



TOCZEŃ RUMIENIOWATY UKŁADOWY W POLSCE

RAPORT

WARSZAWA 2012

**Raport został objęty patronatem
Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Młodych
z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”**

3majmy się razem
Ogólnopolskie Stowarzyszenie Młodych
z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej



Autorzy:

dr Jerzy Gryglewicz – ekspert ochrony zdrowia, Uczelnia Łazarskiego w Warszawie

mgr Mariola Kosowicz – Kierownik Zakładu Psychoonkologii Centrum Onkologii – Instytutu im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie

prof. dr hab. med. Maria Majdan – Kierownik Katedry i Kliniki Reumatologii i Układowych Chorób Tkanki Łącznej Uniwersytetu Medycznego w Lublinie

dr n. med. Marzena Olesińska – Kierownik Kliniki i Polikliniki Układowych Chorób Tkanki Łącznej Instytutu Reumatologii w Warszawie

prof. dr hab. med. Lidia Rutkowska – Sak – Kierownik Kliniki i Polikliniki Wieku Rozwojowego Instytutu Reumatologii w Warszawie

Katarzyna Skalmierska – pacjentka, członek Zarządu Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”

dr n. med. Małgorzata Tlustochowicz – Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii Wojskowego Instytutu Medycznego w Centralnym Szpitalu Klinicznym Ministerstwa Obrony Narodowej

prof. dr hab. med. Piotr Wiland – Prezes Zarządu Polskiego Towarzystwa Reumatologicznego, Kierownik Kliniki Reumatologii i Chorób Wewnętrznych, Akademia Medyczna we Wrocławiu

Redakcja merytoryczna:

prof. dr hab. med. Maria Majdan – Kierownik Katedry i Kliniki Reumatologii i Układowych Chorób Tkanki Łącznej Uniwersytetu Medycznego w Lublinie

TOCZEŃ RUMIENIOWATY UKŁADOWY W POLSCE

RAPORT

WARSZAWA 2012

**Raport został objęty patronatem
Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Młodych
z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”**

Spis treści

Wstęp	3
Ogólna charakterystyka toczenia rumieniowatego układowego (patogeneza; objawy kliniczne; kryteria rozpoznania; przebieg choroby; kryteria klasyfikacyjne; czynniki prognostyczne i rokowanie w chorobie)	4
Dane epidemiologiczne dotyczące występowania toczenia rumieniowatego układowego (TRU) w Polsce i na świecie	6
Standardy diagnostyczne w zakresie toczenia rumieniowatego układowego w Polsce i na świecie. Konsekwencje niewłaściwego rozpoznania TRU i diagnostyka różnicowa. Współistnienie TRU z innymi schorzeniami. Zalecenia EULAR dotyczące monitorowania pacjentów z TRU w praktyce klinicznej. Propozycje zmian zmierzających do szybszej wykrywalności TRU	7
Standardy terapeutyczne w zakresie leczenia toczenia rumieniowatego układowego w Polsce i na świecie. Znaczenie optymalizacji terapii oraz personalizacji leczenia TRU. Perspektywy w leczeniu chorych w Polsce. Rekomendacje w zakresie utworzenia systemu leczenia TRU i stworzenia systemu opieki nad chorymi	10
Wpływ toczenia rumieniowatego układowego na życie społeczne i zawodowe (w tym wpływ działań niepożądanych standardowej terapii na jakość życia pacjentów z TRU, koszty dla służby zdrowia, koszty pacjenta)	13
Ciąża i macierzyństwo w toczeniu rumieniowatym układowym	16
Młodzieńczy toczeń rumieniowaty układowy (MTRU)	17
Psychologiczny aspekt zmagania z chorobą (z uwzględnieniem dzieci). Kluczowe wnioski oraz rekomendacje.	19
Ocena dostępu do diagnostyki i leczenia choroby z perspektywy pacjentów zrzeszonych w Ogólnopolskim Stowarzyszeniu Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”	23
Ekonomiczny aspekt leczenia toczenia rumieniowatego układowego w Polsce	25

Wstęp

Niniejsze opracowanie stanowi próbę zebrania i uporządkowania podstawowych informacji o toczeniu rumieniowatym układowym. Ma ono na celu przedstawienie w przystępny sposób możliwości diagnostyczno – terapeutycznych dostępnych w Polsce oraz zwrócenie uwagi na jakość życia pacjentów zmagających się z tą ciężką chorobą.

Autorzy

Ogólna charakterystyka toczenia rumieniowatego układowego (patogeneza; objawy kliniczne; kryteria rozpoznania; przebieg choroby; kryteria klasyfikacyjne; czynniki prognostyczne i rokowanie w chorobie)

Toczeń rumieniowaty układowy (TRU) jest przewlekłą chorobą autoimmunizacyjną, charakteryzującą się zajęciem wielu narządów i obecnością w surowicy autoprzeciwciał przebiegającą z okresami remisji i zaostrzeń, prowadzącą do zwiększonej chorobowości oraz śmiertelności.

Przyczyna TRU pozostaje nieznana. Bierze się pod uwagę czynniki genetyczne, hormonalne (częściej występuje u kobiet w wieku rozrodczym lub stosujących estrogenową terapię zastępczą), środowiskowe i immunologiczne.

TRU przebiega pod postacią zmiennych i niestálych objawów, z których część nie jest swoista dla tej choroby, co może powodować duże trudności diagnostyczne.

Pomocne w rozpoznawaniu TRU mogą być kryteria klasyfikacyjne ustalone przez Amerykańskie Kolegium Reumatologiczne w 1971 roku, zmodyfikowane w 1982 i 1997 roku.

Za pewnym rozpoznaniem przemawia spełnienie co najmniej 4 spośród 11 niżej wymienionych kryteriów. Spełnienie jedynie 3 kryteriów pozwala na rozpoznanie zespołu toczeniopodobnego.

Kryteria rozpoznania TRU:

1. rumień na twarzy
2. rumień krążkowy
3. nadwrażliwość na światło
4. owrzodzenia jamy ustnej
5. zapalenie stawów
6. zapalenie opłucnej lub osierdzia
7. zmiany w nerkach:
 - utrzymujący się białkomocz $> 0,5$ g/dobę lub na $> 3+$,
 - obecność komórkowych walczków w moczu;

8. zmiany w układzie nerwowym:

- napady drgawkowe,
- zaburzenia psychiczne;

9. zaburzenia hematologiczne:

- niedokrwistość hemolityczna z retikulocytozą,
- leukopenia $< 4000/\mu\text{l}$ stwierdzana co najmniej dwukrotnie,
- limfopenia $< 1500/\mu\text{l}$ stwierdzana co najmniej dwukrotnie,
- małopłytkowość $< 100\ 000/\mu\text{l}$;

10. zaburzenia immunologiczne:

- nieprawidłowe miano przeciwciał reagujących z natywnym DNA (anty-dsDNA),
- obecność przeciwciał reagujących z antygenem jądrowym Sm (anty-Sm),
- obecność przeciwciał antyfosfolipidowych stwierdzana na podstawie:
 - przeciwciał antykardiolipinowych w klasie IgM lub IgG (aPL),
 - antykoagulantu toczeniowego,
 - fałszywie dodatniego wyniku testu kiłowego, utrzymującego się co najmniej 6 miesięcy;

11. nieprawidłowe miano przeciwciał przeciwjądrowych (ANA).

Nie można rozpoznać toczenia jeśli chory nie spełnia żadnego z kryteriów immunologicznych.

U 10-20% pacjentów skierowanych z podejrzeniem TRU rozpoznawana jest niezróżnicowana choroba tkanki łącznej, a po 5 latach obserwacji 10-15% z nich spełnia kryteria rozpoznania TRU.

Kryteria klasyfikacyjne obejmują tylko najczęstsze objawy toczenia pozwalające różnicować tę chorobę z innymi układowymi chorobami tkanki łącznej. Nie uwzględniają one wszystkich możliwych objawów toczenia.

Częstymi, występującymi u 50-100% chorych, objawami nie ujętymi w kryteriach klasyfikacyjnych są objawy ogólne tj.: osłabienie, zmęczenie, stany podgorączkowe lub gorączka, utrata masy ciała, powiększenie węzłów chłonnych i śledziony.

Szczególnie u młodych kobiet występowanie takich objawów jak: długo utrzymujące się objawy ogólne, nadwrażliwość na światło słoneczne, bóle stawów, zapalenie opłucnej lub osierdzia, objawy choroby nerek, zespół Raynauda, nadmierne wypadanie włosów, powtarzające się niepowodzenia położnicze sugerują podejrzenie TRU.

W sierpniu 2012 roku w prestiżowym czasopiśmie reumatologicznym *Arthritis&Rheumatism* zostały opublikowane uaktualnione kryteria klasyfikacyjne TRU. Kryteria zostały przygotowane przez grupę SLICC (The Systemic Lupus International Collaborating Clinics). Jest ich łącznie 17 (11 klinicznych oraz 6 immunologicznych). Należy mieć nadzieję, że sprawdzą się w praktyce klinicznej i ułatwią rozpoznanie choroby u kolejnych chorych.

Rozpoznanie toczenia rumieniowatego układowego wymaga więc uwzględnienia pełnego obrazu klinicznego uzupełnionego wynikami badań dodatkowych.

Z badań dodatkowych u chorych na TRU warto wykonać oznaczenia:

- wskaźników stanu zapalnego (zwykle stwierdzamy przyspieszone OB i prawidłowe CRP),
- morfologii krwi, w której najczęściej, oprócz nieprawidłowości ujętych w kryteriach diagnostycznych, możemy obserwować niedokrwistość normochromiczną (z prawidłowym stężeniem żelaza),
- w badaniach biochemicznych należy zwrócić uwagę na wskaźniki nerkowe, w tym stężenie kreatyniny i mocznika w surowicy, stężenie białka całkowitego i albumin, aktywność aminotransferaz w surowicy,
- w badaniu ogólnym moczu oceniamy obecność białkomoczu i osad moczu, w tym krwinkomoczu i obecność wałeczków,
- dodatkowo oznaczamy koagulogram ze względu na możliwość współistnienia zespołu antyfosfolipidowego, składowe C3 i C4 dopełniacza i badania serologiczne, w tym przeciwciała ujęte w kryteriach klasyfikacyjnych tj. ANA,

anty-dsDNA, anty-Sm i aPL oraz ew. dodatkowe przeciwciała mające znaczenie bardziej rokownicze tj. anty-RNP, anty-Ro i anty-La.

Zakres badań obrazowych, które należy wykonać zależy od występujących objawów.

Większość z różnorodnych objawów TRU w tym rumień, niska liczba leukocytów, płytek krwi, zakrzepice czy kłębuszkowe zapalenie nerek, jest spowodowanych produkcją autoprzeciwciał. Przeciwciała skierowane są przeciwko antygenom wewnątrzjądrowym: najczęstsze są ANA uważane za najbardziej charakterystyczne, rzadziej stwierdza się przeciwciała przeciwko dsDNA, anty-Sm, anty-Ro i anty-La.

Wraz z postępem w rozpoznawaniu i leczeniu TRU rokowanie w tej chorobie poprawiło się. Około 80% chorych z szybko postawionym rozpoznaniem i odpowiednim leczeniem przeżywa 10 lat, a 60% – 20 lat. W porównaniu z populacją ogólną ryzyko śmiertelności w TRU jest 2-5-krotnie wyższe. W ostatnim dwudziestolecu zauważalny jest spadek wczesnej śmiertelności (1–5 lat od wystąpienia choroby), która wynika z ostrych powikłań aktywnej choroby – najczęściej nerek lub centralnego układu nerwowego. Późna śmiertelność (po 10 latach trwania choroby) jest związana z komplikacjami wieloletniej choroby i leczenia immunosupresyjnego.

Na przestrzeni ostatniego półwiecza przeżycie 5, 10 i 15 lat w TRU uległo poprawie i osiąga odpowiednio: 96%, 93% i 76% chorych. Wciąż dokonująca się poprawa przeżycia w TRU wynika z opracowania skutecznych metod diagnostycznych, wykrywania wczesnych postaci choroby, zdobytego doświadczenia w posługiwaniu się lekami tradycyjnymi oraz opracowania nowych terapii. Bardzo ważnym zagadnieniem jest identyfikacja, profilaktyka i leczenie komplikacji wieloletniego TRU, odpowiedzialnych za śmiertelność w tej chorobie. Zalicza się do nich powikłania miażdżycy (występujących częściej w młodszym wieku w TRU w porównaniu z populacją ogólną): zawał serca, udar mózgu; infekcje odporne na leczenie; niewydolność nerek. Również terapie immunosupresyjne stosowane w leczeniu TRU (glikokortykoidy, leki cytotoksyczne) niosą ryzyko poważnych działań niepożądanych: nadciśnienia tętniczego, cukrzycy, otyłości, złamań osteoporotycznych, zwiększone ryzyko nowotworów.

