



**TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE
RÓŻNE ASPEKTY ŻYCIA PACJENTÓW**

RAPORT

WRZESIEŃ 2018

PUBLIKACJA PRZYGOTOWANA W RAMACH PROJEKTU EDUKACYJNEGO

LIDER MERYTORYCZNY PROJEKTU:

prof. Marcin Kurzyrna

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

AUTORZY NAUKOWI:

prof. Grzegorz Kopec

Klinika Chorób Serca i Naczyń, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum,
Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II, Kraków

dr Magdalena Janus

Klinika Kardiologii, Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego,
Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

dr Maria Sobczak-Kaletka

Oddział Kardiologiczny, Katedra i Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny,
Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. dr. Wł. Biegańskiego w Łodzi

mgr Urszula Sutor

pielęgniarka oddziałowa, Klinika Chorób Serca i Naczyń, Uniwersytet Jagielloński,
Collegium Medicum, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II, Kraków

mgr Beata Jaworska

pielęgniarka oddziałowa, Klinika Krążenia Płucnego, Chorób Zakrzepowo-Zatorowych i Kardiologii,
Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Europejskie Centrum Zdrowia, Otwock

KOMENTARZE:

Alicja Morze

prezes Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

Agnieszka Bartosiewicz

wiceprezes Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół,
Wiceskarbnik Pulmonary Hypertension Association Europe (PHA Europe)

W opracowaniu wykorzystano wyniki badania pt. „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów”, zrealizowanego w Polsce przez Cognosco na zlecenie firmy Actelion, sierpień 2017.

PARTNER WYKONAWCZY PROJEKTU EDUKACYJNEGO

„ŻYCIE BEZ TCHU”:

PRIMUM PUBLIC RELATIONS SP. Z O.O.

GRANT EDUKACYJNY:



SPIS TREŚCI

WPROWADZENIE – prof. Marcin Kurzyna	5
1. TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE – prof. Grzegorz Kopeć	7
1.1. Epidemiologia	8
1.2. Przyczyny i objawy	8
1.3. Diagnostyka	10
1.4. Leczenie	14
2. PACJENT – dr Magdalena Janus, dr Maria Sobczak-Kaleta	17
2.1. Charakterystyka pacjenta z TNP	18
2.2. Rozpoznanie choroby	20
2.3. Życie z chorobą	22
2.4. Wnioski kluczowe	27
3. OPIEKUN – dr Magdalena Janus, dr Maria Sobczak-Kaleta	31
3.1. Charakterystyka opiekuna	32
3.2. Znaczenie opiekuna w życiu chorego	32
3.3. Wpływ choroby na codzienne życie opiekuna	33
3.4. Wnioski kluczowe	35
4. PIEŁĘGNIARKA – mgr Beata Jaworska, mgr Urszula Sutor	39
4.1. Rola pielęgniarki w leczeniu chorego na TNP	40
4.2. Zadania pielęgniarki – prawa i obowiązki	43
4.3. Wnioski kluczowe	45
5. GDZIE SZUKAĆ POMOCY? – Alicja Morze, Agnieszka Bartosiewicz	47
5.1. Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół	48
5.2. European Pulmonary Hypertension Association Europe (PHA Europe)	50
5.3. Centra diagnostyki i leczenia TNP	51
5.4. Pytania najczęściej zadawane przez pacjentów	55
6. WNIOSKI I REKOMENDACJE – prof. Marcin Kurzyna, prof. Grzegorz Kopeć	59
7. PIŚMIENNICTWO	64
8. INFORMACJE O BADANIU „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów”	65



**TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE
RÓŻNE ASPEKTY ŻYCIA PACJENTÓW**

WRZESIEŃ 2018

WPROWADZENIE

W Polsce świadomość społeczna na temat tętniczego nadciśnienia płucnego (TNP) pozostaje na bardzo niskim poziomie, a to choroba, w której priorytetem i gwarantem powodzenia terapii jest szybka diagnoza. Postawienie właściwego rozpoznania trwa od 2 do 4 lat, co znacząco pogarsza stan pacjenta do momentu ostatecznej diagnozy. Stąd też pomysł ekspertów zajmujących się tematyką tętniczego nadciśnienia płucnego zaangażowania się w stworzenie publikacji zatytułowanej „Tętnicze nadciśnienie płucne. Różne aspekty życia pacjentów i ich opiekunów”. Celem raportu jest zwrócenie uwagi szerokiej opinii publicznej na tę rzadką, ale ciężką chorobę, jej niespecyficzne objawy, trudności w codziennym funkcjonowaniu pacjentów oraz potrzeby chorych i ich opiekunów.

