
ANNALES
UNIVERSITATIS MARIAE CURIE-SKŁODOWSKA
LUBLIN - POLONIA

VOL.LX, SUPPL. XVI, 475

SECTIO D

2005

Akademia Medyczna w Białymstoku¹
Wydział Pielęgniarstwa i Ochrony Zdrowia Zakład Pielęgniarstwa Ogólnego
Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych²
Medical University of Białystok
Department of General Nursing¹ Faculty of Nursing and Healthcare
Department of Rheumatology and Internal Diseases²

MATYLDA SIERAKOWSKA¹, AGATA BOGDAŃSKA²,
STANISŁAW SIERAKOWSKI², OTYLIA KOWAL-BIELECKA²,
JOLANTA LEWKO¹, ELŻBIETA KRAJEŃSKA-KUŁAK¹

Clinical and care problems of patients with systemic sclerosis – a chronic connective tissue disease

Problem życia z przewlekłą, układową chorobą tkanki łącznej – twardzina układowa

Twardzina układowa (TU) łac. scleroderma, czyli „twarda skóra”, jest przewlekłą chorobą tkanki łącznej, charakteryzującą się postępującym włóknieniem skóry i narządów wewnętrznych, prowadzącym do ich niewydolności, zaburzeniami morfologii i funkcji naczyń krwionośnych, nieprawidłowościami ze strony układu immunologicznego, oraz mniej lub bardziej wyrażonym procesem zapalnym. Cechy procesu zapalnego nie należą do stałych objawów i najczęściej występują w początkowych i wczesnych okresach choroby.

Do najczęściej zajętych tkanek i narządów należą: skóra, układ kostno-stawowy, przewód pokarmowy, układ naczyniowo-sercowy, płuca, nerki i układ nerwowy. Najbardziej charakterystycznym objawem jest twarda skóra oraz bardzo często występujący objaw Raynauda. W miarę czasu trwania TU stopniowo pojawiają się objawy ze strony zajętych układów i narządów wewnętrznych. (3, 8).

Kobiety chorują 3-4 razy częściej niż mężczyźni. Twardzina układowa zwykle ujawnia się między 30 a 50 rokiem życia. Cierpi na nią w Polsce około 12 tys. osób (2, 8).

Ostatnie lata przyniosły znaczną poprawę skuteczności terapeutycznej w odniesieniu do chorób tkanki łącznej. Wyjątkiem jest TU. W efekcie choroba stanowi duży problem natury nie tylko zdrowotnej ale również społecznej, ze względu na swój postępujący przebieg, prowadzący do zaburzenia funkcji organizmu, niewydolności oraz ograniczeń w pełnieniu ról i funkcji społecznych. Pacjenci wymagają profesjonalnej opieki, porady, wsparcia i pomocy ze strony rodziny.

POSTACIE KLINICZNE TWARDZINY UKŁADOWEJ

Wyróżnia się kilka typów klinicznych TU, różniących się przebiegiem, występującymi powikłaniami jak również rokowaniem. Najczęściej obserwuje się:

- twardzinę układową ograniczoną - dawniej zwaną zespołem CREST - stwardnienie skóry ogranicza się do obszarów położonych dystalnie od łokci i kolan. Charakterystyczne są zmiany w zakresie skóry twarzy, częste teleangiektazje, zwapnienia w tkankach miękkich, zmiany w przełyku. U większości chorych występuje objaw Raynauda. Postać ta ma zazwyczaj przewlekły, bardzo powolny, jakkolwiek stale postępujący przebieg.
- twardzinę układową uogólnioną (rozszianą) - stwardnienie skóry obejmuje obszary położone proksymalnie od łokci i kolan. Objaw Raynauda występuje rzadziej. Częściej dochodzi do zajęcia

narządów wewnętrznych, zwłaszcza płuc, serca. Postać ta ma przebieg bardziej gwałtowny, zwłaszcza w okresie początkowym.

- twardzinę układową bez zmian skórnych.
- twardzinę wywołowaną przez środki chemiczne i leki oraz w przebiegu chorób.
- twardzinę w zespołach nakładania, współistniejącą najczęściej z reumatoidalnym zapaleniem stawów i toczniem rumieniowatym układowym (8).