Dane epidemiologiczne dotyczące występowania tocznia rumieniowatego układowego (TRU) w Polsce i na świecie

Toczeń rumieniowaty układowy należy do chorób rzadkich. Ogólnie przyjmuje się, że w populacji ogólnej choruje 1 na 2000 osób. Jednocześnie wiadomo, że ze względu na trudności w rozpoznaniu częstość występowania choroby może być niedoszacowana i bardziej prawdopodobne są dane mówiące o częstości występowania choroby w ogólnej populacji wynoszącej 1 przypadek chorobowy na 500-1000 osób. Częstość występowania choroby różni się bardzo w różnych populacjach, w różnych obszarach świata. Rozpoznaje się rocznie po raz pierwszy pewny TRU u 3,5 na 100 000 białych kobiet i u 9,2 na 100 000 kobiet rasy czarnej. W Północnej Europie częstość występowania choroby ocenia się na 40 przypadków na 100 000 osób natomiast wśród osób rasy czarnej na ponad 200 osób na 100 000. Ocenia się, że w Stanach Zjednoczonych liczba chorych na toczeń przekracza 250 000 osób. Obserwuje się tendencję do wzrostu częstości zachorowań na TRU w Europie i Australii przy zmniejszaniu się zachorowań w Japonii. W Europie największą częstość występowania choroby obserwuje się w Szwecji, Islandii i Hiszpanii. Dokładne dane na temat częstości występowania choroby w Polsce nie są dostępne – nie były prowadzone takie oceny. Pośrednio można szacować, że częstość występowania choroby jest podobna do tej, jaka jest podawana dla Europy Północnej, czyli w Polsce ma rozpoznaną chorobę około 20 000 osób. Dane uzyskane z Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ) wskazują, że w 2008 roku z rozpoznaniem TRU było hospitali-

zowanych około 4000 chorych w całej Polsce. Oczywiście hospitalizowani są tylko najciężej chorzy; pozostali są leczeni ambulatoryjnie.

Na TRU chorują przede wszystkim kobiety w przedziale wiekowym 20-40 lat. Na świecie 80-90% chorujących to kobiety, a średni wiek zachorowania to 29 lat. Mogą również chorować dzieci i ludzie w starszym wieku. Choroba w istotny sposób wpływa na przeżycie. Ryzyko zgonu z dowolnej przyczyny jest w grupie chorych na TRU 2,4 razy większa niż w populacji ogólnej. Najczęstszą przyczyną zgonów u chorych na toczeń są infekcje i ciężkie zmiany narządowe (zajęcie centralnego układu nerwowego, przewlekłe zapalenie nerek, zajęcie serca i płuc).

Wyróżnia się cztery główne typy TRU, które występują z następującą częstością:

- toczeń skórny, 15%,
- **toczeń rumieniowaty układowy, 70%**,
- zespoły nakładania/mieszana choroba tkanki łącznej, 10% (chory spełnia kryteria rozpoznania tocznia i jednocześnie kryteria innych chorób reumatycznych),
- toczeń, którego wystąpienie jest indukowane lekami, 5%.

Standardy diagnostyczne w zakresie toczenia rumieniowatego układowego w Polsce i na świecie. Konsekwencje niewłaściwego rozpoznania TRU i diagnostyka różnicowa. Współistnienie TRU z innymi schorzeniami. Zalecenia EULAR dotyczące monitorowania pacjentów z TRU w praktyce klinicznej. Propozycje zmian zmierzających do szybszej wykrywalności TRU

Wczesne postawienie rozpoznania choroby oraz wdrożenie właściwego leczenia determinuje długotrwały przebieg choroby oraz ryzyko uszkodzenia narządów wewnętrznych w przebiegu choroby. Symptomatologia choroby może być przez to bardzo różnorodna w zależności od nasilenia manifestacji uszkodzenia różnych układów czy nakładania się innych chorób tkanki łącznej, w szczególności zespołu antyfosfolipidowego czy zespołu suchości.

Obecność czterech lub więcej z 11 kryteriów ACR jest konieczna dla określenia chorego jako spełniającego kryteria klasyfikacyjne. Zostały one skonstruowane specyficznie dla badań naukowych i prowadzenia prób klinicznych, aby populacja chorych była jednorodna. Należy jednak pamiętać, iż nie są one kryteriami diagnostycznymi i sztywne ich trzymanie się może czasem prowadzić do niewłaściwego rozpoznania. Nie obejmują one bowiem innych objawów toczenia rumieniowatego trzewnego, w szczególności objawów ogólnych, jak: stanów gorączkowych, zmęczenia, osłabienia czy limfadenopatii. Stąd też przykładowo, jeśli chory zgłasza się do doświadczonego lekarza z takimi objawami jak: stany gorączkowe, nadżerki jamy ustnej, zapalenie stawów, objaw Raynaud, powiększenie węzłów chłonnych, osłabienie, a we krwi stwierdza się obecność przeciwciał przeciwjądrowych, to można postawić rozpoznanie toczenia, choć formalnie chory nie ma czterech kryteriów klasyfikacyjnych.

Uwagi praktyczne przy rozpoznawaniu toczenia rumieniowatego układowego

Przy rozpoznawaniu TRU należy mieć na uwadze, iż:

- pojawienie się objawów wymienionych jako kryteria klasyfikacyjne może być bardzo rozciągnięte w czasie, co często wydłuża okres pomiędzy pojawieniem się objawów TRU i ustaleniem rozpoznania,
- dość istotna jest znajomość, jakie objawy pojawiają się na początku choroby, którymi zwykle są: zapalenie lub ból

stawów, zmiany skórne (rumień krążkowy lub rumień na twarzy), zajęcie nerek i zajęcie błon surowiczych,

- objawy ogólne, które nie są kryteriami klasyfikacyjnymi, jak: gorączka, ogólne złe samopoczucie i zmęczenie, mogą się też pojawić na początku choroby, ale z uwagi na podejrzenie innych chorób tacy chorzy są diagnozowani na innych oddziałach niż reumatologiczne,
- najczęstszym z tych objawów ogólnych jest zmęczenie. Jeśli chory nie jest o to zapytany przez lekarza, może nie być to przez niego zgłaszane; zmęczenie ma największe nasilenie w godzinach popołudniowych czy wieczornych przy względnie dobrym samopoczuciu w godzinach porannych. Już po rozpoczęciu właściwej terapii, gdy mijają ostre objawy choroby, najpóźniej wycofują się objawy zmęczenia,
- trzeba zawsze pamiętać, iż sama obecność przeciwciał przeciwjądrowych przy braku objawów klinicznych nie daje podstaw do rozpoznania TRU; kluczowe znaczenie ma wykazanie konstelacji objawów klinicznych zarówno wymienionych w kryteriach klasyfikacyjnych, jak również objawów ogólnych lub innych objawów, czy zmian w badaniach dodatkowych związanych z uszkodzeniem narządów zajętych w TRU, ale nie wymienionych jako kryteria klasyfikacyjne.

Konsekwencje niewłaściwego rozpoznania TRU i diagnostyka różnicowa

Nieprawidłowe rozpoznawanie toczenia rumieniowatego trzewnego niesie za sobą szereg niekorzystnych konsekwencji zdrowotnych, kosztowych i emocjonalnych oraz związane jest zarówno ze zjawiskiem „nادرozpoznawania” jak niedostatecznego rozpoznania tej choroby („niedorozpoznania”):

- ryzyko nadrozpoznawania (overdiagnosis) powoduje: niewłaściwe leczenie z potencjalnym wywołaniem szeregu

objawów niepożądanych, niepotrzebne kierowanie do szpitala, niepotrzebne wykonywanie testów diagnostycznych i ewentualnych kosztów,

- niedorozpoznanie (underdiagnosis) prowadzi do zwłoki we wdrożeniu właściwej terapii, narastania nieodwracalnych powikłań, w tym niewydolności nerek czy zwłóknienia płuc,
- TRU może być różnicowany z bardzo różnymi chorobami, ale jego bardzo zmienny obraz kliniczny powoduje, iż rozważanie innych schorzeń w diagnostyce różnicowej zależy od dominujących objawów jak:
 - artralgie, zapalenia stawów: w różnicowaniu możliwe reumatoidalne zapalenie stawów, reaktywne zapalenie stawów, mieszana choroba tkanki łącznej, inne artropatie;
 - gorączka i osłabienie: w różnicowaniu możliwe są gorączka nieznanego pochodzenia, zapalenie wsierdza, procesy nowotworowe, gruźlica, przewlekły zespół zmęczenia, podostre zakażenia bakteryjne, infekcje wirusowe;
 - objawy ze strony klatki piersiowej: zawał mięśnia serca, zator tętnicy płucnej lub jej odgałęzień, gruźlica;
 - objawy ze strony układu nerwowego: udar mózgu (krwotoczny lub niedokrwieny), epilepsja, zaburzenia psychiczne;
 - zmiany skórne: twardzina, toczeń krążkowy bez objawów ze strony zajęcia narządowego typowego dla toczenia;
 - objawy nerkowe: pierwotne zapalenie kłębuszków, zapalenia naczyń nerkowych;
 - hematologiczne: anemia hemolityczna, samoistna trombocytopenia, chłoniaki;
 - zapalenia naczyń: inne rodzaje pierwotnych zapaleń naczyń.

Najczęściej jednak różnicowanie powinno dotyczyć takich schorzeń jak:

- reumatoidalne zapalenie stawów,
- gorączka nieznanego pochodzenia,
- fibromialgia.

Rozpoznanie toczenia rumieniowatego trzewnego nie musi być oczywiste przy pierwszym kontakcie z chorym i nieraz dłuższa obserwacja z okresowymi wizytami pozwala ustalić prawidłowe rozpoznanie.

Współistnienie toczenia rumieniowatego układowego z innymi schorzeniami

W przebiegu toczenia rumieniowatego układowego konieczne jest określenie, czy nie dochodzi do współistnienia innych chorób takich jak:

- zespół antyfosfolipidowy, co skutkuje nawracającymi powikłaniami zakrzepowo-zatorowymi w różnych narządach lub nawykowymi poronieniami; dotyczy około 30% chorych na toczenia rumieniowatego układowego,
- zespół suchości,
- inna choroba tkanki łącznej, jak np. twardzina układowa czy zapalenie skórno-mięśniowe (tzw. zespół nakładania),
- zapalenie naczyń, w tym centralnego układu nerwowego.

Zalecenia EULAR dotyczące monitorowania pacjentów z toczeniem rumieniowatym układowym w praktyce klinicznej

Po ustaleniu rozpoznania TRU kluczowe dla właściwego prowadzenia każdego chorego jest odpowiednie, regularne monitorowanie chorego. Bardzo pomocne są w tym względzie wytyczne opracowane przez zespół ekspertów pod patronatem EULAR-u. Można je skrócić w postaci dziesięciu najważniejszych czynności, jakie należy podjąć wobec każdego chorego niezależnie od nasilenia objawów; choroba może przebiegać rzutami i odpowiednia obserwacja pozwala na zmniejszenie ryzyka rozwinięcia się ciężkiej postaci TRU, jak i uniknięcia długofalowych objawów niepożądanych związanych ze stosowanymi lekami:

- **Ocena aktywności choroby:**
 - ocena aktywności choroby podczas każdej wizyty,
 - ocena zmian narządowych co roku,
 - ocena jakości życia (Quality of Life, QoL) na podstawie wywiadu lub na skali VAS (1-10) przy każdej wizycie,
 - ocena chorób współistniejących,
 - ocena toksyczności leków.
- **Ocena czynników ryzyka powikłań sercowo-naczyniowych – w chwili rozpoznania oraz co najmniej 1x w roku:**
 - palenie papierosów,
 - incydenty sercowo-naczyniowe/mózgowe,
 - aktywność fizyczna,