Niniejsze opracowanie zostało zrealizowane w ramach projektu edukacyjnego „Życie bez tchu” i przedstawia wybrane wyniki pierwszego w Polsce badania pt. „Różne aspekty życia pacjentów chorych na tętnicze nadciśnienie płucne i ich opiekunów”, przeprowadzonego w sierpniu 2017 r. Jest to jedyne jak dotychczas, unikatowe na skalę Polski i najbardziej aktualne źródło wiedzy na temat sytuacji osób z tym schorzeniem. Sondaż ten został przeprowadzony z wykorzystaniem ankiety, która we wrześniu 2012 r. została użyta do zebrania danych w ramach międzynarodowego badania pt. „Wpływ tętniczego nadciśnienia płucnego na życie pacjentów i opiekunów”.¹ W niniejszej publikacji, oprócz prezentacji wyników badania, w którym wzięli udział pacjenci, opiekunowie i pielęgniarki z Polski, w niektórych aspektach (w tabelach) cytowane są również wybrane wnioski z badania międzynarodowego z 2012 r., w celu porównania sytuacji chorych w Polsce i w innych krajach.²

Wyniki polskiego sondażu zostały w naszym opracowaniu poszerzone o komentarze lekarzy kardiologów, psychologa, doświadczonych pielęgniarek pracujących z chorymi na TNP oraz osób chorych na TNP działających w organizacjach pacjenckich. To właśnie przedstawienie tego schorzenia z punktu widzenia różnych specjalistów wyznacza układ treści w niniejszej publikacji.

Część pierwsza, teoretyczna, dostarcza informacji na temat tętniczego nadciśnienia płucnego – epidemiologii, przyczyn, objawów, sposobów diagnozowania oraz leczenia. Charakterystyka pacjenta, różne aspekty życia z chorobą oraz konsekwencje choroby dla pełnionych funkcji społecznych chorych na TNP stanowią drugi rozdział opracowania. W kolejnym rozdziale, poświęconym opiekunowi osoby chorej na tętnicze nadciśnienie płucne, zaprezentowana została jego charakterystyka oraz rola w życiu pacjenta, a także wpływ choroby na codzienne życie opiekuna. Olbrzymią rolę w leczeniu chorego na tętnicze nadciśnienie płucne odgrywają pielęgniarki, które stanowią część wielodyscyplinarnego zespołu terapeutycznego. O tym, dlaczego pełniona przez nie funkcja jest tak istotna dla powodzenia procesu leczenia, jak wygląda praca z chorym, zarówno na etapie opieki szpitalnej, jak i pozaszpitalnej, traktuje czwarta część publikacji. W rozdziale piątym przedstawione zostały polskie i europejskie organizacje pacjenckie, przykładowe historie chorych, a także informacje praktyczne, takie jak: ośrodki leczenia TNP oraz odpowiedzi na najczęściej zadawane przez pacjentów pytania. Opracowanie zamyka rozdział zawierający wnioski i rekomendacje, w którym zostały podsumowane najistotniejsze kwestie z punktu widzenia diagnozowania i leczenia choroby oraz poprawy jakości życia chorych na TNP i ich opiekunów.

Mamy nadzieję, że poniższy materiał przyczyni się do zwiększenia poziomu wiedzy na temat tętniczego nadciśnienia płucnego, uwrażliwi i pacjentów, i lekarzy na objawy tej ciężkiej, postępującej i przewlekłej choroby, a dzięki temu skróci czas postawienia diagnozy i wdrożenia skutecznej terapii. Chcielibyśmy, by okazał się pomocny w pracy zespołów terapeutycznych. Publikację kierujemy także do parlamentarzystów z prośbą o zrozumienie potrzeb pacjentów, którzy „żyją bez tchu”. Opracowanie adresujemy również do dziennikarzy, wierząc w nagłośnienie problemu i zwiększenie szans obecnych i przyszłych pacjentów na szybkie wykrycie choroby, zastosowanie skutecznej formy terapii i życia bez lęku o każdy kolejny oddech i każdy kolejny dzień.

prof. Marcin Kurzyna
Klinika Krążenia Płucnego, Chorób Zakrzepowo-Zatorowych i Kardiologii CMKP,
Europejskie Centrum Zdrowia, Otwock

1 Międzynarodowe badanie pn. „Wpływ tętniczego nadciśnienia płucnego (TNP) na życie pacjentów i opiekunów” – metodologia: łącznie 455 osób dotkniętych TNP – pacjentów (n = 326) oraz opiekunów (n = 129).