POSTĘPOWANIE TERAPEUTYCZNE W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

Podobnie jak w innych chorobach tkanki łącznej tak i w odniesieniu do TU nie znana jest przyczyna choroby i nie ma leczenia przyczynowego. Jednak w przypadku TU, w przeciwieństwie do innych chorób tkanki łącznej, jak tocznia rumieniowaty układowy czy reumatoidalne zapalenie stawów, brak jest leków zdolnych skutecznie hamować lub przynajmniej opóźnić postęp procesu chorobowego. D-penicylamina i kolchicyna, które in vitro hamują syntezę kolagenu, a przez to włóknienie tkanek – co jest tak charakterystyczne dla TU, w warunkach in vivo wywierają efekt niewielki lub żaden. Jednocześnie glukokortykosteroidy skuteczne w innych chorobach tkanki łącznej w przypadku TU nie tylko nie są skuteczne ale podobnie jak niesteroidowe leki przeciwzapalne mogą powodować groźne powikłania (np. twardzinowy przelom nerkowy).

Brak w przypadku TU leków zdolnych skutecznie hamować lub przynajmniej opóźnić postęp procesu chorobowego powoduje, że do niedawna w leczeniu stosowano jedynie mało skuteczne leki objawowe. Stan ten zmienił się z chwilą wprowadzenia leczenia określanego jako terapia narządowo-swoista (ang. organ-based therapy). Celem tej terapii jest ochrona narządu, możliwe wczesne rozpoczęcie leczenia powstałych patologii i ewentualne remodelowanie zmian już powstałych. Terapia narządowo-swoista opiera się na założeniach o kompleksowości postępowania terapeutycznego oraz indywidualizacji leczenia uwzględniającego czas trwania i zaawansowanie zmian narządowych (2, 8).

Oprócz farmakoterapii, terapia narządowo-swoista w przebiegu TU powinna także obejmować edukację chorego, zabiegi fizykoterapeutyczne, terapię zajęciową i psychoterapię (8).

PROBLEMY PIELĘGNACYJNE PACJENTÓW Z TWARDZINĄ UKŁADOWĄ

Problem bólu

Ból towarzyszy praktycznie wszystkim chorym na twardzinę układową i jest jednym z głównych problemów, zgłaszanych przez pacjentów. Dotyczy głównie narządu ruchu – kości, stawów i mięśni. Celem pielęgnowania pacjenta cierpiącego ból jest minimalizowanie i, jeśli to możliwe, likwidowanie dolegliwości bólowych, które utrudniają lub uniemożliwiają normalne funkcjonowanie człowieka.

Bóle występują w wielu stawach, najczęściej stawach rąk – przy wykonywaniu codziennych, prostych czynności. Skóra rąk, która wraz z rozwojem choroby, sprawia wrażenie zbyt ciasnej rękawiczki, często atrofia paznokci, uniemożliwiają zarówno pełne zgięcie rąk jak i pełny wyprost, powodując częściowy przykurcz. Mimo to nie wolno unieruchamiać bolesnych stawów z powodu bólu. Bezruch prowadzi do zeszywnienia stawów i zaniku mięśni (9).

Na trudność funkcjonowania w życiu codziennym wpływa również ograniczenie ruchomości w stawach, spowodowane zaburzeniami czucia i występującymi owrzodzeniami opuszek palców. Pacjenci mają trudności w wykonywaniu wielu podstawowych czynności, wymagają pomocy od innych osób.

Problemy wynikające z zaburzeń narządów wewnętrznych

Problemy ze strony przewodu pokarmowego. Zmiany w przewodzie pokarmowym są najczęstszymi zmianami narządowymi w przebiegu TU i występują praktycznie u wszystkich pacjentów. Mogą dotyczyć każdego odcinka przewodu pokarmowego. W jamie ustnej obejmują: utrudnione otwieranie ust i żucie, upośledzenie smaku (10).

Charakterystyczna dla zmian przełyku w TU jest triada objawów: niskoamplitudowa fala perystaltyczna, obniżenie napięcia dolnego zwieracza przełyku (LES) i brak synchronizacji między nadejściem fali a rozluźnieniem LES (10). Wynikiem zaburzeń motoryki jest choroba refluksowa przełyku, której podstawowym objawem jest zgaga. Zapalenie przełyku może dawać ból o charakterze zamostkowym – pseudowieńcowym.

