

PORADNIK DLA PACJENTÓW

z tętniczym nadciśnieniem płucnym

Opracowanie merytoryczne:

Prof. dr hab. n. med. Jarosław D. Kasprzak

Lek. med. Maria Sobczak

Katedra i Klinika Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi



Wprowadzenie

Szanowni Państwo,

Oddajemy w Państwa ręce poradnik dla pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym. Tętnicze nadciśnienie płucne to rzadka, przewlekła choroba. Osoby cierpiące na chorobę przewlekłą, bywają przytłoczone ogromem informacji udzielanych przez lekarza. Nawet jeśli opisuje on szczegółowo, co się dzieje w trakcie diagnostyki, leczenia i przebiegu choroby, to przecież trudno wszystkie informacje od razu zapamiętać czy choćby uświadomić sobie samą istotę problemu zdrowotnego. Te trudności wzmagają poczucie dezorientacji oraz zaniepokojenia. Mogą one przeszkadzać, gdy zachodzi konieczność podjęcia – z pomocą lekarza – trudnych decyzji dotyczących przyszłego leczenia. Dlatego, z myślą o najczęstszych problemach i wątpliwościach zgłaszanych przez pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym, stworzyliśmy ten poradnik. Udziela on odpowiedzi na najważniejsze pytania zadawane przez chorych i mamy nadzieję, że okaże się pomocny dla zrozumienia choroby i lepszej współpracy z lekarzem.

W niniejszym poradniku znajdziecie Państwo informacje dotyczące badań koniecznych dla rozpoznania nadciśnienia płucnego, klasyfikację tej choroby oraz metody leczenia. W kolejnych rozdziałach poruszono również temat wpływu choroby na codzienne funkcjonowanie np. na aktywność fizyczną, podróżowanie czy sferę emocjonalną. Na końcu poradnika zamieszczono dane kontaktowe instytucji i organizacji, które zajmują się profesjonalnie pacjentami z tętniczym nadciśnieniem płucnym. Jeżeli po lekturze tej broszury nasuwają się Państwu jakiegokolwiek pytania, koniecznie przedyskutujcie je Państwo ze swoim lekarzem.

Autorzy

Spis treści

Podstawy

- Co dzieje się podczas prawidłowej pracy serca?
- Nadciśnienie płucne – co to jest?
- Jakie są postacie nadciśnienia płucnego?
- Czym jest tętnicze nadciśnienie płucne?

Przyczyny i objawy

- Jak dochodzi do rozwoju tętniczego nadciśnienia płucnego?
- Jak objawia się tętnicze nadciśnienie płucne?
- W jaki sposób klasyfikuje się stopień ciężkości nadciśnienia płucnego?
- Jak często występuje tętnicze nadciśnienie płucne?

Diagnoza

- Jak można rozpoznać tętnicze nadciśnienie płucne?
- Dlaczego wykonuje się elektrokardiogram?
- Czy wykonanie zdjęcia rentgenowskiego płuc jest potrzebne?
- Czy badanie echokardiograficzne jest pomocne w rozpoznaniu nadciśnienia płucnego?
- Na czym polega cewnikowanie prawostronne serca?
- Czy rzeczywiście istnieje potrzeba wykonania tak wielu badań?
- Jak lekarz oceni moją wydolność wysiłkową?
- Jak wykonać test sześciominutowego marszu?
- Na czym polega ergospirometria?
- U kogo najczęściej występuje tętnicze nadciśnienie płucne?
- Czy występują różne postacie tętniczego nadciśnienia płucnego?

Zespół Eisenmengera

- Co to jest zespół Eisenmengera?
- Jak dochodzi do rozwoju zespołu Eisenmengera?

Terapia

- W jaki sposób jest leczone nadciśnienie płucne u pacjentów z wrodzonymi wadami serca?

- 4 Jakie jest rokowanie w tętnicznym nadciśnieniu płucnym? 15
- 4 Jak leczy się tętnicze nadciśnienie płucne? 15
- 5 Czy nadciśnienie płucne można całkowicie wyleczyć? 16
- 6 Jak wygląda leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego w Polsce? 16
- 6 Jak działają leki w tętnicznym nadciśnieniu płucnym? 16
- 6 Jakie leki są stosowane w leczeniu tętniczego nadciśnienia płucnego? 17
- 7 Czy w tętnicznym nadciśnieniu płucnym są stosowane dodatkowe leki? 18
- 7 Czy mogę się spodziewać działań ubocznych leków? 18
- 8 Czy w mojej chorobie stosuje się leczenie zabiegowe? 19

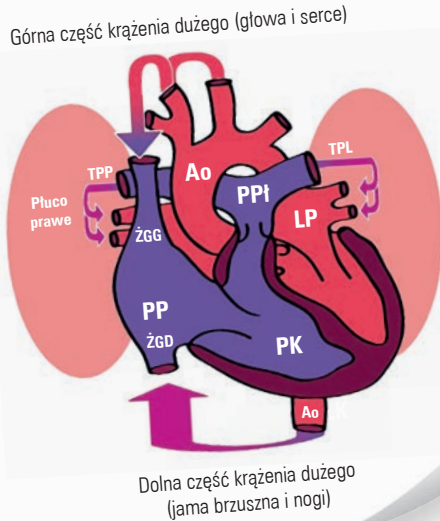
Wpływ na codzienne życie

- 9 **Wpływ na codzienne życie** 19
- 9 Jak wygląda codzienne życie z tętnicznym nadciśnieniem płucnym? 19
- 9 Czy mogę podróżować? 20
- 9 Czy ciąża stanowi dla mnie zagrożenie? 20
- 9 Co robić, gdy moja masa ciała wzrosła nagle o 3 kilogramy? 21
- 9 Co z używkami? 21
- 9 Czy mam się szczepić przeciwko grypie? 21
- 9 Co robić, gdy wystąpią u mnie objawy infekcji? 21
- 9 Co robić, gdy będę miał mieć wykonany zabieg chirurgiczny? 21
- 9 Czy mam depresję? 22
- 9 Jak mogą pomóc mi najbliżsi? 22
- 9 Gdzie szukać pomocy, rady, wsparcia? 22
- 9 Lista ośrodków zajmujących się diagnostyką i leczeniem tętniczego nadciśnienia płucnego w Polsce 23
- 9 Ważne strony internetowe 25
- 9 Zamiast podsumowania – 7 ważnych rad 26
- 9 Słownik ważnych pojęć 26
- 9 Piśmiennictwo 27

Co dzieje się podczas prawidłowej pracy serca?

Prawidłowy układ krążenia

- Ao** – aorta
- PPI** – pień płucny
- TPP** – tętnica płucna prawa
- TPL** – tętnica płucna lewa
- ŻGG** – żyła główna górna
- ŻGD** – żyła główna dolna
- PK** – prawa komora serca
- LK** – lewa komora
- PP** – prawy przedsionek
- LP** – lewy przedsionek