- przyjmowanie doustnej antykoncepcji lub hormonalnej terapii zastępczej (HTZ),
 - wywiad rodzinny w kierunku chorób sercowo-naczyniowych,
 - wykonanie takich badań jak:
 - lipidogram,
 - stężenie glukozy,
 - BMI,
 - ciśnienie tętnicze.
- **Choroby towarzyszące:**
- osteoporoza,
 - ocena czynników ryzyka wystąpienia osteoporozy,
 - screening w kierunku nowotworów zalecanych w danej populacji:
 - rak szyjki macicy – cytologia corocznie (kobiety w okresie 25-59 r.ż.),
 - mammografia co 2 lata (kobiet w okresie 50-69 r.ż.).
- **Ocena ryzyka powikłań infekcyjnych:**
- HIV, HCV, HBV, gruźlica – w zależności od czynników ryzyka, szczególnie przed włączeniem leków immunosupresyjnych,
 - cytomegalowirus antygenemia w określonych przypadkach (pacjenci z aktywną chorobą leczeni dużymi dawkami glikokortykoidów – GKS),
 - rozważenie profilaktycznych szczepień ochronnych (p/grypie, p/pneumokokom, p/HBV),
 - przeciwwskazane są inaktywowane żywe szczepionki przy lekach immunosupresyjnych lub GKS >20mg/dobę,
 - wskazane jest szczególne monitorowanie w kierunku infekcji w poniżej zamieszczonych przypadkach:
 - neutropenia <500 kom/mm³,
 - limfopenia <500 kom/mm³,
 - IgG < 500mg/dl.
- **Częstość wizyt monitorujących:**
- pacjenci nieaktywni, bez zmian narządowych i chorób współistniejących – co 6-12 miesięcy – zalecane badania:
 - pełna morfologia, OB, CRP,
 - albumina, kreatynina/eGFR,
 - badanie ogólne moczu,
 - wskaźnik białko/kreatynina w moczu,
 - pozostali chorzy wg aktualnych wskazań.
- **Zalecane badania laboratoryjne:**
- w chwili rozpoznania:
 - p/ciała ANA, p/ciała anti-dsDNA, anti-Ro, anti-La, anti-RNP, anti-Sm, przeciwciał antykardiolipinowych (APLA),
 - C3, C4,
 - jeżeli stwierdza się negatywny wynik APLA wyjściowo, wskazane jest ponowne oznaczenie w przypadku ciąży, zabiegów operacyjnych, przeszczepów, stosowania preparatów estrogenowych lub wystąpienia nowych powikłań neurologicznych lub naczyniowych,
 - p/ciała anti-Ro i anti- La przed ciążą,
 - do monitorowania aktywności choroby: p/ciała anti-dsDNA oraz C3, C4.
- **Ocena powikłań skórno-śluzówkowych**
- **Ocena powikłań nerkowych:**
- pacjenci z nefropatią toczniową powinni mieć oznaczony wskaźnik białko/kreatynina lub 24 godzinną zbiórkę na białko,
 - oznaczenie C3, C4, dsDNA, ocena osadu moczu, ocena RR co najmniej co 3 miesiące przez pierwsze 2-3 lata.
- **Ocena powikłań neuropsychiatrycznych na podstawie wywiadu**
- **Ocena narządu wzroku przy leczeniu GKS i lekami przeciwmalarycznymi**

Standardy terapeutyczne w zakresie leczenia toczenia rumieniowatego układowego w Polsce i na świecie. Znaczenie optymalizacji terapii i personalizacji leczenia TRU. Perspektywy w leczeniu chorych na TRU w Polsce. Rekomendacje w zakresie utworzenia systemu leczenia TRU i stworzenia systemu opieki nad chorymi

Obraz kliniczny choroby jest bardzo zróżnicowany: od stosunkowo łagodnie przebiegającego schorzenia po bezpośrednio zagrażającą życiu poważną chorobę. W przebiegu TRU występują okresy zaostrzeń i wieloletnie okresy remisji.

W prowadzeniu terapii u chorych na TRU obowiązują następujące zasady:

- leczenie choroby zależy od jej postaci klinicznej, aktywności, stopnia zajęcia narządów wewnętrznych, schorzeń towarzyszących, występujących powikłań polekowych,
- leczenie TRU ma na celu właściwe kontrolowanie aktywności zapalnej choroby dla zapobieżenia trwałym uszkodzeniom narządowym,
- istotne jest minimalizowanie działań niepożądanych leków (szczególnie glikokortykoidów i leków immunosupresyjnych) oraz ryzyka wtórnych infekcji,
- leczenie TRU u danego chorego powinno być w dużym stopniu indywidualizowane z dostosowaniem go do bardzo różnych uwarunkowań chorobowych danej osoby. Przybiera często charakter leczenia bardzo spersonalizowanego – skrojonego na potrzeby danego chorego,
- leczenie TRU ma na celu wprowadzenie chorego jak najszybciej w okres remisji choroby, najkorzystniejszej remisji nie wymagającej stosowania przewlekłego leczenia immunosupresyjnego.

Akceptowane przez społeczność międzynarodową lekarzy schematy postępowania diagnostycznego oraz leczenia choroby zostały przedstawione w postaci rekomendacji przedstawionych przez Europejską Ligę do walki z chorobami Reumatycznymi (EULAR) w 2008 i 2010 roku.

W warunkach polskich jako podstawę do obowiązujących standardów leczenia przyjmujemy wytyczne EULAR oraz własne doświadczenia terapeutyczne i aktualną dostępność terapii.

W leczeniu TRU zależnie od aktywności choroby stosowane są różne grupy leków.

Przed podjęciem decyzji o sposobie leczenia proponowanego **dla danej osoby – leczenia personalizowanego**, należy właściwie ocenić:

- postać choroby,
- stopień zajęcia i trwałego uszkodzenia narządów wewnętrznych,
- ryzyko utraty funkcji narządów,
- ryzyko bezpośredniego zagrożenia życia chorego,
- bardzo istotne u młodych chorych plany macierzyńskie.

Jeżeli w przebiegu choroby występują **tylko niecharakterystyczne dolegliwości** ze strony układu stawowo-mięśniowego, zmiany skórne, objawy ogólne: brak sił, niepokój, szybkie męczenie się – stosuje się terapię konserwatywną: leki przeciwbólowe, niesteroidowe leki przeciwzapalne, leki immunomodulujące, w tym przede wszystkim antymalariczne: chlorochinę i hydroksychlorochinę, dehydroepiandrosterone (DHEA), leki blokujące prolaktynę, miejscowo na skórę maści zawierające glikokortykoidy oraz kremy przeciwsłoneczne. Jeżeli taka terapia jest wystarczająca do łagodzenia objawów i utrzymania odpowiedniej jakości życia to na niej poprzestajemy. Jeżeli jakość życia przy wymienionych dolegliwościach jest niewystarczająca można okresowo stosować małe dawki (prednizon lub odpowiednik <7,5mg/dobę) doustnych glikokortykoidów (GKS).

Gdy mamy do czynienia z aktywną zagrażającą życiu lub funkcji narządów postacią choroby konieczne jest włączenie leczenia indukującego remisję choroby. Musimy też odpowiedzieć sobie na pytanie, czy zagrożenie funkcji narządów wynika z autoimmunizacyjnego stanu zapalnego, czy też może z procesu zakrzepowego związanego z wtórnym zespołem antyfosfolipidowym. Przy pierwszej ewentualności rozpoczynamy **intensywną immunosupresję** (leczenie blokujące funkcję nadmiernie aktywnego u chorych na toczeń układu immunologicznego), przy drugiej podstawą terapii

jest systemowa **antykoagulacja** (leczenie przeciwkrzepliwe) uzupełniana łagodniejszą immunosupresją.

Przy leczeniu nasilonego autoimmunizacyjnego procesu zapalnego zwykle zaczynamy od dużych dawek metylprednisolonu podawanych pulsacyjnie, dożylnie przez 3 kolejne dni. Leczenie jest kontynuowane przez podawanie średnich dawek ($>7,5$ mg lecz ≤ 30 mg ekwiwalentu prednizonu/ dobę) GKS doustnie. Jeżeli odpowiedź na leczenie jest adekwatna i działania niepożądane leczenia do zaakceptowania można powtórzyć podawanie dożylnie metylprednisolonu po miesiącu (np. u chorych z zajęciem nerek, gdy obserwujemy stabilizację filtracji kłębuszkowej, obniżenie białkomoczu) i stopniowo obniżać dawkę glikokortykoidów doustnych do dawki podtrzymującej (prednizon lub odpowiednik $<7,5$ mg/dobę).

Przed rozpoczęciem leczenia GKS należy przedyskutować z chorym problem działań niepożądanych; poinformować jak będzie przebiegało leczenie GKS. Dawka początkowa, zmniejszanie dawki i dawkowanie przewlekłe zależą od postaci i aktywności TRU, czynników ryzyka szybkiego i trwałego uszkodzenia narządów oraz indywidualnej odpowiedzi chorego na leczenie.

Przy **niewystarczającej odpowiedzi na GKS** lub zbyt wielu działaniach niepożądanych terapii **dodajemy leki cytotoksyczne lub immunosupresyjne** (cyklofosfamid, azatioprynę, mycophenolate mofetil, cyklosporynę, metotreksat). W praktyce klinicznej zwykle dołącza się immunosupresję jako kontynuację leczenia dawkami pulsacyjnymi GKS lub równoległe do stosowanych GKS w bardzo wysokich dawkach (w aktywnym zajęciu nerek, ale także centralnego układu nerwowego, niedokrwiłości z dodatnim odczynem Coombsa, ciężkich cytopenii, przy ciężkim stanie ogólnym). Terapia cyklofosfamidem zarezerwowana jest do najcięższych postaci choroby szczególnie przy zajęciu nerek lub centralnego układu nerwowego. Obecnie coraz częściej cyklofosfamid, szczególnie w leczeniu ciężkich postaci toczniowych zapaleń nerek, jest zastępowany przez mycophenolate mofetil który jest mniej toksyczny.

Przy utrzymywaniu się remisji narządowych objawów klinicznych tocznia odstawianie leków immunosupresyjnych oraz GKS powinno być bardzo indywidualizowane.

Przy dużym ryzyku nawrotów choroby zwykle kontynuuje się minimalne dawki utrzymujące remisje – indywidualnie utrzymywane dla poszczególnych chorych.

W przypadku zaostrzenia **objawów chorobowych powinno się stosować schematy zalecane do indukcji remisji w poszczególnych postaciach tocznia.**

TRU przewlekłe aktywny

U części chorych na tocznię dostępną terapią nigdy nie udaje się uzyskać pełnej remisji objawów narządowych. W tej grupie chorych stosujemy przewlekłe leki przeciwmalaryczne (chlorochina; hydroksychlorochina), możliwie małe dawki GKS oraz leki immunosupresyjne takie jak: azatiopryna, mycophenolate mofetil, metotreksat z dodatkiem GKS lub stosując je bez GKS.

Przy **braku wystarczającej odpowiedzi na leczenie standardowe** lub **zbyt dużej liczbie działań niepożądanych** w najcięższych stanach klinicznych stosuje się podawanie dożylnie immunoglobulin, wykonywanie plazmaferez, podawanie leków biologicznych.

W 2011 roku został zarejestrowany w Stanach Zjednoczonych i w Unii Europejskiej (Polsce) **pierwszy lek biologiczny** do leczenia tocznia: belimumab – inhibitor BLYS. Lek jest zarejestrowany do leczenia aktywnych, seropozytywnych postaci TRU (z wysokim mianem anty-ds. DNA oraz niskim C3). Stosowanie tego leku prowadzi do istotnego zmniejszenia aktywności choroby, może łagodzić przebieg różnych narządowych postaci tocznia rumieniowatego układu. Terapia belimumabem pozwala na redukcję dawki stosowanych przewlekłe glikokortykoidów.

Lek jest podawany dożylnie w postaci trwającego około godziny wlewu. Początkowe trzy dawki podaje się co 2 tygodnie, a następne co 4 tygodnie. Lek jest dodawany do standardowej terapii prowadzonej u pacjenta.

Leki biologiczne stanowią nową opcję terapeutyczną w leczeniu tocznia – ich zastosowanie budzi nadzieję na możliwość szybszego uzyskiwania pełnej remisji, pozwalającej na odstawienie przewlekłe podawanych glikokortykoidów. Nadal trwają badania kliniczne nad nowymi postaciami leków biologicznych, które w bardzo indywidualny sposób powinny pozwolić leczyć chorego na TRU.

W jakich ośrodkach w Polsce odbywa się leczenie TRU? (w tym także różnicowanie ośrodków pod kątem specjalizacji, poziomu leczenia)

Aktualnie w Polsce diagnostyka i leczenie chorych na toczzeń jest prowadzona w Oddziałach Reumatologicznych oraz Oddziałach Wewnętrznych; Oddziałach Dermatologii; Oddziałach Nefrologii Ośrodków Uniwersyteckich oraz szpitali terenowych. Ze względu na stosunkowo rzadkie występowanie choroby w ośrodkach terenowych **doświadczenie lekarzy** w diagnozowaniu i prowadzeniu prawidłowego leczenia TRU **jest niewielkie** choroba jest rozpoznawana z opóźnieniem; leczenie nie zawsze jest prowadzone adekwatnie. Część chorych jest diagnozowanych i leczonych w Klinikach Uniwersytetów Medycznych; Instytucie Reumatologii lub w Wojewódzkich Oddziałach Reumatologicznych. Sytuacja diagnostyczna i terapeutyczna chorych leczonych w wyspecjalizowanych Ośrodkach jest najkorzystniejsza. Te Ośrodki powinny być wytypowane jako Ośrodki Referencyjne z wyspecjalizowanymi Poradniami do leczenia ambulatoryjnego chorych na układowe choroby tkanki łącznej – z możliwością przyjmowania chorych na TRU i inne układowe choroby tkanki łącznej bez ograniczeń czasowych.