Postępowanie terapeutyczne obejmuje modyfikację diety i trybu życia. Zaleca się spożywanie posiłków w pozycji pionowej; spożywanie pokarmów rozdrobnionych, powoli bez pośpiechu; przyjmowanie większej ilości małych objętościowych pokarmów; unikanie pozycji leżącej (do 3 godzin) po posiłkach; spanie z uniesioną górną połową ciała; zaprzestanie palenia papierosów; leczenie farmakologiczne (5).

Zmiany obejmujące jelita klinicznie przejawiają się znacznymi wzdęciami, bólami brzucha, biegunkami i zaparciami, mogącymi występować naprzemiennie. Zaleca się modyfikację diety, stosowanie leków regulujących perystaltykę czy chemioterapeutyków likwidujących nieprawidłową florę bakteryjną (8).

Zaburzenia w ukrwieniu jelit, włóknienie ścian i brak perystaltyki często doprowadzają do zespołu złego wchłaniania, co może stwarzać konieczność suplementacji witamin lub odżywiania pozajelitowego.

Problemy ze strony układu oddechowego. W przebiegu chorób tkanki łącznej często dochodzi do zmian w układzie oddechowym, prowadzących do niewydolności oddychania. Zajęcie układu oddechowego, a przede wszystkim płuc, należy do najważniejszych zmian narządowych (3, 8). Głównymi powikłaniami jest śródmiąższowa choroba płuc oraz nadciśnienie płucne, które może być powodem niewydolności krążenia. Dominującym objawem jest duszność początkowo wysiłkowa, a następnie spoczynkowa. Pojawia się również suchy, męczący kaszel i ból pochodzenia opłucnowego.

Zadaniem pielęgniarki jest poprawa warunków oddychania poprzez zapewnienie choremu właściwej wentylacji (udostępnienie czystego, świeżego powietrza, ułożenie w wysokiej pozycji oraz ograniczenie wysiłku). Ogromną rolę odgrywa również bezwzględny zakaz palenia papierosów. Istotny jest również udział pielęgniarki w farmakoterapii i monitorowaniu stanu pacjenta.

Problemy wynikające z powikłań ze strony serca. Zmiany w sercu w przebiegu TU są częste. Należą do nich zwłóknienie mięśnia sercowego, cechy zapalenia osierdzia oraz zmiany w tętnicach wieńcowych (8). Najczęściej występują objawy charakterystyczne dla niewydolności krążenia, takie jak duszność, suchy kaszel, uczucie zmęczenia, bezsenność i osłabienie.

Chorzy z objawami niewydolności krążenia wymagają intensywnego nadzoru pielęgniarskiego, monitorowania i dokumentowania podstawowych parametrów życiowych oraz podawania leków na zlecenie lekarza. Istotne jest również zapewnienie chorym wypoczynku zarówno psychicznego jak i fizycznego (6). Leczenie dietetyczne ma na celu ograniczenie w pożywieniu składników zwiększających obciążenie serca i zapobieganie powstawaniu obrzęków.

Problemy ze strony układu moczowego (nerek). Przebieg zmian nerkowych w TU cechuje się dużą zmiennością indywidualną. Szczególną formą zajęcia nerek jest nagłe wystąpienie nadciśnienia tętniczego o charakterze złośliwym, z towarzyszącą, szybko postępującą niewydolnością nerek (3,8).

Postępowanie terapeutyczne powinno dotyczyć leczenia farmakologicznego, zwalczania zakażeń, utrzymania równowagi wodno – elektrolitowej, dokładnej kontroli ilości wydalanego moczu, występowania obrzęków, kontroli ciśnienia krwi i leczenia dietetycznego.

Objaw Raynauda – problem pacjentów z TU

Jedną z podstawowych dolegliwości pacjentów z twardziną układową jest objaw Raynauda, charakteryzujący się napadowym zblednięciem skóry z towarzyszącym bólem o różnym stopniu nasilenia i następnym zasinieniem palców rąk i stóp. Wywołany jest najczęściej narażeniem na zimno, stres lub dym nikotynowy (8, 9). Objawy łagodnego zespołu Raynauda ustępują dość łatwo po zminimalizowaniu ekspozycji na zimno, jak np. stosowanie cieplejszego, luźno dopasowanego ubioru, skrócenie czasu przebywania na zewnątrz w okresie zimy, noszenie specjalnych, ocieplanych rękawic, bądź używanie ogrzewaczy rąk czy stóp.

Zachęca się pacjentów do rzucenia palenia. Chorzy powinni unikać sytuacji stresujących, stosować ćwiczenia relaksacyjne (2).