2 Op. cit.

ROZDZIAŁ 1

**TĘTNICZE
NADCIŚNIENIE
PŁUCNE**

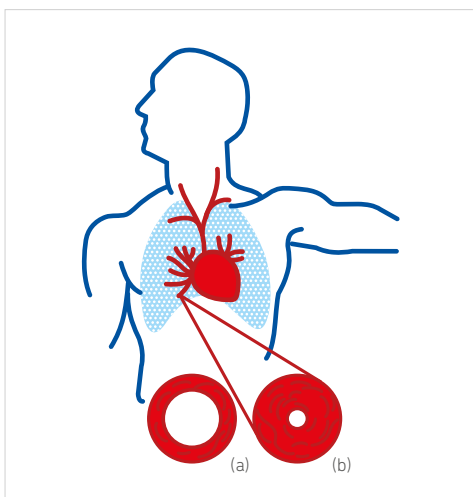
1.1. EPIDEMIOLOGIA

Tętnicze nadciśnienie płucne (TNP) to schorzenie rzadkie, a jednocześnie wywierające znaczny wpływ na życie pacjentów i ich opiekunów. Według szacunków zachorowań z różnych krajów TNP występuje z częstością 15–50 przypadków na milion mieszkańców. W Polsce rozpoznawanych jest rocznie ok. 120 przypadków TNP, a całkowita liczba pacjentów z TNP wynosi obecnie ok. 1100 osób. Dzieci stanowią ok. 10% pacjentów chorujących na TNP. Pomimo stosunkowo rzadkiego występowania choroba charakteryzuje się postępującym przebiegiem i wysoką śmiertelnością, która przypomina tę obserwowaną w chorobach nowotworowych.

Tętnicze nadciśnienie płucne występuje w różnych postaciach. Najczęstszą jest idiopatyczne (czyli o nieznannej przyczynie). Średnia wieku pacjentów wynosi 45–50 lat; wśród kobiet zachorowań jest dwa razy więcej niż wśród mężczyzn.

TNP jest jednym z pięciu podtypów klasyfikacji nadciśnienia płucnego, o bardzo złośliwym przebiegu.

1.2. PRZYCZYNY I OBJAWY



Przekrój tętnicy osoby zdrowej (a) i chorej (b)

Tętnicze nadciśnienie płucne jest chorobą postępującą, w której przebiegu dochodzi do ograniczenia przepływu krwi przez tętnice płucne łączące prawą komorę serca z płucami. Tętnice te zwężają się, a część z nich ulega całkowitemu zamknięciu. W wyniku utrudnionego przepływu krwi przez płuca u chorych dochodzi do powiększenia prawej części serca, czyli prawej komory i prawego przedsionka. Z czasem dochodzi do rozwoju niewydolności prawej komory serca i pojawienia się obrzęków kończyn, puchliny brzusznej czy zastabnięć. Inną ważną konsekwencją ograniczonego przepływu krwi przez płuca jest niemożność pobrania przez krew tlenu, potrzebnego do pracy różnych narządów organizmu – w tym mięśni. Pacjenci odczuwają „brak tchu” początkowo przy dużych wysiłkach, a w zaawansowanym okresie choroby – przy codziennych czynnościach, takich jak mycie czy chodzenie po pokoju.

Tętnicze nadciśnienie płucne może się pojawić samoistnie, tzn. bez znanej przyczyny (tzw. idiopatyczne TNP, ITNP), lub być konsekwencją innych chorób. Wśród najważniejszych przyczyn tego schorzenia wymienia się:

- wady wrodzone serca (np. ubytek w przegrodzie międzykomorowej lub międzyprzedsionkowej),
- choroby tkanki łącznej (np. twardzina, toczeń układowy),
- zakażenie wirusem HIV,
- marskość wątroby (nadciśnienie wrotne),
- niektóre leki (np. zmniejszające apetyt),
- toksyny (np. amfetamina),
- mutacje genetyczne.

U niewielkiej grupy pacjentów choroba występuje rodzinie, czego przyczyną jest mutacja genetyczna, najczęściej dotycząca genu receptora białka morfogenetycznego kości 2 (BMPR2).

Niezależnie od przyczyny wszystkie postaci TNP charakteryzują się podobnymi objawami. Zmniejszenie ilości krwi wyrzucanej z prawej komory do tętnicy płucnej podczas wysiłku fizycznego powoduje u chorego z tętnicznym nadciśnieniem płucnym pojawienie się objawów choroby: duszności, zmęczenia, a nawet zastabnięć czy krwiopłucia.