Perspektywy w leczeniu chorych na TRU w Polsce

W Polsce aktualnie dostępne są standardowe metody leczenia. W ostatnim roku (2012) został wprowadzony na listy refundacyjne mycophenolate mofetil, co znacznie w porównaniu z latami poprzednimi poszerzyło możliwości leczenia ciężkich postaci choroby szczególnie tych przebiegających z zajęciem nerek. Zarejestrowany do leczenia aktywnych postaci TRU lek biologiczny belimumab nie jest objęty refundacją. Aktualnie może być stosowany tylko w ramach rozliczeń JGP. Ze względu na jego koszty oraz konieczność posiadania przez lekarzy leczących doświadczenia w prowadzeniu leczenia biologicznego wydaje się, że jedyną drogą do wprowadzenia leku do praktyki klinicznej będzie włączenie go do programu lekowego.

Problemem praktycznym jest brak dostępności w Polsce hydroksychlorochiny – leku bardzo skutecznego do podtrzymywania remisji w TRU oraz w leczeniu uzupełniającym w wielu postaciach TRU.

W najbliższej perspektywie powinno się dążyć do stworzenia **ogólnopolskiego systemu leczenia chorych na TRU** – które powinno być prowadzone w Centrach Referencyjnych (kilkanaście w Polsce). W takich centrach usta-

lano by rozpoznanie choroby; leczone powinny być najtrudniejsze – aktywne postaci choroby. W Centrach Referencyjnych powinny być dostępne w razie potrzeby refundowane kosztowne metody leczenia takie, jak terapie lekami biologicznymi; stosowanie immunoglobulin, plazmaferez. W okresie remisji chory na TRU może być prowadzony ambulatoryjnie w Poradni Reumatologicznej lub przez lekarza rodzinnego w kontakcie z Poradnią Reumatologiczną. W Centrum Referencyjnym powinien być oceniony w razie pojawienia się objawów sugerujących zaostrzenie choroby.

Rekomendacje w zakresie utworzenia systemu leczenia tocznia rumieniowatego układowego i stworzenia systemu opieki nad chorymi:

- diagnozowanie i leczenie TRU powinno być prowadzone w Referencyjnych Centrach Reumatologicznych (w ramach leczenia stacjonarnego oraz ambulatoryjnie w przypadku istnienia w przebiegu choroby zmian narządowych),
- w Polsce powinno być przynajmniej kilkanaście Ośrodków Referencyjnych Leczenia TRU posiadających doświadczenie w diagnostyce i leczeniu układowych chorób tkanki łącznej,
- w okresie utrzymującej się długotrwałej remisji chory może być prowadzony ambulatoryjnie w rejonowej Poradni Reumatologicznej z możliwością kontaktu bez ograniczeń czasowych z Ośrodkiem Referencyjnym,
- procedury związane z okresową ambulatoryjną diagnostyką chorych na TRU (zgodną z obowiązującymi standardami) powinny być odpowiednio wycenione,
- wszystkie leki stosowane w przewlekłym leczeniu TRU powinny być w pełni refundowane,
- kobiety chore na TRU planujące ciążę oraz ciężarne powinny być prowadzone w Centrach Referencyjnych, które powinny mieć w swoim zespole dostępnego położnika doświadczonego w problemach związanych z ciążą u chorych na układowe choroby tkanki łącznej,
- konieczne jest prowadzenie ciągłego doszkalania lekarzy reumatologów; internistów; lekarzy rodzinnych w zakresie prawidłowego diagnozowania choroby oraz prawidłowego zgodnego ze standardami leczenia chorych na TRU.

Wpływ toczenia rumieniowatego układowego na życie społeczne i zawodowe (w tym wpływ działań niepożądanych standardowej terapii na jakość życia pacjentów z TRU, koszty dla służby zdrowia, koszty pacjenta)

Podstawowym celem działań medycznych jest wyleczenie choroby. W przypadku chorób przewlekłych, gdy takiego celu nie można osiągnąć, istotne staje się opracowanie taktyki długoterminowej opieki zapewniającej dobrą kontrolę aktywności choroby i minimalizację objawów niepożądanych leczenia. Nadrzędnym celem takich działań jest wydłużenie życia przy równoczesnym zapewnieniu jego dobrej jakości.

Jakość życia (ang. *quality of life*, QOL) definiuje się jako subiektywną ocenę zadowolenia i satysfakcji płynącej z życia jako całości.

Powszechnie uznaje się cztery podstawowe elementy opisujące jakość życia:

- stan somatyczny,
- samopoczucie psychiczne,
- relacje społeczne,
- sprawność fizyczną.

Jako uzupełniające bierze się pod uwagę także inne komponenty, np. wpływ środowiska, funkcjonowanie w rolach społecznych, status ekonomiczny, duchowość, czy bardziej szczegółowe, np. seksualność, obraz ciała, samoocenę.

Punktem zainteresowania obecnie prowadzonych badań klinicznych jest nie tylko skuteczność leczenia i wydłużenie przeżycia, ale także wpływ badanych leków na odbiór (percepcję) jakości życia przez pacjentów.

Systematyczne badanie jakości życia w rutynowej opiece nad chorym **okazało się skutecznym sposobem** oceny jego **samopoczucia i funkcjonowania**. **Jednocześnie zwraca uwagę lekarza na problemy chorego, które wymagają interwencji**, wpływając ostatecznie na **poprawę wyników leczenia**.

Oceniając jakość życia z punktu widzenia osoby chorej, stosuje się termin *jakość życia uwarunkowana stanem zdrowia* (*health-related quality of life*, HRQOL), który jest pojęciem węższym niż QOL, dotyczy tylko pewnego aspektu życia człowieka.

Spośród wielu funkcjonujących w literaturze określeń HRQOL można posłużyć się definicją, która obejmując całość jakości życia, wyszczególnia także zagadnienie stanu zdrowia: jakość życia to stan dobrego samopoczucia, składającego się z dwu elementów:

- zdolności radzenia sobie z codziennymi zadaniami, co odzwierciedla dobre samopoczucie człowieka na poziomie fizycznym, psychicznym i społecznym,
- satysfakcji pacjenta z jego funkcjonowania na wszystkich poziomach, kontroli nad chorobą i/lub objawami związanymi z zastosowaną metodą leczenia.

Wynika stąd, że w ogólnej ocenie HRQOL, poza koncentrowaniem się na objawach choroby i niedogodnościach związanych z jej leczeniem, ważna jest także postawa chorego wobec siebie, własnej choroby i sposobu radzenia sobie z nią. Do oceny jakości życia w reumatologii stosuje się najczęściej dwa rodzaje kwestionariuszy wypełnianych przez pacjenta: ogólne (generyczne), opracowane do badania różnorodnych podgrup osób zdrowych i chorych z populacji ogólnej (np. SF-36, WHOQOL), oraz specyficzne, opracowane dla poszczególnych jednostek chorobowych, uwzględniające szczegółowo ich problematykę.

Jakość życia chorych na toczeń rumieniowaty układowy

Ze względu na uogólniony charakter TRU, może on wpływać na wszystkie aspekty odczuwanej przez pacjenta jakości życia. W obrazie klinicznym tych chorób dominuje zajęcie narządu ruchu: zapalenie, ból, deformacje stawów, ograniczenie ruchomości, osłabienie siły mięśni. U wielu chorych nagle pojawiają się zmiany skórne – rumieniowe lub naczyniowe, które stanowią defekt w wyglądzie chorego, powodując obniżenie jego samooceny. Podobnie jest w przypadku skórnych zmian przewlekłych – rozszerzeń naczyń, blizn, przebarwień i odbarwień skóry. U wielu chorych dochodzi do zajęcia narządów wewnętrznych: najczęściej nerek i układu nerwowego, a także płuc, serca, układu pokarmowego. Wpływa to na ograniczenie wydolności funkcjonalnej i mentalnej chorego oraz istotnie pogarsza rokowanie w tej chorobie. Nieprzewidywalny przebieg TRU z tendencją

do zaostżeń wywołuje niepokój i poczucie zagrożenia. Jest także kolejnym problemem, który dezorganizuje życie chorego, utrudnia wywiązanie się z jego obowiązków rodzinnych i zawodowych. Konieczność przewlekłego leczenia, systematycznego monitorowania choroby daje świadomość jej priorytetowego znaczenia w życiu chorego. Częste działania niepożądane stosowanego leczenia zwiększają dyskomfort fizyczny, wpływają na jakość snu i wypoczynku, nasilając labilność emocjonalną.

W większości badań nad jakością życia w TRU wykazano obniżenie zarówno jej wymiaru fizycznego, jak i psychicznego. Zestawiając z wynikami normatywnymi dla populacji USA (50. percentyl) kwestionariusza SF-36, wartości kategorii Zdrowie Fizyczne i kategorii Zdrowie Psychiczne chorych na TRU były istotnie niższe (mieściły się, odpowiednio, w 10. percentylu i w 25. percentylu).

Wymiar fizyczny jakości życia obejmuje wiele istotnych zagadnień: zdolność pacjenta do wykonywania zwykłych codziennych czynności, do wykonywania pracy, do przemieszczania się. Opisuje zakres wpływu bólu, dyskomfortu fizycznego, zmęczenia, zaburzeń snu i wypoczynku na jakość życia. Uwzględnia także zależność samopoczucia fizycznego i psychicznego badanej osoby od różnych form leczenia. Badając wymiar psychologiczny jakości życia bierze się pod uwagę: poczucie witalności i stopień odczuwania uczuć pozytywnych, takich jak zadowolenie, poczucie równowagi, spokój, szczęście, optymizm, radość, doświadczanie dobrych rzeczy w życiu. Wymiar ten opisuje także nastrój depresyjny i uczucia negatywne, takie jak przygnębienie, poczucie winy, smutek, płaczliwość, rozpacz, nerwowość, lęk i brak przyjemności w życiu. Uwzględnia ocenę badanego na temat swojej osoby, wyglądu, a także zdolności rozumowania, uczenia się, zapamiętywania, koncentracji i możliwości podejmowania decyzji. Bada także wpływ problemów emocjonalnych na codzienne funkcjonowanie.

Opublikowane ostatnio badania przedstawiają z perspektywy pacjenta wpływ TRU na różne aspekty jego życia. Wśród tematów zidentyfikowanych jako ważne dla chorych były: obawa przed zaostżeniem choroby, przed utratą własnej atrakcyjności z powodu zmian skórnych oraz zwiększenia masy ciała w przebiegu leczenia GKS, a także niepokój z powodu działań niepożądanych stosowanych leków (immunosupresyjnych i GKS). Większość chorych skarżyła się na częste występowanie problemów emocjonalnych, takich jak: złość, frustracja, smutek, niska samoocena. Do ważnych

czynników dezorganizujących życie pacjentów należały ból, zmęczenie, zaburzenia pamięci i koncentracji. Nieprzewidywalność choroby była powodem niemożności zaplanowania wyjazdów i spotkań towarzyskich. Była także powodem problemów z utrzymaniem pracy, co wiązało się z pogorszeniem sytuacji finansowej. Część kobiet obawiała się wystąpienia choroby u potomstwa, a niektóre rezygnowały z tego powodu z rodzicielstwa.

Badania nad jakością życia wskazują na zasadnicze znaczenie wsparcia społecznego w kompleksowej opiece nad przewlekle chorymi. Wykazano wyższe wartości percepcji jakości życia w zakresie zarówno wymiaru psychicznego, jak i fizycznego u chorych na TRU otrzymujących większe wsparcie społeczne. Dodatkowymi czynnikami korelującymi z lepszym zdrowiem fizycznym były wyższy dochód, prywatna opieka medyczna oraz niska aktywność TRU na początku choroby.

Wpływ TRU na życie zawodowe

TRU dotyczy głównie młodych kobiet, rozwija się najczęściej w 20.-40. roku życia, a więc w okresie szczytu aktywności zawodowej. Dostępne publikacje wskazują na istotny wpływ choroby na rozwój problemów związanych z zatrudnieniem, pod postacią: absenteizmu, czyli nieobecności pracownika w pracy z powodu choroby; prezenteizmu, czyli zmniejszenia efektywności pracy wykonywanej pomimo choroby; skrócenia czasu pracy; zwolnień lekarskich z powodu choroby; utraty pracy; rozwoju niepełnosprawności; trudności w utrzymaniu lub znalezieniu pracy.

Wykazano, że po 5 latach choroby 15-40% chorych na TRU traci pracę, a po 10 i 15 latach ten odsetek wzrasta odpowiednio do 36% i 51%. Z kolei 68% chorych ze 159 badanych było zmuszonych dokonać zmiany w stanie swego zatrudnienia po 3,4 latach trwania TRU. Wśród nich 40% przerwało pracę, 53% zmieniło zakres swoich obowiązków, 49% ograniczyło czas pracy, a 8% zrezygnowało z co najmniej jednego zajęcia dodatkowego.

Analiza czynników związanych z ryzykiem utraty pracy przez chorych na TRU wykazała ich zróżnicowaną naturę: zależną od choroby, cech osobowościowych chorego, właściwości otaczającego środowiska. Ryzyko to dotyczy przede wszystkim osób pracujących fizycznie, o małym stopniu kontroli wykonywanych obowiązków, niższym wykształceniu, często wynikającym z początku choroby w dzieciństwie/młodości. Istotną rolę odgrywa także wysoka aktywność choroby i obecność utrwalonych zmian chorobowych, dłuższy czas

trwania choroby oraz objawy zajęcia układu nerwowego (tzw. toczeń neuropsychiatryczny).