Serce jest najważniejszą i centralną częścią układu krążenia, odpowiedzialnego za dostarczanie do wszystkich narządów tlenu i substancji odżywczych oraz odprowadzanie z nich produktów przemiany materii. U dorosłego człowieka ma wielkość pięści, mieści się w klatce piersiowej, między mostkiem i kręgosłupem oraz prawym i lewym płucem. Składa się z czterech części: prawego i lewego przedsionka oraz prawej i lewej komory. Pomiędzy jamami prawej i lewej strony serca znajdują się przegrody: międzyprzedsionkowa i międzykomorowa. Z lewej komory serca wychodzi duże naczynie krwionośne zwane aortą, które następnie dzieli się stopniowo na coraz mniejsze tętnice, które docierają do wszystkich części ciała poza płucami, doprowadzając do nich krew. Odpływa ona później z tkanek przez system naczyń żylnych, łączących się ostatecznie w dwie żyły główne: górną i dolną, uchodzące do prawego przedsionka serca. Ten system obiegu krwi nazywamy krążeniem dużym, czyli systemowym. Istnieje również krążenie małe, czyli płucne, którego zadaniem jest doprowadzanie krwi do płuc w celu wysycenia jej tlenem. Prawa komora serca wysyła krew do płuc za pośrednictwem pnia płucnego wychodzącego z prawej komory serca, systemu tętnic i tętniczek płucnych w miąższu płuc oraz żył, które łącząc się w układ 4

większych naczyń uchodzą do lewego przedsionka. Żyły płucne doprowadzają bogatą w tlen krew z powrotem do serca, skąd przez lewą komorę rozprowadzana jest po organizmie. Przedsionki i komory serca są od siebie oddzielone zastawkami: trójdzielną – między prawym przedsionkiem a prawą komorą oraz dwudzielną (mitralną) – między lewym przedsionkiem a lewą komorą. Zapobiegają one cofaniu się krwi w trakcie skurczu. Zastawki oddzielają również aortę i tętnicę płucną od odpowiednio lewej i prawej komory serca. Serce jest aktywnie pracującym mięśniem i samo również wymaga intensywnego dostarczenia tlenu i substancji odżywczych za pośrednictwem dwóch tętnic wieńcowych – prawej i lewej – które odchodzą od aorty w jej początkowym odcinku i przebiegają na powierzchni serca. W spoczynku serce zdrowego człowieka kurczy się miarowo z częstością od ok. 60 do 80 razy na minutę. W trakcie wysiłku, zdenerwowania, kiedy potrzebny jest szybszy przepływ krwi, częstość pracy serca rośnie do ponad 100 uderzeń na minutę. W ciągu doby daje to ilość ponad 100 tys. skurczów, z ponad 6 tys. litrów przepompowanej krwi. Pracą serca, wyzwaniem jego skurczów, steruje precyzyjny układ nazywany układem bódźoprzewodzącym, koordynujący elektryczne impulsy aktywujące i synchronizujące skurcz serca.

ZAPAMIĘTAJ

Serce składa się z czterech jam: prawego i lewego przedsionka oraz prawej i lewej komory.

Nadciśnienie płucne – co to jest?

Nadciśnienie płucne jest rzadką chorobą, która charakteryzuje się podwyższonym oporem naczyń płucnych i wzrostem ciśnień panujących w krążeniu płucnym, co prowadzi do niewydolności prawej komory serca. Istnieje szereg jednostek chorobowych, które mogą prowadzić do podwyższenia ciśnienia w tętnicy płucnej. Nadciśnienie płucne jest rozpoznawane, gdy średnie ciśnienie bezpośrednio mierzone metodą inwazyjną w tętnicy płucnej przekroczy w spoczynku 25 mmHg. U osób zdrowych wynosi ono średnio 14 mmHg, a górna granica to ok. 20 mmHg. Znaczenie średniego ciśnienia zmierzonego w zakresie 21-24 mmHg nadal jest niejasne, nie spełnia ono jednak kryteriów rozpoznania choroby. W oparciu o inne aspekty choroby pacjenta lekarz dąży do ustalenia, z jakim typem nadciśnienia płucnego mamy do czynienia.

ZAPAMIĘTAJ

Nadciśnienie płucne to stan, w którym średnie ciśnienie w tętnicy płucnej przekracza 25 mmHg.

Jakie są postacie nadciśnienia płucnego?

Nadciśnienie płucne jest chorobą o różnorodnej etiologii. Klasyfikację kliniczną nadciśnienia płucnego oparto o ustalenia Światowego Sympozjum Nadciśnienia Płucnego z Dana Point w 2008 r., które następnie znalazły swoje odzwierciedlenie w Wytocznych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego dotyczących diagnostyki i leczenia nadciśnienia płucnego z 2009 r.. Ponieważ nadciśnienie płucne może występować w wielu sytuacjach klinicznych, wyodrębniono sześć grup nadciśnienia płucnego.

Uproszczony podział nadciśnienia płucnego (wg klasyfikacji Dana Point, 2008)

1. Tętnicze nadciśnienie płucne
2. Nadciśnienie płucne spowodowane chorobą lewej części serca
3. Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc i/lub hipoksji
4. Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne
5. Nadciśnienie płucne o niewyjaśnionym i/lub wieloczynnikowym patomechanizmie

Wynika stąd, że nadciśnienie płucne może stanowić samoistną chorobę, ale częściej jest późnym objawem powszechnie występujących chorób serca (jego lewej komory – niewydolności serca), przewlekłych chorób płuc (tzw. „serce płucne”), zatorowości płucnej lub następstwem nieleczonych wad wrodzonych serca.

Czym jest tętnicze nadciśnienie płucne?

Tętnicze nadciśnienie płucne jest rzadką chorobą, w której ciśnienie krwi w tętnicy płucnej wzrasta znacznie powyżej wartości prawidłowych, a przyczyną wzrostu ciśnienia jest postępująca przebudowa tętniczek płucnych. Jest ona leczona w Polsce w ramach programu NFZ, realizowanego przez kilkanaście wysokospecjalistycznych ośrodków.

Jak dochodzi do rozwoju tętniczego nadciśnienia płucnego?

Przyczyną rozwoju tętniczego nadciśnienia płucnego są zmiany w tętniczkach płucnych, prowadzące do ich zwężenia. Wzrost ciśnienia wynika z tego, że krew nie może swobodnie przepływać przez naczynia krwionośne w płucach. Aby przepompować tę samą ilość krwi przez płuca, prawa komora serca musi pokonywać znacznie większe opory. Dochodzi do rozrostu mięśni gładkich w błonie środkowej oraz powiększenia pokrywającego ją śródbłonka w zakresie tętnicy płucnej i jej odgałęzień. Ściany naczyń płucnych stają się pogrubione i usztywnione, a ich światło jest znacznie mniejsze, co utrudnia dopływ krwi do pęcherzyków płucnych. Dodatkowo wraz z postępem choroby powstają miejscowe zmiany zakrzepowe, które włóknieją i powodują za-



rastanie naczyń. Prawa komora serca z coraz większym trudem pompuje krew i się powiększa. Jej ściany ulegają jednocześnie pogrubieniu i rozciągnięciu. Spada wydolność komory, która podczas jakiegokolwiek wysiłku nie jest w stanie pompować wystarczającej ilości krwi poprzez płuca. Prowadzi to z czasem do przeciążenia prawej komory (niewydolności prawej komory). Zmniejsza się również ilość krwi jaka podczas skurczu serca jest pompowana do innych narządów wewnętrznych i tkanek organizmu.

Jak objawia się tętnicze nadciśnienie płucne?

Nasilenie dolegliwości w tętnicznym nadciśnieniu płucnym zależy od stopnia wielkości zmian w naczyniach płucnych. Łagodne nadciśnienie płucne bywa zazwyczaj bezobjawowe. Często wczesne dolegliwości, takie jak pogorszenie kondycji fizycznej, męczliwość czy duszność występująca podczas wysiłku fizycznego są bagatelizowane lub tłumaczy się je innymi przyczynami. W początkowym stadium tętniczego nadciśnienia płucnego objawy są bowiem podobne do tych jakie występują np. w chorobach oskrzeli, astmie, niedokrwistości czy zespole przewlekłego zmęczenia. Wraz z postępem choroby dolegliwości stają się coraz bardziej dokuczliwe. Dominującym objawem tętniczego nadciśnienia płucnego jest duszność (uczucie braku powietrza, „zadyszka”, „zatykanie”), występująca niemal wyłącznie podczas wysiłku. Inne symptomy dołączają się wraz z rozwojem choroby:

- łatwe męczenie się
- zawroty głowy i omdlenia
- ucisk lub ból w klatce piersiowej, zwłaszcza przy wysiłku fizycznym
- obrzęki kończyn dolnych
- sinica

ZAPAMIĘTAJ

Nie ma specyficznych objawów powodowanych wyłącznie przez tętnicze nadciśnienie płucne. Chorzy na tę chorobę odczuwają duszność, zmęczenie, miewają zasłabnięcia, zawroty głowy i obrzęki (opuchliznę) kończyn dolnych.