Pierwsze objawy tętniczego nadciśnienia płucnego to:

Duszność aż w 99% przypadków jest pierwszym objawem choroby!



duszność, czyli subiektywne uczucie braku powietrza, przede wszystkim podczas wysiłku fizycznego (np. wchodzenia po schodach)



zmęczenie i ogólne osłabienie



zastąpienie (omdlenie) podczas wysiłku fizycznego

Inne objawy, nieco rzadsze, występują w bardziej zaawansowanych stadiach choroby i są to:

- suchy kaszel i chrypka,
- ból w klatce piersiowej podczas wysiłku fizycznego (UWAGA: ból w klatce piersiowej odczuwany przez pacjentów z TNP może przypominać ból dławicowy, jak w chorobie wieńcowej),
- krwioplucie.

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

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

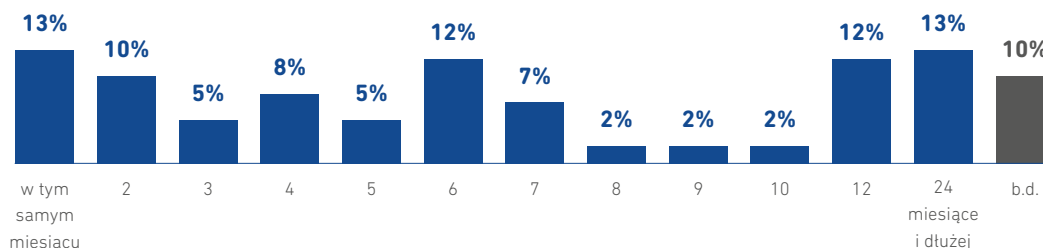
Sinica jest najbardziej typowa dla osób z **zespołem Eisenmengera** – postacią TNP występującą u części pacjentów z wrodzoną wadą przeciekową serca. Zespół ten cechuje się również występowaniem u chorych charakterystycznych pączkowatych palców oraz paznokci w kształcie szkiełek od zegarka.

Zwykle od wystąpienia pierwszych objawów choroby do pierwszego kontaktu pacjenta z lekarzem upływa ok. 9 miesięcy, a do rozpoczęcia właściwego leczenia – od 2 do 4 lat. Przed ustaleniem rozpoznania nadciśnienia płucnego pacjent ma za sobą przeciętnie 5 wizyt u lekarza

Okres od pierwszych objawów do pierwszego zgłoszenia się do lekarza z tego powodu (w MIESIĄCACH)

pokazano % pacjentów, n = 60

Średnio 9 miesięcy



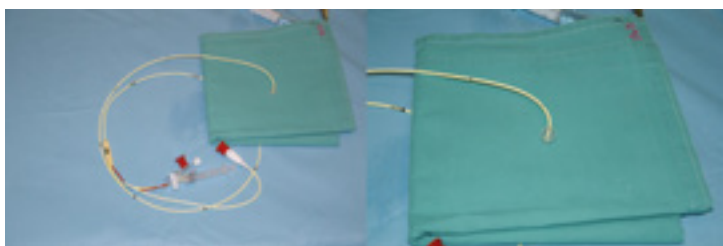
Ważne!

Tętnicze nadciśnienie płucne jest chorobą, która często jest rozpoznawana z opóźnieniem, po wielu miesiącach trwania. Dlaczego tak się dzieje?

- Objawy nadciśnienia płucnego są takie same jak w przebiegu wielu innych chorób, znacznie bardziej rozpowszechnionych.
- Tętnicze nadciśnienie płucne jest chorobą rzadką, nadal mniej znaną zarówno wśród pacjentów, jak i lekarzy.
- Objawy pojawiają się przede wszystkim podczas wysiłku fizycznego, a w spoczynku zwykle ustępują.
- Pacjenci zaprzeczają swoim objawom, bojąc się postawienia niekorzystnej diagnozy, niejednokrotnie zdarza się, że dolegliwości tłumaczą starszym wiekiem, nadmierną masą ciała, paleniem papierosów lub niewytrenowaniem.

1.3. DIAGNOSTYKA

Pacjent, u którego podejrzewa się nadciśnienie płucne (NP), wymaga bardzo szczegółowej diagnostyki, często składającej się z kilkunastu badań. Wstępnie poziom ciśnienia w tętnicy płucnej szacuje się w badaniu echokardiograficznym (echo serca, USG serca, UKG). Prawidłowe ciśnienie w tętnicy płucnej powinno być znacznie niższe od ciśnienia tętniczego, mierzonego często na ramieniu. Wartość ciśnienia skurczowego nie powinna przekraczać 32 mm Hg, a rozkurczowego 13 mm Hg, a prawidłowe średnie ciśnienie wynosi poniżej 20 mm Hg.



