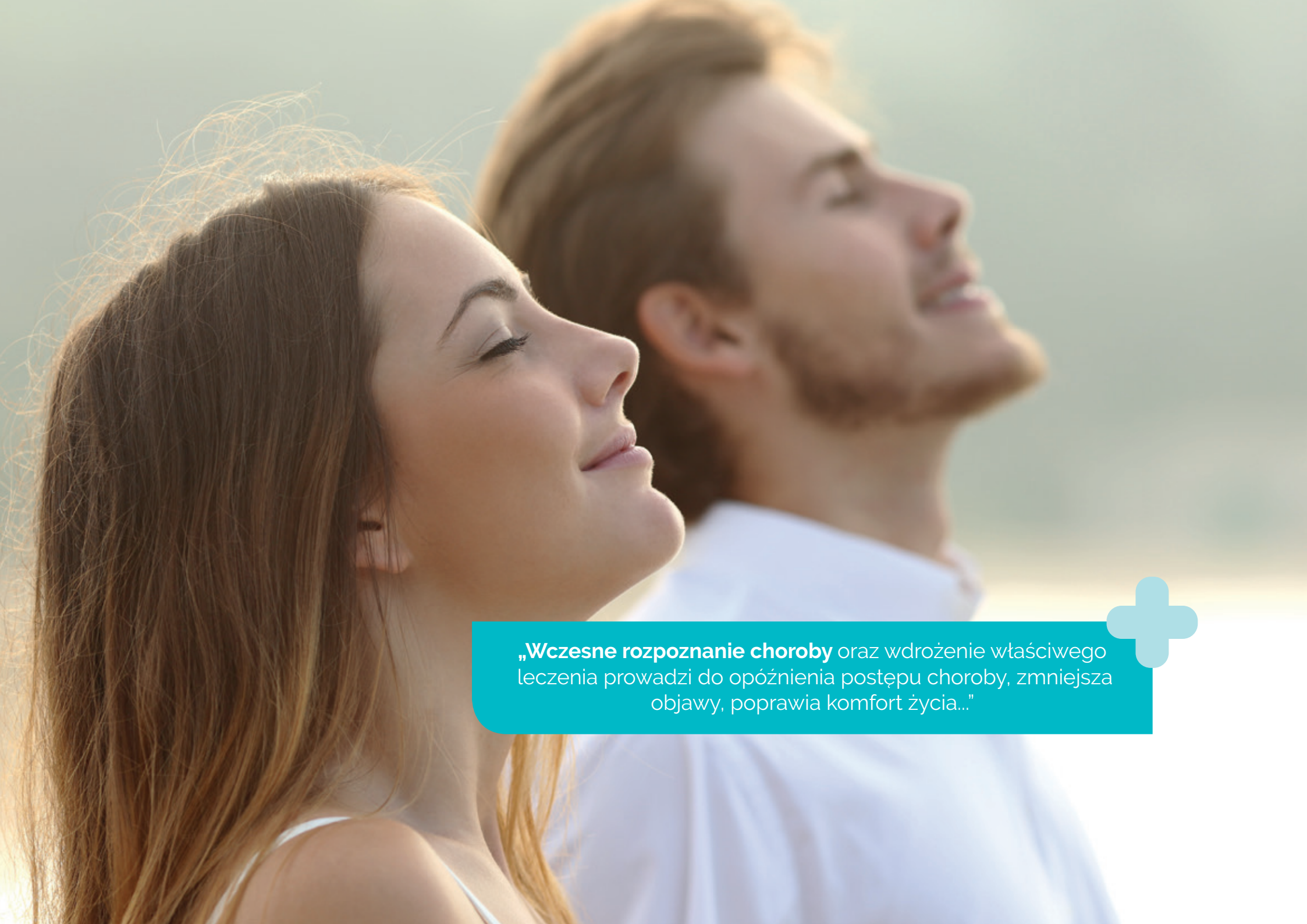


Wszystko o Tętnicznym Nadciśnieniu Płucnym

INFORMATOR DLA PACJENTÓW



opracowanie: dr n. med. Maria Wieteska-Mitek



„**Wczesne rozpoznanie choroby** oraz wdrożenie właściwego leczenia prowadzi do opóźnienia postępu choroby, zmniejsza objawy, poprawia komfort życia...”



Szanowny Pacjencie/Pacjentko,

oddajemy do Twoich rąk czwarte wydanie informatora o tętnicznym nadciśnieniu płucnym, jednej z postaci nadciśnienia płucnego.

Tętniczne nadciśnienie płucne (TNP) to rzadka choroba, w której dochodzi do wzrostu ciśnienia krwi w tętnicy płucnej. Choroba bez leczenia powoduje postępującą niewydolność prawej komory serca i zwiększa ryzyko przedwczesnej śmierci.

Wczesne rozpoznanie choroby oraz wdrożenie właściwego leczenia prowadzi do opóźnienia postępu choroby, zmniejsza objawy, poprawia komfort życia i zmniejsza ryzyko przedwczesnej śmierci. Na każdym etapie diagnostyki, rozpoznania i leczenia ważna jest dobra współpraca pomiędzy pacjentem a zespołem leczącym.

Niniejszy informator podaje definicję nadciśnienia płucnego, opisuje zmiany zachodzące w sercu i naczyniach spowodowane chorobą i przedstawia aktualnie obowiązującą jej klasyfikację. W kolejnych rozdziałach omówiono

szczegółowo badania diagnostyczne, jakie przeprowadzane są podczas ustalania przyczyn i stopnia zaawansowania choroby oraz dostępne obecnie sposoby leczenia farmakologicznego i zabiegowego.

Wiedząc, jak ważne jest dzielenie się praktycznymi wskazówkami, zawarto w niniejszym informatorze dane na temat **Polskiego Stowarzyszenia Pacjentów z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół**, podano adresy specjalistycznych ośrodków zajmujących się diagnostyką i leczeniem tętniczego nadciśnienia płucnego w Polsce oraz adresy stron internetowych, dzięki którym można te informacje pogłębić.

Informator o tętnicznym nadciśnieniu płucnym powstał z inspiracji pacjentów z tętnicznym nadciśnieniem płucnym i lekarzy, którzy się nimi opiekują. Mam nadzieję, że zawarte w nim informacje będą pomocne, ułatwią zrozumienie istoty choroby, zmniejszą obawę przed proponowanymi badaniami oraz leczeniem, co w efekcie przyczyni się do lepszej współpracy pomiędzy pacjentem a zespołem leczącym.

Z zadowoleniem czytałem napisany przez Dr Marię Wieteskę-Mitek poradnik dla pacjentów z nadciśnieniem płucnym. Cieszę się, że Członek naszego Zespołu podjął się tego wyzwania. Przedstawienie w sposób prosty i zrozumiały informacji dotyczących najważniejszych spraw, z którymi stykają się chorzy na nadciśnienie płucne i ich najbliżsi, pozwoli na uniknięcie wielu nieporozumień i pomoże w znalezieniu wspólnego języka z pielęgniarkami, lekarzami, fizykoterapeutami. Jestem przekonany, że poradnik będzie dla wszystkich pomocą w walce z nadciśnieniem płucnym.

Dziękujemy Pani Mario!

Prof. dr hab. med. Adam Torbicki

Kierownik Kliniki Krążenia Płucnego, Chorób Zakrzepowo-Zatorowych i Kardiologii CMKP Europejskie Centrum Zdrowia Otwock



Tytuł: Wszystko o tętnicznym nadciśnieniu płucnym.
Informator dla pacjentów.

Opracowanie: dr n. med. Maria Wieteska-Mitek

Klinika Krążenia Płucnego, Chorób Zakrzepowo-Zatorowych
i Kardiologii CMKP, Europejskie Centrum Zdrowia Otwock

Wydanie IV, Warszawa 2018

ISBN: 978-83-951715-0-5

Publikacja powstała przy współpracy
finansowej firmy Bayer.

Bayer Sp. z o.o.

Al. Jerozolimskie 158, 02-326 Warszawa

tel. (+48 22) 5723500, fax: (+48 22) 5723555

www.bayer.com.pl

L.PL.MA.08.2018.6768

Spis treści

	strona
1. Definicje i informacje ogólne	6
2. Klasyfikacja nadciśnienia płucnego	6
3. Fizjologia krążenia krwi u człowieka	13
4. Zmiany w krążeniu płucnym u chorego z tętniczym nadciśnieniem płucnym	14
5. Objawy kliniczne nadciśnienia płucnego	16
6. Diagnostyka tętniczego nadciśnienia płucnego	19
7. Leczenie wspomagające	33
8. Leczenie celowane na tętniczki płucne	35
9. Programy Lekowe Narodowego Funduszu Zdrowia dla Chorych z Tętniczym Nadciśnieniem Płucnym	43
10. Leczenie zabiegowe w nadciśnieniu płucnym	43
11. Pytania najczęściej zadawane przez pacjentów	47
12. Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół	49
13. Stowarzyszenia Pacjentów z Nadciśnieniem Płucnym w Europie i na świecie	50
14. Lista ośrodków zajmujących się diagnostyką i leczeniem tętniczego nadciśnienia płucnego w Polsce	51
15. Podziękowania, piśmiennictwo i słowniczek	54

01

Definicje i informacje ogólne

Nadciśnienie płucne to zespół objawów klinicznych spowodowanych wzrostem ciśnienia krwi w krążeniu płucnym, czyli w obiegu krwi pomiędzy prawą komorą a lewym przedsionkiem serca. Ciśnienie w tętnicy płucnej (PAP) mierzy się i wyraża w milimetrach słupa rtęci (mmHg).

Nadciśnienie płucne (NP) ostatecznie rozpoznaje się za pomocą cewnikowania prawego serca, czyli badania hemodynamicznego, kiedy stwierdza się wzrost średniego ciśnienia w tętnicy płucnej (mPAP) do wartości wyższej lub równej 25 mmHg w spoczynku¹. Nadciśnienie płucne można podejrzewać i wstępnie oszacować za pomocą badania echokardiograficznego. Postawione na podstawie badania echokardiograficznego rozpoznanie nadciśnienia płucnego wymaga potwierdzenia za pomocą badania hemodynamicznego, gdyż pierwsze badanie może zarówno zawyżać, jak i zaniżyć rzeczywistą wartość ciśnienia w tętnicy płucnej. Dotyczy to zwłaszcza tętniczego nadciśnienia płucnego (TNP), którego przebieg i leczenie różni się od innych postaci nadciśnienia płucnego.

Idiopatyczne tętnicze nadciśnienie płucne, tzw. samoistne tętnicze nadciśnienie płucne, występuje u 1-2 osób na milion w populacji ogólnej na rok. W Polsce zapada na tę chorobę około 38-70 osób rocznie. Biorąc pod uwagę pozostałe choroby i sytuacje prowadzące do rozwoju TNP za-

padalność ogółem na tę chorobę wynosi około 4-5 przypadków na milion osób w populacji ogólnej na rok (140-175 zachorowań na rok). Średnia wieku pacjentów z idiopatycznym TNP w chwili rozpoznania wynosiła 35 lat, a obecnie 45-50 lat^{2,9}. Kobiety chorują dwa razy częściej niż mężczyźni².

02

Klasyfikacja nadciśnienia płucnego

Nadciśnienie płucne nie jest jedną prostą jednostką chorobową, ale w jego skład wchodzi wiele różnych chorób, dla których wspólną cechą jest wzrost ciśnienia w tętnicy płucnej, a nielezione prowadzą do przeciążenia i niewydolności prawej komory serca. Aby ułatwić diagnostykę i porozumiewanie się między lekarzami, chorego z nadciśnieniem płucnym zalicza się do jednej z 5 grup. Klasyfikację nadciśnienia płucnego przedstawiono w *Tabeli 1*.

Tabela 1. Uaktualniona klasyfikacja kliniczna nadciśnienia płucnego³**Grupa 1.** Tętnicze nadciśnienie płucne**1.1** Idiopatyczne**1.2** Dziedziczne

1.2.1 Mutacje BMPR2

1.2.2 Inne mutacje

1.3 Wywołane przez leki i/lub toksyny**1.4** Związane z innymi chorobami

1.4.1 Chorobami tkanki łącznej

1.4.2 Zakażeniem HIV

1.4.3 Nadciśnieniem wrotnym

1.4.4 Wrodzoną wadą serca

1.4.5 Schistosomatozą

Grupa 1'. Choroba zarostowa żył płucnych i/lub hemangiomatoza włóściczek płucnych**Grupa 1".** Przetrwale nadciśnienie płucne noworodków**Grupa 2.** Nadciśnienie płucne spowodowane chorobą lewego serca**2.1** Zaburzenia czynności skurczowej lewej komory**2.2** Zaburzenia czynności rozkurczowej lewej komory**2.3** Wada zastawkowa**2.4** Wrodzone/nabyte zwężenie drogi napływu/odpływu lewej komory**i kardiomiopatie wrodzone**
2.5 Wrodzone/nabyte zwężenia żył płucnych**Grupa 3.** Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób układu oddechowego i/lub hipoksji**3.1** Przewlekła obturacyjna choroba płuc**3.2** Choroba śródmiąższowa płuc**3.3** Inne choroby płuc z mieszanym wzorcem restrykcyjnym i obturacyjnym**3.4** Zaburzenie oddychania w czasie snu**3.5** Hipowentylacja pęcherzykowa**3.6** Długotrwałe przebywanie na dużych wysokościach**3.7** Wady rozwojowe płuc**Grupa 4.** Przewlekłe nadciśnienie płucne zakrzepowo-zatorowe i inne zawężanie tętnic płucnych**4.1** Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne**4.2** Inne zawężanie tętnic płucnych

4.2.1 Angiosarcoma

4.2.2 Inne nowotwory wewnątrznaczyniowe

4.2.3 Zapalenie tętnic

4.2.4 Wrodzone zwężenie tętnic płucnych

4.2.5 Pasożyty (hydatisosis-bąblowica) Wady rozwojowe płuc

Grupa 5. Nadciśnienie płucne o niejasnej przyczynie lub patomechanizmie wieloczynnikowym**5.1** Choroby hematologiczne: przewlekła anemia hemolityczna, zespoły mieloproliferacyjne, splenektomia**5.2** Choroby układowe, sarkoidoza, histiocytoza płucna, limfangioleiomiomatoza**5.3** Choroby metaboliczne: choroba spichrzania glikogenu, choroba Gauchera, choroby tarczycy**5.4** Inne: ucisk przez guz, włókniejące zapalenie śródpiersia, przewlekła niewydolność nerek (leczona lub nieleczona dializami), segmentalne nadciśnienie płucne

HIV – ludzki wirus zespołu nabytego upośledzenia odporności;

BMPR2 - receptor typu 2. białka morfogenetycznego kości; ALK-1 – Aktywinoreceptoropodobna kinaza – typ 1.

Grupa 1. Tętnicze nadciśnienie płucne (GRUPA I)

Tętnicze nadciśnienie płucne (TNP) to rzadka postać nadciśnienia płucnego, którą łączą takie same objawy kliniczne, podobny wynik badania hemodynamicznego oraz prawie identyczny obraz ściany tętnic płucnych oglądany pod mikroskopem. Uważa się, że na TNP choruje 6% wszystkich pacjentów z nadciśnieniem płucnym. Tętnicze nadciśnienie płucne jest chorobą rzadką, zapada na nią rocznie (cała grupa 1) 4-5 pacjentów na milion osób w populacji ogólnej¹.

IDIOPATYCZNE TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE

„**Idiopatyczny**” to przymiotnik używany w medycynie do określenia stanu lub choroby, która powstaje spontanicznie lub której przyczyna nie jest znana. Słowo pochodzi z języka greckiego (idios), co oznacza „własny” oraz z π (pathos), co oznacza „cierpienie”. Idiopatyczne tętnicze nadciśnienie płucne to rzadka postać TNP, której przyczyna nie jest znana. Zamiennie z określeniem „idiopatyczny” stosuje się przymiotnik „samoistny”. Na idiopatyczne tętnicze nadciśnienie płucne zapadają najczęściej ludzie młodzi, w 2/3 przypadków kobiety. Jest to choroba rzadka, zapadalność na tę chorobę wynosi 1-2 przypadki na milion osób w populacji ogólnej na rok.

DZIEDZICZNE TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE

Postać dziedziczna tętniczego nadciśnienia płucnego obejmuje ok. 11% pacjentów z TNP. Choroba ma podłoże genetyczne, a jedną z przyczyn choroby są mutacje, czyli zmiany budowy materiału genetycznego w komórkach człowieka. Mutacja może dotyczyć budowy genu BMPR2 (gen receptora typu 2. białka morfogenetycznego kości). Receptor ten odpowiada za aktywność niektórych czynników wzrostu w komórce, które kontrolują proliferację (namnażanie się) komórek budujących naczynia krwionośne. Jednak tylko u około 20% pacjentów z mutacją tego genu rozwija się NP, a więc 80% osób pomimo posiadania tej mutacji pozostaje zdrowa.

Analizując drzewa genealogiczne pacjentów z dziedzicznym TNP zaobserwowano, że w kolejnych pokoleniach choroba rozwija się we wcześniejszym wieku niż w pokoleniach poprzednich.

Wykrycie mutacji genu BMPR2 lub innych mutacji u pacjenta z TNP nie zmienia postępowania z chorym, a jej obecność u członków rodziny nie zawsze prowadzi do rozwoju choroby. Pacjenci mogą wykonywać badania genetyczne w kierunku tej i innych mutacji, ale interpretacja wyników badań powinna odbywać się zawsze przez wykwalifikowanych specjalistów.

TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE WYWOŁANE PRZEZ LEKI LUB TOKSYNY

Leki i/lub toksyny. Wykazano, że stosowanie leków zmniejszających apetyt stosownych przy odchudzaniu (zwanym anorektykami) może prowadzić do rozwoju TNP. Pierwsze doniesienia o przypadkach rozwoju TNP opisano w latach 60 i 70-tych i dotyczyły one pacjentów stosujących leki o nazwie mię-

dzynarodowej fenfluramina, deksfenfluramina, aminoreks. Obecnie z powodu ryzyka rozwoju TNP leki te wycofano z użycia. Do innych leków należy dazaty-nib, a do substancji toksycznych metamfetamina i toksyczny olej rzepakowy.

TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE ZWIĄZANE Z INNYMI CHOROBIAMI

Tętnicze nadciśnienie płucne związane z chorobami tkanki łącznej to NP rozwijające się w przebiegu przewlekłych chorób autoimmunologicznych, których wspólną cechą jest nieprawidłowa odpowiedź immunologiczna, czyli obronna organizmu. Choroby te należą do kręgu chorób reumatologicznych. Tętnicze nadciśnienie płucne może rozwijać się w przebiegu chorób takich jak: twardzina układowa (sklerodermia), toczeń rumieniowaty układowy, mieszana choroba tkanki łącznej, reumatoidalne zapalenie stawów, zapalenie skórno-mięśniowe i zespół Sjögrena. W chorobach tych we krwi pojawiają się przeciwciała, które są skierowane przeciwko komórkom własnym organizmu (tzw. autoprzeciwciała). W konsekwencji dochodzi do nieprawidłowej reakcji zapalnej organizmu skierowanej przeciwko własnym komórkom, co może prowadzić do zmian w naczyniach płucnych i rozwoju TNP. Tylko u niektórych chorych z chorobą tkanki łącznej rozwinię się tętnicze nadciśnienie płucne, ale częstość tej choroby w grupie pacjentów z chorobami reumatologicznymi jest znacznie większa niż w populacji ogólnej.

Tętnicze nadciśnienie płucne w przebiegu zakażenia wirusem HIV to postać TNP, która rozwija się w przebiegu zakażenia wirusem nabytego spadku odporności u człowieka (HIV, ang. human immunodeficiency virus). Przyczyna rozwoju nadciśnienia płucnego w tej chorobie nie jest znana. Za-

każenie wirusem HIV często początkowo jest bezobjawowe, przez wiele lat może dawać jedynie dyskretne objawy kliniczne wynikające ze zmniejszenia sprawności układu immunologicznego, a więc zmniejszenia odporności, a w końcowym stadium prowadzi do rozwoju zespołu nabytego upośledzenia odporności AIDS (ang. acquired immunodeficiency syndrome). Tętnicze nadciśnienie płucne może rozwinąć się w każdej fazie zakażenia wirusem HIV.

Tętnicze nadciśnienie płucne w przebiegu nadciśnienia wrotnego to postać TNP, która rozwija się w przebiegu przewlekłych chorób wątroby prowadzących do rozwoju nadciśnienia wrotnego bez względu na to, czy towarzyszy im marskość wątroby czy nie. Tętnicze nadciśnienie płucne występuje u ok. 0,5% pacjentów z nadciśnieniem wrotnym.

Tętnicze nadciśnienie płucne związane z wrodzoną wadą serca to nadciśnienie płucne, które rozwija się u chorych, którzy od urodzenia mają nieprawidłową budowę serca. Wady wrodzone serca występują u ok. 1% wszystkich noworodków. W wyniku wrodzonej wady serca dochodzi do rozwoju NP na skutek obecności nieprawidłowego połączenia pomiędzy prawą a lewą częścią serca. Krew żylna, uboga w tlen, przez nieprawidłowe połączenia przepływa bezpośrednio z lewego przedsionka lub lewej komory do prawego przedsionka lub prawej komory serca obciążając tętnice płucne dodatkową porcją krwi. Jeśli wada serca nie zostanie odpowiednio wcześniej wykryta i skutecznie naprawiona chirurgicznie, dochodzi do rozwoju tętniczego nadciśnienia płucnego i odwrócenia przepływu krwi z prawego do lewego serca. Pojawiający się wtedy zespół objawów klinicznych nosi nazwę zespołu Eisenmengera od nazwiska austriackiego lekarza, Victora Eisenmengera, który w 1897 roku jako pierwszy opisał objawy tej choroby. Wadami serca, które prowadzą do rozwoju

zespołu Eisenmengera są między innymi:

- **ubytek w przegrodzie międzykomorowej (VSD)**, czyli obecność otworu w przegrodzie pomiędzy prawą a lewą komorą
- **ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD)**, czyli obecność otworu w przegrodzie pomiędzy prawym a lewym przedsionkiem
- **drożny przewód tętniczy (PDA)**, czyli utrzymywanie się po urodzeniu otwartego przewodu tętniczego naczynia łączącego bezpośrednio aortę z tętnicą płucną, który fizjologicznie obecny jest w życiu płodowym i ulega samoistnemu zamknięciu w ciągu kilku godzin po urodzeniu
- **inne złożone wady serca, takie jak:** całkowity wspólny kanał przedsionkowo-komorowy, wspólny pień tętniczy, nieprawidłowy splot żył płucnych do prawego przedsionka.
- **Schistosomatoza** to choroba pasożytnicza spowodowana przez przywry krwi z rodzaju *Schistosoma* (łac. *Schistosoma haematobium*). W przebiegu schistosomatozy może dochodzić do rozwoju TNP. Jest to częsta przyczyna nadciśnienia płucnego w krajach Afryki, Azji i Ameryki Południowej.

Grupa 1'. Choroba zarostowa żył płucnych i/lub hemangiomatoza włóściczek płucnych.

Choroba zarostowa żył płucnych to bardzo rzadka choroba spowodowana przewlekłą niedrożnością (zamknięciem) drobnych żyłek i żył płucnych i pogrubieniem ich ścian. Zmiany te prowadzą do utrudnienia przepływu krwi przez te naczynia i w konsekwencji do rozwoju nadciśnienia płucnego.

Hemangiomatoza włóściczek płucnych to bardzo rzadka choroba, w której dochodzi do nieprawidłowego rozrostu i zmiany budowy naczyń włosowatych w płucach. Naczynia te rozrastają się nadmiernie i powiększają swoje rozmiary, co powoduje wzrost oporu dla krwi przepływającej przez płuca i w konsekwencji prowadzi do rozwoju nadciśnienia płucnego.

Grupa 1". Przetrwale nadciśnienie płucne noworodków.

Przetrwale nadciśnienie płucne noworodków to rodzaj tętniczego nadciśnienia płucnego, w którym nie dochodzi do fizjologicznego spadku ciśnienia w tętnicy płucnej po urodzeniu.

Grupa 2. Przetrwale nadciśnienie płucne spowodowane chorobą lewego serca.

Nadciśnienie płucne spowodowane chorobą lewego serca to postać NP będąca konsekwencją choroby lewego przedsionka, lewej komory lub zastawek lewego serca (zastawki mitralnej lub aortalnej). Jest to najczęstsza postać nadciśnienia płucnego. Na skutek choroby lewego serca wzrasta ciśnienie w żyłach płucnych, a następnie w tętnicy płucnej. Kluczowe w tej grupie chorób jest leczenie choroby podstawowej, czyli choroby lewego serca prowadzącej do rozwoju NP.

Grupa 3. Przetrwale nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc i/lub hipoksji.

Jest to postać nadciśnienia płucnego, która rozwija się w przebiegu różnych chorób płuc lub przewlekłej hipoksji czyli niedotlenienia. Przewlekła hipoksemia, czyli zmniejszone utlenowanie krwi przepływającej przez płuca, powoduje odruchowy skurcz tętnic płucnych różnego kalibru, a po wielu latach trwania choroby ich przebudowę, pogrubienie ścian naczyń i/lub zmniejszenie ich liczby. Wszystkie te zmiany w tętniczkach płucnych prowadzą do rozwoju nadciśnienia płucnego. Kluczowe w leczeniu tej postaci NP jest leczenie choroby płuc i w razie potrzeby tlenoterapia.

Grupa 4. Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne i inne zwężenia tętnic płucnych.

Przewlekłe nadciśnienie płucne zakrzepowo-zatorowe to postać NP spowodowana zamknięciem tętnicy płucnej i/lub jej odgałęzień przez materiał zakrzepowo-zatorowy. Choroba ta jest rzadkim powikłaniem ostrej zatorowości płucnej. Zatorowość płucna spowodowana jest zamknięciem tętnic płucnych przez skrzepliny, które dostają się tam z krążeniem krwi, najczęściej z żył głębokich kończyn dolnych. Skrzepliny w większości w ciągu kilku tygo-

dni - miesięcy ulegają rekanalizacji (rozpuszczeniu), a leczenie przeciwzakrzepowe zapobiega nawrotowi choroby. U 0,5-5,0% pacjentów, którzy przeżyli ostrą zatorowość płucną nie dochodzi do rozpuszczenia skrzeplin, przerastają one tkanką łączną i przewlekle blokują przepływ krwi przez tętnice płucne, co prowadzi do rozwoju NP. Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne może też rozwinąć się u chorego, u którego nigdy wcześniej nie rozpoznano zatorowości płucnej. Wszyscy pacjenci z tej grupy powinni otrzymywać przez całe życie leczenie przeciwzakrzepowe. Niektórzy pacjenci mogą być skutecznie leczeni za pomocą endarterektomii płucnej, zabiegu kardiochirurgicznego, podczas którego materiał zakrzepowo-zatorowy wraz z błoną wewnętrzną usuwany jest z tętnic płucnych. Jeśli zmiany zakrzepowo-zatorowe nie mogą być usunięte operacyjnie niektórzy, wybrani pacjenci mogą być kandydatami do zabiegu plastyki balonowej tętnic płucnych lub dodatkowego leczenia farmakologicznego. O najlepszym sposobie leczenia decyduje wielodyscyplinarny zespół lekarski specjalizujący się w leczeniu tej choroby.

Grupa 5. Nadciśnienie płucne o niejasnej przyczynie lub patomechanizmie wieloczynnikowym.

Grupa 5 obejmuje wiele innych chorób i zaburzeń, które mogą prowadzić do rozwoju nadciśnienia płucnego, a ich przyczyna jest złożona lub nie do końca poznana w płucach. Naczynia te rozrastają się nadmiernie i powiększają swoje rozmiary, co powoduje wzrost oporu dla krwi przepływającej przez płuca i w konsekwencji prowadzi do rozwoju nadciśnienia płucnego.



„**Bardzo ważną funkcją krążenia płucnego** jest zapewnienie odpowiedniego przepływu krwi i udział w wymianie gazowej w płucach.”

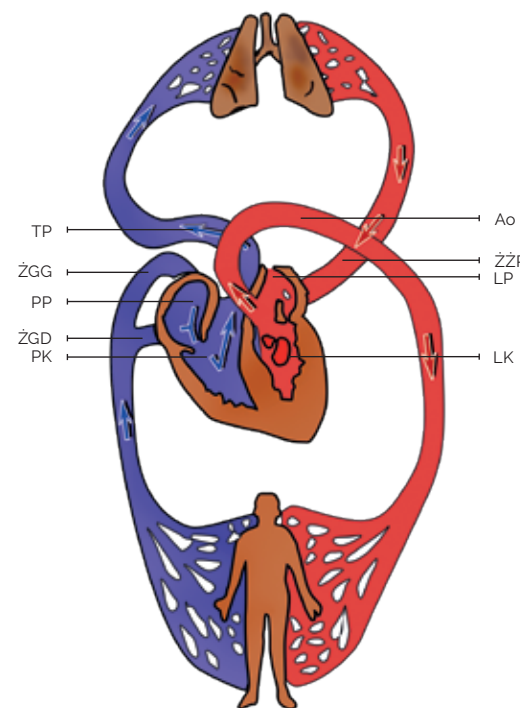


03 Fizjologia krążenia krwi u człowieka

Krew w organizmie człowieka krąży w układzie zamkniętym. Krew z całego ciała, z różnych tkanek i narządów, odpływa za pomocą drobnych żył, które łączą się w coraz większe żyły tworząc ostatecznie dwa główne naczynia żyłne, żyłę główną górną, odprowadzającą krew z górnej połowy ciała i żyłę główną dolną, odprowadzającą krew z dolnej połowy ciała. Krew z żyły głównej górnej i żyły głównej dolnej napływa do prawego przedsionka, następnie do prawej komory. Z prawej komory krew wypływa przez tętnicę płucną do płuc, gdzie podczas oddychania ulega wzbogaceniu w tlen, czyli natlenieniu. Z płuc, czterema żyłami płucnymi, krew wraca do serca i wpływa do lewego przedsionka, następnie lewej komory. Z lewej komory poprzez dużą tętnicę, zwaną aortą i jej odgałęzienia krew rozprowadzana jest po całym organizmie dostarczając tlen i substancje odżywcze do tkanek i narządów. Schemat krążenia krwi w organizmie człowieka przedstawiono na Rycinie 1.

Bardzo ważną funkcją krążenia płucnego jest zapewnienie odpowiedniego przepływu krwi i udział w wymianie gazowej w płucach. Serce pełni funkcję pompy, która przepycha krew żylną przez płuca. Krew żylna odpływa z różnych narządów ciała do prawego serca, czyli prawego przedsionka, a następnie prawej komory. Z prawego serca, a bardziej precyzyjnie z prawej komory, krew jest pompowana do tętnicy płucnej, a z niej dostaje się do płuc. W warunkach prawidłowych bardzo niewielkie ciśnienie jest potrzebne, aby

zapewnić prawidłowy przepływ krwi przez płuca, nawet podczas wysiłku. Wewnątrz płuc, w naczyniach włosowatych, zachodzi proces wymiany gazowej, która polega na utlenowaniu, czyli wzbogaceniu przepływającej krwi w tlen. Krew utlenowana powraca do lewej części serca, lewego przedsionka i lewej komory, a stamtąd odpływa do różnych tkanek i narządów ciała niosąc tlen i substancje odżywcze. Krążenie krwi przez krążenie płucne w warunkach prawidłowych przedstawia Rycina 3A.



Rycina 1:
Schemat krążenia krwi w organizmie człowieka.

ŻGG – żyła główna górna
 ŻGD – żyła główna dolna
 PP – prawy przedsionek
 PK – prawa komora
 TP – tętnica płucna
 ŻŻP – żyły płucne
 LP – lewy przedsionek
 LK – lewa komora
 Ao – aorta

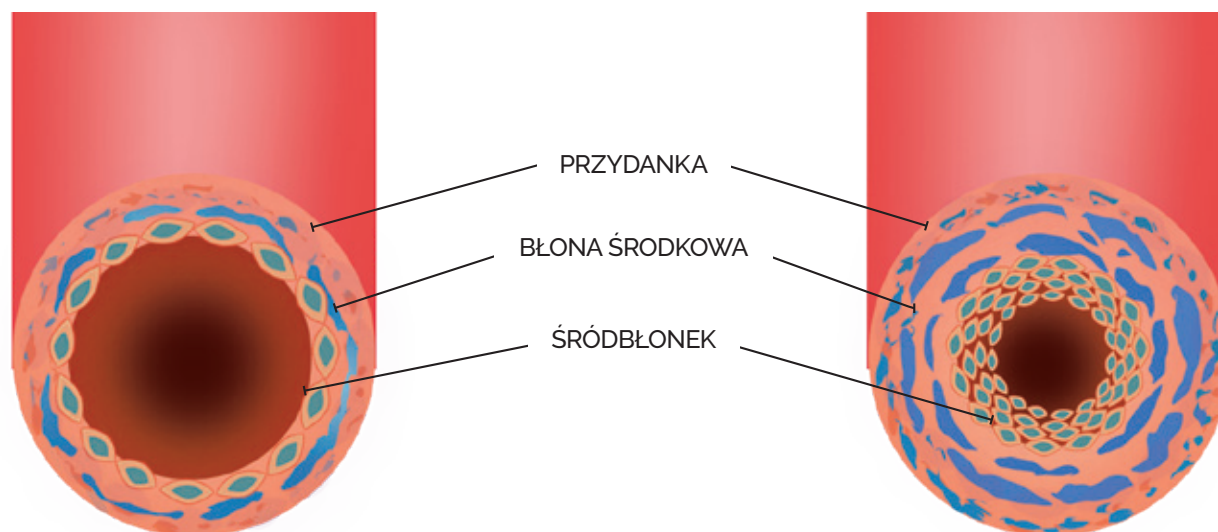
04

Zmiany w krążeniu płucnym u chorego z tętniczym nadciśnieniem płucnym

Krążenie płucne u chorego z TNP charakteryzuje się zmianami strukturalnymi, czyli zmianami w budowie ściany naczyń płucnych, tętnicy płucnej i jej gałęzi, których zadaniem jest transport krwi z prawej komory do płuc. Zmiany w ścianie naczyń polegają na wzroście liczby komórek mięśni gładkich

w błonie środkowej tętnic. Zbyt dużo komórek mięśniowych powoduje wzrost napięcia ściany naczyń i zwężenie ich światła. W nieprawidłowych naczyniach nadmiernie mnożą się komórki śródbłonna, które wyścielają ścianę naczyń od wewnątrz. Wydzielane przez nie substancje sprzyjają obkurczeniu, przebudowie i pogrubieniu ściany naczyń oraz ułatwiają tworzenie się zakrzepów w świetle naczyń². Zmiany w naczyniach płucnych u chorego z TNP przedstawiono na Rycinie 2.