W jaki sposób klasyfikuje się stopień ciężkości nadciśnienia płucnego?

Lekarze w codziennej praktyce, aby określić stopień ciężkości choroby stosują tzw. klasyfikację czynnościową w nadciśnieniu płucnym, zmodyfikowaną na podstawie klasyfikacji Nowojorskiego Towarzystwa Kardiologicznego (NYHA), zgodnie z klasyfikacją Światowej Organizacji Zdrowia. Wyróżnia się cztery stopnie ciężkości choroby (tzw. klasy). Klasyfikacja ta ma znaczenie zarówno dla oceny skuteczności leczenia jak i rokowania.

Klasa I

Chorzy z nadciśnieniem płucnym bez ograniczeń aktywności fizycznej. Zwykła aktywność fizyczna nie powoduje (nadmiernej) duszności ani zmęczenia, bólu w klatce piersiowej ani stanu przedomdleniowego.

Klasa II

Chorzy z nadciśnieniem płucnym powodującym niewielkie ograniczenie aktywności fizycznej. Bez dolegliwości w spoczynku. Zwykła aktywność fizyczna powoduje (nieproporcjonalną) duszność lub zmęczenie, ból w klatce piersiowej lub stan przedomdleniowy.

Klasa III

Chorzy z nadciśnieniem płucnym powodującym znaczne ograniczenie aktywności fizycznej. Bez dolegliwości w spoczynku. Aktywność mniejsza od zwykłej powoduje duszność, zmęczenie, ból w klatce piersiowej lub stan przedomdleniowy.

Klasa IV

Chorzy z nadciśnieniem płucnym niezdolni do podejmowania jakiegokolwiek aktywności fizycznej bez pojawienia się objawów. Mają objawy niewydolności serca. Duszność i/lub zmęczenie mogą występować już w spoczynku. Wszelka aktywność fizyczna nasila objawy.

Jak często występuje tętnicze nadciśnienie płucne?

Tętnicze nadciśnienie płucne należy do grupy tzw. chorób rzadkich, czyli cechujących się chorobowością poniżej 500 osób na milion mieszkańców. Według danych epidemiologicznych na tętnicze nadciśnienie płucne zapada 15 osób na milion dorosłych. Przypuszcza się jednak, że rzeczywista chorobowość może być większa, ponieważ w niektórych regionach Europy chorobowość ocenia się na 25 przypadków na milion. Różnice te zależą od mniej lub bardziej skutecznej wykrywalności schorzenia.



Jak można rozpoznać tętnicze nadciśnienie płucne?

Ponieważ objawy tętniczego nadciśnienia płucnego są niecharakterystyczne, może to prowadzić do błędnego rozpoznania i leczenia. Dlatego diagnostykę w kierunku tętniczego nadciśnienia płucnego musi prowadzić specjalista, wykorzystując szereg testów diagnostycznych – niektóre z nich pomagają w wykluczeniu innych chorób o podobnych symptomach. Kluczowe znaczenie we wstępnej diagnostyce odgrywa wykonanie echokardiogramu („echa serca”), później zwykle przeprowadzane są dalsze testy, w tym ocena funkcji płuc, badania wydolnościowe i analizy krwi. Wśród proponowanych przez lekarza badań znaleźć się mogą także elektrokardiogram (EKG), rentgen klatki piersiowej, tomografia komputerowa, badania radioizotopowe (scyntygrafia) czy spirometria. Jednak metodę ostatecznie decydującą o rozpoznaniu stanowi inwazyjne cewnikowanie prawostronne serca.

Dlaczego wykonuje się elektrokardiogram?

Często pierwszym badaniem dodatkowym wykonywanym u pacjentów z dolegliwościami kardiologicznymi jest elektrokardiogram (EKG). W przypadku zaawansowanego nadciśnienia płucnego EKG może wykazać przerost prawej części serca (przedsionka i komory). Nieprawidłowości elektrokardiograficzne stają się jednak widoczne dopiero przy znacznym zaawansowaniu zmian. EKG jest więc mało czułym narzędziem diagnostycznym.

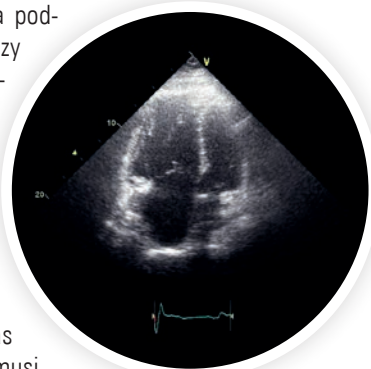


Czy wykonanie zdjęcia rentgenowskiego płuc jest potrzebne?

Kolejnym badaniem diagnostycznym wykonywanym u chorych z dolegliwościami sugerującymi tętnicze nadciśnienie płucne jest zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej. Dzięki niemu można rozpoznać lub wykluczyć niektóre inne choroby serca lub choroby płuc prowadzące do duszności. Na zdjęciu klatki piersiowej można rozpoznać, czy jamy prawej części serca lub tętnice płucne są powiększone. Typowo w tętnicznym nadciśnieniu płucnym nie stwierdza się natomiast zastoju w naczyniach płucnych. Często rysunek krążenia płucnego jest zubożały, co stanowi ważny element w różnicowaniu z lewokomorową niewydolnością serca. Dla oceny serca zdjęcie rentgenowskie nie jest jednak wystarczające – rolę tę odgrywa USG serca, czyli echokardiografia.

Czy badanie echokardiograficzne jest pomocne w rozpoznaniu nadciśnienia płucnego?

Echokardiografia przekłatkowa (tzw. USG serca) jest badaniem nieinwazyjnym. W badaniu tym lekarz uzyskuje za pomocą ultradźwięków ruchomy obraz serca. Pozwala on ocenić wielkość i kształt serca i jego pracę, a także na podstawie prędkości przepływu krwi między jamami serca w przybliżeniu określić ciśnienie krwi w tętnicy płucnej. Badanie to jest najcenniejszym nieinwazyjnym testem umożliwiającym zbliżenie się do rozpoznania tętniczego nadciśnienia płucnego i ewentualną ocenę stopnia zaawansowania choroby. Prawidłowa ocena wymaga analizy wszystkich dostępnych danych uzyskanych podczas badania echokardiograficznego, które musi być wykonane w ośrodku o dużym doświadczeniu.



U pacjentów z tętnicznym nadciśnieniem płucnym stwierdza się powiększenie prawego przedsionka i prawej komory, poszerzenie pnia płucnego, a czasem przerost mięśnia prawej komory. Przegroda międzykomorowa bywa zniekształcona przez wysokie ciśnienie panujące w prawej komorze. Pomiar ciśnień w krążeniu płucnym uzyskiwane z echokardiografii nie są jednak ostateczne i mogą ulec weryfikacji w cewnikowaniu prawostronnym serca, które zapewni bardziej bezpośredni ich pomiar.

Na czym polega cewnikowanie prawostronne serca?

ZAPAMIĘTAJ

Cewnikowanie prawej połowy serca jest rozstrzygające dla potwierdzenia rozpoznania nadciśnienia płucnego i wyboru sposobu leczenia.

