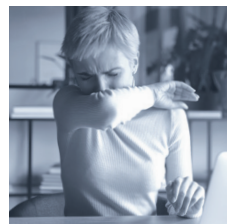
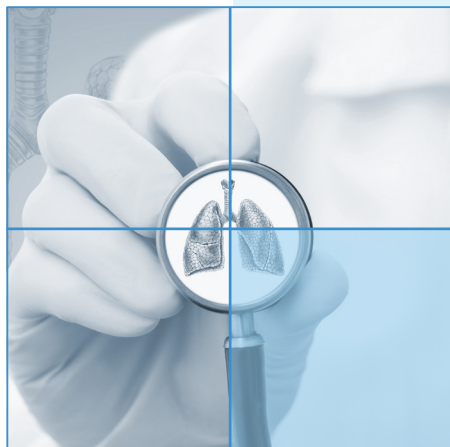


Twardzina układowa

- istotne informacje o chorobie



Diagnoza choroby o nazwie twardzina układowa (zwanej dawniej sklerodermą) to ważna informacja, która może oznaczać konieczność wprowadzenia zmian w Twoim życiu. Zrozumienie istoty choroby pomoże Ci żyć z nią na co dzień oraz kontrolować jej objawy dla lepszego samopoczucia. Obserwuj swoje ciało, objawy i rozmawiaj o nich ze swoim lekarzem. Na kolejną wizytę przygotuj listę pytań. Jeśli potrzebujesz wsparcia, możesz pójść na nią z osobą towarzyszącą. Pytaj o wszystko, nawet jeśli niektóre wątpliwości wydają Ci się mniej ważne. Najbardziej istotne jest to, aby wiedzieć, jak postępować, by czuć się lepiej i gdzie szukać dodatkowych informacji.

Czym jest twardzina układowa?

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

Nazwa „twardzina” określa grupę chorób, w tym twardzinę miejscową (zwaną morfeą lub twardziną liniijną) 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.



Twardzina występuje **4-7 razy częściej u kobiet** niż u mężczyzn.



W Polsce na twardzinę układową choruje **6-7 tys. osób.**



Najczęściej ujawnia się u osób w wieku **od 25 do 55 lat.**

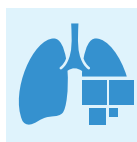


Przyczyny występowania twardziny **nie są znane.**

O śródmiąższowej chorobie płuc w przebiegu twardziny układowej (SSc-ILD)

U co czwartej osoby 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. W jej przebiegu dochodzi do uszkodzenia pęcherzyków płucnych. Proces ten nazywany jest włóknieniem, a polega na zgrubieniu tkanek otaczających pęcherzyki płucne tak, że stają się one słabo przepuszczalne dla tlenu i dwutlenku węgla. 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 jej organizm jest stale niedotleniony.



Włóknienie płuc jest wiodącą przyczyną śmierci chorych na twardzinę układową.

Objawy śródmiąższowej choroby płuc

■ We wczesnym rozpoznaniu śródmiąższowej choroby płuc kluczowa jest czujność pacjenta. Każda osoba, u której stwierdzono twardzinę układową powinna zwracać uwagę na objawy ze strony układu oddechowego, takie jak: duszność, zmęczenie, suchy, drażniący kaszel, który nie ustępuje czy zadyszka podczas wysiłku. Aktywności, które jeszcze niedawno nie sprawiały trudności, stają się dla chorych dużym obciążeniem. Im wcze-

śniej takie objawy zostaną zgłoszone lekarzowi, tym szybciej u pacjenta z twardziną układową rozpoznać można zajęcie płuc lub serca, a chory może otrzymać odpowiednie wsparcie.



Diagnostyka

■ W przypadku wystąpienia niepokojących objawów lekarz może zlecić różne badania dodatkowe, m.in.: spirometrię, zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej, tomografię komputerową klatki piersiowej, pulsoksymetrię, próbę wysiłkową, bronchoskopię, echokardiografię, ultrasonokardiografię, a w niektórych przypadkach biopsję chirurgiczną płuc.



O czym warto pamiętać?

■ Osoby z twardziną układową mogą mieć różne kombinacje objawów swojej choroby. Wiele z nich można skutecznie łagodzić. 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.

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

Podstawą efektywnego leczenia objawów i zmian występujących u chorych na twardzinę układową jest dobre współdziałanie chorego z zespołem leczącym.



Dotyczy to nie tylko regularnego zażywania leków, ale także prowadzenia właściwego trybu życia.

Nie zapominaj o aktywności fizycznej – odpowiednio dobrana pomaga kontrolować objawy twardziny, takie jak: zmęczenie, ból i sztywność stawów, a także napięcie psychiczne. Podobnie ważna jest dieta zgodna z zaleceniami, jakie usłyszysz od lekarza. Chcąc zmniejszyć poczucie stresu wybierz najlepszy dla Ciebie sposób relaksu – słuchanie muzyki, gotowanie, spacer, czytanie lub zastosuj inne metody, które dadzą Ci ukojenie.

W twardzinie układowej ważny jest nie tylko proces leczenia, ale również Twoje emocje. Znajdź w swoim otoczeniu osobę, z którą możesz porozmawiać o chorobie. Ponieważ choroba wpływa na różne aspekty Twojego życia, przygotuj znajomych i bliskich na możliwe trudności, którym będziesz stawiać czoła na co dzień – w pracy i w domu. Choroba zmienia Twoje życie, ale większość chorych może dalej dobrze funkcjonować zawodowo, rodzinie i społecznie.

Z czasem przyzwyczaisz się do nowej sytuacji. Będziesz doświadczać lepszych i gorszych dni. Wtedy dobrze jest wiedzieć, że jest obok Ciebie ktoś, kto wesprze Cię w trudnej chwili. Jeśli to możliwe, dołącz do społeczności osób chorych na twardzinę lub śródmiąższową chorobę płuc, np. stowarzyszeń pacjentów. W ich towarzystwie znajdziesz zrozumienie i wsparcie. 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 Idiopatyczne Włóknienie Płuc – IPF** skupiające również chorych z chorobami włóknieniowymi płuc w przebiegu twardziny. Aktywnie działa też stowarzyszenie skupiające chorych na twardzinę z różnych krajów Europy, funkcjonujące pod nazwą **FESCA** (Federation of European Scleroderma Associations).

Jeżeli chcesz dowiedzieć się więcej na temat twardziny układowej oraz śródmiąższowej choroby płuc w przebiegu twardziny układowej zapraszamy na strony stowarzyszeń:

www.twardzina.pl

www.3majmysierazem.pl

www.ipf.org.pl

www.fesca-scleroderma.eu

oraz na stronę Kampanii „Płuca Polski”:

www.plucapolski.pl

1. McNearney T et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: Associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. *Arthritis Rheum.* 2007; 57 (2): 318-26.

2. Tyndall AJ et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 1809-1815.

