

TWARDZINA UKŁADOWA – GDY TWARDNIEJĄ SKÓRA I NARZĄDY

W ostatnim czasie jesteśmy świadkami gwałtownego postępu, jaki dokonał się w medycynie. Najlepszym przykładem, o którym wciąż mówi cały świat, jest wypuszczenie na rynek szczepionki przeciwko koronawirusowi SARS-CoV-2 – w niecały rok od wybuchu pandemii. Mimo licznych sukcesów, istnieją nadal choroby, z którymi zmagamy się znacznie dłużej i wciąż stanowią one dla nas nie lada wyzwanie. Jednym z nich pozostaje bez wątpienia twardzina układowa.

Twardzina układowa zaliczana jest do rzadkich przewlekłych chorób autoimmunologicznych. Częstość jej występowania w Europie szacuje się na poziomie 100 przypadków na 1 milion mieszkańców, a w Polsce według danych z 2018 roku cierpi na nią 5400 osób. Cho-

roba autoimmunologiczna oznacza, że układ odpornościowy zaczyna traktować zdrowe komórki organizmu jako obce i niszczy je. Zagadką pozostaje, dlaczego dochodzi do takiej zmiany w układzie immunologicznym, który stworzony jest przecież do ochrony człowieka przed zewnętrznymi zagrożeniami – takimi jak wiru-

sy czy bakterie – a nie do zwalczania własnych, prawidłowych komórek. Zaobserwowano, że ryzyko wystąpienia twardziny układowej zwiększa się, jeśli w rodzinie występowały już wcześniej przypadki zachorowań. Nie dziwi więc, że jedna z teorii mówi o podłożu genetycznym tej choroby. Obecnie uważa się jednak, że aby doszło do jej rozwoju, nie wystarczy samo obciążenie genetyczne, ale muszą zadziałać także określone czynniki środowiskowe. Wraz z rozwojem nauki identyfikuje się coraz to nowsze czynniki, mogące mieć wpływ na rozwój tego schorzenia. Obecnie wymienia się wśród nich między innymi: infekcje, czynniki chemiczne, takie jak:



Objawy Raynauda

Blednięcie

Charakterystyczne dla fazy niedokrwiennej, powstaje wskutek skurczu tętniczek w okolicy palców

Sinica

Brak prawidłowego ukrwienia doprowadza do rozszerzenia żył i włosniczek, przez co odtlenowana krew zalega w naczyniach

Przekrwienie

Pojawia się podczas ogrzewania wskutek ustąpienia skurczu tętnic palców i wzrostu przepływu krwi przez tętniczki i naczynia włosowate



krzem, chlorek winylu i pestycydy, a także niedobór witaminy D, ale również podłoże hormonalne. Wpływ hormonów tłumaczyłby po części, dlaczego choroba 3 do 6 razy częściej dotyka kobiet niż mężczyzn. Istnieją badania, w których wykazano znacznie podniesiony poziom żeńskich hormonów płciowych, 17 β -estradiolu i estronu u kobiet, cierpiących na rozsianą postać twardziny, jednak z całą pewnością nie można jednoznacznie stwierdzić, że to hormony pełnią kluczową rolę w rozwoju tego schorzenia.

OBJAWY

Najbardziej charakterystyczną cechą twardziny układowej jest postępujące zwłóknienie różnych tkanek i narządów. Wynika ono z zaburzenia funkcjonowania tkanki łącznej, która stanowi swego rodzaju podporę, spoiwo

łączące komórki w naszym organizmie. Obecność specyficznych przeciwciał, czyli białek wydzielanych przez określone, pobudzone komórki układu odpornościowego, jak również uszkodzenie naczyń krwionośnych oraz stan zapalny to kolejne typowe cechy opisywanej choroby. Widocznym objawem twardziny układowej jest pogrubienie skóry i stąd właśnie pochodzi jej inna nazwa – sklerodermia (skleros – twardy, derma – skóra). Zmiany dotyczą także

narządów wewnętrznych, takich jak: płuca, nerki, serce, przewód pokarmowy i układ mięśniowo-szkieletowy. Na podstawie objawów możemy wyróżnić kilka podtypów tego schorzenia. Jeśli zwłóknienie skóry dotyczy głównie twarzy oraz dystalnych części kończyn (od łokcia do dłoni oraz poniżej kolana), a postęp choroby nie jest gwałtowny, to mamy do czynienia z postacią ograniczoną twardziny układowej. Postać ta nie jest, co prawda, >>

Najbardziej charakterystyczną cechą twardziny układowej jest postępujące zwłóknienie różnych tkanek i narządów. Wynika ono z zaburzenia funkcjonowania tkanki łącznej, która stanowi swego rodzaju podporę, spoiwo łączące komórki w naszym organizmie.