Cewnikowanie prawostronne serca jest badaniem rozstrzygającym dla potwierdzenia rozpoznania nadciśnienia płucnego. Umożliwia ono dokładne zmierzenie ciśnienia krwi w prawej komorze i prawym przedsionku serca oraz w tętnicach płucnych. Dzięki temu badaniu lekarz może sprawdzić, czy prawa strona serca prawidłowo pompuje krew i czy lewa strona serca prawidłowo ją odbiera. Przeciętnie, średnie ciśnienie krwi w tętnicach płucnych u osoby zdrowej w spoczynku wynosi 14 mmHg. Dla rozpoznania nadciśnienia płucnego konieczne jest m.in. potwierdzenie, iż wartość ta przekracza 25 mmHg.

Badanie wykonywane jest w pozycji leżącej, bez znieczulenia ogólnego. Jest ono inwazyjne, czyli wymaga wprowadzenia do naczyń specjalnych narzędzi – cewników. Ich wprowadzanie i przesuwanie w naczyniach i sercu nie jest bolesne czy wyczuwalne. Badanie rozpoczyna się wprowadzeniem igły (po uprzednim znieczuleniu miejscowym) do żyły szyjnej, podobojczykowej lub udowej. Następnie igłę zamienia się na plastikową tzw. koszulkę naczyniową, przez którą wprowadza się cewniki przez żyły aż do prawego przedsionka, prawej komory serca i tętnicy płucnej. Umieszczenie cewników kontroluje się przy pomocy zapisu ciśnień i prześwietlenia rentgenowskiego. Badanie wraz z pomiarem ciśnień trwa około 30 minut. W przypadku stwierdzenia podwyższonych oporów w krążeniu płucnym wykonuje się tzw. test odwracalności, sprawdzający czy podwyższone ciśnienie zależy od obkurczenia naczyń, który trwa dodatkowe 30-50 minut. W trakcie testu odwracalności, podawany jest lek powodujący rozkurcz naczyń tętnicznych, a następnie wykonywana jest jeszcze jedna tura pomiarów ciśnień. Odpowiednia reakcja na te leki może stanowić informację, w jaki sposób należy prowadzić leczenie choroby.

Czy rzeczywiście istnieje potrzeba wykonania tak wielu badań?

Gdy już wiadomo, że pacjent cierpi na nadciśnienie płucne, należy przeprowadzić dalsze celowane badania, aby szczegółowo zobrazować zmiany w organizmie i wykryć, czy do nadciśnienia płucnego nie doprowadziła jakaś choroba podstawowa. Tylko tak dokładna diagnostyka pozwala na postawienie prawidłowego rozpoznania, a następnie na dobór właściwego leczenia.

Jak lekarz oceni moją wydolność wysiłkową?

W celu obiektywnej oceny wydolności wysiłkowej lekarz poprosi cię o wykonanie testu sześciominutowego marszu i spiroergometrycznej próby wysiłkowej.

Jak wykonać test sześciominutowego marszu?

Test sześciominutowego marszu jest jednym ze sposobów obiektywnej oceny funkcjonalnej sprawności – „kondycji” pacjenta, często używanym przy leczeniu chorób serca i płuc o umiarkowanym i ciężkim przebiegu. Test marszu można wykonywać przed i po zastosowanym leczeniu, co daje obraz jego skuteczności. Istnieje kilka sytuacji, w których należy natychmiast zaprzestać dalszego wykonywania testu. Zalicza się do nich: ból w klatce piersiowej, silna duszność, skurcze łydek, chwiejny chód i bladość. Test będzie wykonany w pomieszczeniu zamkniętym i polega zwykle na wahadłowym (w tę i z powrotem) marszu na płaskim, prostym korytarzu o długości nie mniejszej niż 30 metrów. Przed przystąpieniem do testu pacjent powinien odpocząć w pozycji siedzącej około 10 minut. Czas ten lekarz wykorzystuje na wypełnienie formularza testu, poinstruowanie pacjenta o zadaniu, które go czeka oraz dokonanie niezbędnych pomiarów: puls,



ZAPAMIĘTAJ

Twoim zadaniem jest przejść jak najdłuższy dystans w ciągu 6 minut. Nie powinienes biec, ani truchtać, a jeśli w trakcie poczujesz się zmęczony – możesz stanąć i odpocząć.

ciśnienie, saturacja. Zasadą i celem testu marszu jest ocena, jaki dystans może zostać pokonany w ciągu sześciu minut (lekarz będzie informował o upływie czasu). Wybór tempa marszu, decyzje o ewentualnym odpoczynku itp. zależą wyłącznie od pacjenta i powinny ułatwić uzyskanie jak najlepszego wyniku, czyli pokonania jak największej odległości (liczby rund przemarszu). Po zakończeniu testu lekarz mierzy tętno, ciśnienie i saturację oraz notuje długość pokonanego dystansu.

Na czym polega ergospirometria?

Ergospirometria jest badaniem łączącym w sobie elementy próby wysiłkowej oraz spirometrii, czyli badania oceniającego stan układu oddechowego. Polega na wykonywaniu wysiłku z jednoczesnymi pomiarami pochłaniania przez organizm tlenu oraz stanu dróg oddechowych i płuc. Służy do najdokładniejszej i najbardziej obiektywnej oceny sprawności wysiłkowej organizmu w wielu stanach chorobowych.

U kogo najczęściej występuje tętnicze nadciśnienie płucne?

Tętnicze nadciśnienie płucne jest spotykane u osób w każdym wieku, najczęściej jednak pomiędzy 30 a 50 rokiem życia. W młodszych grupach wiekowych kobiety chorują częściej niż mężczyźni.

Czy występują różne postaci tętniczego nadciśnienia płucnego?

Tętnicze nadciśnienie płucne jest klasyfikowane na podstawie wywołujących je przyczyn.

Uaktualniona klasyfikacja kliniczna nadciśnienia płucnego (Dana Point, 2008)

Tętnicze nadciśnienie płucne

- 1.1 Idiopatyczne nadciśnienie płucne
- 1.2 „Dziedziczne”
- 1.3 Wywołane przez leki lub toksyny
- 1.4 W przebiegu wybranych chorób

- 1.4.1. Choroby tkanki łącznej
- 1.4.2. Zakażenie HIV
- 1.4.3. Nadciśnienie wrotne
- 1.4.4. Wady wrodzone serca
- 1.4.5. Schistosomatoza
- 1.4.6. Przewlekłe niedokrwistości hemolityczne

1.5 Przetrwale nadciśnienie płucne u noworodków

Z idiopatycznym tętniczym nadciśnieniem płucnym mamy do czynienia wtedy, gdy nie można znaleźć uchwytnej przyczyny choroby. Natomiast „rodzinne” tętnicze nadciśnienie płucne występuje wtedy, gdy można stwierdzić, że przyczyną choroby są problemy genetyczne, występujące w danej rodzinie. Badania wykazały, że niektóre geny mogą być odpowiedzialne za występowanie nadciśnienia płucnego. Najważniejsza mutacja genowa związana z tętniczym nadciśnieniem płucnym dotyczy genu BMPR2 zawierającego kod białka występującego na powierzchni komórek wyściełających tętnice płucne. Badania wykazały, że zażywanie niektórych środków hamujących apetyt, kokainy czy amfetaminy także zwiększa ryzyko zachorowania na tętnicze nadciśnienie płucne. W klasyfikacji klinicznej wyodrębniono również grupę chorób, w przebiegu których rozwija się tętnicze nadciśnienie płucne. Należą do nich: choroby tkanki łącznej (np. twardzina skóry czy toczeń rumieniowaty), zakażenie wirusem HIV, wrodzone wady przeciekowe w obrębie serca i dużych naczyń. Pozostałe przyczyny tętniczego nadciśnienia płucnego są bardzo rzadkie.

Co to jest zespół Eisenmengera?