Identyfikacja grupy chorych ze zwiększonym ryzykiem utraty pracy jest ważna dla wdrożenia działań zapobiegawczych w tym zakresie, gdyż wykazano, że bardzo trudno jest przywrócić osobę ponownie do pracy.

Korzystanie z opieki zdrowotnej – koszty leczenia

Z uwagi na złożony przebieg choroby, większość chorych na TRU korzysta z różnorodnych form opieki zdrowotnej. W ciągu 6-12 miesięcy 78-97% chorych odbywa wizytę u reumatologa, 73-78% – u lekarza ogólnego. W ciągu roku 10-33% chorych zasięga rady innego specjalisty. 6% i 22% chorych ma kontakt z fizykoterapeutą w okresie 6 i 12 miesięcy. W ciągu 1 roku 18-24% chorych jest hospitalizowanych.

Częściej korzystają z opieki zdrowotnej osoby o wyższym wykształceniu, lepszym statusie materialnym, o młodszym wieku, a także chorzy z krótszym czasem trwania choroby, wyższą aktywnością choroby, objawami niewydolności narządów wewnętrznych i gorszym stanem funkcjonalnym.

Koszty związane z chorobą można podzielić na bezpośrednie i pośrednie. Koszty bezpośrednie związane są z zapobieganiem, ustalaniem diagnozy i leczeniem choroby. Koszty pośrednie, są związane z utratą wydajności pracy z powodu niepełnosprawności wynikającej z TRU i przedstawiają wartość utraconych z tego powodu zarobków.

Średnie roczne koszty bezpośrednie w TRU wg wyliczeń amerykańskich wynoszą \$ 12 643 – 20 926 US, koszty pośrednie dla osób w wieku 18-65 lat – \$ 8 659 US, dając łącznie ponad \$ 20 000 US. Roczne koszty bezpośrednie chorych z i bez toczniowego zapalenia nerek wahają się w granicach: \$ 29 034-62 651 US i \$ 12 273-16 575 US, odpowiednio. Koszty lekowe wynoszą 19-30% ogólnych kosztów na TRU, opieka szpitalna 14-50% i opieka ambulatoryjna 24-56%.

5-letnia ocena kosztów związanych z TRU wskazuje na niewielki spadek kosztów między pierwszym a drugim rokiem choroby, ze stopniowym rocznym wzrostem kosztów średnio o 16% aż do 5. roku choroby. Podobna, choć wyraźniejsza tendencja jest zauważalna w TRU z zajęciem nerek, gdzie roczne koszty w drugim roku obniżają się o 10%, a następnie rosną aż do 31% w 5. roku choroby. Wskazuje to na wzrost kosztów związanych z chorobą z czasem jej trwania i narastania objawów trwałego uszkodzenia w przebiegu choroby. Obliczono, że wzrost indeksu uszkodzenia o każdą jednostkę jest związany ze wzrostem kosztów całkowitych związanych z TRU o 7%, zaś obniżenie o każde 10 jednostek kategorii Zdrowie Fizyczne kwestionariusza jakości życia SF-36 koreluje z 5% wzrostem tych kosztów.

W metodzie kapitału ludzkiego (HCA, human capital approach) utrata produktu jest równa niewykonanej pracy; w metodzie kosztów frykcyjnych (FCA, friction cost approach), uwzględnia się możliwość przejmowania obowiązków chorego pracownika przez inną osobę, co w efekcie zmniejsza wielkość utraty produktu, wynikającą bezpośrednio z nieobecności.

W niemieckiej analizie porównawczej średnie roczne koszty bezpośrednie choroby w reumatoidalnym zapaleniu stawów (RZS) wynosiły € 4 737, w zeszywniającym zapaleniu stawów kręgosłupa (ZZSK) – € 3 676, w łuszczycowym zapaleniu stawów (ŁZS) – € 3 156 i € 3 191 w SLE. Ocena kosztów pośrednich stosując HCA wynosiła € 15 637 w RZS, € 13 513 w ZZSK, € 11 075 w ŁZS i € 14 411 w TRU, a stosując FCA koszty pośrednie wynosiły: € 7899, € 7204, € 5570 i € 6518, odpowiednio. Koszty wzrastały z czasem choroby i były ściśle powiązane ze stanem funkcjonalnym. U chorych z największą niepełnosprawnością (< 50% pełnej funkcji) całkowite koszty bezpośrednie stosując HCA wynosiły: € 34 915 w RZS, € 29 647 w ZZSK, € 37 440 w ŁZS i € 32 296 w TRU.

Ciąża i macierzyństwo w toczniu rumieniowatym układowym

TRU dotyczy w większości kobiet w wieku prokreacyjnym, stąd istotne są zagadnienia ciąży i macierzyństwa. Płodność chorych na toczень jest porównywalna z osobami zdrowymi, natomiast u niektórych chorych mogą wystąpić zaburzenia hormonalne wynikające z aktywnej choroby lub przyjmowanego leczenia. W przebiegu tocznia częściej, niż w populacji ogólnej dochodzi do powikłań ciąży (poronienia, porody przedwczesne, porody martwe) oraz zaburzeń rozwoju płodu (wewnątrzmaciczne opóźnienie wzrostu, mała masa ciała). Najczęściej wynikają one z zaostrzonej choroby matki lub obecności patogennych przeciwciał. U ponad połowy chorych w okresie ciąży występuje zaostrzenie tocznia, zazwyczaj o łagodnym przebiegu, rzadziej z poważnymi powikłaniami narządowymi. Zaostrzenia tocznia mogą mieć istotny wpływ na bezpieczeństwo ciąży. Podstawowe znaczenie w zapobieganiu zaostrzeniom ma edukacja chorej, konieczność zaplanowania ciąży w okresie co najmniej półrocznej remisji choroby, odpowiednia kontrola stanu pacjentki i dostosowanie leczenia.

Macierzyństwo dla wielu pacjentek jest źródłem satysfakcji i siły do radzenia sobie z chorobą. Jednak role rodzicielskie w części przypadków bywają ograniczane przez toczень. Dolegliwości z narządu ruchu powodują trudności w pielęgnacji i karmieniu oraz w zapewnieniu dziecku bezpieczeństwa, poprzez niemożność mocnego chwytu, szybkich ruchów, precyzyjnej pracy palców. Uczucie zmęczenia ogranicza aktywność fizyczną w zajęciach z dzieckiem a nadwrażliwość na promienie słoneczne redukuje czas zabawy na świeżym powietrzu. U części pacjentek zachodzi konieczność rozstania z dzieckiem z powodu hospitalizacji. Dla niektórych cho-

rych powodem dużego dyskomfortu jest poczucie uzależnienia od pomocy innych osób, a także brak akceptacji otoczenia dla macierzyństwa pacjentki, wynikający z obawy o niekorzystny przebieg choroby.

PODSUMOWANIE

1. TRU wywiera istotny wpływ na wiele aspektów odczuwanej przez pacjenta jakości życia w wymiarze fizycznym, psychologicznym oraz społecznym,
2. po 5 latach choroby 15-40% chorych na TRU traci pracę, a po 15 latach ten odsetek wzrasta do 51%,
3. w porównaniu z populacją ogólną ryzyko śmiertelności w TRU jest 2-5-krotnie wyższe, chociaż w ciągu ostatniego półwiecza przeżycie uległo znaczącej poprawie,
4. 5-letnia ocena kosztów związanych z TRU wskazuje na niewielki spadek kosztów między pierwszym a drugim rokiem choroby, ze stopniowym rocznym wzrostem kosztów średnio o 16% aż do 5 roku choroby,
5. w przebiegu tocznia częściej, niż w populacji ogólnej dochodzi do powikłań ciąży oraz zaburzeń rozwoju płodu. U ponad połowy chorych w okresie ciąży występuje zaostrzenie tocznia, zazwyczaj o łagodnym przebiegu,
6. macierzyństwo dla wielu pacjentek jest źródłem satysfakcji i siły do radzenia sobie z chorobą. Jednak role rodzicielskie w części przypadków bywają ograniczane przez toczень.

Młodzieńczy toczeń rumieniowaty układowy (MTRU)

Epidemiologia

Młodzieńczy toczeń rumieniowaty układowy (MTRU) stanowi 5-10% wszystkich zachorowań na tę chorobę.

Etiopatogeneza

Podobnie jak u dorosłych chorych na TRU etiologia choroby jest nieznana. Jest chorobą z autoimmunizacji, której wystąpieniu sprzyjają czynniki genetyczne, hormonalne (głównie estrogeny, stąd znacznie częstsze jej występowanie u dziewcząt w okresie pokwitania) oraz środowiskowe (infekcje wirusowe i bakteryjne, niektóre leki, narażenie na promieniowanie słoneczne).

Obraz kliniczny i przebieg choroby

Zwłaszcza na początku choroby obraz kliniczny MTRU może być bardzo różnorodny i wykazuje liczne odrębności w stosunku do obrazu i przebiegu choroby rozpoczynającej się w wieku dorosłym. Najczęściej (75% chorych) początek choroby ma charakter ostry, z zajęciem wielu narządów wewnętrznych. Jedynie u 25% chorych objawy choroby są na początku skąpoobjawowe. Ostry zazwyczaj początek choroby warunkuje jej dalszy ciężki przebieg. Niekiedy jednak skąpoobjawowy początek choroby także ulega w dalszym przebiegu zaostrzeniu, z zajęciem wielu narządów wewnętrznych.

U około 70% dzieci z MTRU obserwuje się już we wczesnym okresie choroby toczniowe zapalenie nerek. Jego przebieg bywa znacznie cięższy niż u chorych dorosłych. Niekiedy jest głównym, bądź jedynym poważnie rokującym objawem choroby. W rutynowym badaniu moczu na początku stwierdzamy różnie nasilone objawy białkomoczu i krwinkomoczu. Ze względu na trudności w leczeniu toczniowego zapalenia nerek u dzieci zawsze konieczne jest wykonanie biopsji i badanie histopatologiczne.

U około 30% dzieci z MTRU w obrazie klinicznym wczesnej fazy choroby dominują objawy neurologiczne. Najczęściej są to bóle głowy, drgawki, psychozy, płasawica. Objawy te

świadczą o toczniowym zajęciu ośrodkowego układu nerwowego i są również dużym problemem terapeutycznym.

Zapalenie stawów w MTRU to najczęściej zapalenie drobnych stawów rąk oraz nadgarstków. Dotyczy około 80% dzieci z MTRU. Zmianom tym niekiedy towarzyszy osłabienie mięśni.

Tylko u około 50% dzieci stwierdza się rumień na twarzy w kształcie motyla. Obecne są różnorodny wysypki oraz często objaw Raynaud. Nadwrażliwość na światło słoneczne uczynia zmiany skórne tworząc niekiedy owrzodzenia.

W obrazie klinicznym już na początku choroby u około 20% dzieci mogą wystąpić nawracające zapalenia opłucnej lub zapalenie osierdzia. Inne zmiany w tych narządach często nie dają jawnych objawów klinicznych.

Leukopenia i trombocytopenia jest częstym objawem choroby. Dotyczy większości dzieci chorych na MTRU.

Rozpoznanie

Wobec braku odrębnych kryteriów diagnostycznych, dla rozpoznania MTRU stosowane są kryteria ACR dla dorosłych. Charakterystyczne dla MTRU jest występowanie wielu objawów choroby, które nie są ujęte w kryteriach ACR. Są to gorączki, powiększenie wątroby, śledziony i węzłów chłonnych, osłabienie mięśni, ze strony układu pokarmowego zapalenie trzustki i naczyń krezki, zakrzepica naczyń siatkówki w narządzie wzroku, wielopostaciowe plamice skórne, objaw Raynaud, obecność czynnika reumatoidalnego, obniżenie wartości składowych komplementu, obecność immunoglobulin na granicy skórno-naskórkowej w tzw. Lupus Band Test (LBT). Zaburzenia immunologiczne konieczne dla rozpoznania to w MTRU przede wszystkim obecność przeciwciał przeciwko natywnemu, dwuspiralnemu DNA (nDNA), znamienne w patogenezie m.in. nefropatii toczniowej. Obecność parametrów immunologicznych jest pomocna w rozpoznaniu.

Diagnostyka różnicowa

Ze względu na różnorodność obrazu klinicznego, MTRU wymaga, zwłaszcza na początku choroby, różnicowania z wieloma innymi chorobami.

Są to:

- posocznica,
- gorączka reumatyczna,
- uogólniona postać młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów,
- zapalenie skórno-mięśniowe,
- zapalenia naczyń,
- niedokrwistość hemolityczna,
- małopłytkowość samoistna.