U chorego z TNP z powodu niekorzystnych zmian w naczyniach płucnych, opisanych wcześniej, prawa komora napotyka opór w pompowaniu krwi do płuc. Stale nadmiernie obciążona prawa komora przerasta (czyli jej ściany

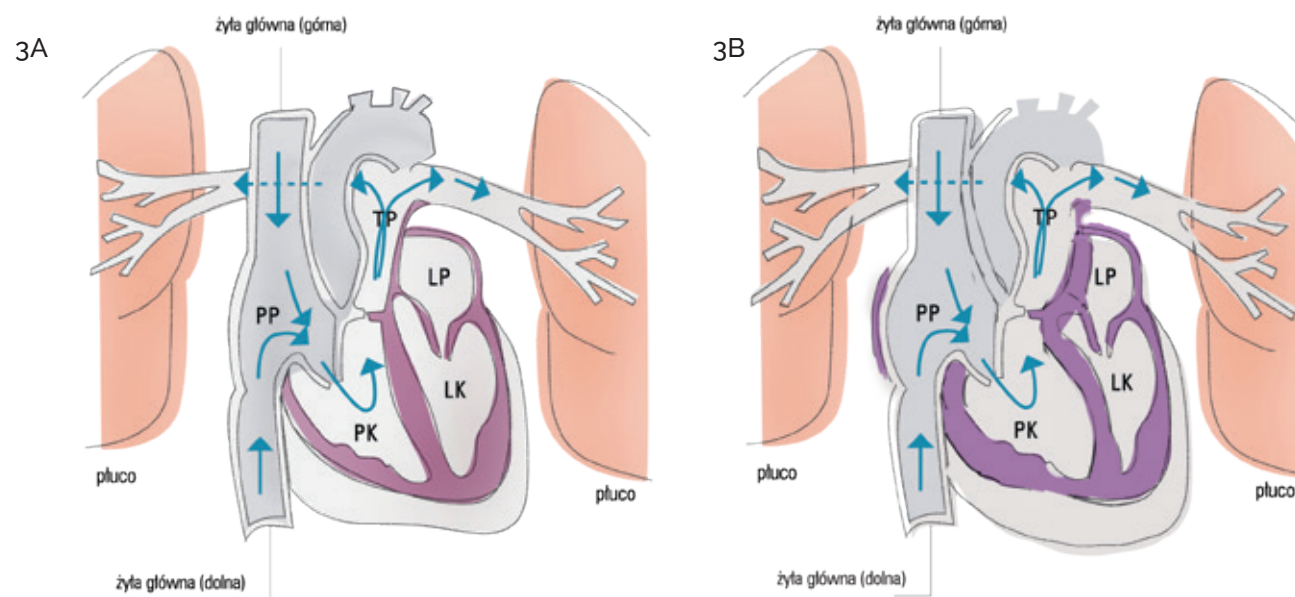
**Rycina 2**

Przekrój poprzeczny przez tętniczki płucne u chorego z nadciśnieniem płucnym. Widoczne narastające wraz z czasem trwania choroby pogrubienie ściany i zwężenie światła naczyń.

stają się grubsze) oraz powiększa się (czyli jej ściany ulegają rozciągnięciu). Oba te mechanizmy wyrównawcze pozwalają na utrzymanie przez pewien czas funkcji prawej komory na poziomie wystarczającym do wykonywania wysiłków fizycznych bez odczuwania zmęczenia i bez objawów niewydolności serca. Wraz z upływem czasu i postępem choroby prawa komora traci stopniowo swoją wydolność i nie jest już w stanie pompować wystarczającej ilości krwi przez płuca podczas wysiłku fizycznego, a następnie w spoczynku. Wraz z rozciągnięciem komory mniej sprawnie pracuje układ nici ścięgniętych zastawki trójdzielnej i dochodzi do jej niedomykalności. Zaburzenie mechanizmów wyrównawczych pracy prawej komory serca w okresie przewlekłej jej niewydolności nazywa się dekomensacją prawokomorowej niewydolności

serca. Dochodzi wówczas do wzrostu ilości krwi, która pozostaje w prawej komorze i żyłach przed prawym sercem, co powoduje pojawienie się obrzęków kończyn dolnych, wodobrzusza oraz przepiętnie żył szyjnych.

Równocześnie ulega zmniejszeniu objętość wyrzutowa serca, czyli ilości krwi, którą serce może wypompować podczas pojedynczego skurczu. Prowadzi to do zmniejszenia ilości krwi, która z serca doptywa do narządów i tkanek organizmu w ciągu jednej minuty, a więc gorszego ich odżywienia i natlenienia. Zjawiska te odpowiadają za pojawienie się objawów choroby u pacjenta z TNP i pogarszają rokowanie. Schemat krążenia krwi u osoby zdrowej przedstawiono na Rycinie 3A, a u chorego z TNP na Rycinie 3B.



Rycina 3A.
Serce i naczynia – schemat u osoby zdrowej.

Rycina 3B.
Serce i naczynia – schemat u chorego z tętniczym nadciśnieniem płucnym.

PK – prawa komora
LK – lewa komora
PP – prawy przedsionek
LP – lewy przedsionek
TP – tętnica płucna

05

Objawy kliniczne nadciśnienia płucnego

Pierwsze objawy tętniczego nadciśnienia płucnego nie są charakterystyczne i obejmują:

- duszność, czyli subiektywne uczucie braku powietrza, przede wszystkim podczas wysiłku fizycznego (np. wchodzenia po schodach)
- zmęczenie i ogólne osłabienie
- zasnęnięcie (omdlenie) podczas wysiłku fizycznego

Opisane wyżej objawy są ściśle powiązane z zaburzeniem funkcji prawej komory serca i występują we wszystkich postaciach NP, nie tylko u chorych z TNP. Za te objawy odpowiada zmniejszenie ilości krwi wyrzucanej z niewydolnej prawej komory do tętnicy płucnej podczas wysiłku fizycznego u chorego z NP.

Inne objawy, mniej częste, występują w bardziej zaawansowanych stadiach choroby i są to:

- suchy kaszel i chrypka
- ból w klatce piersiowej podczas wysiłku fizycznego (ból dławicowy)
- krwioplucie

Suchy kaszel i osłabienie głosu są związane z uciskiem na nerw krtaniowy wsteczny przez lewą gałąź poszerzonej tętnicy płucnej. Bóle dławicowe są konsekwencją niedostatecznego dopływu krwi do przerośniętego mięśnia

prawej komory serca poprzez prawą tętnicę wieńcową, odżywiającą prawą komorę. Krwioplucie, które polega na odkrztuszaniu krwi z dróg oddechowych, najczęściej spowodowane jest pękaniem poszerzonych tętnic oskrzelowych.

Tętnicze nadciśnienie płucne jest chorobą, która często jest rozpoznawana z opóźnieniem, po wielu latach trwania choroby. Dlaczego tak się dzieje? Po pierwsze objawy TNP są takie same, jak objawy innych chorób znacznie bardziej rozpowszechnionych. Po drugie TNP jest chorobą rzadką, nadal mniej znaną, zarówno wśród pacjentów, jak i lekarzy. Po trzecie chorzy zgłaszają się do lekarza późno, kiedy choroba jest zaawansowana, bo kiedy pierwsze objawy pojawiają się podczas wysiłku fizycznego, a w spoczynku bardzo szybko ustępują, wielu pacjentów je lekceważy.

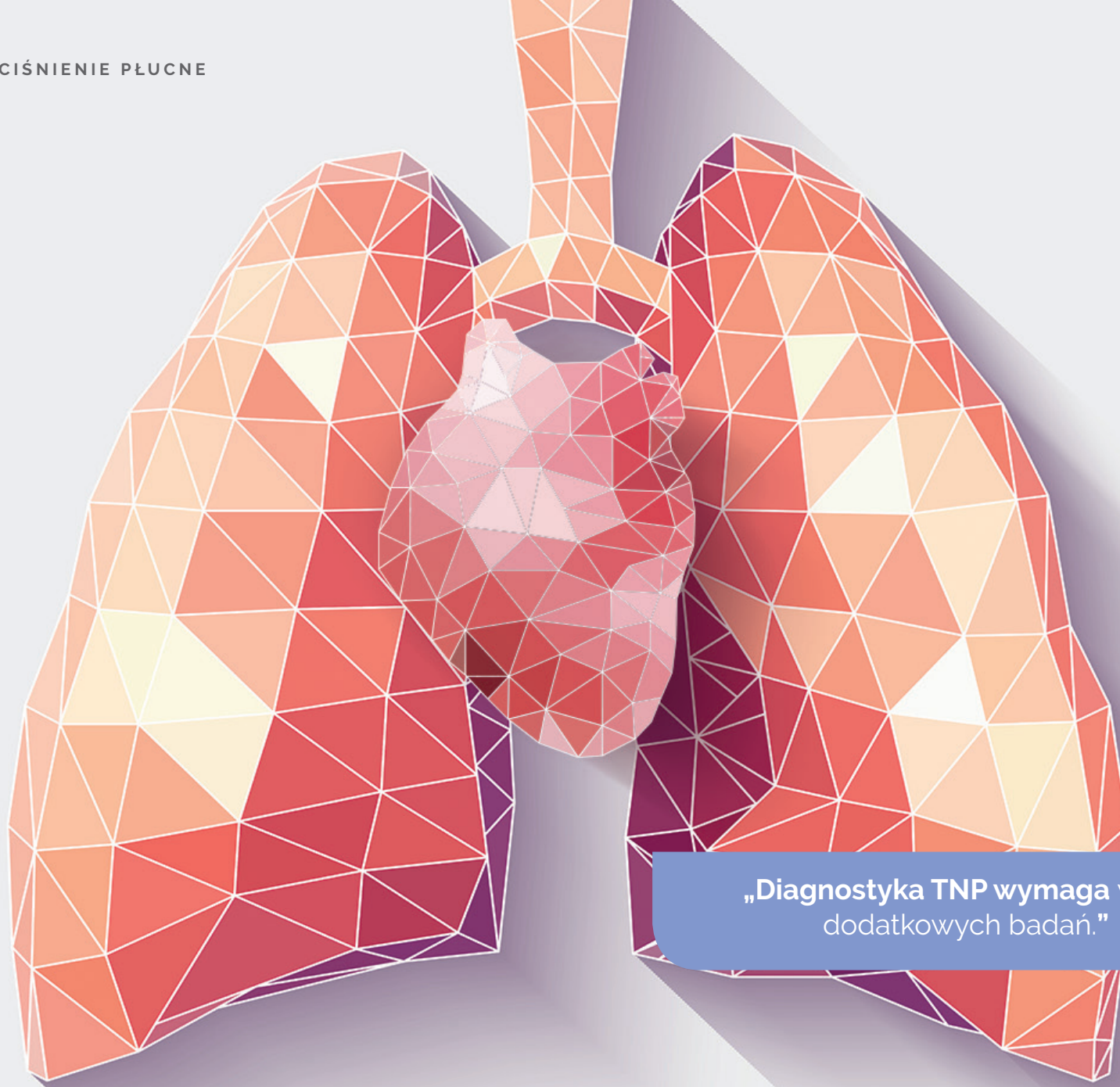
Objawy przedmiotowe, czyli objawy stwierdzane podczas badania przez lekarza, mogą obejmować między innymi:

- oziębienie kończyn (rąk i stóp)
- sinicę (sine zabarwienie warg, nosa, uszu, palców rąk i stóp)
- obrzęki kończyn dolnych
- wodobrzusze, czyli zwiększenie ilości płynu w jamie brzusznej (a dokładnie w jamie otrzewnej)
- poszerzenie żył szyjnych
- szmer niedomykalności zastawki trójdzielnej, słyszalny podczas osłuchiwania serca

Oziębienie kończyn i sinica spowodowane są zmniejszeniem rzutu serca i zmniejszeniem ilości krwi bogatej w tlen doptywającej do tkanek i narządów, również skóry i błon śluzowych.

Obrzęki, wodobrzusze, poszerzenie żył szyjnych są objawami niewyrównania niewydolności prawej komory serca, wynikającymi z nadmiernego gromadzenia płynu w organizmie, m.in. w związku z mniejszym przepływem krwi przez nerki.





„Diagnostyka TNP wymaga wielu dodatkowych badań.”



06

Diagnostyka tętniczego nadciśnienia płucnego

ZDJĘCIE RADIOLOGICZNE KLATKI PIERSIOWEJ

Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej (RTG kłp) to badanie, podczas którego promieniowanie rentgenowskie emitowane przez aparat przechodzi przez klatkę piersiową pacjenta i umożliwia ukazanie obecnych w niej tkanek i narządów. Jest to badanie nieinwazyjne i łatwo je powtórzyć. Badanie wykonywane jest w zakładzie radiologii i oceniane przez lekarza radiologa. Typowo zdjęcie wykonuje się w dwóch projekcjach tylnoprzodniej i bocznej. Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej często ukazuje zmiany u chorego z NP. Typowe dla chorego z NP jest poszerzenie pnia i głównych gałęzi tętnicy płucnej oraz zmniejszony przepływ krwi przez naczynia płucne małego kalibru, tzw. amputacja naczyń obwodowych. W zaawansowanych przypadkach RTG kłp ukazuje powiększenie sylwetki serca w zakresie prawej komory i prawego przedsionka. Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej chorego z TNP przedstawia *Rycina 4*.

BADANIE ELEKTROKARDIOGRAFICZNE (EKG)

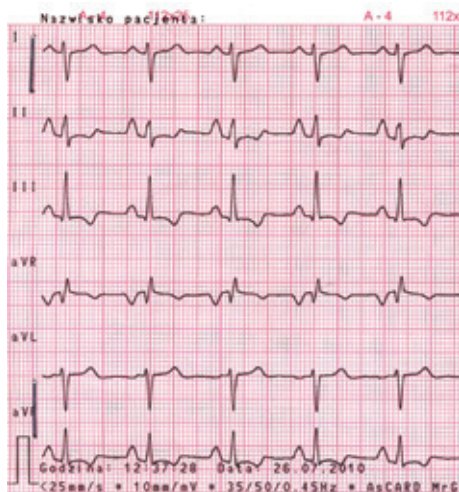
Badanie elektrokardiograficzne (EKG) to badanie polegające na przyłożeniu małych elektrod na powierzchni klatki piersiowej i kończyn pacjenta, co umożliwia rejestrację własnej czynności elektrycznej serca i przedstawienie jej w formie zapisu graficznego. Elektrokardiogram to badanie nieinwazyjne, które może być wykonane ambulatoryjnie i często powtarzane. U chorego z TNP badanie



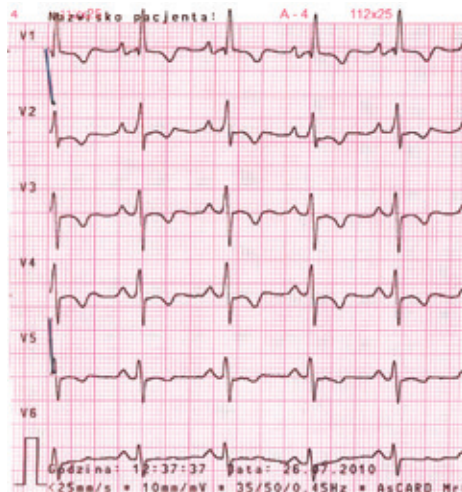
Rycina 4.
Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej w projekcji tylnoprzodniej u chorego z tętnicznym nadciśnieniem płucnym. Widoczna jest powiększona sylwetka serca, poszerzony pień płucny i amputacja naczyń płucnych.

EKG może uwidoczniać cechy przeciążenia i przerostu prawej komory, nieprawidłowości prawego przedsionka, zaburzenia w układzie przewodzącym serca czy zaburzenia rytmu serca. Celem bardziej precyzyjnego diagnozowania zaburzeń przewodzenia lub zaburzeń rytmu serca lekarz może zalecić rejestrację EKG przez całą dobę, tzw. EKG metodą Holtera. Wtedy oprócz elektrod na klatce piersiowej pacjent nosi ze sobą małe pudełko-rejestrator, który nagrywa pracę serca. Na rycinie 5A i 5B przedstawiono zapis elektrokardiograficzny u chorego z TNP.

5A



5B



Rycina 5.

Elektrokardiogram u chorego z tętniczym nadciśnieniem płucnym.

Widoczne są cechy przerostu i przeciążenia prawego przedsionka i prawej komory (5A) – odprowadzenie kończynowe; (5B) – odprowadzenia przedsercowej.

BADANIE ECHOKARDIOGRAFICZNE PRZEZKLATKOWE

Badanie echokardiograficzne (ECHO) jest badaniem nieinwazyjnym, a więc nieszkodliwym dla chorego, wykorzystującym fale ultradźwiękowe do obrazowania struktur serca i naczyń.

Do klasycznego badania echokardiograficznego przez klatkę piersiową pacjent nie musi być specjalnie przygotowany. Podczas badania pacjent z odśloną klatką piersiową leży na lewym boku, a badający go lekarz przykłada w okolicę serca małą sondę ultradźwiękową, posmarowaną żelem. Badanie jest bezbolesne. Odbite od serca i innych struktur klatki piersiowej fale ultradźwiękowe tworzą obraz oglądany przez lekarza na ekranie monitora.