Cewnik Swana-Ganza

W celu potwierdzenia lub wykluczenia nadciśnienia płucnego wykonuje się cewnikowanie prawostronne serca. Jest to badanie inwazyjne, wykonywane przy użyciu miękkiego cewnika zakończonego balonem (cewnik Swana-Ganza), który umieszcza się w tętnicy płucnej. Wprowadza się go przez żyłę szyjną, żyłę udową lub żyłę odtokową – o wyborze miejsca wkłucia decyduje lekarz po rozmowie z pacjentem.

Zabieg jest bezbolesny, odbywa się w znieczuleniu miejscowym przy użyciu lignokainy. Niektórzy pacjenci odczuwają kołatanie serca w momencie, gdy cewnik przechodzi przez serce. Cewnik pozwala zmierzyć ciśnienie w prawym przedsionku i prawej komorze serca oraz w tętnicy płucnej. Dzięki niemu można również ocenić tzw. ciśnienie zaklinowania w tętnicy płucnej, które informuje o obecności lub braku choroby lewej części serca.

W czasie cewnikowania pobiera się też próbki krwi z poszczególnych części serca i odchodzących od niego naczyń w celu oznaczenia wysycenia krwi tlenem. Badanie to pomaga wykryć obecność wad wrodzonych serca, takich jak: ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, ubytek w przegrodzie międzykomorowej czy przetrwały przewód tętniczy Botalla.

Następnie, za pomocą odpowiednich wzorów, oblicza się następujące parametry:

- rzut serca – objętość krwi wyrzucanej z komór serca do krążenia w czasie 1 minuty (im bardziej zaawansowane nadciśnienie płucne, tym mniejszy jest rzut serca),
- wskaźnik serca – iloraz rzutu serca i powierzchni ciała pacjenta, wyrażany w litrach na minutę na metr do kwadratu ($l/min/m^2$),
- naczyniowy opór płucny – parametr świadczący o zaawansowaniu zwężenia tętniczek płucnych (im jest on wyższy, tym większe zaawansowanie choroby), wyrażany w jednostkach Wooda.

Tętnicze nadciśnienie płucne rozpoznawane jest u pacjenta, który spełnia 3 warunki:

- średnie ciśnienie w jego tętnicy płucnej jest równe lub wyższe niż 25 mm Hg,
- ciśnienie zaklinowania w tętnicy płucnej jest równe lub niższe niż 15 mm Hg,
- naczyniowy opór płucny osiąga wartość wyższą niż 3 jednostki Wooda.

ŚCIEŻKA DIAGNOZOWANIA WYGLĄDA NASTĘPUJĄCO:



TK – tomografia komputerowa; CTEPH – przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne; NP – nadciśnienie płucne; TNP – tętnicze nadciśnienie płucne

Kliniczne nasilenie tętniczego nadciśnienia płucnego klasyfikuje się na podstawie poziomu aktywności fizycznej, którą pacjenci mogą wykonać, nie odczuwając dolegliwości. Umożliwia to lekarzom szybką i dokładną ocenę progresji choroby i rokowania, a także konieczność zastosowania określonych schematów leczenia, niezależnie od podstawowej etiologii. To właśnie ocena klasy czynnościowej wg NYHA (New York Heart Association) pozwala określić, w jakim stopniu choroba ogranicza aktywność fizyczną pacjenta. Na podstawie przeprowadzonego wywiadu lekarz określa, w której spośród 4 klas czynnościowych znajduje się w danym momencie pacjent. Im wyższa klasa czynnościowa, tym bardziej zaawansowana jest choroba i gorsze rokowanie pacjenta.

Klasyfikacja czynnościowa wg NYHA



Klasa I

Chorzy z nadciśnieniem płucnym, które nie ogranicza ich aktywności fizycznej. Zwykła aktywność fizyczna nie powoduje u nich nadmiernej duszności, 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 nadmierną duszność lub zmęczenie, ból w klatce piersiowej lub stan przedomdleniowy.



Klasa III

Chorzy z nadciśnieniem płucnym znacznie ograniczającym aktywność fizyczną, bez dolegliwości w spoczynku. Aktywność mniejsza niż zwykła 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. Duszność lub zmęczenie mogą występować już w spoczynku. Obecność obrzęków obwodowych. Każda aktywność fizyczna nasila objawy choroby.

W celu określenia przyczyny tętniczego nadciśnienia płucnego i stopnia jego zaawansowania wykonywane są również inne badania diagnostyczne.

Test 6-minutowego marszu (tzw. test korytarzowy)

Metoda obiektywnej oceny wydolności fizycznej pacjenta. Służy również do monitorowania postępu choroby, dlatego osoby z TNP wykonują ten test wielokrotnie.

Za każdym razem pacjent, w wygodnym stroju i obuwiu, proszony jest o przejście jak najdłuższego dystansu na oznaczonym odcinku korytarza w ciągu 6 minut. Sam dostosowuje tempo marszu do własnych możliwości.