Początkowe oznaki twardziny układowej są mało charakterystyczne i przypominają często inne jednostki chorobowe. Wspomniany już objaw Raynauda, czyli marznięcie, blednięcie czubków palców i małżowin usznych, występuje u prawie wszystkich chorych. Jest on skutkiem zmian i skurczu drobnych naczyń krwionośnych, a w następstwie pogorszenia dopływu krwi. Objaw Raynauda nie jest jednak specyficzny tylko dla twardziny układowej, może czasami występować u osób zdrowych, stąd jest często bagatelizowany przez pacjentów.

ograniczona jedynie do skóry i zmiany pojawiają się również w narządach wewnętrznych (głównie w przewodzie

wiąże się z lepszym rokowaniem. Dawniej ograniczona postać twardziny układowej zwana była zespołem CREST. Nazwa

ta pochodzi od pierw-

szych angielskich liter

objawów: calcinosis

(odkładanie się

wapnia w tkan-

kach), Raynaud's

symptom (objaw

Raynauda), esophage-

aldysfunction (zmiany

w przełyku), sclero-

dactylia (zgrubie-

nie i stwardnienie

skóry palców), te-

leangiectasia (po-

szerzenie małych

naczyń krwiono-

śnych w skórze). Gor-

sze rokowania dotyczą

pacjentów z uogólnioną

postacią twardziny układo-

wej. Mówimy o niej wtedy,

gdy zmiany skórne dotyczą

tułowia oraz ramion. Postać ta

wiąże się z szybszą progresją zmian

oraz zajęciem większej liczby narządów

wewnętrznych, w tym serca, nerek,

a nawet układu nerwowego. Ograni-

czona i uogólniona postać twardziny

układowej to najczęściej występujące,

ale nie jedyne odmiany tej choroby.

Rzadziej mamy do czynienia z postać

ią bez zmian skórnych lub z tzw. "ze-

społem nakładania", kiedy symptomy twardziny występują wraz z objawami innej choroby autoimmunologicznej, np. reumatoidalnego zapalenia stawów.

Początkowe oznaki twardziny układowej

są mało charakterystyczne i przypomi-

nają często inne jednostki chorobowe.

Wspomniany już objaw Raynauda, czyli

marznięcie, blednięcie czubków palców

i małżowin usznych, występuje u prawie

wszystkich chorych. Jest on skutkiem

zmian i skurczu drobnych naczyń krwio-

nośnych, a w następstwie pogorszenia

dopływu krwi. Objaw Raynauda nie jest

jednak specyficzny tylko dla twardziny

układowej, może czasami występować

u osób zdrowych, stąd jest często ba-

gatelizowany przez pacjentów. W celu

postawienia diagnozy lekarz będzie

się opierał na dokładnym wywiadzie,

a dodatkowo zleci wykonanie badań.

Do najczęściej wykonywanych w tym

wypadku badań laboratoryjnych należą:

morfologia krwi (zwykle występuje nie-

wielka anemia), odczyn Biernackiego (nie-

znacznie podwyższony) oraz oznaczenie

szeregu specyficznych przeciwciał. To-

mografia obrazowa czy zdjęcia rentge-

nowskie również ułatwiają postawienie

prawidłowej diagnozy. Pierwsze trzy lata

rozwoju twardziny układowej uważa się

za krytyczne z punktu widzenia szans

chorego na dłuższe życie. To właśnie

w tym początkowym okresie dochodzi

do gwałtowniejszych zmian w obrębie

pokarmowym i płucach – stąd często występujące nadciśnienie płucne), jednak wolny postęp zmian

narządów wewnętrznych, dlatego tak ważne jest wczesne rozpoznanie choroby i rozpoczęcie leczenia.