Jest to bardzo cenne badanie, które służy do oceny budowy i funkcji serca i dużych naczyń. Umożliwia, choć nie zawsze, wstępne oszacowanie skurczowego ciśnienia w tętnicy płucnej i określenie prawdopodobieństwa nadciśnienia płucnego. Badanie może być wykonane zarówno w szpitalu podczas hospitalizacji, jak i ambulatoryjnie w przychodni. Często jest to pierwsze badanie, na podstawie którego lekarz podejrzewa NP. Badanie ECHO jest użyteczne w ustalaniu przyczyny NP oraz pomocne w monitorowaniu przebiegu choroby.

Badanie echokardiograficzne jest cennym badaniem umożliwiającym rozpoznanie choroby u pacjentów z grupy 2 NP, czyli pacjentów u których wzrost ciśnienia w tętnicy płucnej wynika z choroby lewego serca, a w niektórych przypadkach też u chorych z grupy 1, u których przyczyną NP jest wrodzona wada serca.

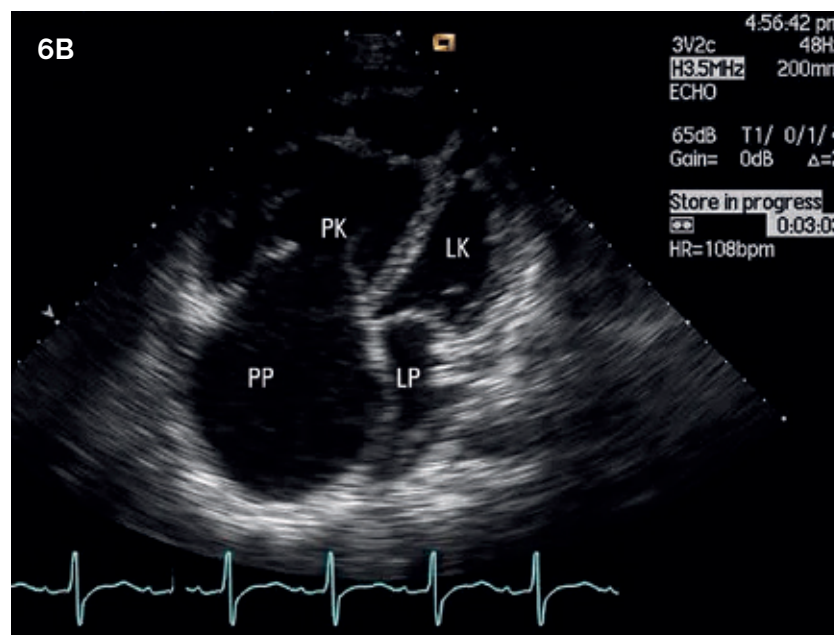
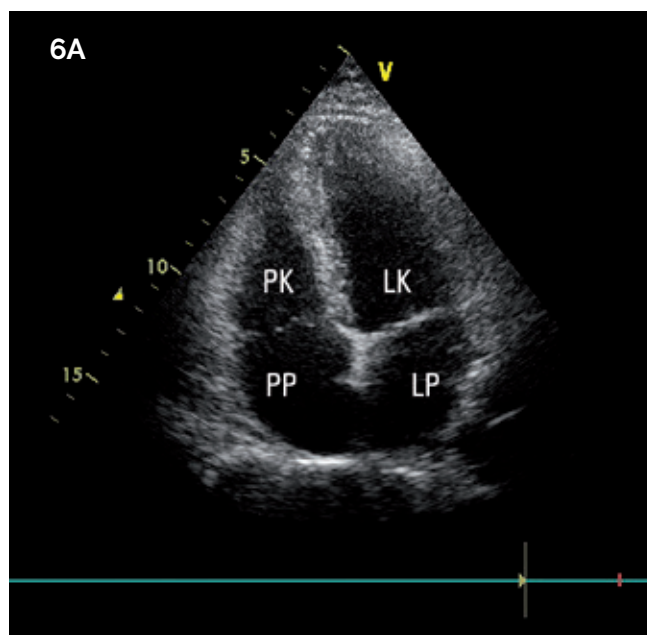
Warto pamiętać, że ECHO nie musi być wykonywane u chorego z TNP podczas każdej wizyty kontrolnej, a o potrzebie jego wykonania decyduje lekarz. Także o interpretację wyniku badania należy zapytać lekarza prowadzącego, a nie starać się samemu wyciągać, czasem błędne wnioski co do rozpoznania, przebiegu choroby, czy skuteczności leczenia.

U chorego z NP często obserwowanymi zmianami echokardiograficznymi są:

- powiększenie prawej komory i prawego przedsionka
- pogrubienie ściany prawej komory
- nieprawidłowy ruch przegrody międzykomorowej

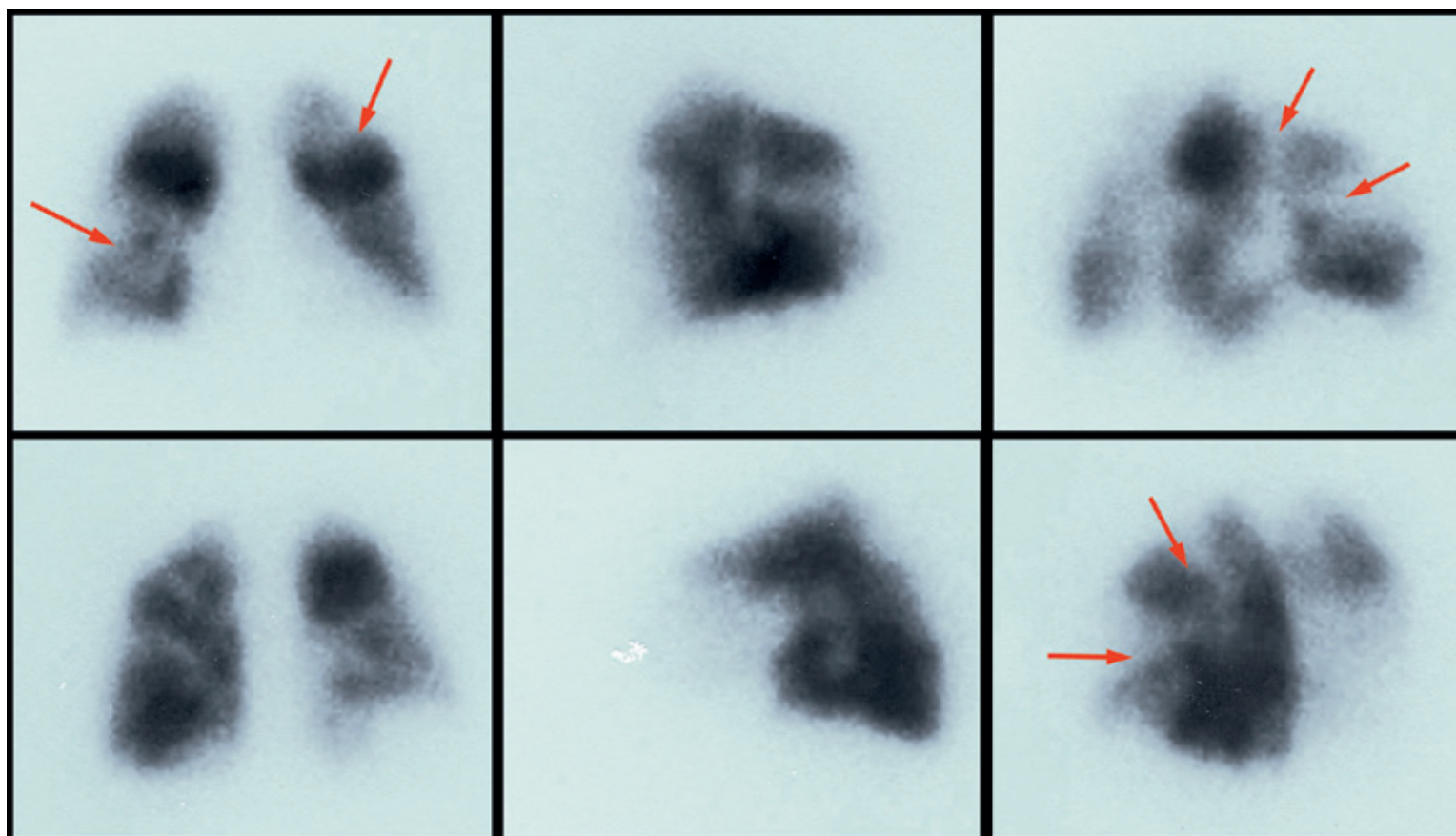
- zmniejszenie objętości i wielkości lewej komory
- poszerzenie pierścienia zastawki trójdzielnej i jej niedomykalność
- obecność płynu w jamie osierdzia
- poszerzenie wymiarów żyły głównej dolnej i brak jej zapadania się podczas wdechu

Na Rycinie 6 przedstawiono przykładowy obraz badania echokardiograficznego u osoby zdrowej (6A) oraz u chorego z tętniczym nadciśnieniem płucnym (6B).



Rycina 6A.
Badanie echokardiograficzne w projekcji czterojamowej u osoby zdrowej.
PK – prawa komora,
PP – prawy przedsionek,
LK – lewa komora,
LP – lewy przedsionek.

Rycina 6B.
Badanie echokardiograficzne w projekcji czterojamowej u chorego z TNP.

**Rycina 7.**

Scyntygrafia perfuzyjna płuc u chorego z przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym.

Widoczne w płucu prawym i lewym płatowe i segmentalne ubytki perfuzji płuc (przykładowe zaznaczono strzałkami).

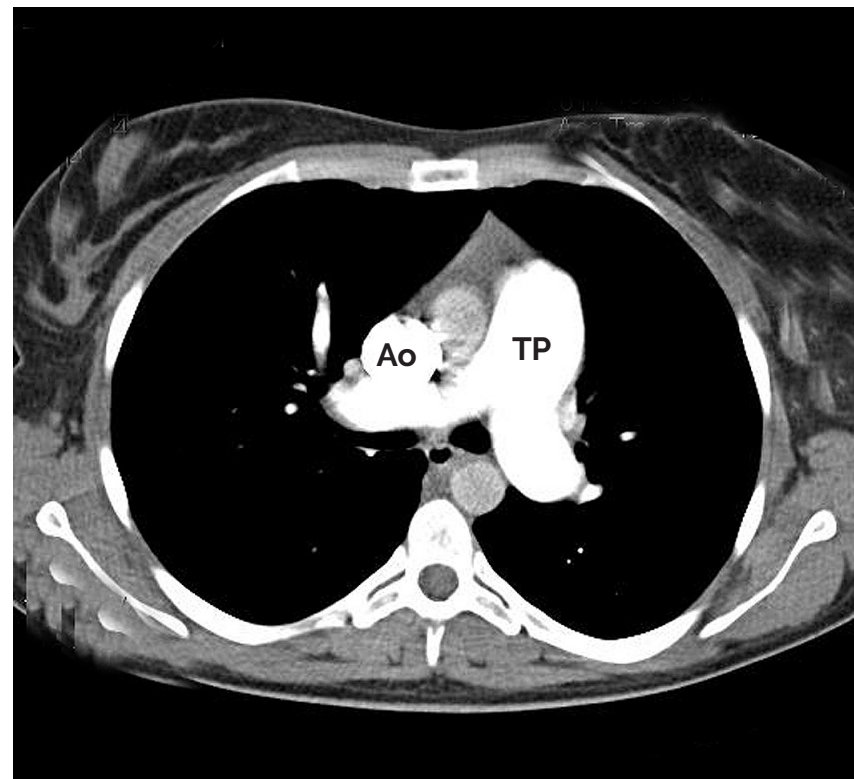
TOMOGRAFIA KOMPUTEROWA KLATKI PIERSIOWEJ

Badanie tomografii komputerowej klatki piersiowej metodą spiralnej tomografii komputerowej (angioTK klp) uwidacznia szczegółowo krążenie płucne, tętnicę płucną i jej odgałęzienia do poziomu drobnych tętnic subsegmentalnych. Badanie to umożliwia potwierdzenie obecności oraz ocenę lokalizacji zmian zakrzepowo-zatorowych u chorych z przewlekłym nadciśnieniem płucnym zakrzepowo-zatorowym (grupa 4 nadciśnienia płucnego). Inna opcja ustawienia aparatu pozwala na szczegółowe obejrzenie mięszu płuc (HRCT – badanie tomografii komputerowej o wysokiej rozdzielczości). U pacjentów z TNP tomografia komputerowa może dostarczyć cennych informacji o szerokości pnia płucnego i jego odgałęzień, szerokości i lokalizacji tętnic oskrzelowych (Rycina 8).

Do badania spiralnej tomografii komputerowej klatki piersiowej z podaniem kontrastu pacjent powinien pozostawać na czczo przez minimum 4 godziny przed badaniem oraz mieć założony dostęp żylny (wienflon). W trakcie badania podawany jest dożylnie kontrast. U nielicznych pacjentów po podaniu kontrastu może pojawić się reakcja alergiczna, pogorszenie czynności nerek i/lub tarczycy, dlatego ważne jest dokładne poinformowanie lekarza prowadzącego o dodatkowych chorobach, na które cierpi pacjent i wszystkich przyjmowanych lekach

ARTERIOGRAFIA TĘTNIC PŁUCNYCH

Arteriografia tętnic płucnych to badanie radiologiczne polegające na podaniu kontrastu przez cewnik wprowadzony bezpośrednio do tętnicy płucnej i/lub jej odgałęzień. Podczas badania wykorzystywany jest aparat



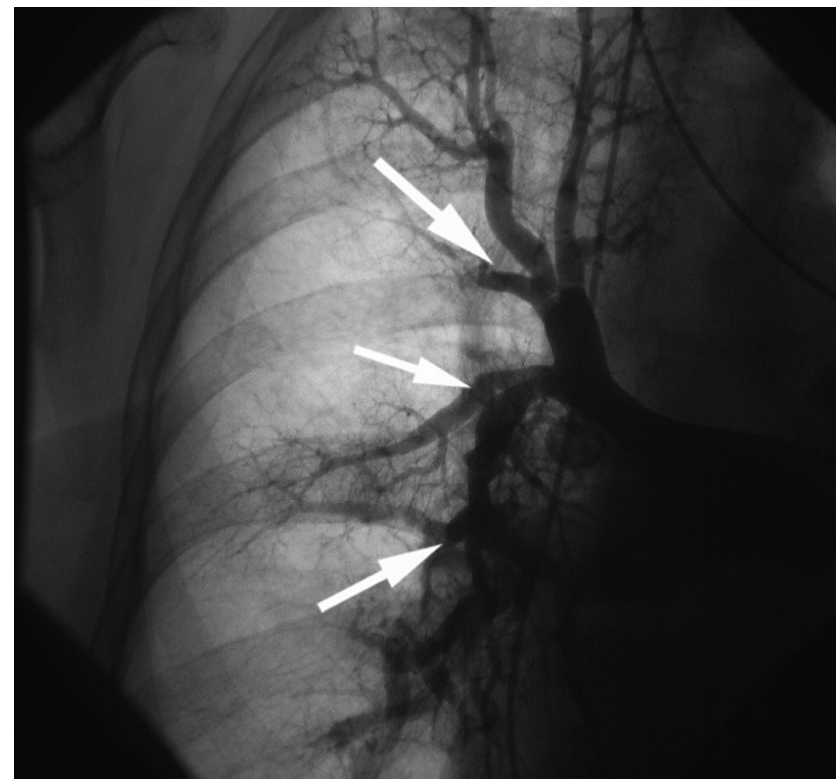
Rycina 8.

Tomografia komputerowa klatki piersiowej.

Widoczny poszerzony pień płucny i jego odgałęzienia u chorego z tętnicznym nadciśnieniem płucnym (TP – tętnica płucna, Ao - aorta).

rentgenowski i promieniowanie rentgenowskie, w celu rejestracji ruchomego obrazu naczyń płucnych podczas przepływającego przez nie kontrastu. Arteriografia tętnic płucnych jest najdokładniejszym badaniem obrazującym nawet bardzo drobne naczynia płucne. Badanie wykonuje się celem potwierdzenia lub wykluczenia obecności skrzeplin w tętnicach płucnych u pacjentów z podejrzeniem przewlekłego nadciśnienia płucnego zakrzepowo-zatorowego. Jest to też cenne badanie u pacjentów z już rozpoznany przewlekłym nadciśnieniem płucnym zakrzepowo-zatorowym, u których rozważa się leczenie operacyjne.

Podczas arteriografii tętnic płucnych, po nakłuciu żyły szyjnej lub żyły udowej i założeniu do niej „koszulki naczyniowej”, wprowadza się cewnik o średnicy około 2 mm bezpośrednio do tętnicy płucnej. Arteriografia tętnic płucnych jest zwykle poprzedzona cewnikowaniem prawego serca, wtedy oba badania wykonuje się przez tę samą „koszulkę naczyniową”. Cewnik do pomiarów hemodynamicznych lub do podania kontrastu do tętnicy płucnej wprowadza się pod kontrolą rentgenowską. Następnie przy użyciu automatycznej strzykawki podaje się kontrast i w tym samym czasie rejestruje obraz tętnic płucnych, uzyskany za pomocą promieniowania rentgenowskiego. Badanie trwa około 30 minut i podczas całego badania pacjent pozostaje w pozycji leżącej. Przed badaniem rutynowo wykonuje się oznaczenie ilości płytek krwi, ocenia funkcję układu krzepnięcia krwi, stężenie elektrolitów i kreatyniny we krwi. Przed badaniem pacjent powinien pozostawać na czczo przez co najmniej 6 godzin oraz mieć założony wenflon do żyły obwodowej. W wybranych przypadkach pacjenci z wrodzonymi wadami serca otrzymują antybiotyk. Z lekarzem prowadzącym należy przedyskutować konieczność przyjmowania stałych leków przed badaniem. Na Rycinie 9 przedstawiono arteriografię prawej tętnicy płucnej u pacjenta z przewlekłym nadciśnieniem płucnym zakrzepowo-zatorowym.