Dla rozpoznania konieczne jest wykonanie wielu badań pracownianych:

- krwi i moczu (biochemiczne, immunologiczne, bakteriologiczne),
- obrazowych (EKG, EEG, MRI mózgu, RTG klatki piersiowej, USG serca, brzucha, nerek, stawów, HRCT płuc, kaptopilaroskopia),
- czynnościowych płuc,
- biopsji i oceny histopatologicznej szpiku i nerek,
- specjalistycznych konsultacji.

Ocena aktywności MTRU

Dla oceny aktywności choroby w MTRU najbardziej przydatna jest skala SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index), która pozwala monitorować skuteczność leczenia.

Czynniki złej prognozy w MTRU

Początek choroby z:

- dużą aktywnością,

- ciężką nefropatią,
- zajęciem ośrodkowego układu nerwowego,
- wczesnym początkiem (wiek dziecka).

Leczenie

W leczeniu MTRU stosuje się metyloprednizolon dożylnie lub prednizon doustnie, cytostatyki, leki przeciwmalaryczne, wlewy immunoglobulin. Schematy leczenia uzależnione są od aktywności choroby. W fazie badań klinicznych znajduje się lek biologiczny belimumab. Dzieci chore na MTRU muszą pozostawać pod stałą opieką reumatologa. Grożą im powikłania z powodu choroby i przewlekłego leczenia takie same, jak chorym dorosłym. Wczesny wiek zachorowania częściej usposabia do tych powikłań i może źle rokować.

Toczeń noworodkowy

U ciężarnych chorych na toczeń rumieniowaty układowy, u których stwierdza się w surowicy krwi specyficzne przeciwciała (anty-Ro i anty-LA) istnieje ryzyko wystąpienia u dziecka już w okresie płodowym tzw. tocznia noworodkowego. Występuje on u 1:12500 żywo urodzonych dzieci matek chorych na TRU. Może on wystąpić pod postacią:

- zmian skórnych,
- zmian hematologicznych,
- zmian w sercu w postaci bloku przedsionkowo-komorowego (zwykle między 16. a 24. tygodniem ciąży).

O ile zmiany skórne i hematologiczne ustępują samoistnie do około 6. miesiąca życia dzieci, o tyle dzieci ze zmianami w sercu już w okresie płodowym wymagają leczenia takimi pochodnymi glikokortykoidów, które przechodzą przez łożysko matki. Nieleczone zmiany w sercu mogą być groźne dla życia dziecka. Wymagają wszczepienia rozrusznika zaraz po urodzeniu. Na przestrzeni ostatnich lat obserwujemy zmiany w przebiegu klinicznym MTRU. Częstszą zachorowalność stwierdza się u starszych kilkunastoletnich dzieci niż u dzieci młodszych. W związku z tym obraz kliniczny i przebieg choroby częściej upodabnia się do obrazu choroby u osób dorosłych.

Psychologiczny aspekt zmagania z chorobą (z uwzględnieniem dzieci). Kluczowe wnioski oraz rekomendacje

Toczeń rumieniowaty układowy należy do chorób przewlekłych i wiąże się z wieloma problemami natury fizycznej i psychicznej. Dolegliwości fizyczne, od bardziej łagodnych do zagrażających życiu, zmienna dynamika rozwoju choroby, uciążliwe leczenie, lęk o przyszłość, zwolnienie tempa życia, utrata dotychczasowych ról społecznych, zmierzanie się z pytaniami natury egzystencjalnej oraz weryfikacja trwałości związków z ludźmi, to tylko niektóre czynniki, które w istotny sposób zagrażają dobrostanowi psychicznemu jednostki. Ważnym elementem w rozważaniu psychologicznych problemów pacjentów chorych na TRU jest ich młody wiek (od wczesnego dzieciństwa, ze szczytem zachorowania między 20. a 40. rokiem życia), co w znaczący sposób może wpływać na kształtowanie się ich tożsamości.

W sytuacji choroby przewlekłej u dzieci, mamy do czynienia z innymi problemami niż w sytuacji człowieka dorosłego. Rozwój psychiczny i fizyczny dzieci przewlekle chorych podlega tym samym prawom, co u dzieci zdrowych, z tą jednak różnicą, że w konsekwencji choroby zostaje on poważnie naruszony. Choroba przewlekła nierzadko w istotny sposób ogranicza dziecku pełne wykorzystanie posiadanego potencjału rozwojowego oraz obniża jego możliwości przystosowawcze, co pozostawia trwałe, negatywne skutki psychologiczne, szczególnie w obrębie kształtującej się osobowości, budowania obrazu siebie i rozwijania umiejętności społecznych. Skutki psychologiczne chorób u dzieci zależą w znacznej mierze od tego, w jakim okresie rozwoju wystąpiły. Z jednej strony, czym młodsze dziecko, tym łatwiej dostosowuje się do życia z ograniczeniami. Przyjmuje je jako codzienność. Z drugiej strony ceną za życie z ograniczeniami są nieuniknione deficyty na poziomie rozwoju fizycznego, psychicznego, intelektualnego i społecznego. Czym więcej ograniczeń w możliwościach realizowania potrzeb związanych z daną fazą rozwojową dziecka, tym większe prawdopodobieństwo wykształcenia zachowań nieprzystosowawczych. Z perspektywy całego cyklu życia, to właśnie dzieciństwo jest czasem wielkiej eksploracji, dzięki której dziecko nabywa podstawowych i bardziej złożonych umiejętności zaradczych. Dzięki temu kształtuje w sobie poczucie sprawstwa, a tym samym zaufania do siebie, innych ludzi,

które w dużej mierze procentują w późniejszych fazach rozwoju. Dzieci z ograniczoną możliwością wpływania na swoje życie, nawet poprzez zaplanowanie zabawy, spotkania z rówieśnikami i podporządkowane dynamice choroby, przejawiają więcej zachowań skrajnych – od zbytnej dojrzałości, jak na swój wiek, do zregresowania się do poziomu dużo młodszego dziecka. Większości jednak towarzyszy smutek, rozdrażnienie, napięcie, wzmożona czujność, a w konsekwencji nieadekwatne reakcje lękowe.

Choroba przewlekła, jako źródło przykrych, powtarzających się wielokrotnie doświadczeń, może wpływać na struktury motywacyjno-emocjonalne i poznawcze dziecka, szczególnie w obrębie obrazu swojej osoby. W przebiegu przewlekłej choroby może ulegać zaburzeniu sprawność intelektualna dziecka. Sprawność ta może zmieniać się u chorego dziecka, poprawiać lub pogarszać, ulegać okresowym lub względnie trwałym zmianom, co w istotny sposób zaburza poczucie własnej wartości.

Choroba przewlekła ze zrozumiałych względów powoduje zwiększoną mobilizację otoczenia i koncentrację rodziców na chorym dziecku, co w konsekwencji może wykształcić w dziecku poczucie bycia osobą najważniejszą, której wszystko się należy i doprowadzić do spłycenia wrażliwości na potrzeby innych ludzi.

Innym ważnym problemem z punktu widzenia psychologii rozwojowej jest sytuacja wyręczania chorego dziecka we wszystkich czynnościach lub ograniczanie jego aktywności do minimum, co może doprowadzić do wyuczonej bezradności i unikania konfrontacji z problemami. Stąd tak ważna jest rola opiekunów – rodziców, dziadków, starszego rodzeństwa, nauczycieli, którzy w bezpośredni sposób kształtują postawę dziecka wobec spotykających go zdarzeń. Błędem byłoby jednak założenie, że dotyczy to tylko małych dzieci. Rozwój dojrzałości osobowej człowieka jest niekończącym się procesem, a więc na każdym etapie życia można w umiejętny sposób stymulować jego rozwój. Szczególnie jest to ważne z punktu widzenia zadań, jakie na każdym etapie rozwojowym człowiek ma do wykonania i dzięki którym może on pomyślnie przejść do następnej fazy. Realizacja

zadań związanych z rozwojem zapewnia jednostce powodzenie w późniejszych etapach życia, natomiast niepowodzenia prowadzą m.in. do zgeneralizowania swoich ograniczeń. Rozważając problem funkcjonowania psychofizycznego człowieka nie można pominąć okresu adolescencji, który w przeciwieństwie do okresu dzieciństwa, odznacza się większą świadomością jednostki zachodzących w niej zmian na poziomie fizycznym. Stąd bierze się tak duże przywiązywanie wagi do wyglądu i zainteresowanie przeżyciami psychicznymi oraz światem doznań wewnętrznych. Młodzi ludzie zaczynają interesować się cechami własnej osobowości, porównywać się z innymi ludźmi, co w istotny sposób przyczynia się do budowania poczucia ich własnej wartości i indywidualności. Czym niższe poczucie własnej wartości tym łatwiej wykształca się poczucie zależności od opinii osób i w rezultacie bezrefleksyjny konformizm.

Jednym z ważniejszych zadań rozwojowych okresu adolescencji jest budowanie niezależności społecznej w postaci większej niezależności, szczególnie emocjonalnej i opiekuńczej, od rodziny, powiększanie kontaktów społecznych, wybór drogi edukacji w kierunku przyszłego zawodu. Jeżeli do tego dojdzie jeszcze choroba przewlekła, to czas ten może jawić się jako dramatycznie trudny.

Wyrwany z rzeczywistości przez chorobę przewlekłą adolescent staje wobec konieczności wyboru drogi życiowej adekwatnej do ograniczeń wynikających z choroby oraz konfrontacji swoich marzeń i potrzeb z realnymi możliwościami. W takiej sytuacji młodzi ludzie mogą prezentować dwa przeciwstawne zachowania – z jednej strony przeceniać wpływ choroby i skupiać się na złych prognozach, rezygnować z podejmowania zachowań zmierzających do zaadaptowania się do realiów rzeczywistości i biernie oczekiwać na rozwój zdarzeń, z drugiej natomiast bagatelizować niepokojące symptomy, negocjować ograniczenia i wyznaczać sobie nierzeczywiste cele. Okresowi temu towarzyszy ogromny bunt przeciw byciu postrzeganym jak osoba „inna”.

Tym bardziej w sytuacji TRU należy pamiętać o wpływie choroby na OUN, co przejawia się zaburzeniami w sferze poznawczej. Dla wielu ludzi, bez względu na wiek, jest to równoznaczne z utratą poczucia bezpieczeństwa i własnej wartości. W okresie dorastania fakt ten może w poważny sposób negatywnie odbić się na rozwoju tożsamości jednostki. Myślenie o sobie w kategoriach „zaburzony”, „inny” prowadzi do wewnętrznej (emocjonalnej) i zewnętrznej izolacji. W wyniku tego wielu młodych ludzi bardziej cierpi z niemożliwości pogodzenia się ze stratami w realizowaniu

swojego życia, aniżeli z dolegliwościami fizycznymi. W dzisiejszym świecie skupionym przede wszystkim na dobrobycie, realizacji osobistych ambicji, promowaniu siły i zaradności na każdym polu aktywności człowieka bardzo trudno, bez względu na wiek, zasób wiedzy, zdrowie, odność poczucie bezpieczeństwa. W okresie dorosłym choroba przewlekła, szczególnie w postaci poważnych dysfunkcji organicznych, i związana z tym pewna forma niepełnosprawności, zaburza możliwość pełnego wykorzystania efektów dotychczasowego rozwoju jednostki. Nierzadko przez długi okres trwania choroby i wycofania z aktywności, znikają lub ulegają poważnemu ograniczeniu wcześniej ukształtowane umiejętności, co często w sytuacjach trudnych, kryzysowych stawia jednostkę w poczuciu braku gotowych i wypróbowanych sposobów zaradczych. Czym więcej takich sytuacji, tym więcej zachowań unikających konfrontacji z własnymi ograniczeniami. Następuje dezorganizacja dotychczasowych osiągnięć rozwojowych. Jednym z przykładów może być powrót do pracy po długim okresie hospitalizacji i utrata pewności swoich możliwości fizycznych i intelektualnych. Inny przykład, to decyzja o poznaniu partnera życiowego. Czym dłużej trwa okres, gdzie problem ten zostaje oddalony w czasie, tym więcej obaw i zachowań rezygnacyjnych. Udane relacje interpersonalne są predyktorem dobrostanu psychicznego człowieka, a ich strata lub istotne ograniczenia wprowadzają w jego życie poczucie izolacji i odrzucenia.

W TRU poważnym problemem na wszystkich etapach choroby jest zespół przewlekłego zmęczenia, które ograniczając aktywność chorych (pogorszenie zdolności do pracy, zerwanie lub pogorszenie relacji społecznych oraz zmniejszenie fizycznego i emocjonalnego dobrostanu), wpływa negatywnie na jakość ich życia. Przekonanie o bezradności wobec ograniczeń przeradza się często w poczucie beznadziejności, które koreluje dodatnio z depresją.