LECZENIE

Sama terapia twardziny układowej jest złożona. Jak już wspomniano, nie można określić dokładnej przyczyny choroby, stąd jej leczenie opiera się obecnie na lekach modyfikujących, znoszących objawy pojawiające się u danego pacjenta. Szczególną uwagę zwraca się na hamowanie układu odpornościowego, znoszenie występującego stanu zapalnego, przy ciągłym monitorowaniu stanu narządów wewnętrznych. W celu hamowania odczynu zapalnego stosowane są niesteroidowe leki przeciwzapalne, takie jak: ibuprofen, ketoprofen, czy nimesulid. Przy braku poprawy wprowadza się glikokortykosteroidy, które są

również pomocne do leczenia zmian tkanki mięśniowej – miopatii zapalnych. W leczeniu objawu Raynauda stosuje się leki z grupy blokerów kanałów wapniowych. Gdy są one nieskuteczne, wdraża się leczenie inhibitorami fosfodiesterazy typu 5, a przykładem leku z tej grupy jest sildenafil (szerzej znany z leczenia zaburzeń wzrodu). Leki immunosupresyjne odgrywają szczególną rolę w leczeniu zwłóknienia skóry. Przy zaburzeniach przewodzenia pokarmowego stosuje się inhibitory pompy protonowej, czasami w połączeniu z lekami prokinetycznymi, w zależności od stanu pacjenta. Zawsze należy zadbać o zbilansowaną dietę, która uchroni przed spadkiem masy ciała oraz zespołem złego wchłaniania. Gdy pojawiają się zmiany w jelitach, konieczne może być wdrożenie antybiotyku. Nadciśnienie złośliwe, postępująca nie-

wydolność nerek z białkomoczem, czyli przełom nerkowy w przebiegu twardziny układowej jest podstawą do wykorzystania leków z grupy inhibitorów konwertazy angiotensyny.

Twardzina układowa to rzadka i nadal nie do końca poznana choroba. Mnogość objawów oraz brak możliwości leczenia przyczynowego sprawiają, że terapia jest skomplikowana. Ciągłe trwają badania nad dokładniejszym poznaniem mechanizmu rozwoju tej choroby, poszukuje się również nowych środków, które mogą zostać wykorzystane w jej leczeniu. Duże nadzieje wiąże się z kannabinoidami, jednak obecnie jest za wcześnie, aby mówić o przełomie.

SZYMON SIUDAK

Pracownik Apteki

REKLAMA



**SIŁA
KTÓREJ
UFAM***

BEZ RECEPTY



KETO/031/03-2021/8

*Na podstawie badania TNS Kantar – postrzeganie marki Ketonal wrzesień 2019; <https://www.ketonal.pl/sila-ktorej-zaufali-polacy>

Ketonal Active, 50 mg, kapsułki twarde. Skład: Jedna kapsułka, twarda zawiera 50 mg ketoprofenu oraz 186,10 mg laktozy jednowodnej. **Wskazania:** Krótkotrwałe, objawowe leczenie lekkiego do umiarkowanego bólu różnego pochodzenia, np. bóle mięśniowe, kostno-stawowe, ból głowy. **Przeciwwskazania:** Występujące w przeszłości reakcje nadwrażliwości, tj. skurcz oskrzeli, napad astmy oskrzelowej, zapalenie błony śluzowej nosa, pokrzywka lub innego rodzaju reakcje alergiczne wywołane podaniem ketoprofenu, salicylanów (w tym kwasu acetylosalicylowego, ASA) lub innych NLPZ. U takich pacjentów notowano ciężkie, rzadko zakończone zgonem przypadki reakcji anafilaktycznych. Nadwrażliwość na którąkolwiek substancję pomocniczą leku. III trymestr ciąży. Ciężka niewydolność serca. Czynna choroba wrzodowa żołądka i/lub dwunastnicy lub krwawienie z przewodu pokarmowego, owrzodzenie albo perforacja przewodu pokarmowego w wywiadzie. Skaza krwotoczna. Ciężka niewydolność nerek. Ciężka niewydolność wątroby. **Podmiot odpowiedzialny:** Sandoz GmbH, Biochemiestrasse 10, 6250 Kundl, Austria. Informacja o leku dostępna w Sandoz Polska Sp. z o.o., ul. Domaniewska 50C, 02-672 Warszawa, tel. 22 209 70 00, www.sandoz.pl. Ketonal Active 06/17 pacj

SANDOZ A Novartis Division

Przed użyciem zapoznaj się z ulotką, która zawiera wskazania, przeciwwskazania, dane dotyczące działań niepożądanych i dawkowanie oraz informacje dotyczące stosowania produktu leczniczego, bądź skonsultuj się z lekarzem lub farmaceutą, gdyż każdy lek niewłaściwie stosowany zagraża Twojemu życiu lub zdrowiu.