Rycina 9.

Arteriografia prawej tętnicy płucnej.

Widoczne ubytki zakontrastowania (zaznaczone strzałkami) spowodowane obecnością materiału zakrzepowo-zatorowego, zamykającego część odgałęzień tętnicy płucnej, u chorego z przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym.

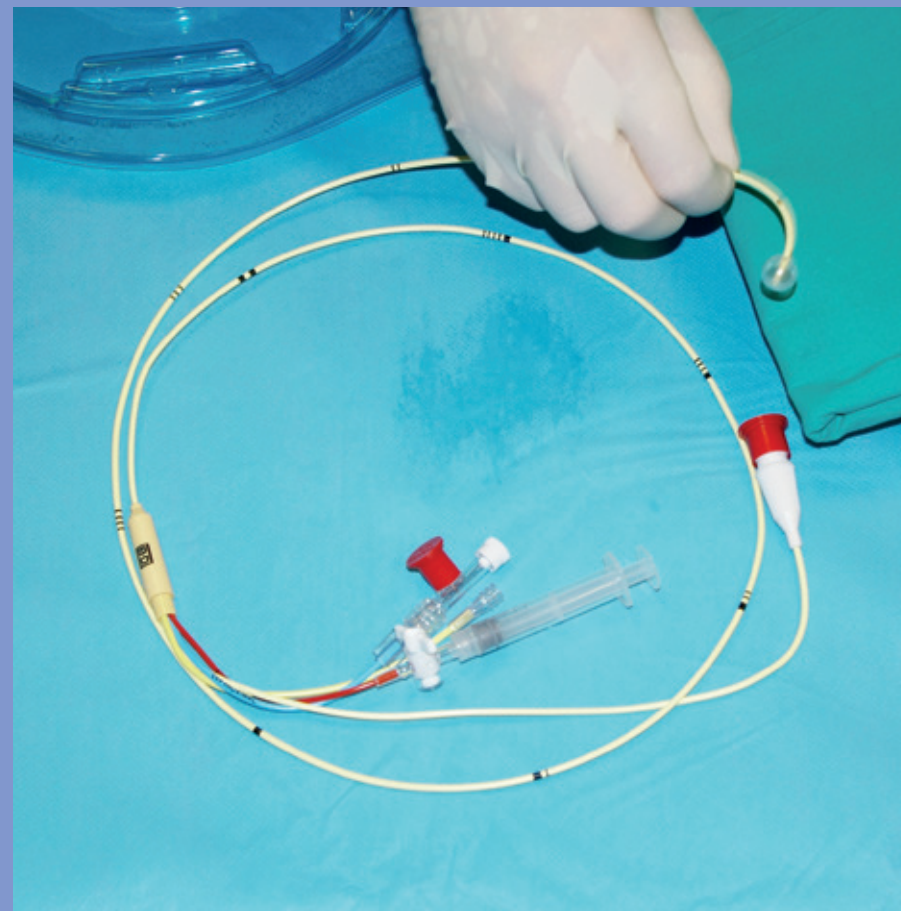
CEWNIKOWANIE PRAWEGO SERCA (BADANIE HEMODYNAMICZNE)

Cewnikowanie prawego serca jest badaniem diagnostycznym, które jako jedyna metoda pozwala na bezpośredni pomiar wysokości ciśnienia krwi w prawym przedsionku, prawej komorze oraz w naczyniach doprowadzających i odprowadzających krew z prawego serca: w tętnicy płucnej, żyły głównej dolnej i żyły głównej górnej. W trakcie cewnikowania prawego serca dodatkowo dokonuje się pomiaru objętości krwi przepływającej przez krążenie płucne i krążenie systemowe, ocenia wysycenie krwi tlenem w tętnicy płucnej oraz w tętnicy systemowej. Wszystkie te parametry są bardzo przydatne w rozpoznaniu nadciśnienia płucnego, ocenie stopnia zaawansowania choroby oraz służą do przewidywania jej przebiegu. Cewnikowanie prawego serca wykonuje się rutynowo na początku choroby, a także podczas wizyt kontrolnych, zwłaszcza przed podjęciem decyzji o zmianie leczenia celowanego na tętniczki płucne

Badanie hemodynamiczne wykonywane jest w pracowni hemodynamicznej zaopatrzonej w odpowiedni sprzęt, w tym zestaw reanimacyjny. Do pomiaru ciśnień w jamach serca i krążeniu płucnym używa się specjalnego cewnika naczyniowego o średnicy 1-2 mm, wykonanego ze specjalnego tworzywa sztucznego. Cewnik nazwano, od nazwisk jego twórców, cewnikiem Swana-Ganza (*Rycina 10*).

Badanie hemodynamiczne wykonuje się najczęściej poprzez nakłucie żyły szyjnej wewnętrznej (*Rycina 11*). Może być wykorzystywany dostęp przez żyłę udową lub inny, a o sposobie przeprowadzenia badania decyduje lekarz.

Po założeniu tzw. „koszulki naczyniowej” wprowadza się przez nią cewnik naczyniowy i dokonuje pomiarów ciśnień w prawym przedsionku, prawej ko-



Rycina 10.
Cewnik Swana-Ganza używany do badania hemodynamicznego.

morze oraz tętnicy płucnej. Na końcu cewnika umieszczony jest balonik, który można wypełnić powietrzem, aby ułatwić wprowadzenie cewnika do tętnicy płucnej wraz z prądem krwi. Gdy koniec balonika zlokalizowany jest w odgałęzieniu tętnicy płucnej jego wypełnienie chwilowo zamyka przepływ krwi przez to naczynie, co umożliwia pomiar ciśnienia krwi w zaklinowanej tętnicy płucnej, które odpowiada w przybliżeniu ciśnieniu panującemu w lewym przed-

sionku. Przez cewnik pobiera się także krew do oznaczenia zawartości tlenu w tętnicy płucnej. Pozycję cewnika w trakcie badania kontroluje się za pomocą promieniowania rentgenowskiego. Badanie trwa około 45-60 minut i wymaga od pacjenta pozostania w pozycji leżącej. Badanie hemodynamiczne przedstawiono na *Rycinie 12*.



Rycina 11.
Nakłucie żyły szyjnej wewnętrznej podczas badania hemodynamicznego.



Rycina 12.
Badanie hemodynamiczne.

TEST REAKTYWNOŚCI NACZYŃ PŁUCNYCH

U większości pacjentów podczas pierwszego badania i u wybranych pacjentów podczas badań kontrolnych wykonuje się test reaktywności naczyń płucnych. O potrzebie wykonania tego testu pacjent jest informowany przed cewnikowaniem serca. Test polega na inhalacji substancji, która ma zdolność do rozszerzania tętniczek płucnych. W czasie testu pacjent przez specjalną maseczkę wdycha gaz o dużym stężeniu tlenu azotu albo przez specjalny inhalator wdycha aerozol zawierający lek o nazwie iloprost. Substancje te mają zdolność rozszerzania naczyń płucnych. W trakcie testu ponownie wykonuje



Rycina 13.

Test reaktywności naczyń płucnych. Inhalacja iloprostu przez inhalator Breelib.

się pomiary ciśnienia, pojemności minutowej serca i saturacji krwi w krążeniu płucnym. Test reaktywności naczyń płucnych trwa od 5 do 20 minut i służy do wyboru sposobu dalszego leczenia (Rycina 13).

Test reaktywności naczyń płucnych wykonany podczas badania hemodynamicznego potwierdza lub wyklucza możliwość leczenia pacjenta ogólnie dostępnymi lekami rozszerzającymi naczynia płucne. U około 10% pacjentów z TNP tętniczki płucne w teście reaktywności naczyń płucnych tzw. ostrym teście hemodynamicznym ulegają wyraźnemu rozkurczeniu, co prowadzi do istotnego spadku oporu płucnego, średniego ciśnienia w tętnicy płucnej, poprawy saturacji mieszanej krwi żyłnej i poprawy pojemności minutowej serca. Tacy pacjenci mogą być skutecznie leczeni ogólnie dostępnymi i tanimi lekami z grupy antagonistów wapnia (nifedypina, amlodypina, diltiazem). **Pacjenta, którego naczynia płucne dobrze odpowiadają rozkurczem w teście reaktywności naczyń płucnych nazywa się potocznie „responderem”.** Niektórzy pacjenci zawsze pozostają „responderami”, ale czas dobrej odpowiedzi naczyń płucnych na leki rozkurczowe (czas bycia responderem) jest trudny do przewidzenia i dlatego pacjenci reagujący rozkurczem w badaniu wstępnym powinni być poddawani okresowej kontroli hemodynamicznej, łącznie z testem reaktywności naczyń płucnych. Wygaśnięcie dobrej reakcji na dotychczas stosowane leki z grupy antagonistów wapnia może być także odczuwane przez pacjenta. Należy to zgłosić lekarzowi, który może rozważyć konieczność i celowość kontroli hemodynamicznej i zmiany dotychczasowego leczenia.

OCENA WYDOLNOŚCI WYSIŁKOWEJ

Ważnym elementem oceny pacjenta z NP jest ocena wydolności wysiłkowej. Podczas 6-minutowego testu marszu. Test ten, łatwy do wykonania, umożliwia ocenę tolerancji i odpowiedzi pacjenta na kontrolowany wysiłek fizyczny. Przed testem pacjent pytany jest o poczucie duszności w spoczynku, ma wykonany pomiar ciśnienia tętniczego systemowego, tętna,

saturacji krwi włośniczkowej. Następnie pacjent swoim zwykłym tempem maszeruje wzdłuż korytarza przez 6 minut pod opieką rehabilitanta. Natychmiast po teście ponownie wykonywana jest ocena poczucia duszności, pomiar ciśnienia tętniczego systemowego, tętna i ocena saturacji krwi włośniczkowej. Korytarzowy test 6-minutowego marszu przedstawiono na Rycinie 14A i 14B.



Rycina 14A.

Sześciominutowy test marszu. Pacjent swoim zwykłym tempem maszeruje po korytarzu przez 6 minut.



Rycina 14B.

Sześciominutowy test marszu. Pomiar saturacji i ciśnienia tętniczego krwi po teście.

 <p>KLASA I</p> <p>Chorzy z nadciśnieniem płucnym bez ograniczenia aktywności fizycznej. Zwykła aktywność fizyczna nie powoduje duszności, zmęczenia, bólu w klatce piersiowej ani stanu przedomdleniowego.</p>	 <p>KLASA II</p> <p>Chorzy z nadciśnieniem płucnym powodującym niewielkie ograniczenie aktywności fizycznej, bez dolegliwości w spoczynku.</p>
 <p>KLASA III</p> <p>Chorzy z nadciśnieniem płucnym powodującym znaczne ograniczenie aktywności fizycznej, bez dolegliwości w spoczynku.</p>	 <p>KLASA IV</p> <p>Chorzy z nadciśnieniem płucnym niezdolni do podejmowania jakiegokolwiek aktywności fizycznej bez pojawienia się objawów. Występują objawy niewydolności prawokomorowej. Duszność i/lub zmęczenie mogą się pojawiać już w spoczynku.</p>

Tabela 2.

Klasyfikacja czynnościowa niewydolności serca u chorych z nadciśnieniem płucnym wg WHO (zmodyfikowana na podstawie klasyfikacji czynnościowej NYHA).

KLASA CZYNNOŚCIOWA

Ukażdegopacjentaznadciśnieniem płucnymbardzoważnajest ocenaklasyfikacji czynnościowej niewydolności serca. (Tabela 2) Klasa czynnościowa ocenia w jakich warunkach i podczas jakich czynności pojawiają się objawy choroby. W praktyce wykorzystuje się przystosowaną dla chorych z NP klasyfikację Nowojorskiego Towarzystwa Kardiologicznego (NYHA, ang. New York Heart Association) stworzoną dla chorych z lewokomorową niewydolnością serca i nosi ona nazwę klasyfikacji czynnościowej Światowej Organizacji Zdrowia (WHO, ang. World Health Organization). Intensywność objawów choroby zalicza się do jednej z 4 klas. Klasyfikację czynnościową w NP przedstawiono w Tabeli 2.

INNE BADANIA

W zależności od tego, czy pacjent z NP jest hospitalizowany po raz pierwszy i szuka się przyczyn nadciśnienia płucnego, czy pojawia się w szpitalu celem kontroli przebiegu choroby mogą być u niego wykonywane inne badania, takie jak:

Gazometria krwi tętniczej wykonywana poprzez nakłucie tętnicy promieniowej, udowej lub gazometria **arterializowanej krwi włośniczkowej** wykonywana z płątka usznego, po posmarowaniu go substancją rozszerzającą naczynia. Oba badania umożliwiają ocenę ciśnienia parcjalnego tlenu i dwutlenku węgla we krwi krążącej, które są odbiciem skuteczności utlenowania krwi i oddawania dwutlenku węgla przez płuca.

Stężenie NT-pro BNP (N-końcowego propeptydu natriuretycznego) lub BNP (peptydu natriuretyczneg), białek produkowanych przez komórki mięśnia serca w odpowiedzi na wzrost ich naprężenia. Ich stężenie wzrasta w odpowiedzi na rozciągnięcie mięśnia serca u chorego z nadciśnieniem płucnym i jest proporcjonalne do ciężkości choroby. Jego stężenie jest jednym z celów terapeutycznych.

Stężenie troponin sercowych wzrasta w odpowiedzi na uszkodzenie kardiomiocytów, nawet niewielkie i ma znaczenie rokownicze u chorych z TNP.

Morfologia krwi, badania biochemiczne krwi oceniające funkcję podstawowych narządów, zwłaszcza nerek i wątroby, badania koagulologiczne, stężenie hormonów tarczycy.

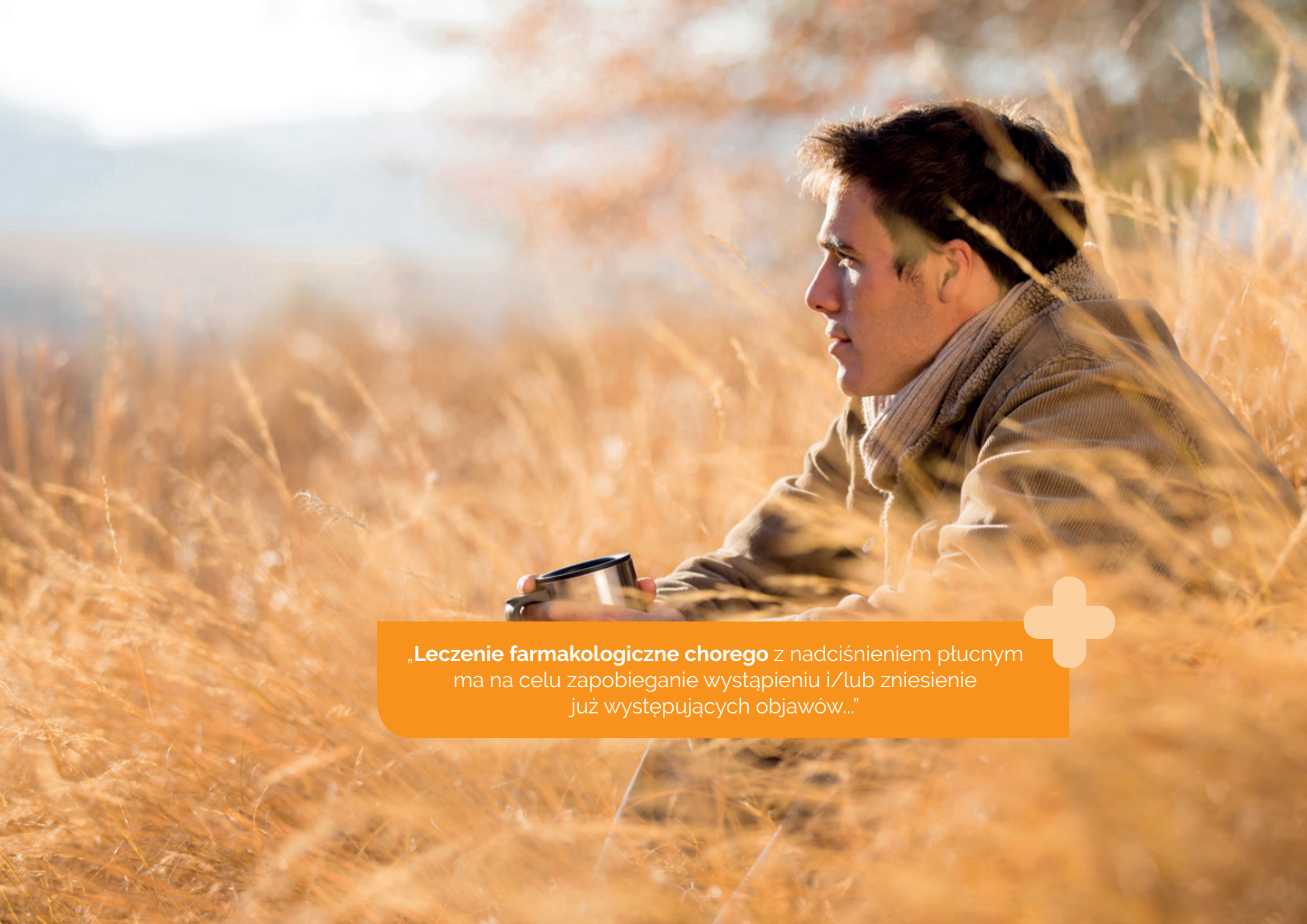
Badanie spirometryczne i/lub badanie pletyzmograficzne, polegające na wykonywaniu głębokich i szybkich wdechów i wydechów przez rurkę do specjalnego aparatu, wykonuje się zwłaszcza u chorych z podejrzeniem choroby płuc. Specjalny aparat umożliwia pomiar przepływu powietrza przez drogi oddechowe, pomiar objętości i pojemności wdychanego i wydychanego powietrza przez pacjenta.