Przed wykonaniem testu i po nim mierzone jest ciśnienie pacjenta, tętno oraz wysycenie tlenem krwi (saturacja). Po zakończeniu badania dodatkowo badany proszony jest o określenie intensywności odczuwanego wysiłku w skali od 1 do 10, gdzie 1 oznacza bardzo lekki, a 10 – bardzo ciężki wysiłek.

Najważniejszym parametrem jest długość pokonanego dystansu, który świadczy o stopniu zaawansowania choroby. Osoby zdrowe w czasie 6 minut pokonują zwykle dystans 600–700 metrów.

Test spiroergometryczny

Test wydolności wysiłkowej odbywający się na bieżni ruchomej. Pacjent wykonuje go w maseczce, z analizatorem gazów, aby można było zbadać skład wydychanego przez niego powietrza, a także maksymalne zużycie tlenu (im jest ono wyższe, tym lepsze są: wydolność pacjenta i jego rokowanie). Jeśli pacjent poczuje się źle, może poprosić o przerwanie testu.

Pomiar peptydu natriuretycznego

Badanie stężenia substancji wydzielanej do krwi przez komórki mięśniowe serca (kardiomiocyty) pod wpływem nadmiernego rozciągnięcia. U chorych z tętniczym nadciśnieniem płucnym – im większe jest to stężenie, tym wyższy stopień niewydolności prawej komory serca i gorsze rokowanie.

Zwykle wykonuje się pomiar peptydu natriuretycznego typu B, który występuje w 2 formach: BNP (brain natriuretic peptide) lub NT-proBNP (N-terminal pro brain natriuretic peptide). Prawidłowy poziom BNP nie przekracza 30 pikogramów na mililitr (30 pg/ml), a NT-proBNP – 125 pg/ml.

Scyntygrafia płuc

Badanie, które powinno być przeprowadzane u wszystkich pacjentów z podejrzeniem tętniczego nadciśnienia płucnego w celu wykluczenia zmian zakrzepowo-zatorowych jako przyczyny nadciśnienia płucnego. Jest rodzajem prześwietlenia płuc, które wykonuje się po dożylnym podaniu radioizotopu, który płynie wraz z krwią do płuc.

Bodypletyzmografia

Rodzaj badania spirometrycznego, oceniającego czynność płuc, które wykonuje się w zamkniętej szklanej kabinie, podobnej do budki telefonicznej. Jest ono dokładniejsze od zwykłej spirometrii. Pacjent oddycha przez ustnik aparatu, a na jego nos zakładany jest klips delikatnie zaciskający nozdrza. Podczas badania wykonuje się wdechy i wydechy zgodnie z podaną instrukcją. Bodypletyzmografia ma podstawowe znaczenie w wykryciu choroby płuc jako przyczyny nadciśnienia płucnego. U chorych na TNP wynik tego badania jest zwykle prawidłowy lub w niewielkim stopniu odbiega od normy.

Tomografia komputerowa klatki piersiowej

Badanie pomagające określić, czy u pacjenta przyczyną nadciśnienia płucnego jest choroba płuc lub przewlekła choroba zakrzepowo-zatorowa. Służy ono również do rozpoznania nieprawidłowego poszerzenia tętnicy płucnej (tętniaka tętnicy płucnej).

U pacjentów z TNP nie stwierdza się zwykle istotnych nieprawidłowości w tkance płucnej oraz nie znajduje się skrzeplin w tętnicach płucnych.

Test reaktywności tętnic płucnych

Badanie wykonywane w czasie cewnikowania serca, zalecane głównie u pacjentów z TNP idiopatycznym, dziedzicznym lub wywołanym lekami i toksynami. Polega ono na wykonaniu pomiarów hemodynamicznych przed podaniem leku rozszerzającego tętnice płucne oraz po podaniu tego leku.

Pacjenci z dodatnim testem reaktywności tętnic płucnych – czyli tacy, u których średnie ciśnienie w tętnicy płucnej zmniejszy się o co najmniej 10 mm Hg, spadając poniżej 40 mm Hg przy zachowanym rzucie serca – mogą być skutecznie leczeni preparatami z grupy blokerów kanału wapniowego. Blokery kanału wapniowego (diltiazem, nitrendypina, amlodypina) to leki powszechnie stosowane m.in. w leczeniu nadciśnienia tętniczego czy zaburzeń rytmu serca. U pacjentów z ujemnym testem reaktywności tętnic płucnych konieczne jest stosowanie specjalnych leków przeznaczonych do leczenia nadciśnienia płucnego. Ich rokowanie jest gorsze.