Zespół Eisenmengera jest formą tętniczego nadciśnienia płucnego związanego z wrodzonymi wadami serca. Występuje u pacjentów z wrodzoną wadą serca, u których wskutek nieprawidłowego połączenia między prawą a lewą częścią serca doszło do nadmiernego obciążenia krążenia płucnego z powodu zwiększonego przepływu (tzw. przecieku wewnątrzsercowego krwi). Do rozwoju zespołu Eisenmengera dochodzi m.in. w przebiegu takich wad wrodzonych, jak:

- ubytek w przegrodzie międzykomorowej
- drożny przewód tętniczny
- kanał przedsionkowo-komorowy
- wspólny pień tętniczy

Rzadziej:

- ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej
- nieprawidłowy spływ żył płucnych do prawego przedsionka.



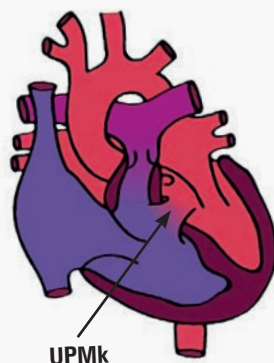
Zespół Eisenmengera jest niekorzystnym zakończeniem ewolucji wady wrodzonej serca, równoznacznym z nieodwracalną przebudową mikrokrążenia płucnego. Chociaż bardzo rzutuje na jakość życia (charakterystycznym swoistym objawem bywają krwiopłucia), to przeżycie pacjentów jest lepsze niż w idiopatycznym tętniczym nadciśnieniu płucnym, a odpowiedź na stosowane leki bywa bardzo wyraźna.

Jak dochodzi do rozwoju zespołu Eisenmengera?

W wyniku przecieku wewnątrzsercowego większa objętość krwi dociera do naczyń płucnych. Wraz z upływem czasu skutkuje to zmianami w naczyniach płucnych – stają się one grubsze i sztywniejsze. W wyniku tych zmian dochodzi do wzrostu ciśnienia w naczyniach płucnych, a następnie do powiększania się prawego przedsionka i komory. Gdy wartość ciśnienia w jamach prawej strony serca staje się większa niż w jamach lewej części serca, dochodzi do przepływu krwi z niską zawartością tlenu do jam lewej strony serca przez ubytek (otwór). Ten przeciek prawolewy prowadzi do mieszania się krwi o wysokim i niskim stężeniu tlenu. W konsekwencji tego, do wszystkich komórek ciała doprowadzana jest krew ze zmniejszoną zawartością tlenu. Gdy stężenie tlenu w organizmie jest zbyt niskie, organizm kompensuje to poprzez zwiększoną produkcję erytrocytów (krwinek czerwonych), które mogą transportować większą liczbę cząsteczek tlenu. Zbyt duża liczba erytrocytów to tzw. nadkrwiistość.

Ubytek przegrody międzykomorowej (umiarkowany)

Krew bogata w tlen przechodzi przez ubytek do prawej części serca, co prowadzi do wzrostu napływu krwi do płuc i ciśnienia.



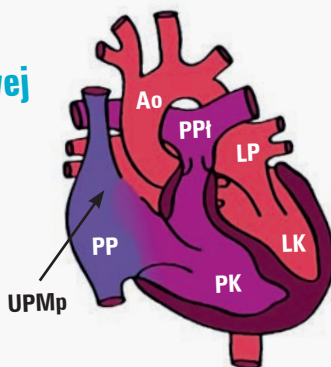
UPMk

W jaki sposób jest leczone nadciśnienie płucne u pacjentów z wrodzonymi wadami serca?

Cofnięcie zmian w naczyniach płucnych u pacjentów z wrodzonymi wadami serca niestety nie jest możliwe. Najważniejszymi celami leczenia jest zahamowanie pogłębiania nadciśnienia płucnego oraz zwalczanie dolegliwości (np. duszność, niedokrwistość z niedoboru żelaza).

Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (typu „secundum”)

Krew bogata w tlen przechodzi przez ubytek do prawej części serca, co prowadzi do wzrostu napływu krwi do płuc.



Jakie jest rokowanie w tętniczym nadciśnieniu płucnym?

Tętnicze nadciśnienie płucne jest poważnym schorzeniem. Czas przeżycia bez wdrożenia odpowiedniego leczenia szacowano na kilka lat od chwili rozpoznania. Jednak dzięki nowoczesnej farmakoterapii tętnicze nadciśnienie płucne staje się chorobą przewlekłą ze znaczną poprawą rokowania, sprawności pacjentów i wydłużeniem życia. Łagodniejsze rokowanie wiąże się z zespołem Eisenmengera.

Jak leczy się tętnicze nadciśnienie płucne?

Mimo że tętnicze nadciśnienie płucne pozostaje chorobą, której nie da się całkowicie wyleczyć, to postęp jaki dokonał się w ciągu ostatniej dekady spowodował przełomową poprawę losów pacjentów. Nowoczesne leki stosowane przez specjalistyczne ośrodki w terapii tętniczego nadciśnienia płucnego poprawiają przeżycie, niemal dwukrotnie zmniejszając częstość najpoważniejszych powikłań już w ciągu 3-4 miesięcy ich stosowania. Leczenie poprawia

także znacząco wydolność fizyczną, zapobiega rozwojowi prawokomorowej niewydolności serca i wywiera korzystny wpływ na jakość życia pacjentów.

Czy nadciśnienie płucne można całkowicie wyleczyć?

Tętnicze nadciśnienie płucne należy do grupy chorób przewlekłych, z których obecnie nie da się pacjenta całkowicie wyleczyć. Można jednak skutecznie leczyć wiele towarzyszących jej dolegliwości, co prowadzi do poprawy jakości życia pacjentów. Dzięki nowoczesnej farmakoterapii można dodatkowo opóźnić rozwój choroby.

Jak wygląda leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego w Polsce?

Od lipca 2012 roku funkcjonuje w Polsce Program Lekowy Leczenia Tętniczego Nadciśnienia Płucnego, w którym kosztowne – leczenie farmakologiczne zapewnia pacjentowi nieodpłatnie Narodowy Fundusz Zdrowia (NFZ). W każdym regionie istnieje co najmniej jeden ośrodek prowadzący ten program lekowy. Leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego odbywa się w ośrodkach mających odpowiednie zaplecze diagnostyczne, ale przede wszystkim doświadczenie w prowadzeniu tak zaawansowanej terapii. Przekazują one bezpośrednio pacjentom nieodzowne leki, których nie wykupuje się na receptę w aptece, jak w przypadku innych schorzeń.

Jak działają leki w tętnicznym nadciśnieniu płucnym?

Od kilku lat w leczeniu tętniczego nadciśnienia płucnego stosowane są skuteczne i swoiście działające leki, które mogą modyfikować przebieg choroby – najważniejsze z nich dostępne są także dla polskich pacjentów. Leki te działają rozszerzająco na naczynia i zapobiegają dalszemu zwężeniu naczyń płucnych. Prowadzi to do obniżenia nadciśnienia płucnego i odciążenia prawej komory serca. Większość dostępnych leków działa poprzez zatrzymanie lub spowolnienie procesu powodującego zwężenie światła tętnic płucnych, będącego przyczyną wzrostu oporu w naczyniach płucnych. Terapie są dobierane przez specjalistę do potrzeb konkretnego pacjenta.

Jakie leki są stosowane w leczeniu tętniczego nadciśnienia płucnego?

