologiczną, aby dowiedzieć się, jak radzić sobie z chorobą przewlekłą.

Skąd mogę wziąć więcej wiarygodnych informacji na temat mojej choroby?

Wiarygodne informacje znajdują się na stronach internetowych stowarzyszeń, jak również na stronie www.morethanscleroderma.com. Uzyskasz je również podczas wizyt u lekarza. Warto unikać poszukiwania informacji w mediach społecznościowych – istnieje niebezpieczeństwo uzyskania informacji, które mogą być nierzetelne. Wyjątek stanowią tu kampanie edukacyjne, które zwykle zawierają zweryfikowane informacje i porady (np. kampania edukacyjna Płuca Polski

– www.plucapolski.pl). Jeśli masz jakiegokolwiek wątpliwości, porozmawiaj ze swoim lekarzem prowadzącym. Wiedza na temat tej jednostki chorobowej jest cały czas poszerzana. Chociaż do tej pory jej przyczyna nie jest znana, nie istnieje też leczenie, które dałoby możliwość całkowitego zahamowania choroby, to będąc pod stałą opieką lekarza i stosując zalecane przez niego leki, możesz w znacznym stopniu złagodzić objawy swojej choroby i spowolnić jej rozwój.