1.4. LECZENIE

Ze względu na stopień skomplikowania leczenie chorych na tętnicze nadciśnienie płucne powinno odbywać się w wyspecjalizowanych ośrodkach, w których personel ma niezbędne doświadczenie. Obecnie program leczenia TNP u dorosłych realizują 23 ośrodki w całej Polsce (ich wykaz znajduje się w rozdziale 5). Standardy leczenia TNP w Polsce nie odbiegają istotnie od tych stosowanych w krajach Europy Zachodniej. Zdecydowana większość leków stosowanych w terapii jest w Polsce zarejestrowana i refundowana. Największe ograniczenia związane z refundacją leczenia TNP dotyczą możliwości łączenia różnych leków. Nadal także liczba przeszczepień płuc jest dużo niższa niż potrzeby.

14

NA TERAPIĘ TNP SKŁADAJĄ SIĘ 3 ELEMENTY:

Leczenie wspomagające – ma na celu zmniejszenie dolegliwości oraz poprawę jakości życia chorego. Sposób leczenia w dużej mierze zależy od zgłaszanych przez chorego objawów. Obejmuje ono:

- stosowanie leków odwadniających (u pacjentów z obrzękami),
- tlenoterapię (w przypadku zmniejszonej saturacji krwi tętniczej),
- oszczędzający tryb życia,
- regularne szczepienia przeciwko grypie i pneumokokom.

Leczenie farmakologiczne lekami swoistymi dla TNP, działającymi bezpośrednio na naczynia płucne – jego celem jest poprawa jakości życia pacjenta, zapobieganie postępowi choroby oraz wydłużenie życia. Leki swoiste dla TNP to:

- inhibitory fosfodiesterazy typu 5 (sildenafil, tadalafil) – leki zwiększające stężenie tlenu azotu w tętnicach płucnych,
- antagoniści receptora endoteliny (ambrisentan, bosentan, macypentan) – leki blokujące działanie endoteliny, substancji silnie obkurczającej naczynia płucne, która u pacjentów z TNP jest wydzielana w nadmiarze,
- prostacyklina (epoprostenol), analogi prostacykliny (treprostinil, iloprost) lub selektywny agonista receptorów prostacykliny (seleksypag) – leki rozszerzające naczynia oraz hamujące proces zlepiania się płytek krwi i tworzenia zakrzepów; u pacjentów z TNP hamują postęp choroby,
- stymulatory cykazy guanylowej (riociguat) – działają podobnie jak tlenek azotu: rozszerzają naczynia krwionośne, hamują proliferację komórek mięśni gładkich naczyń i agregację płytek krwi,
- blokery kanału wapniowego (antagoniści wapnia) – hamują napływ do komórek wapnia, który jest niezbędny do skurczu mięśni gładkich tworzących ścianę naczyń; zalecane tylko u pacjentów z dodatnim testem reaktywności tętnic płucnych.

Leczenie farmakologiczne w Polsce, zgodnie z wymogami Programu Lekowego, zaczyna się od podania jednego leku. Jeśli po kilku tygodniach lub miesiącach pacjent czuje istotną poprawę, a wyniki jego badań są zadowalające, świadczy to o osiągnięciu celów terapeutycznych. Celem leczenia TNP jest uzyskanie tzw. profilu niskiego ryzyka, który wskazuje na szansę rocznego przeżycia powyżej 95%. Wtedy leczenie jednym lekiem może być kontynuowane. Ostatnie badania pokazują jednak, że terapia dwoma lekami jest bardziej skuteczna – leczenie skojarzone efektywniej hamuje postęp choroby, zmniejsza liczbę nieplanowych hospitalizacji i w większym stopniu poprawia odległe rokowanie niż monoterapia. Dlatego doustna terapia dwoma lekami powinna być rozważona u każdego pacjenta.

Jeśli takie cele terapeutyczne, jak: II klasa czynnościowa, normalizacja stężenia BNP lub normalizacja hemodynamicznych cech niewydolności prawej komory serca, nie są osiągnięte, to lekarz może podjąć decyzję o dołączeniu trzeciego leku doustnego lub leków podawanych pozajelitowo – w inhalacjach lub specjalnych wlewach podskórnych lub dożylnych. Najlepiej, żeby była to terapia trzema lekami – trwają obecnie prace, żeby takie leczenie było refundowane przez NFZ. **Decyzja o włączeniu do terapii kolejnego leku powinna zostać podjęta odpowiednio wcześniej, a nie dopiero w sytuacji, gdy dojdzie już do znacznej progresji choroby.**

Leczenie zabiegowe – jeśli mimo leczenia farmakologicznego, uwzględniającego prostacyklinę, u pacjenta dochodzi do progresji choroby, jedyną opcją terapeutyczną pozostaje przeszczepienie płuc. Po zabiegu chory musi stosować do końca życia leki immunosupresyjne, zapobiegające odrzuceniu przeszczepu. W czasie oczekiwania na przeszczepienie płuc w przypadku ciężkiego stanu lekarz może zdecydować o konieczności wykonania tzw. septostomii przedsionkowej, czyli otworu między przedsionkami, który ułatwia przepływ krwi z prawej do lewej części serca.