Najważniejsze znaczenie w terapii tętniczego nadciśnienia płucnego ma stosowanie tzw. terapii „celowanej”, mającej zahamować niekorzystne zmiany zachodzące w tętniczkach płucnych. Niewielka liczba pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym może odnosić korzyść z terapii wykorzystującej leki z grupy antagonistów wapnia (np. diltiazem, werapamil, nifedipina). Można o tym zdecydować tylko na podstawie testu reaktywności naczyń płucnych wykonywanego w czasie cewnikowania serca. Antagoniści wapnia powodują rozluźnienie mięśni otaczających naczynia krwionośne, co poprawia warunki przepływu krwi przez płuca zmniejsza obciążenie serca. Te leki bywają użyteczne u około 10% chorych, dla pozostałej części niezbędne jest leczenie terapią swoistą. Dostępnych jest kilka grup takich leków:

Prostacyklina i jej pochodne

Prostacyklina to naturalna substancja, która powoduje rozszerzenie tętnic płucnych i zapobiega tworzeniu się skrzepów. Niestety, prostacyklina rozpada się w organizmie w ciągu sekund, a jej formy nadające się do podawania w tabletkach nie są wystarczająco skuteczne. Dlatego jest ona stosowana w nietypowych formach podawania. Prostacyklina podawana dożylnie to epoprostenol – lek podawany jest 24 godziny na dobę przy pomocy przenośnej pompy, przez co ta niewygodna terapia jest stosowana najczęściej w przypadku osób w bardzo zaawansowanym stadium choroby. W związku z tym, że dożylnie podawanie epoprostenolu jest trudne, opracowano podskórną metodę podawania leku treprostynil. Dostępna jest także inna metoda podawania pochodnych prostacykliny – iloprostu – poprzez wdychanie przy użyciu inhalatora. Ten sposób jest o wiele łatwiejszy, a poza tym lek dostaje się bezpośrednio do płuc, czyli do miejsca swojego działania. Iloprost zwykle wymaga stosowania od 6 do 9 inhalacji na dobę.

Antagoniści receptora endoteliny

Endotelina jest substancją silnie obkurczającą naczynia, a jej nadmiar prowadzi do rozwoju nadciśnienia płucnego. Substancje, które blokują proces wiązania endoteliny powodują zmniejszenie oporu naczyniowego zarówno płucnego jak i ogólnoustrojowego, co prowadzi do zwiększenia pojemności minutowej serca przy równoczesnym nie zwiększaniu akcji serca. Hamują proces rozwoju nadciśnienia płucnego. Obecnie w Polsce w ramach programu NFZ dostępny jest bozentan. Leki z tej grupy charakteryzują się wygodą podawania: tabletki stosowane 1 lub 2 razy na dobę.



Inhibitory fosfodiesterazy typu 5

Inhibitory fosfodiesterazy typu 5 rozszerzają tętnice znajdujące się w płucach poprzez nasilenie korzystnego działania tlenu azotu – naturalnej substancji obecnej w ścianie naczyń. U pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym produkcja tlenu azotu jest obniżona. Najbardziej znanym lekiem z tej grupy jest sildenafil – substancja wprowadzona do leczenia w zupełnie innych wskazaniach (w leku na zaburzenia erekcji). Sildenafil stosowany w terapii tętniczego nadciśnienia płucnego jest podawany doustnie trzy razy dziennie w odrębnej dawce 20 mg. U części pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym dąży się do leczenia skojarzonego dwoma lub nawet trzema lekami z wymienionych powyżej grup terapeutycznych.

Czy w tętniczym nadciśnieniu płucnym są stosowane dodatkowe leki?

W leczeniu modyfikującym przebieg choroby stosuje się leki moczopędne (tzw. diuretyki), leki przeciwzakrzepowe (acenokumarol lub warfarynę), niekiedy digoksynę. Bardzo ważne są szczepienia przeciw chorobom wirusowym i przeciw pneumokokom.

ZAPAMIĘTAJ

Lecząc tętnicze nadciśnienie płucne nigdy, bez wcześniejszego skonsultowania ze swoim lekarzem:

- samodzielnie nie zmieniaj przyjmowanych leków
- samodzielnie nie odstawiaj przyjmowanych leków
- nie zmieniaj dawek leków
- nie przyjmuj leku dłużej niż zalecił Ci to Twój lekarz
- nie dołączaj innych leków (nawet gdy zleca je inny specjalista, musi o tym wiedzieć lekarz prowadzący leczenie nadciśnienia płucnego)

Czy mogę się spodziewać działań ubocznych leków?

Jak wszystkie leki, także leki stosowane w tętniczym nadciśnieniu płucnym mogą powodować działania niepożądane, chociaż występują one stosunkowo rzadko. Jeśli zaobserwujesz u siebie jakieś niepokojące objawy (np. ból głowy, nagłe zaczerwienienie skóry, ból brzucha) koniecznie jak najszybciej poinformuj o tym lekarza.

Czy w mojej chorobie stosuje się leczenie zabiegowe?

Leczenie zabiegowe, obejmujące septostomię przedsionkową oraz przeszczepienie serca i płuc zarezerwowane jest dla wąskiej grupy chorych, u których w trakcie leczenia farmakologicznego nie uzyskano poprawy lub stabilizacji stanu. Septostomia przedsionkowa jest zabiegiem z zakresu kardiologii interwencyjnej, polegającym na odciążeniu serca poprzez wytworzenie przecieku na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej. Transplantacja w grupie chorych z tętniczym nadciśnieniem płucnym obejmuje najczęściej oba płuca lub blok płuca-serce.

Jak wygląda codzienne życie z tętniczym nadciśnieniem płucnym?

Osoba, u której stwierdzono nadciśnienie płucne nie powinna rezygnować z prowadzenia aktywnego stylu życia, o ile aktywność ta nie wywołuje dużej duszności lub innych niepokojących objawów. Jednak jeśli objawy choroby są bardzo poważne, to pewne ograniczenia będą konieczne. Zasada ogólna to nieprzekraczanie łagodnej duszności lub dyskomfortu w codziennych aktywnościach, których intensywność należy dostosować.

Czy mogę uprawiać sport?

Pacjenci z nadciśnieniem płucnym powinni unikać nadmiernych wysiłków wywołujących ciężkie objawy, w tym wyczynowego sportu. Należy zrezygnować z obciążeń większych niż umiarkowane, sportów z intensywnym współzawodnictwem, dźwigania większych ciężarów (ponad 10 kg) na rzecz naturalnych form aktywności jak chodzenie, pływanie, jazda na rowerze. Co ważne, pacjenci o słabej kondycji fizycznej powinni brać udział w nadzorowanych programach rehabilitacji wysiłkowej. Całkowite ograniczenie aktywności fizycznej prowadzi bowiem do osłabienia układu mięśniowego i oddechowego. W trakcie aktywności fizycznej można dopuścić do wystąpienia łagodnej duszności, ale należy

uniknąć wysiłku powodującego silną duszność, zawroty głowy lub ból w klatce piersiowej. Z przeprowadzonych badań wynika, że nadzorowany trening może skutecznie poprawić wydolność fizyczną. Fizjoterapeuta z doświadczeniem w zakresie nadciśnienia płucnego nauczy ukierunkowanego treningu pojedynczych małych grup mięśni oraz ćwiczeń rozciągających i wzmacniających, które poprawią samopoczucie. Należy zwrócić uwagę, że intensywność fizycznego obciążenia powinna być dostosowana do aktualnego stanu zdrowia.

ZAPAMIĘTAJ

zawsze przerwij wysiłek fizyczny, gdy wystąpi którykolwiek z objawów: silna duszność, zawroty głowy, ból w klatce piersiowej



Czy mogę podróżować?

Pacjent przy stabilnym tętniczym nadciśnieniu płucnym, może podróżować, ale powinien się do niego dobrze przygotować. Poniżej kilka rad, z którymi warto się zapoznać zanim wybierzesz się w podróż

JEŚLI WYBIERASZ SIĘ W PODRÓŻ, PAMIĘTAJ:

- Unikaj nadmiernego wysiłku
- Zabierz ze sobą wszystkie leki w przeliczeniu na czas trwania podróży
- Zabierz ze sobą karty informacyjne leczenia
- Unikaj pobytów na dużych wysokościach (powyżej 1500m n.p.m.)
- Unikaj dłuższych podróży samolotem lub odbywaj je tylko pod warunkiem możliwości otrzymania terapii tlenowej na pokładzie
- Sprawdź, gdzie znajduje się najbliższy ośrodek zajmujący się pacjentami z nadciśnieniem płucnym

Czy ciąża stanowi dla mnie zagrożenie?