PROBLEMY SFERY PSYCHOLOGICZNEJ PACJENTÓW Z TU

Ciężka, przewlekła choroba jest problemem dla każdego pacjenta. Nie jest chwilowym stanem, ale zmaganiem się przez całe życie z uciążliwością objawów i leczenia. Pacjenci cierpiący na twardzinę układową stoją wobec trzech rodzajów problemów: utrata lub poważne ograniczenie podstawowych funkcji i ciągłe cierpienie z powodu bólu oraz innych symptomów choroby; wtórne następstwa schorzenia, ograniczające zdolność jednostki do dalszego funkcjonowania w roli aktywnego członka spo-

leczeństwa; negatywny wpływ choroby na samoocenę i oczekiwania. Wszystkie te czynniki powodują nakręcanie spirali bierności i apatii, do poczucia beznadziejności i bezużyteczności, w efekcie obniżenia jakości życia chorych. Człowiek dotknięty chorobą nieraz staje w obliczu dramatycznej konieczności zrewidowania i przewartościowania systemu wartości, na którym się dotąd opierał. Choroba bywa ciężką próbą, która czasem może człowieka złamać i pogrążyć w rozpacz (4).

Nie ulega wątpliwości, że leczenie i pielęgnowanie nie może być pozbawione elementu psychoterapeutycznego. Psychoterapia, w kontekście opieki pielęgniarskiej obejmuje każdy pozytywny kontakt z pacjentem, wywierający korzystny wpływ na jego stan i samopoczucie. Chodzi tu o sprzyjającą leczeniu postawę osoby opiekującej się chorym, tworzącej klimat bezpiecznego i budzącego zaufanie kontaktu (6). Główne i najbardziej ogólne cele oddziaływań psychoterapeutycznych to: łagodzenie napięć i negatywnych emocji; wykorzystywanie dobrego kontaktu z chorym do zmobilizowania jego sił obronnych i możliwości; unikanie jatrogenności. Podstawą jest przyjęcie wobec pacjenta postawy akceptującej, empatycznej, autentycznej i asertywnej.

EDUKACJA PACJENTA Z TWARDZINĄ UKŁADOWĄ

Edukacja pacjenta powinna opierać się na diagnozie potrzeb, oczekiwań i zainteresowań pacjentów. Proces edukacji, mający na celu przygotowanie chorego do samoopieki i samokontroli, obejmuje etapy: diagnozy pielęgniarskiej odnośnie: problemów zdrowotnych chorego, wiedzy i umiejętności radzenia sobie z chorobą, motywacji do zdobywania nowych wiadomości; opracowania indywidualnego programu edukacji pacjenta; przeprowadzenia edukacji, dostosowanej do potrzeb, motywacji i możliwości pacjenta; ocenienia stopnia przyswojenia wiedzy przez pacjenta i umiejętności radzenia sobie w chorobie; doskonalenia form prowadzenia edukacji zdrowotnej; dokumentowania przebiegu procesu edukacji (7).

Treścią i celem edukacji powinno być: przekazanie pacjentowi wiedzy na temat twardziny układowej, zasad postępowania terapeutycznego, zalecanego trybu życia, diety; kształtowanie umiejętności samoopieki w zakresie: usprawniania ruchowego, monitorowania objawów niepożądanych stosowanego leczenia farmakologicznego, stosowania zalecanej w chorobie diety; uczenie pacjenta radzenia sobie ze stresem, depresją, dawanie wsparcia psychicznego; informowanie i zachęcanie do pracy w lokalnych grupach samopomocy; kształtowanie postawy odpowiedzialności za własne zdrowie, akceptacji choroby, dążenia do niezależności; zachęcanie rodziny do współpracy i uczestniczenia w edukacji (1, 5).

PODSUMOWANIE

Przewlekły i okaleczający charakter choroby, jaką jest twardzina układowa wpływa na znaczne obniżenie poziomu zdrowia i jakości życia pacjentów, zależnej od wielu czynników, między innymi aktywności choroby, zagrażających życiu powikłań, stopnia niesprawności oraz akceptacji choroby. Niewątpliwie znaczący wpływ na subiektywną ocenę zdrowia ma również wiedza pacjenta o chorobie i umiejętność radzenia sobie z nią w życiu codziennym.