Oznaczenie przeciwciał przeciw wirusowi nabytego upośledzenia odporności (HIV) oraz wirusowemu zapaleniu wątroby typu B i C.

Oznaczenie miana przeciwciał przeciwjądrowych (ANA), gdyż istnieją choroby reumatologiczne, które powodują nadciśnienie płucne.

Badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej z badaniem dopplerowskim

żył doprowadzających i odprowadzających krew z wątroby – aby wykluczyć marskość wątroby i nadciśnienie płucne spowodowane nadciśnieniem wrotnym, chorobą związaną z podwyższonym ciśnieniem w naczyniach przepływających przez wątrobę.



„**Leczenie farmakologiczne chorego** z nadciśnieniem płucnym ma na celu zapobieganie wystąpieniu i/lub zniesienie już występujących objawów...”



07

Leczenie wspomagające

Leczenie wspomagające chorego z nadciśnieniem płucnym ma na celu zapobieganie wystąpieniu i/lub zniesienie już występujących objawów prawokomorowej niewydolności serca.

LEKI MOCZOPĘDNE

Leki moczopędne (diuretyki) to leki zmniejszające objawy niewydolności prawej komory serca spowodowane zatrzymaniem płynów w organizmie: (obrzęki kończyn dolnych, powiększenie wątroby i śledziona, wodobrzusze). Ich działanie ma na celu ułatwienie usuwania nadmiaru nagromadzonego płynu z organizmu. Często stosowanymi lekami moczopędnymi u chorych z NP są: **furosemid, spironolakton i hydrochlorotiazyd**. Leki te mogą być podawane doustnie w formie tabletek (furosemid, spironolakton, hydrochlorotiazyd) lub w cięższych przypadkach dożylnie (furosemid i spironolakton). Stosując leki moczopędne należy okresowo monitorować stężenie potasu we krwi. Furosemid i hydrochlorotiazyd ułatwiają usuwanie potasu z organizmu i najczęściej konieczne jest jego uzupełnienie, natomiast spironolakton ułatwia zatrzymywanie potasu w organizmie.

TLENOTERAPIA

Hipoksemia, czyli zmniejszona zawartość tlenu we krwi w spoczynku,

u pacjentów z TNP przybiera najczęściej niewielkie nasilenie i nie wymaga leczenia. U chorych z TNP i wrodzoną wadą serca pewna ilość krwi żyłnej, czyli ubogiej w tlen, dostaje się do krążenia systemowego z pominięciem płuc, więc hipoksemia może mieć większe nasilenie, ale jest skutkiem, a nie przyczyną choroby i nie wymaga leczenia.

U niektórych pacjentów z TNP można obserwować pogorszenie utlenowania krwi podczas wysiłku fizycznego związane z obecnością drożnego otworu owalnego. Otwór owalny występuje fizjologicznie w życiu płodowym w prze-grodzie międzyprzedsionkowej łącząc prawy i lewy przedsionek, co ważne jest dla prawidłowego funkcjonowania płodowego krążenia krwi. Po porodzie u większości osób otwór owalny zarasta w ciągu pierwszego roku życia. Czasem nie ulega on całkowitemu zamknięciu. U tych osób, gdy dochodzi do rozwoju NP, przez otwór owalny, który jest zamknięty w spoczynku, ale może ulec otwarciu podczas wysiłku fizycznego, przepływa krew żylna uboga w tlen bezpośrednio z krążenia płucnego do krążenia systemowego, tak jak w NP związanym z wadą serca. Paradoksalnie, może to być korzystne dla pacjenta z TNP, bo zwiększa przepływ krwi przez ważne dla życia narządy.

Tlenoterapia, czyli podawanie tlenu z zewnątrz ze specjalnego aparatu, zwanego koncentratorem tlenu, przez mały plastikowy wężyk, którego zakończenie umieszczone jest w otworach nosowych (tzw. wąsy donosowe) lub specjalną maseczkę, jest wskazana tylko u nielicznych chorych z TNP.

U większości chorych z TNP przewlekła tlenoterapia nie przynosi istotnych korzyści i zaleca się ją jedynie wtedy, gdy podczas próby tlenoterapii można uzyskać saturację, czyli wysycenie krwi tętniczej tlenem, powyżej 90%. Wyko-rzystanie aparatu do tlenoterapii przedstawiono na rycinie 15A i 15B.

ANTAGONIŚCI WAPNIA

Antagoniści wapnia to leki, które działają rozszerzająco na naczynia, w tym także naczynia płucne, powodując ich rozkurcz. W medycynie efekt ten nazywa się efektem naczyniorozszerzającym lub inaczej wazodylatacyjnym. Zmniejszenie oporu płucnego przez leki wazodylatacyjne stało się jednym z pierwszych sposobów leczenia celowanego na tętniczki płucne, które okazało się skuteczne u wybranych pacjentów z TNP.

Tę korzyść uwidacznia się jednak tylko u pacjentów z TNP, którzy odpowiadają pozytywnie, czyli są „responderami” w ostrym teście reaktywności naczyń płucnych, przeprowadzanym podczas badania hemodynamicznego. Taką odpowiedź wykazuje ok. 10% pacjentów z TNP^{2,4}. Responderzy odpowiadają pozytywnie na przewlekłe leczenie antagonistami wapnia, z których najczęściej stosowane są **nifedypina, amlodypina lub diltiazem**. Wszystkie leki stosowane są drogą doustną w postaci tabletek i stosuje się duże dawki leków aby jak najbardziej rozszerzyć tętniczki płucne. Leki są dobrze tolerowane, a dawkę leku zwiększa się stopniowo do maksymalnej tolerowanej dawki. W zwiększaniu dawki leku mogą przeszkadzać objawy uboczne takie jak: bradykardia (wolna czynność serca), spadek ciśnienia tętniczego, obrzęki kończyn dolnych. Niestety, nie można precyzyjnie określić czasu utrzymywania się reaktywności naczyń płucnych u „responderów”. U niektórych efekt ten trwa wiele lat a u innych kończy się już po kilku miesiącach (patrz: test reaktywności naczyń płucnych), dlatego chorzy powinni zgłaszać się do lekarza na wizyty kontrolne. Jeśli leczenie antagonistami wapnia u „responderów” będzie niewystarczające dodaje się do leczenia leki celowane na tętniczki płucne. Antagoniści wapnia u „nieresponderów” mogą być szkodliwe i nie powinny być stosowane.



Rycina 15A Tlenoterapia przez wąsy donosowe w warunkach szpitalnych, stałe źródło tlenu.

Rycina 15B Tlenoterapia przez wąsy donosowe, przenośny aparat do tlenoterapii.

DIGOKSYNA

Digoksyna jest to lek powodujący wzrost kurczliwości komórek serca oraz zmniejszenie szybkości pracy serca, czyli ilości uderzeń serca na minutę.

Nie ma badań klinicznych, które by jednoznacznie wykazywały, że te działania są klinicznie korzystne u chorych z NP i niewyrównaną niewydolnością serca i dlatego lek ten nie jest stosowany często. W praktyce digoksynę stosuje się prawie wyłącznie u pacjentów z NP, którzy mają tachykardię (szybką czynność serca) albo nadkomorowe zaburzenia rytmu, np. migotanie przedsionków, trzepotanie przedsionków, częstoskurcz nadkomorowy.

LECZENIE PRZECIWKAZRZEPOWE

Leki przeciwzakrzepowe (antykoagulanty) to leki, które zmniejszają lepkość krwi i w ten sposób zmniejszają ryzyko powstawania zakrzepów. Ryzyko takie jest szczególnie wysokie u pacjentów z zaawansowaną niewydolnością serca, prowadzącą do zmniejszonego rzutu serca i zwolnienia przepływu krwi. Obecnie leki te stosowane są u chorych z TNP jako terapia wspomagająca bardzo rzadko, ale mogą je otrzymywać pacjenci z powodu chorób towarzyszących, jak migotanie przedsionków i/lub żylna choroba zakrzepowo-zatorowa. Wskazania do leczenia przeciwzakrzepowego u chorego z TNP ustala lekarz. Antykoagulanty są podawane doustnie w postaci tabletek. Podczas leczenia klasycznymi doustnymi antykoagulantami: w Polsce acenokumarolem lub warfaryną, konieczna jest stała okresowa kontrola wskaźnika INR (ang. International Normalized Ratio), który wskazuje na skuteczność leczenia przeciwzakrzepowego. Najczęściej wartość wskaźnika INR u chorych z TNP powinna być utrzymywana w przedziale pomiędzy 1,7 do 2,5, ale zalecany zakres może być inny np. 2,0-3,0, o czym decyduje

lekarz. Należy pamiętać, że INR utrzymywany w ustalonym przedziale oznacza, że leczenie jest skuteczne. INR powyżej zalecanej wartości świadczy o zwiększonym ryzyku krwawienia, a INR poniżej zalecanej wartości świadczy o zbyt małej skuteczności leczenia i utrzymującym się ryzyku zakrzepów. Niektóre pokarmy oraz niektóre leki, w tym np. przeciwbólowe leki dostępne bez recepty jak paracetamol, niesteroidowe leki przeciwzapalne, leki ziołowe, alkohol mogą wpływać na INR a więc i skuteczność leczenia przeciwzakrzepowego, dlatego włączenie takich leków powinno się przedyskutować z lekarzem prowadzącym. Alternatywnymi lekami przeciwzakrzepowymi dla leków klasycznych są nowe doustne antykoagulanty, leki w formie tabletek, przy których nie trzeba kontrolować INR i znacznie mniejsza jest zależność od diety. Leki te nie powinny być stosowane u chorych z ciężką niewydolnością nerek.

08

Leczenie celowane na tętniczki płucne

Trzy grupy leków, które działają na tętniczki płucne powodując zmniejszenie zaburzonej funkcji śródbłonna, tzw. dysfunkcji śródbłonna, są powszechnie stosowane do leczenia pacjentów z TNP, spowalniają postęp choroby i wydłużają przeżycie. Należą do nich: prostanoidy, antagoniści receptorów dla endoteliny oraz inhibitory fosfodiesterazy typu 5.

Komórki śródbłonna są komórkami, które pokrywają od wewnątrz ścianę

i aktu wdechu aparat produkuje lek w takich cząsteczkach, które umożliwiają dotarcie leku aż do przestrzeni międzypęcherzykowej w płucach (*Rycina 16*). Aparaty wykorzystywane do innych leków stosowanych w postaci aerozolu nie mogą być używane do podawania iloprostu, gdyż powodują dostanie się rozpylanego aerozolu przez drogi oddechowe tylko do poziomu oskrzeli, więc lek nie dociera do naczyń płucnych i byłby nieskuteczny w leczeniu NP.

Leczenie iloprostem polega na przyjmowaniu od sześciu do dziewięciu inhalacji na dobę w stałych odstępach czasu (każda trwa od 2 do 4 minut



Rycina 16. Inhalacja iloprostu przez Breelib mały inhalator.

przy prawidłowej inhalacji), co zapewnia efekt działania leku przez całą dobę. Iloprost jest dobrze tolerowany przez pacjentów, a mała wielkość inhalatora umożliwia stosowanie leku w różnych warunkach i nie ogranicza aktywności i mobilności pacjenta. Najczęściej występującym działaniem niepożądanym jest zaczerwienienie twarzy, ból żuchwy lub suchość w jamie ustnej.

TREPROSTINIL

Treprostinil sodu jest analogiem prostacykliny, który powoduje bezpośrednie rozszerzenie naczyń krwionośnych w krążeniu płucnym i systemowym oraz zmniejsza agregację płytek krwi. Na skutek rozszerzania naczyń zmniejsza się obciążenie następcze prawej i lewej komory, zwiększa się objętość wyrzutowa oraz pojemność minutowa serca. Lek jest stabilny chemicznie, ma okres półtrwania 3-4 godziny, stosuje się go przez specjalną małą pompę, która umożliwia stały wlew leku drogą podskórną.

Lek podawany jest w ciągłym wlewie podskórnym za pomocą małej pompy mikroinfuzyjnej, połączonej przez niewielki cewnik zakończony małą kaniulą. Koniec kaniuli znajduje się w tkance podskórnej, najczęściej w okolicy brzucha, gdzie u człowieka jest największa ilość nagromadzonej tkanki tłuszczowej (*Rycina 17*). Miejscem wktucia najczęściej pozostaje okolica brzucha, ale może być też ramię, bądź biodro. W pompie znajduje się mała strzykawka, przez którą lek w sposób stały podawany jest we wlewie ciągłym przez 24 godziny. Lek w strzykawce powinien być wymieniany co 3 dni, a kaniula podskórna może być wymieniana rzadziej (niektórzy pacjenci utrzymują ją na skórze brzucha nawet 4 tygodnie).

Badania wykazały, że forma podawania podskórnego leku jest bardzo skuteczna. Najczęstszym działaniem niepożądanym treprostinilu sodu jest ból

w miejscu wkłucia kaniuli podskórnej, który w rzadkich przypadkach może być nawet powodem odstawienia leku. Należy pamiętać, że leku nie wolno gwałtownie odstawiać. Objawy wymagające konsultacji z zespołem leczącym, to obrzęk, zaczerwienienie skóry, wyciek ropny z okolicy wkłucia. Intensywność miejscowej reakcji zapalnej jest różnie nasiloną u pacjentów. W większości przypadków jest ograniczona, pojawia się tylko po zmianie kaniuli podskórnej i po kilku dniach ustępuje, ale czasem może mieć bardziej intensywny



Rycina 17.

Wlew podskórny treprostinilu sodu.

W okolicy brzucha widoczna mała kaniula zakończona w tkance podskórnej.

charakter. Inne działania niepożądane podczas stosowania treprostinilu to: bóle głowy, zaczerwienienie twarzy, biegunka, ale występują one znacznie rzadziej i najczęściej nie są przyczyną odstawienia terapii.

EPOPROSTENOL SODU

Epoprostenol sodu, ampułki po 0,5 mg i 1,5 mg jest analogiem prostacykliny stosowanym dożylnie (Rycina 18). Epoprostenol to substancja, która rozszerza naczynia krwionośne, ma działanie przeciwplateletowe i przeciwzapalne. Epoprostenol to lek, który ma krótki okres półtrwania i dlatego musi być stosowany w stałym wlewie dożylnym. Z małej pompy poprzez cienki cewnik którego jeden koniec umieszczony jest w dużym naczyniu żylnym np. żyły szyjnej wewnętrznej, a drugi w prawym przedsionku serca lek w stałym wlewie dostaje się do prawego serca i tętnic płucnych rozszerzając je. Najczęstszym działaniem niepożądanym podczas stosowania wlewu epoprostenolu, który występuje u co najmniej 1% pacjentów jest: zaczerwienienie twarzy, ból głowy, nudności/wymioty, niskie ciśnienie tętnicze, utrata apetytu, biegunka, ból żuchwy, bóle kości, ból brzucha, wysypka. Trzeba zachować czystość i dbać aby nie pojawił się stan zapalny wokół miejsca wkłucia cewnika. W przypadku pojawienia się zaczerwienienia skóry, bolesności, obrzęku, gorączki konieczny jest pilny kontakt z lekarzem. Terapię epoprostenolem rozpoczyna się w szpitalu, a w przypadku pojawienia się objawów ubocznych należy skontaktować się z lekarzem prowadzącym, gdyż leku nie można gwałtownie odstawiać.



Rycina 18.

Wlew dożylny epoprostenolu przez cewnik Hickmana założony na stałe do żyły głównej górnej.

ANTAGONIŚCI RECEPTORA DLA ENDOTELINY

Endotelina-1 to białko produkowane przez komórki śródbłonna naczyniowego odpowiadające za skurcz naczyń, pobudzające proliferację komórek mięśniowych w ścianie naczyń i ich pogrubienie. Neurohormon endotelina-1 (ET-1) jest jednym z najsilniejszych czynników naczyniokurczących w ustroju, sprzyja zwięźnięciu, rozrostowi komórek, przerostowi serca, jego przebud-

wie i wykazuje działanie prozapalne. Udokumentowano, że u chorych z TNP stężenie endoteliny we krwi w krążeniu płucnym jest podwyższone. Działanie endoteliny jest możliwe przez dwa receptory: typu A i typu B. Oba receptory znajdują się w dużych ilościach w naczyniach płucnych. Receptory typu A znajdują się na powierzchni śródbłonna naczyń i ich pobudzenie powoduje skurcz, przebudowę i pogrubienie ściany naczyń. Receptory typu B występują na powierzchni śródbłonna naczyń. Efektem ich pobudzenia jest rozkurcz naczyń, a więc efekt korzystny. Niestety receptory typu B obecne są także na komórkach mięśni gładkich naczyń i pobudzanie tych ostatnich daje taki sam efekt, jak pobudzenie receptorów typu A, a więc skurcz naczyń.