Problemem, z którym coraz częściej spotykają się ośrodki referencyjne opiekujące się pacjentami z nadciśnieniem płucnym, jest naturalna chęć posiadania potomstwa przez młodsze pacjentki. Badania jednak wskazują, że ciąża i połóg wiąże się z olbrzymim, sięgającym 50% ryzykiem zgonu pacjentek z tętniczym nadciśnieniem płucnym, a szansa przeżycia ciąży przez płód nie jest wyższa. Aż 78% zgonów występuje w 1. miesiącu po porodzie. Dlatego wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego zdecydowanie odradzają zajście w ciążę lub jej kontynuowanie. Należy również pamiętać, że niektóre z leków, działających w sposób celowany w przypadku tętniczego nadciśnienia płucnego, mają teratogenne działania niepożądane, czyli mogą wywoływać uszkodzenia płodu. Dlatego należy szczegółowo omówić z lekarzem temat posiadania dziecka, także w kontekście adopcji, oraz bezpieczne metody antykoncepcji. Jeżeli pacjentka zdecyduje się kontynuować ciążę, to musi ona pozostawać pod szczególną opieką zespołu składającego się z kardiologa, pulmonologa, anestezjologa, ginekologa i psychologa. Szanse przeżycia ciąży zakończony urodzeniem zdrowego dziecka są jednak bardzo niewielkie.

Co robić, gdy moja masa ciała wzrosła nagle o 3 kilogramy?

Pacjent z tętniczym nadciśnieniem płucnym powinien regularnie kontrolować masę ciała. Należy się ważyć, co najmniej 1 raz w tygodniu, najlepiej na czczo i zapisywać masę ciała w dzienniczku. Jeśli Twoja masa ciała wzrosła nagle o 3 kg lub więcej, pojawią się obrzęki kończyn dolnych lub nasili się duszność należy o tym poinformować lekarza. Szybki wzrost masy ciała może sugerować, że doszło u Ciebie do zmniejszonego wydalania płynów lub zbyt dużej podaży, oraz wskazywać na konieczność modyfikacji terapii lekami diuretycznymi (tzw. leki moczopędne).



Co z używkami ?

Bezwzględnie należy unikać zarówno palenia czynnego, jak i biernego. Przeciwwskazane jest również stosowanie innych postaci tytoniu. Należy unikać również spożywania alkoholu.

Czy mam się szczepić przeciwko grypie?

Pacjenci z tętniczym nadciśnieniem płucnym, w porównaniu do ludzi zdrowych są bardziej podatni na występowanie infekcji dróg oddechowych, w tym zapalenia płuc. Dlatego większości pacjentów zaleca się coroczne szczepienia przeciwko grypie i okresowo przeciwko pneumokokowemu zapaleniu płuc.

Co robić, gdy wystąpią u mnie objawy infekcji?

Infekcja dolnych dróg oddechowych może pogarszać przebieg nadciśnienia płucnego. Dlatego, gdy wystąpią objawy infekcji (kaszel, gorączka) należy jak najszybciej skontaktować się z lekarzem. W razie stwierdzenia zakażenia bakteryjnego wcześniej wprowadzana bywa antybiotykoterapia.

Co robić, gdy będę miał mieć wykonany zabieg chirurgiczny?

Zabiegi chirurgiczne u pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym są obarczone zwiększonym ryzykiem, dlatego ich przeprowadzenie wymaga starannego przygotowania ze strony całego zespołu medycznego. Pacjenci, u których planowany jest zabieg chirurgiczny, powinni uprzedzić o tym lekarza prowadzącego, a o chorobie podstawowej powinien być poinformowany zarówno chirurg jak i anestezjolog. Chorzy leczeni lekami doustnymi mogą wymagać czasowego przejścia na podawanie leków dożylnie lub w nebulizacji, do chwili gdy ponownie będą mogli połykać leki. Dostosowane musi być też ewentualne leczenie przeciwzakrzepowe.



Czy mam depresję?

Jeśli czujesz się przygnębiony, zmęczony, masz trudności ze spaniem, łatwo się irytujesz w sytuacjach stresowych, powinieneś to zgłosić swojemu lekarzowi, gdyż są to ważne problemy. Zdarza się, że reakcja na stres wynikający z problemów związanych z chorobą jest tak silna, że może prowadzić do depresji. Depresję powinno się leczyć szybko i skutecznie. Wiąże się z tym konieczność lepszego zrozumienia objawów depresji, sposobów radzenia sobie z nią oraz zapobiegania jej nawrotom w przyszłości. Istnieją dwa główne sposoby leczenia depresji: stosowanie leków przeciwdepresyjnych oraz psychoterapia. Stwierdzono, że najlepszy efekt leczniczy wiąże się z jednoczesnym zastosowaniem obu tych metod.



Jak mogą pomóc mi najbliżsi?

Twoja rodzina z pewnością nie zawsze będzie wiedzieć, jak postępować aby pomóc Ci jak najlepiej w procesie powrotu do jak najlepszego stanu zdrowia. Wspólne zapoznanie się z treścią niniejszego poradnika, wzajemna dyskusja oraz wyjaśnienie wątpliwości w obecności lekarza może okazać się bardzo pomocne w uzmysłowieniu członkom rodziny co powinieneś robić a czego nie oraz w jaki sposób mogą Ci Oni pomóc.

Gdzie szukać pomocy, rady, wsparcia?

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół zostało założone przez grupę pacjentów z nadciśnieniem płucnym wspólnie z ich rodzinami i przyjaciółmi.

Główne cele Stowarzyszenia:

1. Zjednoczenie osób chorych na Nadciśnienie Płucne i ich rodzin oraz zwiększenie ich uczestnictwa w życiu społecznym, gospodarczym, zawodowym i kulturalnym.
2. Kontaktowanie ze sobą członków oraz organizowane samopomocy członkowskiej mającej na celu przeciwdziałanie poczuciu rezygnacji, osamotnienia, bezradności.
3. Organizowanie i udzielanie pomocy członkom Stowarzyszenia w rozwiązywaniu problemów życiowych poprzez informację, pomoc prawną, socjalno-bytową oraz współdziałanie w organizowaniu działalności społecznej.

4. Organizowanie i prowadzenie edukacji na temat nadciśnienia płucnego wśród chorych, pracowników służby zdrowia i całego społeczeństwa w celu podniesienia wiedzy o nadciśnieniu płucnym.
5. 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.
6. Czynna współpraca z innymi stowarzyszeniami i organizacjami realizującymi podobne cele statutowe.

Kontakt:

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół
ul. Duracza 8/164 01-897 Warszawa
www.tetniczenadcisnieniaplucne.pl
e-mail: kontakt@tetniczenadcisnieniaplucne.pl

(Źródło: Strona internetowa Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół)



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

Białystok

Uniwersytecki Szpital Kliniczny
w Białymstoku
Klinika Kardiologii z Oddziałem Intensywnej
Opieki Kardiologicznej
ul. M. Skłodowskiej-Curie 24A,
15-276 Białystok

Bydgoszcz

Szpital Uniwersytecki nr 2 im. J. Biziela w
Bydgoszczy
II Katedra i Klinika Kardiologii
ul. Ujejskiego 75, 85-168 Bydgoszcz

Gdańsk

Uniwersyteckie Centrum Kliniczne
I Klinika Kardiologii
ul. Dębinki 7, Gdańsk

Gdańsk

Uniwersyteckie Centrum Kliniczne
II Klinika Kardiologii i Elektroterapii Serca
ul. Debinki 7, Gdańsk

Katowice

SP Szpital Kliniczny nr 7 SUM
Górnośląskie Centrum Medyczne
im. Prof. L. Gieca
II Oddział Kardiologii
ul. Ziołowa 45/47, Katowice Ochojec