Nie mniejszy problem stanowi wspomniany już problem powikłań neuropsychiatrycznych. Dzielimy je na pierwotne, wynikające z podstawowej choroby, i wtórne, które są objawami niepożądanymi stosowanego leczenia, zaburzeń metabolicznych i nakładających się infekcji. Objawy pochodzące z ośrodkowego układu nerwowego mogą być wynikiem rozlanego lub ogniskowego uszkodzenia tkanki nerwowej lub występują jako zaburzenia psychiczne. W literaturze przedmiotu wskazuje się, że problem zaburzeń poznawczych dotyczy 66% chorych na toczeń. Zmiany te dotyczą zaburzeń pamięci, motorycznych, deficytów w przyswajaniu wiedzy, zaburzeń kognitywnych w postaci ograniczenia plastyczności poznawczej. Naruszenie integralności człowieka na po-

ziomie soma-psyche stanowi poważny problem w akceptacji swojego nowego „ja”. Zaburzenia wokół myślenia „kim byłem”, a „kim jestem obecnie” wprowadzają nasiloną tendencję do apatii, rezygnacji z realizacji siebie, izolację od otoczenia.

W sytuacji choroby przewlekłej, szczególnie w fazie zaostżenia objawów, życie pacjentów ogranicza się do bycia osobą chorą, zależną od innych i myślenia w kategoriach „walki o życie”, co siłą rzeczy ogranicza ich decyzyjność i pozycjonuje w stosunku do ludzi zdrowych, jako osobę mniej wartościową i zależną.

Osobie przeżywającej rozbieżności pomiędzy myśleniem o sobie w kategoriach przeszłości i terażniejszości towarzyszy poczucie rozczarowania samym sobą, poczucie utraty szacunku innych, zamartwianie się i niższe poczucie własnej wartości. Jednostka taka może odnosić wrażenie, że nie spełnia nadziei, pragnień i oczekiwań innych osób, np. rodziców, współpartnerów. Wiąże się to z niespełnionymi nadziejami i aspiracjami. W sytuacjach rozbieżności pomiędzy wspomnieniem siebie sprzed choroby, a stanem realnym pojawiają się silne, antycypowane emocje lękowe.

Czym poważniejsza postać choroby i większe zagrożenie życia, tym więcej skutków ubocznych natury fizycznej i psychicznej. Świadomość ewentualnego zagrożenia utraty życia buduje poczucie ciągłego niepokoju, które nierzadko przegradza się w depresję i wyznacza rodzaj podejmowanych przez jednostkę działań (walka, ucieczka).

W sytuacji kobiet chorych na TRU, szczególnie w wieku rozrodczym, ważny problem stanowi macierzyństwo, gdzie decyzja o posiadaniu potomstwa siłą rzeczy zależy od stanu zdrowia i ewentualnych prognoz na przyszłość. Stan taki może przyczyniać się do poczucia braku sprawstwa i generować wiele negatywnych emocji.

Ograniczenie życia do ciągłego monitorowania swojego stanu zdrowia sprawia, że duża część osób chorych odbiera siebie jako osoby niepełnosprawne. Nie mniejsze problemy w chorobach przewlekłych stanowią przeżycia rodzin osób chorych. W schorzeniu przewlekłym, zagrażającym życiu dziecka rodzice przyjmują różne postawy, od zachowań nadopiekuńczych do ciągłego myślenia o chorobie w kategoriach zagrożenia. Największym niebezpieczeństwem dla małżeństw z przewlekle chorym dzieckiem staje się często rezygnacja z życia osobistego na rzecz opieki nad potomkiem. Wiele z nich, w konsekwencji oddalenia się od siebie, rozpada się i winę za taki stan zrzuca na czynniki ze-

wewnętrzne np. chorobę. Byłoby wielkim błędem przypisywanie chorobie dziecka przyczyn rozpadu związku. Jeżeli już dochodzi do takiej sytuacji, to przyczyna leży w niedojrzałości partnerów tworzących związek, bądź wcześniejszych konfliktach, które w sytuacji kryzysu nabierają na sile. Niestety, problem rodziców przekłada się znacząco na funkcjonowanie chorego dziecka. Ono wyczuwa napięcie, rozdrażnienie i oddalenie się od siebie rodziców i często czuje się temu winne. Brak poczucia bezpieczeństwa często przekłada się bezpośrednio na stan psychofizyczny dziecka. Wielu rodziców dzieci chorych przewlekle czuje się zagubionych i odizolowanych od świata zewnętrznego. Wielu z nich, najczęściej matki, przyjmuje rolę ciągłego opiekuna, bez przestrzeni na odpoczynek i realizację osobistych potrzeb. Taka postawa ma swoje odzwierciedlenie w społecznych wzorcach myślenia o „dobrych” rodzicach, czy w ogóle „dobrej” rodzinie.

W sytuacji rodzin osób chorych – dorosłych – sytuacja jest równie skomplikowana. Największy poziom pobudzenia emocjonalnego u osób bliskich pacjentowi stwierdza się w czasie procesu diagnozowania choroby i leczenia, jednak oznaki niepokoju i stresu utrzymują się jeszcze znacznie później. Członkowie rodziny albo przyjmują postawę szeptą, nadopiekuńczą i obojętną, albo próbują negocjować chorobę i wymóc na chorym podjęcie codziennych obowiązków. W konsekwencji wszystkie siły rodziny podporządkowują się dążeniu do utrzymania zaburzonej równowagi (homeostazy). Podstawowe problemy dotyczące rodziny osób chorych przewlekle można podzielić na trzy kategorie:

- zagrożenie lub rozbieżności dotychczasowego modelu interakcji pomiędzy poszczególnymi członkami rodziny, co prowadzi do uwypuklenia się wewnętrznych problemów pomiędzy członkami rodziny,
- zakłócenie planów na przyszłość nie tylko osoby chorej, ale również często osób z nią związanych,
- konieczność zmian funkcjonowania w zewnętrznych grupach, czyli ograniczony kontakt w grupach społecznych.

Konieczność zmian w funkcjonowaniu osoby chorej przewlekle wymaga od pozostałych członków systemu rodzinnego przyjęcia na siebie dodatkowych obowiązków, co często wiąże się z koniecznością zaakceptowania siebie w nowej roli życiowej.

Zalecenia psychologiczne dotyczące złagodzenia skutków TRU w zakresie problemów fizycznych oraz psychicznych

Mając na uwadze wyżej wymienione problemy natury psychicznej, z jakimi muszą się zmierzyć chorzy na TRU warto podkreślić, że osoby charakteryzujące się dysfunkcjami organizmu będą miały więcej niż inni okazji do doświadczania specyficznych trudności we własnym życiu. Stąd zasadnym staje się pytanie, w jaki sposób szeroko rozumiany system opieki zdrowotnej, w postaci personelu medycznego, psychologów, rehabilitantów może złagodzić skutki TRU na poziomie fizycznym i psychicznym i tym samym w sposób istotny przyczynić się do poprawy jakości życia osób chorych.

- Ze względu na przewlekły charakter TRU i konieczność częstych hospitalizacji standardem opieki medycznej nad pacjentem przebywającym w szpitalu, powinna być konsultacja psychologa i ewentualna pomoc doraźna, skupiona na danym problemie pacjenta.
- Na każdym oddziale zajmującym się chorymi na TRU powinny odbywać się raz w tygodniu zajęcia psychoedukacyjne dla wszystkich pacjentów i ich rodzin. Edukację pacjenta może prowadzić lekarz, psycholog lub pielęgniarka. Obok wsparcia informacyjnego psychoedukacja powinna zawierać również elementy wsparcia instrumentalnego, polegającego na praktycznym instruktażu dotyczącym konkretnych sposobów postępowania w określonej sytuacji. Poprzez prawidłowo przeprowadzoną psychoedukację wzmacnia się wewnętrzne zasoby chorego, pomaga mu w znalezieniu odpowiednich strategii, dzięki którym pacjent odzyskuje poczucie sprawczości i zdrowej kontroli.

Główne cele psychoedukacji to:

- przekazanie wiedzy o chorobie;
 - mobilizowanie do aktywnego udziału w leczeniu, pomoc w kształtowaniu aktywnej postawy wobec choroby i procesu leczenia;
 - pomoc w zdobyciu umiejętności rozpoznania objawów prodromalnych;
 - powodowanie przeświadczenia o konieczności leczenia i przestrzegania zaleceń lekarskich;
 - opracowanie strategii radzenia sobie ze stresem.
- Ze względu na dynamikę choroby TRU i jej skutki uboczne, obejmujące swym działaniem wiele aspektów życia pacjenta i jego rodzin, należy stworzyć możliwość dostępu do bezpłatnej pomocy psychologów, psychoterapeutów, lekarzy psychiatrów w trybie ambulatoryjnym.

Warunkiem pracy terapeutów z grupą pacjentów chorych przewlekłe, m.in. na TRU powinna być ukończona specjalizacja kliniczna, certyfikat ukończenia szkoły psychotherapeutycznej i co najmniej dwuletnie doświadczenie w pracy klinicznej.

- W ramach opieki ambulatoryjnej należy stworzyć grupy wsparcia, o charakterze otwartym i zamkniętym, kierowane do: pacjentów, pacjentów z osobą bliską, rodzin osób chorych. Przy naborze pacjentów do grup wsparcia należy brać pod uwagę podobne stadia choroby. Natomiast w przypadku grup wsparcia dla rodzin należy kierować się specyfiką zgłaszanego problemu, tzn. rozgraniczyć grupy dla rodziców dzieci chorych od grup osób bliskich pacjentów dorosłych.

Ocena dostępu do diagnostyki i leczenia choroby z perspektywy pacjentów zrzeszonych w Ogólnopolskim Stowarzyszeniu Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”

Pacjentka chora na TRU z perspektywy chorego przekazuje swoje następujące refleksje na temat diagnostyki i leczenia TRU:

- mała wiedza wśród lekarzy pierwszego kontaktu dotycząca TRU,
- długi czas oczekiwania na wizytę u specjalisty (reumatolog itp.),
- trudności w „dostaniu” się do placówek specjalistycznych,
- niejednolity system badań (niektóre placówki nie honorują badań z innych ośrodków),
- trudności w przepływie informacji dotyczących zdrowia pacjenta między lekarzami różnych specjalności, którzy zajmują się pacjentem,
- często trudna współpraca z lekarzem,
- niska dostępność psychologów wyspecjalizowanych w pomocy osobom przewlekłe chorym,
- brak nowych, skutecznych metod leczenia, negatywne skutki leków stosowanych,
- niska wiedza dotycząca macierzyństwa/ojcostwa w toczniu.

Kluczowe wnioski dotyczące możliwości poprawy jakości życia chorych na tocznię rumieniowaty układowy

1. Stworzenie jednolitego systemu leczenia. Ustalenie standardów postępowania, które obowiązywałyby WSZĘDZIE. Pierwsze kroki pacjent zawsze kieruje do lekarza pierwszego kontaktu, dlatego też, lekarze ci powinni wiedzieć jaki jest niezbędny pakiet badań (minimum), aby podejrzewać tocznię. Dodatkowo, pacjenci mogą otrzymywać do wypełnienia kwestionariusz, który wstępnie wykluczałby lub potwierdzał chorobę. Po tym etapie pacjent jak najszybciej powinien zostać skierowany

do specjalisty: reumatologa (ew. dermatologa—> objawy skórne, nefrologa —> objawy ze strony nerek itd.) i tu bardzo istotne jest, aby tocznię był traktowany jako „PRZYPADK PILNY”, aby pacjenci z podejrzeniem tej choroby mogli jak najszybciej dostać się do specjalisty.

Lekarze pierwszego kontaktu i reumatolodzy z mniejszych ośrodków (np. z mniejszych miejscowości) powinni mieć także wykaz placówek wyspecjalizowanych w diagnostyce tocznia i bezpośrednio tam kierować pacjentów z podejrzeniem tej choroby. Pamiętajmy, że również tutaj pacjent z toczniem powinien być traktowany jako „PRZYPADK PILNY” i zostać przyjęty jak najszybciej. W placówkach specjalistycznych pacjent powinien zostać jak najszybciej zdiagnozowany (pełen pakiet badań), podany leczeniu i co najważniejsze mieć rozplanowane leczenie długoterminowe. Rozplanowane leczenie długoterminowe kontynuowane może być już w miejscu zamieszkania pacjenta ew. w mniejszych ośrodkach pod kontrolą lekarza reumatologa lub innego specjalisty (ew. lekarza pierwszego kontaktu). Każdy pacjent powinien raz na jakiś czas (ok. pół roku) trafić do ośrodka specjalistycznego na kontrolę (z pakietem wykonanych badań) —> wizyta w przychodni lub hospitalizacja (w zależności od potrzeb).

2. Tocznię jest często chorobą, która wymaga opieki kilku specjalistów, dlatego też każdy z pacjentów powinien mieć ułatwiony dostęp do niezbędnych lekarzy i lekarze ci powinni ze sobą współpracować —> podejście interdyscyplinarne. Umożliwiony powinien być także przepływ informacji o stanie zdrowia pacjenta, między specjalistami. Tu mogłyby się sprawdzić np. elektroniczne karty pamięci, na których zamieszczona byłaby historia choroby, aktualne wyniki badań itp.