Antagoniści receptora dla endoteliny to leki, które blokują oba receptory lub tylko jeden z typów receptora dla endoteliny i w ten sposób znoszą niekorzystny efekt działania tego białka w organizmie człowieka. Skuteczność wybiórczych i niewybiórczych antagonistów receptora dla endoteliny jest podobna.

BOSENTAN

Bosentan to doustny niewybiórczy antagonist receptorów dla endoteliny typu A i typu B. Lek ten jest zatwierdzony i zarejestrowany do leczenia chorych z TNP.

Leczenie zaczyna się od małych dawek leku 62,5 mg dwa razy na dobę, po 4 tygodniach zwiększa się dawkę do 125 mg dwa razy na dobę. Leczenie bosentanem jest dobrze tolerowane. Podczas leczenia konieczna jest systematyczna kontrola aktywności enzymów wątrobowych: aminotransferazy asparaginowej (AST) i aminotransferazy alaninowej (ALT) przynajmniej 1 raz w miesiącu przez cały okres leczenia! Konieczna jest okresowa kontrola stęże-

nia bilirubiny i morfologii krwi. Zwiększenie aktywności tych enzymów stwierdza się nawet u 8-10% pacjentów, co może wymagać okresowego zmniejszenia dawki leku lub wręcz zaprzestania leczenia. Decyzję taką w każdym przypadku podejmuje lekarz.

MACITENTAN

Macitentan to antagonist receptorów dla endoteliny, blokujący receptory typu A i B. Lek stosowany jest doustnie w formie tabletek jeden raz na dobę w dawce 10 mg. Lek w bardzo małym stopniu zwiększa ryzyko wzrostu enzymów wątrobowych. Wzrost AST/ALT wymagający odstawienia leku wystąpił jedynie u 2,5% pacjentów przyjmujących lek. Pomimo tego, podobnie jak bosentan, wymaga regularnych kontroli aktywności transaminaz. Najczęściej zgłaszane działania niepożądane leku mają nasilenie łagodne do umiarkowanego i są to kolejno: zapalenie błony śluzowej nosa i gardła (14%), ból głowy (13,6%) i anemia (13,2%).

AMBRISENTAN

Ambrisentan to selektywny antagonist receptorów dla endoteliny, blokujący wybiórczo receptory typu A. Lek w bardzo małym stopniu zwiększa ryzyko wzrostu enzymów wątrobowych, które szacowane jest na 0,8-3,0%. Pomimo tego, podobnie jak bosentan, wymaga regularnych kontroli aktywności transaminaz. Lek stosowany jest doustnie w formie tabletek jeden raz na dobę w dawce 5 mg, maksymalnie 10 mg. Częściej niż inne leki z tej grupy może powodować obrzęki kończyn dolnych.

INHIBITORY FOSFODIESTERAZY TYPU 5

Trzecią klasę leków stosowanych w leczeniu TNP stanowią inhibitory receptorów fosfodiesterazy typu 5, enzymu, który odpowiada za rozkład czyli unieczynnianie tlenu azotu. Tlenek azotu jest substancją produkowaną przez komórki śródbłonna naczyń, a jego głównym efektem działania jest rozszerzenie naczyń. Tlenek azotu zmniejsza też agregację płytek krwi.

Tlenek azotu stosowany jest przez maseczkę podczas cewnikowania prawego serca w celu oceny, czy naczynia płucne mają zachowaną zdolność do rozkurczu. Niestety efekt tak stosowanego tlenu azotu trwa bardzo krótko i nie pozwala na stosowanie go w leczeniu przewlekłym. Zastosowanie leków, które pośrednio zwiększają stężenie tlenu azotu naturalnie wytwarzanego w komórkach ustroju jest bardzo atrakcyjne. Tlenek azotu działa poprzez małe białko, które przekazuje sygnał w komórce i nosi nazwę cyklaza guanylowa (cGMP). Cyklaza guanylowa jest rozkładana przez fosfodiesterazę typu 5. Jeśli niszczenie cGMP zostanie zahamowane i wzrasta jego stężenie, to w konsekwencji wzrasta stężenie tlenu azotu i dochodzi do rozkurczu naczyń, w tym naczyń płucnych.

SILDENAFIL

Sildenafil został początkowo odkryty jako lek rozszerzający naczynia ciał jamistych prąca, co wykorzystano w leczeniu zaburzeń erekcji u mężczyzn. Działanie farmakologiczne sildenafilu polega na zwiększeniu wewnątrzkomórkowego stężenia cGMP, co prowadzi do zwiększenia stężenia tlenu azotu. Zwiększenie stężenia tej substancji ma działanie hamujące proliferację komórek mięśni gładkich naczyń i wywołuje ich roz-

kurcz. Wykazano skuteczność sildenafilu u chorych z TNP. Lek jest zarejestrowany w leczeniu TNP. Lek stosowany jest w formie tabletek po 20 mg, trzy razy na dobę. Leczenie jest dobrze tolerowane, a rzadkie działania niepożądane są często przejściowe i związane z rozszerzeniem naczyń (ból głowy, zaczerwienienie twarzy, krwawienie z nosa, spadek ciśnienia systemowego krwi).

TADALAFIL

Tadalafil jest inhibitorem fosfodiesterazy typu 5 o długim okresie półtrwania, który umożliwia stosowanie leku raz na dobę. Objawy niepożądane są podobne jak po sildenafilu.

INNE LEKI

W ostatnich latach nastąpił znaczny postęp badań nad nowymi lekami u chorych z TNP, zarówno nad nowymi lekami ze znanych już trzech głównych grup, jak i lekami o zupełnie nowym, potencjalnie korzystnym mechanizmie działania.

Selexipag jest doustnym agonistą receptora dla prostacykliny. Rozszerza naczynia krwionośne, zmniejsza proliferację mięśni gładkich w tętniczkach płucnych, zwiększa działanie endogennej prostacykliny. Stosowany jest 2 razy na dobę w postaci tabletek. Może powodować działania niepożądane typowe dla tej grupy leków, jak: ból głowy, nudności, biegunka, zaczerwienienie twarzy, ból żuchwy, uczucie zatkania nosa, ból mięśni.

Riociguat to niezależny od tlenku azotu stymulator cGMP. Działanie jest

podobne do tlenku azotu, substancji produkowanej przez śródbłonek naczyń, a efektem działania jest rozszerzenie naczyń krwionośnych, zahamowanie proliferacji komórek mięśni gładkich naczyń i agregacji płytek krwi. Wykazano w badaniach klinicznych, że leki, które działają podobnie do tlenku azotu, są skuteczne u chorych z tętniczym nadciśnieniem płucnym. Riociguat jest obecnie jedynym lekiem zarejestrowanym w leczeniu przewlekłego zakrzepowo zatorowego nadciśnienia płucnego, ale wykazano także jego skuteczność u chorych z TNP.

LECZENIE SKOJARZONE

Leczenie skojarzone to jednoczesowe stosowanie kilku leków celowanych na tętniczkę płucną, czyli leków z grupy prostanoidów i/lub inhibitorów receptorów dla endoteliny i/lub inhibitorów fosfodiesterazy typu 5 i/lub nowych substancji. Leczenie skojarzone polega na jednoczesnym stosowaniu leków z różnych grup, które różnią się mechanizmem działania. Leczenie skojarzone stało się obecnie standardem postępowania w ośrodkach specjalistycznych zajmujących się leczeniem pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym, także w Polsce. Leczenie skojarzone może być zastosowane już na początku choroby jeśli stan pacjenta tego wymaga lub lekarz może rozpocząć terapię od jednego preparatu, a kolejne leki dołączać jeśli nie jest zadowolony z osiągniętych wyników terapii.



09

Programy Lekowe Narodowego Funduszu Zdrowia dla Chorych z Tętnicznym Nadciśnieniem Płucnym

Obecnie w Polsce dla chorych z tętnicznym nadciśnieniem płucnym dostępne są Programy Lekowe Narodowego Funduszu Zdrowia, w całości refundowane, a więc bezpłatne dla pacjentów w nich uczestniczących.

Programy Lekowe Narodowego Funduszu Zdrowia są prowadzone przez kilkanaście ośrodków kardiologicznych w Polsce (rozdział 14, strona 51). Programy te umożliwią stosowanie leków celowanych na tętniczki płucne w określonych wskazaniach i według ściśle określonego schematu.

Programy lekowe wymagają dobrej współpracy pomiędzy pacjentem i lekarzem prowadzącym, systematycznych wizyt kontrolnych w ośrodku prowadzącym, które mają na celu nie tylko ocenę odpowiedzi na stosowane leczenie, ale także ocenę możliwych skutków ubocznych terapii. O modyfikacji leczenia zawsze decyduje lekarz. Przy podejmowaniu decyzji bierze pod uwagę stan kliniczny pacjenta, odpowiedź na dotychczasowe leczenie i wyniki badań dodatkowych.

Z aktualnie obowiązującymi zasadami Programów Lekowych NFZ można zapoznać się na stronie internetowej:

<http://www.mz.gov.pl/leki/refundacja/programy-lekowe>

10

Leczenie zabiegowe w nadciśnieniu płucnym

Pomimo postępu w leczeniu farmakologicznym tętniczego nadciśnienia płucnego, nie istnieje jeden optymalny sposób leczenia tej choroby. W nadciśnieniu płucnym mogą być przydatne niektóre metody leczenia zabiegowego, jak przeszczep płuc, i w wyjątkowych sytuacjach septostomia przedsiolkowa. Metody te zarezerwowane są dla pacjentów, którzy nie odpowiadają w sposób wystarczający na leczenie farmakologiczne.

PRZESZCZEP PŁUC

Przeszczep płuc lub przeszczep płuc i serca jest wskazany u pacjentów w klasie czynnościowej NYHA III i IV, którzy nie odpowiadają na intensywne leczenie farmakologiczne celowane na tętniczki płucne, mają znacznie upośledzoną tolerancję wysiłku fizycznego i zaawansowane zaburzenia hemodynamiczne. Główne ograniczenia tej metody leczenia związane są z ryzykiem, jakie niesie ze sobą zabieg chirurgiczny: przewlekłe leczenie osłabiające odporność organizmu, jak i z ograniczoną w stosunku do potrzeb liczbą dawców tych narządów.

Z powodu małej możliwości rozporządzania organami, lista pacjentów oczekujących na przeszczep płuc jest długa i czas oczekiwania na liście aktywnej na przeszczep płuc jest nieprzewidywalny. **Bardzo ważne jest umieszczenie na liście do przeszczepu tylko pacjentów, którzy rzeczywiście potrzebują takiego leczenia.**

Przeszczep płuc pozwala na powrót do zdecydowanie lepszej jakości życia, przewyższającej ryzyko i niedogodność związaną z koniecznością stosowania wielu leków, koniecznością częstych kontroli i badań. Większość osób po przeszczepie może prowadzić w miarę normalne życie, a niektórzy nawet powracają do pracy zawodowej.

SEPTOSTOMIA PRZEDSIONKOWA

Septostomia przedsionkowa to leczenie zabiegowe, które polega na wykonaniu małego otworu na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej. Zabieg wykonuje się w pracowni hemodynamicznej. Procedura przewiduje wykonanie nakłucia przegrody międzyprzedsionkowej za pomocą specjalnego cewnika, a następnie poszerzenie otworu za pomocą balonika wypełnionego solą fizjologiczną. Celem septostomii przedsionkowej jest stworzenie dodatkowej drogi dla przepływu krwi z prawego do lewego przedsionka, co pozwoli na zmniejszenie objętości krwi napływającej z prawego przedsionka do niewydolnej prawej komory i zwiększy ilość krwi w lewym sercu. W konsekwencji daje to szansę na wzrost rzutu systemowego serca.

Septostomia przedsionkowa ma na celu zmniejszenie objawów klinicznych związanych z niewyrównaniem niewydolności serca i poprawę funkcji hemodynamicznej serca, ukrwienia nerek. Procedura ta wykonywana jest rzadko i tylko w doświadczonych ośrodkach.

Rola septostomii przedsionkowej w leczeniu idiopatycznego TNP jest jednak nadal niepewna i jest zarezerwowana dla pacjentów z ciężkimi objawami choroby niereagującymi na standardowe leczenie, zwłaszcza z nawracającymi zastąbnicami i obrzękami. Może być traktowana jako czasowe rozwią-

zanie dla pacjenta zakwalifikowanego i oczekującego na przeszczep płuc. W wyniku septostomii dochodzi do spadku saturacji, czyli wysycenia krwi tętniczej tlenem (zwykle o około 10%), który związany jest z faktem, że pewna ilość krwi ubogiej w tlen przepływa przez wytworzony otwór z prawego do lewego przedsionka z pominięciem płuc. Pacjenci z wyjściowo obniżoną saturacją nie kwalifikują się do tego typu zabiegu.

„Wczesne wdrożenie odpowiedniego leczenia farmakologicznego spowalnia postęp choroby i wydłuża przeżycie...”



11

Pytania najczęściej zadawane przez pacjentów

CZY MOŻNA ZAPOBIEGAĆ NADCIŚNIENIU PŁUCNEMU?

W przypadku tętniczego nadciśnienia płucnego nie można mówić o zapobieganiu, ale można aktywnie wykrywać chorobę. Wczesne wdrożenie odpowiedniego leczenia farmakologicznego może spowolnić postęp choroby. Dlatego może być użyteczne poddanie badaniom diagnostycznym osób o większym ryzyku NP niż w populacji ogólnej, czyli najbliższych członków rodziny pacjenta z TNP (predyspozycja genetyczna) lub pacjentów z chorobą, w której częściej występuje tętnicze nadciśnienie płucne (np. twardzina układowa). Podstawowym nieinwazyjnym badaniem służącym do wczesnego wykrywania nadciśnienia płucnego jest przez klatkowe badanie echokardiograficzne.

CZY W TĘTNICZYM NADCIŚNIENIU PŁUCNYM MOŻNA ZUPEŁNIE ZREZYGNOWAĆ ZE STOSOWANIA LEKÓW?

Każdego pacjenta należy traktować indywidualnie i przebieg choroby może być bardzo różny. Odpowiednio wczesne rozpoznanie, dobry stan kliniczny chorego i niewielkie zaburzenia hemodynamiczne mogą sprawić, że lekarz odroczy na pewien czas decyzję o konieczności leczenia celowanego na tętniczki płucne ale w praktyce dzieje się to bardzo rzadko. Chorobę należy regularnie monitorować i oceniać indywidualnie jej przebieg, a regularne, stałe przyjmowanie leków hamuje postęp choroby, poprawia komfort i jakość życia pacjenta.

CZY CIAŻA I PORÓD U CHOREJ Z NADCIŚNIENIEM PŁUCNYM SĄ BEZPIECZNE?

Ciąża i poród u chorej z tętnicznym nadciśnieniem płucnym bez względu na stadium choroby są niebezpieczne, gdyż mogą pogarszać przebieg choroby i zwiększać ryzyko zgonu, które według opinii ekspertów szacowane jest nawet na 30-50%⁸.

Ciąża jest nie tylko niebezpieczna dla matki, ale może powodować wewnątrzmaciczne opóźnienie rozwoju i obumarcie płodu. Częste też są samostne poronienia.

To wszystko sprawia, że szansa na urodzenie dziecka jest mała, a ryzyko dla matki jest ogromne. Dlatego Wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego dotyczące rozpoznawania i leczenia nadciśnienia płucnego zdecydowanie odradzają zajście w ciążę^{3,8}.

CZY NALEŻY ZAPOBIEGAĆ INFEKCIJOM?

Pacjenci z TNP mają większą skłonność do zapadania na infekcje w obrębie dolnych dróg oddechowych niż ludzie zdrowi. Zakażenia mogą pogarszać przebieg nadciśnienia płucnego i mogą być niebezpieczne dla chorego.

Dlatego zaleca się aby pacjent z TNP regularnie co roku szczepił się przeciw grypie. Szczepienie przeciw grypie należy powtarzać co roku w okresie jesienno-zimowym. Epidemia grypy co roku może być spowodowana innym szczepem wirusa i szczepienie sprzed roku może nie być skuteczne. Pacjenci z TNP powinni także zaszczepić się przeciwko pneumokokowemu zapaleniu

ptuc raz na 5 lat. Streptococcus pneumoniae, bakteria należąca do paciorkowców, jest najczęstszą przyczyną zapalenia płuc nabytego poza szpitalem.

Należy pamiętać, że każdorazowo do szczepienia profilaktycznego kwalifikuje pacjenta lekarz, najlepiej tuż przed szczepieniem. Nie szczepi się pacjenta w okresie aktywnej infekcji i/lub zaostrzenia choroby.

W przypadku pojawienia się pierwszych oznak infekcji: gorączki, kaszlu, kataru, bólu gardła, itp. należy niezwłocznie zgłosić się do lekarza, aby aktywnie leczyć infekcję i nie doprowadzać do zaostrzenia TNP.

CZY CHORY Z NADCIŚNIENIEM PŁUCNYM MOŻE UPRAWIAĆ SPORT I WYKONYWAĆ INTENSYWNE WYSIŁKI FIZYCZNE?