Kraków

Krakowski Szpital Specjalistyczny
im. Jana Pawła II
Oddział Kliniczny Chorób Serca i Naczyń
ul. Prądnicza 80, 31-302 Kraków

Lublin

Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Kardynała Stefana Wyszyńskiego
Oddział Kardiologii z Pododdziałem Kardiologii Inwazyjnej
Al. Kraśnicka 100, 20-718 Lublin

Łódź

Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. Dr Wł. Biegańskiego
II Katedra i Klinika Kardiologii UM
ul. Kniaziewiczza 1/5, Łódź

Otwock

Europejskie Centrum Zdrowia Otwock
Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych CMKP
ul. Borowa 14/18, 05-400 Otwock

Poznań

Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego UM nr 1
im. K Marcinkowskiego
I Klinika Kardiologii
ul. Długa 1/2, 61-848 Poznań

Szczecin

SP WSZ Im. M. Skłodowskiej-
Curie
Oddział Kardiologii
ul. Arkońska 4, Szczecin

Szczecin

SPSK nr 2
Klinika Kardiologii
Al. Powstańców Wlkp

Wałbrzych

Specjalistyczny Szpital im.
Alfreda Sokołowskiego
Klinika Chorób Wewnętrznych Klatki Piersiowej
ul. Sokołowskiego 7, Wałbrzych

Warszawa

Instytut Kardiologii
Klinika Wad Wrodzonych Serca
ul. Alpejska 42, 04-628 Warszawa



Warszawa

CSK MSWiA
Klinika Kardiologii Inwazyjnej
ul. Wołoska 137, Warszawa

Warszawa

Wojskowy Instytut Medyczny
Klinika Kardiologii
ul. Szaserów 128, 04-141 Warszawa

Warszawa

Szpital Bielański
Klinika Kardiologii
ul. Ceglowska 80, Warszawa

Wrocław

Szpital Specjalistyczny
Oddział Kardiologii
ul. Kamieńskiego 73a

Zabrze

Śląskie Centrum Chorób Serca
III Klinika Kardiologii
ul. Szpitalna 2

Zabrze

Szpital Specjalistyczny
Oddział kardiologii
ul. Marii Skłodowskiej-Curie 10

Ważne strony internetowe

1. Strona Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół:
www.tetniczenadcisnienieplucne.pl
2. Strona Europejskiego Stowarzyszenia Nadciśnienia Płucnego (Pulmonary Hypertension Association Europe):
www.phaeurope.org
3. Strona Amerykańskiego Stowarzyszenia Nadciśnienia Płucnego (Pulmonary Hypertension Association):
www.phassociation.org
4. Strona Brytyjskiego Stowarzyszenia Nadciśnienia Płucnego (PH Association UK):
www.phassociation.uk.com
5. Strona Krajowego Forum na Rzecz Terapii Chorób Rzadkich:
www.rzadkiechoroby.pl
6. Strona Europejskiego Stowarzyszenia Chorób Rzadkich (European Association for Rare Diseases):
www.eurordis.org



Zamiast podsumowania – 7 ważnych rad

1. Tętnicze nadciśnienie płucne jest chorobą przewlekłą. Bez specjalistycznego leczenia ma niekorzystny przebieg i wymaga regularnej kontroli lekarskiej. Nie zapominaj o wizytach kontrolnych!
2. W dniu wizyty kontrolnej zażyj leki normalnie, tak jak to robisz każdego dnia.
3. Nigdy nie przerywaj terapii bez skonsultowania się z lekarzem. To, że poczułeś się lepiej wynika najprawdopodobniej z tego, że przyjmujesz regularnie właściwe leki. Odstawienie ich to gwarancja pogorszenia!
4. Staraj się dokładnie przestrzegać zaleceń terapeutycznych swojego lekarza – nie pomijaj żadnej dawki leków.
5. Idąc na wizytę do lekarza, bierz notes i długopis, by zapisywać wszystkie ważne dla Ciebie informacje.
6. Dowiedz się od swojego lekarza jak najwięcej na temat tętniczego nadciśnienia płucnego – m.in. jakie masz planowane badania, jak przyjmować leki oraz co robić gdy poczujesz się gorzej.
7. Jeśli nie masz pewności jak miałeś przyjmować leki albo przyszły Ci do głowy jakieś wątpliwości – nie wahaj się zadać lekarzowi to pytanie!

Słownik ważnych pojęć

Arytmia – nieprawidłowy rytm serca. Może to być zbyt wolny albo zbyt szybki rytm serca.

Choroba rzadka – choroba, która dotyczy <1/2000 obywateli danego kraju, czyli cechująca się chorobowością poniżej 500 osób na milion.

Cewnikowanie prawostronne – badanie umożliwiające ocenę ciśnień w prawej części serca (prawy przedsionek i prawa komora), oporów w naczyniach oraz pomiar wskaźników pracy serca- rzutu serca i pojemności minutowej.

Echokardiogram – tzw. USG serca, jest to badanie wykonywane przy wykorzystaniu fal ultradźwiękowych wysyłanych przez przykładaną do powierzchni ciała głowicę, dzięki czemu uzyskiwany jest w czasie rzeczywistym obraz budowy i funkcjonowania serca.



Elektrokardiogram – tzw. EKG, jest to zapis aktywności elektrycznej serca otrzymywany poprzez podłączenie do ciała szeregu elektrod i graficzny zapis odbieranych z jego powierzchni impulsów elektrycznych wytwarzanych w sercu, dzięki któremu lekarz uzyskuje informacje na temat zaburzeń rytmu, niedokrwienia oraz przeciążenia serca.

Ergospirometria – badanie łączące w sobie elementy próby wysiłkowej oraz spirometrii, czyli badania oceniającego stan układu oddechowego. Polega na wykonywaniu wysiłku z jednoczesnymi pomiarami pochłaniania przez organizm tlenu oraz stanu dróg oddechowych i płuc.

Nadciśnienie płucne – stan, w którym średnie ciśnienie w tętnicy płucnej przekracza 25 mm Hg.

Septostomia przedsionkowa – paliatywny zabieg z zakresu kardiologii interwencyjnej polegający na zmniejszeniu obciążenia wstępnego prawej komory i poprawie przepływu systemowego poprzez wytworzenie przecieku na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej.

Tętnice płucne – naczynia krwionośne dostarczające krew o bardzo małej zawartości tlenu z prawej komory serca do naczyń włosowatych w płucach. W płucach krew jest nasycana tlenem, a następnie odprowadzana do lewej komory serca, stamtąd zaś rozprowadzana po całym organizmie.

Zespół Eisenmengera – naczyniowa choroba płuc, wtórna do przecieku wewnątrz serca lub między pniami tętniczymi.

Piśmiennictwo

- Bedard E., Dimopoulos K., Gatzoulis M.A.: Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J*, 2009; 30: 256–265
- Flattery M.P., Pinson J.M., Savage L. iwsp.: Living with pulmonary artery hypertension: patients' experiences. *Heart Lung*, 2005, 34, 99-107.
- Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of The European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS) endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009, 30, 2493-2537.
- McCollister D.H., Weintraub P.: Depression and pulmonary arterial hypertension: should we be screening for depressive symptoms?. *Advances in Pulmonary Hypertension*, 2010, 4, 223-226.
- Mereles D., Ehlken N., Kreuzer S. iwsp.: Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*, 2006, 114, 1482-1489.
- Simonneau G., Robbins I., Beghetti M. iwsp. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am CollCardiol* 2009, 54, 43-54.



Prof. dr hab. n. med. Jarosław D. Kasprzak

Katedra i Klinika Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi



Lek. med. Maria Sobczak

Lekarz, psycholog. W trakcie specjalizacji z kardiologii w Katedrze i Klinice Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Nakład ufundowany przez firmę Actelion