3. Zmiana w podejściu lekarzy do pacjentów, a właściwie w relacji lekarz – pacjent, aby lekarz nie traktował pacjenta „z góry”, jedynie sprawdzał wyniki i wypisywał recepty, ale czasami zdobył się na krótką rozmowę, może dowartościowanie pacjenta, wsparcie itp.

4. Dostępność i zachęcanie pacjentów chorych na toczeń do współpracy z psychologiem. Tu główną rolę powinni odegrać lekarze, aby uświadomić pacjentom, że wsparcie tego rodzaju jest często konieczne, choć pozornie wydaje się zbędne.
5. Rozpowszechnienie wiedzy na temat toczenia, publikacje, ulotki, spotkania, warsztaty. W zakresie wielu dziedzin życia np.: prywatnych, edukacyjnych, zawodowych, medycznych itd.

Ekonomiczny aspekt leczenia tocznia rumieniowatego układowego w Polsce

Toczeń Rumieniowaty Układowy (TRU) jest przewlekłą chorobą autoimmunologiczną, która generuje koszty związane bezpośrednio z leczeniem schorzenia. Wydatki te finansowane są w ramach systemu powszechnego ubezpieczenia zdrowotnego i dotyczą głównie świadczeń z rodzaju lecznictwa szpitalnego, ambulatoryjnej opieki specjalistycznej, rehabilitacji leczniczej oraz w mniejszym zakresie lecznictwa uzdrowiskowego.

Toczeń Rumieniowaty Układowy (TRU) jest także istotną jednostką chorobową, która podobnie jak inne schorzenia reumatyczne ma istotny wpływ na powstawanie kosztów pośrednich, które finansowane są z budżetu państwa, głównie z Funduszu Ubezpieczenia Społecznego (renty, absencje w pracy i świadczenia rehabilitacyjne) oraz w mniejszym zakresie z budżetów samorządów terytorialnych dotyczących opieki socjalnej.

KOSZTY BEZPOŚREDNIE LECZENIA TOCZNIA

Leczenie szpitalne

Corocznie Centrala Narodowego Funduszu Zdrowia publikuje statystyki dotyczące hospitalizacji rozliczanych w systemie jednorodnych grup pacjentów na swojej stronie internetowej.

W ramach procedur sprawozdawczo-rozliczeniowych opisanych jako jednorodne grupy pacjentów NFZ wyodrębnił grupę H 96 UKŁADOWE CHOROBY TKANKI ŁĄCZNEJ, w której rozliczane jest leczenie szpitalne pacjentów z rozpoznaniem tocznia.

Pacjenci z rozpoznaniem tocznia stanowią w tej grupie największy odsetek wynoszący w sumie 24,3%.

Należy zaznaczyć, że w tej grupie istotną pozycję (bliżej 17%) zajmują pacjenci z rozpoznaniem M 35,9 (Nieokreślone układowe zajęcie tkanki łącznej).

To rozpoznanie chorobowe często dotyczy pacjentów będących w trakcie diagnostyki, u których w późniejszym okresie stwierdza się rozpoznanie tocznia.

Szacunkowo należy przyjąć, że ogólna liczba pacjentów z rozpoznaniem tocznia lub będących w trakcie jego diagnostyki wynosi w grupie H 96 30%.

Liczba hospitalizacji w tej grupie w 2011 roku wyniosła 19 802 (szacunkowo dla pacjentów z rozpoznaniem i podejrzeniem tocznia liczba hospitalizacji wyniosła 5940)

- średni czas hospitalizacji wyniósł 6 dni,
- odsetek kobiet leczonych w ramach tej grupy wyniósł 80%
- liczba zgonów pacjentów wyniosła 86 osób,
- odsetek osób do 60 roku życia wyniósł 73%.

Hospitalizacja odbywała się w oddziałach:

- reumatologia 61%,
- choroby wewnętrzne 18%,
- dermatologia 8%,
- reumatologia dziecięca 5%.

Średni koszt jednej hospitalizacji wyniósł 4 055 zł.

Wartość wszystkich hospitalizacji w tej grupie w 2011 roku wyniosła ponad 80 mln zł.

Roczny koszt hospitalizacji pacjentów z rozpoznaniem tocznia (TRU) wyniósł w 2011 roku szacunkowo ponad 23 mln zł.

Dane dotyczące hospitalizacji pacjentów z rozpoznaniem TRU są opracowywane także przez Państwowy Zakład Higieny (PZH) głównie dla celów epidemiologicznych.

Dane te są publikowane z opóźnieniem w stosunku do danych pochodzących z Narodowego Funduszu Zdrowia.

Liczba hospitalizacji w 2009 roku, bez względu na typ oddziału szpitalnego według danych z PZH, wyniosła 4060 i stanowiła ponad 1,18% udziału we wszystkich hospitalizacjach grupy M00-M99 dotyczących chorób układu kostno-mięśniowego i tkanki łącznej.

Leczenie ambulatoryjne

Zdecydowana większość pacjentów z rozpoznaniem toczenia rumieniowatego układowego (TRU) leczona jest w warunkach ambulatoryjnych. Niestety do tej pory nie podjęto próby analizy chorobowości w tym zakresie. Wynika to w znacznej mierze z niedoborów danych dotyczących pacjentów leczonych w lecznictwie otwartym oraz braku regularnej sprawozdawczości z wykonania świadczeń.

Statystyka publiczna nie obejmuje tego obszaru swoimi badaniami, zaś jedyną instytucją, która wymagała przekazywania danych w tym zakresie od jednostek realizujących świadczenia ambulatoryjne był w minionych latach Narodowy Fundusz Zdrowia.

Obowiązek ten dotyczył wyłącznie jednostek mających zawartą umowę na udzielanie świadczeń w rodzaju ambulatoryjna opieka specjalistyczna i zakres przekazywanych danych często ulegał zmianom w związku z aktualnymi potrzebami sprawozdawczo-rozliczeniowymi płatnika. Dane dotyczące realizacji świadczeń z zakresu lecznictwa ambulatoryjnego nie przekazywały także indywidualne praktyki lekarskie lekarzy reumatologów (dotyczyło to ponad 900 prywatnych gabinetów), ani większość zarejestrowanych poradni reumatologicznych nie posiadających umowy z NFZ.

Należy przyjąć, że w skali kraju odsetek porad lekarskich udzielonych pacjentom z rozpoznaniem toczenia (TRU) w ramach poradni reumatologicznej wynosi około 3%.

Wartość świadczeń w zakresie poradni reumatologicznej finansowanej przez NFZ wyniosła 71 mln zł, co oznacza, że wartość porad zrealizowanych dla pacjentów z toczeniem wyniosła zaledwie 2 mln zł.

Koszty pośrednie leczenia toczenia

TRU jest przyczyną częstego występowanie niezdolności do pracy stanowiącą podstawę do kwalifikowania ubezpieczonych do trzech stopni niepełnosprawności: znacznego, umiarkowanego i lekkiego:

1. niezdolność do samodzielnej egzystencji orzeka się w przypadku naruszenia sprawności organizmu powodującego konieczność stałej lub długotrwałej opieki i pomocy innej osoby w zaspakajaniu podstawowych potrzeb życiowych,
2. za całkowicie niezdolną do pracy uznaje się osobę, która utraciła zdolność do wykonywania jakiegokolwiek pracy,

3. za częściowo niezdolną do pracy uznaje się osobę, która w znacznym stopniu utraciła zdolność do pracy, zgodnie z posiadanym kierunkiem i poziomem kwalifikacji.

W zależności od charakteru i stopnia naruszenia sprawności organizmu oraz rokowań odzyskania zdolności do pracy, lekarz orzecznik ustala trwałą lub okresową niezdolność do pracy. Lekarze orzecznicy przy ocenie stopnia i trwałości niezdolności do pracy oraz rokowania co do odzyskania zdolności do pracy uwzględniają dwa parametry:

- stopień naruszenia sprawności organizmu oraz możliwości przywrócenia niezbędnej sprawności w drodze leczenia i rehabilitacji,
- możliwość wykonywania dotychczasowej pracy lub podjęcia innej pracy oraz celowość przekwalifikowania zawodowego, biorąc pod uwagę rodzaj i charakter dotychczas wykonywanej pracy, wiek, poziom wykształcenia, itp.

Zakład Ubezpieczeń Społecznych w swoich statystykach publikuje dane dotyczące przyznawanych świadczeń w podziale na grupy schorzeń. Toczeń Rumieniowaty Układowy sklasyfikowany został w grupie chorób układu kostno-stawowego, mięśniowego obejmujących jednostki chorobowe o kodach ICD 10 (od M00 do M99).

W 2009 roku orzeczenie pierwszorazowe dla celów rentowych przyznano z powodu choroby układu kostno-stawowego, mięśniowego w sumie 5.835 osobom (dla porównania w 2008 roku przyznano je 6.341 osobom).

Z tego 40 osób uznano za niezdolne do samodzielnej egzystencji, u 826 osób stwierdzono całkowitą niezdolność do pracy, natomiast aż 4.969 uznano za osoby częściowo niezdolne do pracy.

W aktualnych opracowaniach ZUS-u brak jest wyszczególnienia schorzeń reumatycznych w podziale według klasyfikacji ICD 10. Próbę wyodrębnienia jednostek chorobowych dotyczących układu kostno-stawowego podjęła Pani Hanna Zalewska w artykule opublikowanym w Reumatologii 2007, nr 45/1.

Według w/w danych liczba orzeczeń pierwszorazowych w latach 2001-2005 dla układowych chorób tkanki łącznej jest na stałym poziomie i wynosi około 200 przypadków rocznie.

Stanowi to około 3% przyznawanych orzeczeń pierwszorazowych z powodu chorób układu kostno-stawowego, mięśniowego.

Szacunkowe koszty wydatków FUS związanych z chorobami reumatycznymi wyniosły w 2009 roku:

- 3,130 mld zł to wypłaty świadczeń związanych z funduszem rentowym z tytułu niezdolności do pracy (średnio 12% przyczyn orzekania rent),
- 219 mln zł to wypłaty świadczeń rehabilitacyjnych (24,7% przyznawanych świadczeń),
- 1,188 mld zł to wypłaty świadczeń z tytułu absencji chorobowej.

Należy przyjąć, że wydatki FUS związane z Tocznem Rumieniowatym Układowym stanowią od 2% do 4% wydatków związanych z chorobami reumatycznymi.

Koszty leczenia powikłań związanych ze stosowaniem standardowej terapii w TRU (konsekwencje przewlekłej sterydoterapii)

Dodatkowym kosztem dla płatnika publicznego są koszty związane z koniecznością leczenia powikłań związanych ze stosowaniem przewlekłej sterydoterapii.

Najczęstsze powikłania takie jak:

- zespół cushingoidalny (5-20%),
- zmiany skórne (rozstępny, łojotok, trądzik) (25%),
- miopatia obwodowa (30%),
- hiperglikemia i glikozuria (2-10%),
- obrzęki obwodowe (20-30%),
- zaburzenia żołądkowo-jelitowe (20%),

- infekcje grzybicze (candidiosis) (35%),
- zaburzenia funkcjonowania ośrodkowego układu nerwowego (5-25%),
- hipokaliemia (5-20%),
- blokowanie osi podwzgórzowo-przysadkowej (100%),

powodują dodatkowe wydatki NFZ związane z refundacją leków, finansowaniem dodatkowych hospitalizacji i porad.

W systemie sprawozdawczym NFZ zarówno dotyczącym leczenia szpitalnego, porad ambulatoryjnych oraz refundacji leków nie ma możliwości wyodrębnienia kosztów związanych z tym obszarem.

Kluczowe wnioski i rekomendacje:

- stworzenie rejestru pacjentów z rozpoznaniem toczenia rumieniowatego układowego (TRU),
- powołanie w każdym województwie Poradni reumatologicznej dla pacjentów z układowymi chorobami tkanki łącznej,
- zapewnienie wyższej wyceny świadczeń dla w/w poradni,
- wprowadzenie wytycznych dla lekarzy reumatologów w zakresie traktowania pacjentów z podejrzeniem toczenia jako „przypadek pilny”, zarówno w ramach poradni reumatologicznych, ale także w ramach leczenia szpitalnego,
- wystąpienie do Prezesa NFZ z wnioskiem o zwiększenie wartości punktowej grupy H 96 obejmującej leczenie toczenia.

Piśmienictwo:

„Stan Opieki Reumatologicznej w Polsce”. Uczelnia Łazarskiego 2011 r.

„Choroby reumatyczne a ubezpieczenie społeczne” Hanna Zalewska. Reumatologia 2007, nr 45/1.

„Powikłania terapii glikokortykosteroidami w praktyce lekarza rodzinnego” dr n. med. Donata Kurpas, prof. dr hab. n. med. Andrzej Steciwko Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej AM we Wrocławiu.

Strona internetowa www.nfz.gov.pl

Strona internetowa www.zus.pl

Raport został wydany dzięki GlaxoSmithKline