Chory z NP. nie powinien wykonywać wysiłków, które powodują silną duszność. Zakres wykonywanych wysiłków fizycznych każdy chory powinien przedyskutować indywidualnie z lekarzem.

Należy unikać przede wszystkim wysiłków izometrycznych czyli takich, podczas których silnie napinane są mięśnie i obciążane serce koniecznością wykonania w krótkim czasie dodatkowej pracy. Typowym przykładem wysiłku izometrycznego jest podnoszenie ciężarów, a w życiu codziennym noszenie ciężkich przedmiotów, np. toreb z zakupami, przesuwanie mebli, praca fizyczna na budowie czy w ogrodzie⁵⁻⁷.

Chory z NP. nie powinien uprawiać sportu wyczynowego, gdyż prowadzi to do nadmiernego obciążenia układu krążenia, może nasilać objawy i postęp choroby.

Chorzy przyjmujący przewlekle leki przeciwzakrzepowe powinni unikać aktywności fizycznej prowadzącej do urazu, gdyż grozi ona konsekwencjami, które mogą być niebezpieczne dla chorego.

CZY CHORY Z NADCIŚNIENIEM PŁUCNYM MOŻE LATAĆ SAMOLOTEM?

W kabinie samolotu panuje ciśnienie atmosferyczne niższe niż na ziemi, czyli na poziomie morza i odpowiada ciśnieniu atmosferycznemu na wysokości 1500-2000 metrów nad poziomem morza. Konsekwencją niższego ciśnienia atmosferycznego jest słabsze przenikanie tlenu z powietrza atmosferycznego do krwi tętniczej i w konsekwencji mniejszy dopływ tlenu do tkanek. Człowiek zdrowy nie odczuwa negatywnie tej różnicy, natomiast może ona istotnie pogorszyć samopoczucie i nasilić objawy choroby u chorego z TNP. Ryzyko wzrasta zwłaszcza podczas długotrwałych lotów samolotem, do których należą loty międzykontynentalne. Przepływ tlenu 2 l/min przez wąsy donosowe podwyższa ciśnienie tlenu we wdychanym powietrzu do wartości obserwowanej na poziomie morza i zabezpiecza przed negatywnymi skutkami takiej sytuacji.

Nie ma badań naukowych oceniających potrzebę stosowania tlenu podczas lotów samolotem u chorych z nadciśnieniem płucnym, ale **zaleca się tlenoterapię u chorych w klasie czynnościowej III i IV niewydolności serca oraz u chorych z ciśnieniem parcjalnym tlenu we krwi tętniczej, utrzymującym się stale poniżej 60 mmHg w spoczynku.**

Obecnie większość linii lotniczych zapewnia tlenoterapię podczas lotu samolotem, (co związane jest z dodatkową opłatą lub bez niej). Niektóre linie lotnicze zezwalają na wprowadzenie na pokład samolotu własnego koncentratora tlenowego.

Przed lotem:

- Ustal z lekarzem, czy możesz lecieć samolotem.
- Zaplanuj lot wcześniej i skonsultuj go ze swoim lekarzem prowadzącym.
- Omów wskazania do tlenoterapii i ustal z lekarzem zalecaną wysokość przepływu tlenu, uzyskaj niezbędne zaświadczenie, jeśli jest wymagane.
- Uprzedź wybraną przez siebie linię lotniczą, zarezerwuj aparat do tlenoterapii.
- Zabierz ze sobą w podróż pisemną informację dotyczącą przebiegu choroby, informację o przyjmowanych lekach.
- Zabezpiecz się w adresy najbliższych ośrodków leczących nadciśnienie płucne na trasie podróży.

12

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół



Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

www.tetniczenadcisnienieplucne.pl

INFORMACJE OGÓLNE

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół tworzy grupa pacjentów z nadciśnieniem płucnym, ich rodzin, przyjaciół i osób zainteresowanych nadciśnieniem płucnym.

Główne cele stowarzyszenia to:

- Zjednoczenie osób chorych na nadciśnienie płucne i ich rodzin oraz zwiększenie ich uczestnictwa w życiu społecznym, gospodarczym, zawodowym i kulturalnym.
- Kontaktowanie ze sobą członków oraz organizowanie samopomocy członkowskiej, mającej na celu przeciwdziałanie uczuciu rezygnacji, osamotnienia i bezradności.
- Organizowanie i udzielanie pomocy członkom Stowarzyszenia w rozwiązywaniu problemów życiowych poprzez informację, pomoc prawną, socjalno-bytową oraz współdziałanie w organizowaniu działalności społecznej.
- Organizowanie i prowadzenie edukacji na temat nadciśnienia płucnego wśród chorych, pracowników służby zdrowia, jak i całego społeczeństwa w celu podniesienia wiedzy o nadciśnieniu płucnym.
- Współpraca z Ministrem Zdrowia, Narodowym Funduszem Zdrowia oraz Polskim Towarzystwem Kardiologicznym w celu wypracowania najlepszego modelu leczenia nadciśnienia płucnego, poziomu i dostępności do świadczeń zdrowotnych oraz cen leków.
- Czynna współpraca z innymi stowarzyszeniami i organizacjami realizującymi podobne cele statutowe w Europie i na świecie.

JAK ZOSTAĆ CZŁONKIEM STOWARZYSZENIA?

Osoby chcące wstąpić do Stowarzyszenia proszone są o bezpośredni kontakt osobisty, telefoniczny lub listowny oraz złożenie pisemnej deklaracji członkowskiej, która dostępna jest na stronie internetowej Stowarzyszenia pod adresem: **www.phapolska.org**.

Adres do korespondencji:

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół ul. Władysława IV 34a m. 15, 81-364 Gdynia

Przydatne adresy i telefony:

www.phapolska.org
www.tetniczenadcisnienieplucne.pl ;
e-mail: kontakt@phapolska.org

Pomoc pacjencka:

tel. +48 535 680 390
e-mail: alicja.morze@phapolska.org

13

Stowarzyszenia Pacjentów z Nadciśnieniem Płucnym w Europie i na świecie

STOWARZYSZENIA PACJENTÓW Z NADCIŚNIENIEM PŁUCNYM W EUROPIE

Austria: www.lungenhochdruck.at

Europa: www.phaeurope.org

Francja: www.htapfrance.com

Grecja: www.phagr.com

Hiszpania: www.hipertensionpulmonar.es

Irlandia: www.mater.ie

Izrael: www.phisrael.org.il

Niemcy: www.phev.de

Holandia: www.pha-nl.com

Polska: www.tetniczenadcisnienieplucne.pl

Republika Czeska: www.plicni-hypertenze.cz

Szwajcaria (język niemiecki): www.lungenhochdruck.ch

Szwajcaria (język francuski): www.saph.ch

Włochy: www.aipiitalia.org lub www.assoamip.net

Wielka Brytania: www.phassociation.uk.com

STOWARZYSZENIA PACJENTÓW Z NADCIŚNIENIEM PŁUCNYM NA ŚWIECIE

Australia: www.phaaustralia.com.au

Brazylia: www.respirareviver.org.br

Kanada: www.bcphs.org

Japonia: www.pha-japan.ne.jp lub aphj.org

USA: www.phassociation.org

14

Lista ośrodków zajmujących się diagnostyką i leczeniem tętniczego nadciśnienia płucnego w Polsce

BIAŁYSTOK

Uniwersytecki Szpital Kliniczny

Klinika Kardiologii

ul. M. Skłodowskiej-Curie 24A, 15-276 Białystok

tel. (85) 746 86 38, (85) 746 86 04

strona www: http://usk.onestepcloud.pl/pl_PL/klinika-kardiologii-z-oddzialem-intensywnego-nadzoru-kardiologicznego.htmle-mail: szpital@cksr.ac.bialystok.pl**BYDGOSZCZ**

Szpital Uniwersytecki nr 2 im. Bizuela

Klinika Kardiologii

ul. Ujejskiego 75, 85-168 Bydgoszcz

tel. (52)365 55 12

strona www: <http://kardiologia.biziel.pl/>e-mail: kard.biziel@wp.pl**GDAŃSK**

Uniwersyteckie Centrum Kliniczne

Klinika Kardiologii

ul. Dębinki 7, 80-952 Gdańsk

tel. (58) 349 25 04

strona www: <http://kardiologia1.gumed.edu.pl>e-mail: cardio1@gumed.edu.pl**KATOWICE OCHOJEC**

Górnośląskie Centrum Medyczne

I Oddział Kardiologii

ul. Ziołowa 45/47, 40-635 Katowice Ochojec

tel. (32) 359 88 90, (32) 359 87 29

strona www: <http://1klinkard.sum.edu.pl/index.php/menu/1/artikul/1/art>e-mail: kk1@gcm.pl, klinkard@sum.edu.pl**KATOWICE OCHOJEC**

Górnośląskie Centrum Medyczne

II Oddział Kardiologii

ul. Ziołowa 45/47, 40-635 Katowice Ochojec

tel./fax (32) 359 86 94

strona www: http://www.gcm.pl/index.php/strona-65-ii-oddzial_kardiologii.htmle-mail: kk2@gcm.pl**KRAKÓW**

Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II

Oddział Kliniczny Chorób Serca i Naczyń

ul. Prądnicza 80, 31-202 Kraków

tel. (12) 614 22 87, (12) 614 33 77

strona www: <http://www.szpitaljp2.krakow.pl/ODDZIAL-KLINICZNY-CHOROB-SERCA-I-NA-CZYN.100.o.html>e-mail: sekr_kard@szpitaljp2.krakow.pl**LUBLIN**

Wojewódzki Szpital Specjalistyczny

im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej

Al. Kraśnicka 100, 20-718 Lublin

tel. (81) 537 47 40

strona www: www.szpital.lublin.pl

Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 4

Klinika Kardiologii

ul. dr. K Jaczewskiego 8, 20-954 Lublin

tel. (81) 724 41 52, tel. (81) 724 41 51

strona www: <http://www.spsk4.lublin.pl/index.php/struktura/kliniki/kardiologia>**LUBIN**

Miejskie Centrum Zdrowia

Oddział Kardiologiczny

ul. M. Skłodowskiej-Curie 66 Building D-40

59-300 Lubin
tel. (76) 84 60 472, (76) 47 44 80
strona www: <http://www.mcz.pl/szpital-regionalny-osrodek-kardiologii-oddzia>

ŁÓDŹ

Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki
ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź
tel. (42) 271 10 00
strona www: <http://www.iczmp.edu.pl/>

OLSZTYN

Samodzielny Publiczny Zespół Gruźlicy i Chorób Płuc w Olsztynie
Klinika Pulmonologii – Oddział Pulmonologiczny
ul. Jagiellońska 78, 10-357 Olsztyn
tel. (89) 532 29 85
strona www: <http://www.pulmonologia.olsztyn.pl/>
e-mail: sekretariat@pulmonologia.olsztyn.pl

OTWOCK

Europejskie Centrum Zdrowia
Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych
ul. Borowa 14/18, 05-400 Otwock
tel. (22) 710 30 52

strona www: <http://www.ecz-otwock.pl/kardioangiologia.11.1.html>
e-mail: kontakt_kardioangiologia@ecz-otwock.pl

POZNAŃ

Szpital Kliniczny UM im. Marcinkowskiego
Klinika Kardiologii
ul. Długa 1/2, 61-848 Poznań
tel. (61) 854 90 00
strona www: http://www.skpp.edu.pl/oddzial_kardiologii.html

SZCZECIN

Samodzielny Wojewódzki Szpital Zespolony im. Marii Skłodowskiej – Curie, Oddział Kardiologii
ul. Arkońska 4, 71-455 Szczecin
tel. (91) 813 91 50
strona www: <http://spwsz.szczecin.pl/jednostki-szpitala/oddzialy-szp/kardiologia-x>

Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 2 Pomorskiego UM. Klinika Kardiologii
ul. Powstańców Wlkp. 72, 70-111 Szczecin
tel. (91) 466 13 78
strona www: http://www.spsk2.pam.szczecin.pl/o_kardiologia.htm

Samodzielny Publiczny Wojewódzki Szpital Zespolony w Szczecinie
ul. Arkońska 4, 71-455 Szczecin,
tel. (91) 813 90 00
strona www: <http://www.spwsz.szczecin.pl/>

WAŁBRZYCH

Szpital Miejski Specjalistyczny szpital im. dr Alfreda Sokołowskiego Oddział Kardiologii
ul. Sokołowskiego 4, 58-309 Wałbrzych
tel. (74) 64 89 742, (74) 64 89 621 ext. 621
strona www: <http://www.zdrowie.walbrzych.pl/oddzial-kardiologii>

WARSZAWA

Instytut Kardiologii im Prymasa Tysiąclecia Stefana Kardynała Wyszyńskiego
ul. Alpejska 42, 04-628 Warszawa
tel. (22) 343 46 02
strona www: <http://www.ikard.pl/klinika-wad-wrodzonych-serca.html>
e-mail: a.fondalinska@ikard.pl

Szpital MSWiA
Klinika Kardiologii Inwazyjnej
ul. Wotoska 137, 02-507 Warszawa

tel. (22) 508 11 00

strona www: <http://www.cskmswia.pl/csk/kliniki-i-poradnie/lecznictwo-szpitalne/8592,Klinika-Kardiologii-Inwazyjnej.html>

e-mail: kardiologia.inwazyjna@cskmswia.pl

Wojskowy Instytut Medyczny

Klinika Kardiologii

ul. Szaserów 128, 04-141 Warszawa

tel. (22) 681 63 72

strona www: http://www.wim.mil.pl/index.php?option=com_content&task=view&id=298&Itemid=300;

e-mail: poczta@wim.mil.pl

Szpital Bielański im. ks. Jerzego Popiełuszki Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej

ul. Cegłowska 80, 01-809 Warszawa

tel. (22) 56 90 292

www.bielanski.med.pl/index.php/oddzialy/10-oddzialy/50-kliniczny-oddzial-kardiologii

Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny

ul. Żwirki i Wigury 63A 02-091 Warszawa

tel. 22 317 91 64

strona www: <http://spdsk.edu.pl>

e-mail:

Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”

al. Dzieci Polskich 20, 04-730 Warszawa

tel. (22) 815 10 00

e-mail:

WROCLAW

Wojewódzki Szpital Specjalistyczny

im. Kamińskiego Oddział Kardiologiczny

ul. Kamińskiego 73A, 51-124 Wrocław

tel. 0 608 519 162

strona www: <http://www.wssk.wroc.pl/>

ZABRZE

Śląskie Centrum Chorób Serca

II Klinika Kardiologii

ul. M. Skłodowskiej-Curie 9, 41-800 Zabrze

tel. (32) 373 36 19

strona www: <http://www.sccs.pl/>

e-mail: Sek.KD2@sccs.pl

Szpital Specjalistyczny

Kliniczny Oddział Kardiologiczny

ul. M. Skłodowskiej-Curie 10, 41-800 Zabrze

tel. (32) 373-23-72

strona www: <http://www.kardiologia-zabrze.pl/>

e-mail: wjachec@interia.pl

15

Podziękowania i piśmiennictwo

Składam serdeczne podziękowanie;

Panu Profesorowi Adamowi Torbickiemu za opiekę merytoryczną w procesie powstawania tego informatora.

Panu Profesorowi Marcinowi Kurzynie, Pani Beacie Jaworskiej, Małgorzacie Suder, Małgorzacie Ryszkowskiej, Iwonie Stępień za pomoc w uzyskaniu zdjęć będących cennym uzupełnieniem tego informatora.

Pacjentom, bez których powstanie tego informatora nie byłoby możliwe.

dr n. med. Maria Wieteska-Mitek

PIŚMIENNICTWO:

1. Hooper MM, Bogaard HJ, Condliffe R et al. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension J Am Coll Cardiol, 2013; 62 (suppl):D42-D50
2. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS) Eur Heart J. 2016 Jan 1;37(1):67-119
3. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol, 2004; 43 (suppl 1): S5-S12
4. Long-Term Response to Calcium Channel Blockers in Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension. Olivier Sitbon, MD; Marc Humbert, MD, PhD; Xavier Jaïs, MD; Vincent Iosif, MD (Circulation. 2005;111:3105-3111.)
5. McDonough A, Matura LA, Carroll DL. Symptom experience of pulmonary arterial hypertension patients. Clin Nurs Res 2011;20:120-34.
6. Flattery MP, Pinson JM, Savage L, et al. Living with pulmonary artery hypertension: patients' experiences. Heart Lung 2005;34:99-107.
7. Wryobeck JM, Lippo G, McLaughlin V, et al. Psychosocial aspects of pulmonary hypertension: a review. Psychosomatics 2007;48: 467-75.
8. Karen M. Olsson and Richard Channick Pregnancy in pulmonary arterial Hypertension. Eur Respir Rev 2016; 25: 431-437
9. McGoon MD „J Am Coll Cardiol. 2013 Dec 24;62(25 Suppl):D51-9. doi: 10.1016/j.jacc.2013.10.023.

SŁOWNIK SKRÓTÓW:

- NP** - nadciśnienie płucne
TNP - tętnicze nadciśnienie płucne
PAP - ciśnienie w tętnicy płucnej
ECHO - badanie echokardiograficzne
RHC - cewnikowanie prawego serca
mPAP - średnie ciśnienie w tętnicy płucnej
RTG kłp - zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej
EKG - badanie echokardiograficzne
ECHO - badanie echokardiograficzne tzw. „usg serca”



Wydanie IV