Zapewnienie efektywnej pomocy wymaga od pielęgniarki koncentrowania uwagi na kształtowaniu terapeutycznej relacji pielęgniarka – pacjent w celu zdobycia zaufania i pozyskania pacjenta/rodziny do współdziałania w walce z chorobą i jej następstwami. Niezmiernie istotne wydaje się również niesienie wsparcia psychicznego, dawanie otuchy i nadziei, a przede wszystkim akceptacja chorego, poszanowanie jego godności i niezależności oraz troskliwa i profesjonalna opieka.

PIŚMIENNICTWO

1. Acorn S. i wsp. : Scleroderma: living with unpredictability. AAOHN J. 2003, 51, 358- 359.
2. Błaszczyk M., Jabłońska S.: Nowoczesne leczenie twardziny. Prz. Derm. 2002, 3, 223 – 230.
3. Denton C.P., Black C.M.: Scleroderma – clinical and pathological advances. Best Pract. Clin. Rheumatol. 2004, 18, 271-290.
4. Haythornthwaite J.A., Heinberg L.J., McGuire L.: Psychologic factors in scleroderma. Rheum. Dis.Clin.North.Am. 2003, 29, 427-439.
5. Klippel J.H., Dieppe P.A., Ferri F.F., (Polski redaktor: L. Szczepański): Reumatologia. Wydawnictwo Czelej, Lublin 2000.

6. Marr H., Giebing H.: Quality Assurance in Nursing – concept, methods and case studies. Cam-pion Press Ltd. Edinburgh 1994, 19.
7. Samuelson U.K., Ablem E.M.: Development and evaluation of a patient education program per-sons with systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Care Res. 2000, 13, 141- 148.
8. Sierakowski S. i wsp.: Twardzina układowa. Wydanie specjalne – Rekomendacje postępowania w chorobach medycznych. Medycyna po Dyplomie 2004, 47-52.
9. Szechiński J.: Ból – podstawowy objaw w reumatologii. Reumatologia, Organ Instytutu Reuma-tologicznego i Polskiego Towarzystwa Reumatologicznego, Warszawa 2000, 128 – 133.
10. Zubrzycka – Sienkiewicz A.: Zmiany w przewodzie pokarmowym w przebiegu chorób reuma-tycznych. Reumatologia 1998, 3, 308 – 319.

STRESZCZENIE

Twardzina układowa (TU) jest przewlekłą, postępującą chorobą tkanki łącznej, o zróżnicowanym przebiegu, charakteryzującą się postępującym włóknieniem skóry i narządów wewnętrznych.

Do najczęściej zajętych tkanek i narządów należą: skóra, układ kostno-stawowy, przewód pokar-mowy, układ naczyniowo-sercowy, płuca, nerki i układ nerwowy. Najbardziej charakterystycznym objawem jest twarda skóra oraz bardzo często występujący objaw Raynauda. W miarę czasu trwania choroby stopniowo pojawiają się objawy ze strony zajętych układów i narządów wewnętrznych, pro-wadzące do trwałego, nieodwracalnego uszkodzenia zdrowia.

Praca ma charakter pogładowy, jej celem jest przedstawienie, w oparciu o literaturę głównych problemów natury fizycznej, psychicznej i społecznej pacjentów, wpływających w znacznym stopniu na obniżenie jakości życia chorych.

Z uwagi na złożony charakter choroby, problemy związane z bólem, niesprawnością, zagrożenie powikłaniami, ważne jest kompleksowe postępowanie terapeutyczne, uwzględniające systematyczną farmakoterapię, monitorowanie leczenia i postępu choroby, edukację pacjenta, wsparcie psychiczne, pomoc w adaptacji i samoopiece.

SUMMARY

Systemic sclerosis (SS) is a chronic, progressive connective tissue disease of a varied course, char-acterized by a progressive fibrosis of the skin and internal organs.

The disease most often affects skin, osteoarticular system, alimentary tract, heart-vascular system, lungs, kidneys and nervous system. The most characteristic symptom is thick skin and very frequent Raynaud’s syndrome. In the infected systems and organs the symptoms of the disease develop gradu-ally over time, leading to a permanent and irreversible health damage.

It is a review paper whose aim is to show, basing on literature, the main physical, psychic and so-cial problems of patients, which significantly lower their quality of life.

Considering the complex character of the disease, the problems connected with pain, disability and the risk of complications, it is necessary to provide a complex therapy, which would include pharma-cotherapy, treatment and disease progress monitoring, patient education, psychic support and help in adaptation and self-care.