CHARAKTERYSTYKA LEKÓW SWOISTYCH STOSOWANYCH W TĘTNICZYM NADCIŚNIENIU PŁUCNYM

Lek swoisty	Grupa	Mechanizm działania	Droga podania	Dawka początkowa	Dawka docelowa
ambrisentan	antagoniści receptora dla endoteliny	blokada receptorów dla endoteliny-1 typu A lub A i B	p.o.	1×5 mg	1×10 mg
bozentan			p.o.	2×62,5 mg	2×125 mg
macytentan			p.o.	1×10 mg	1×10 mg
sildenafil	inhibitory fosfodiesterazy typu 5	zwiększenie stężenia cGMP	p.o.	3×20 mg	3×20 mg
tadalafil			p.o.	1×40 mg	1×40 mg
wardenafil			p.o.	1×5 mg	2×5 mg
riocyguat	stymulatory cykazy guanylowej	stymulacja cGMP	p.o.	3×1 mg	3×2,5 mg
iloprost	prostanoidy	zwiększenie stężenia cAMP	inh.	6–9×2,5 mg	6–9×5 mg
			i.v.	0,5 ng/kg/min	w zależności od skuteczności i tolerancji
epoprostenol			i.v.	2 ng/kg/min	
treprostynil			i.v.	1,25 ng/kg/min	
			s.c.	1,25 ng/kg/min	
			p.o.	2×0,25 mg	
			inh.	4×18 µg	4×54 µg
seleksypag	agoniści receptora IP		p.o.	2×200 µg	2×1600 µg

* Tabela przedstawia leki obecnie zarejestrowane na świecie

cAMP – cykliczny monofosforan adenozy; cGMP – cykliczny monofosforan guanozy; inh. – wziewnie; IP – receptor dla prostacykliny; i.v. – dożylnie; p.o. – doustnie; s.c. – podskórnice

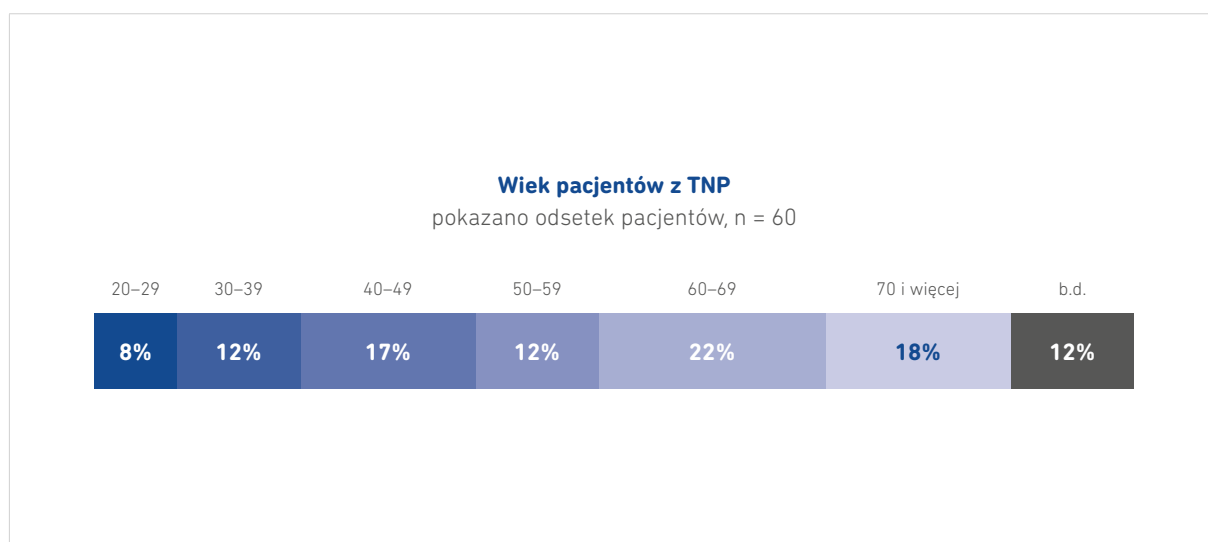
ROZDZIAŁ 2

PACJENT

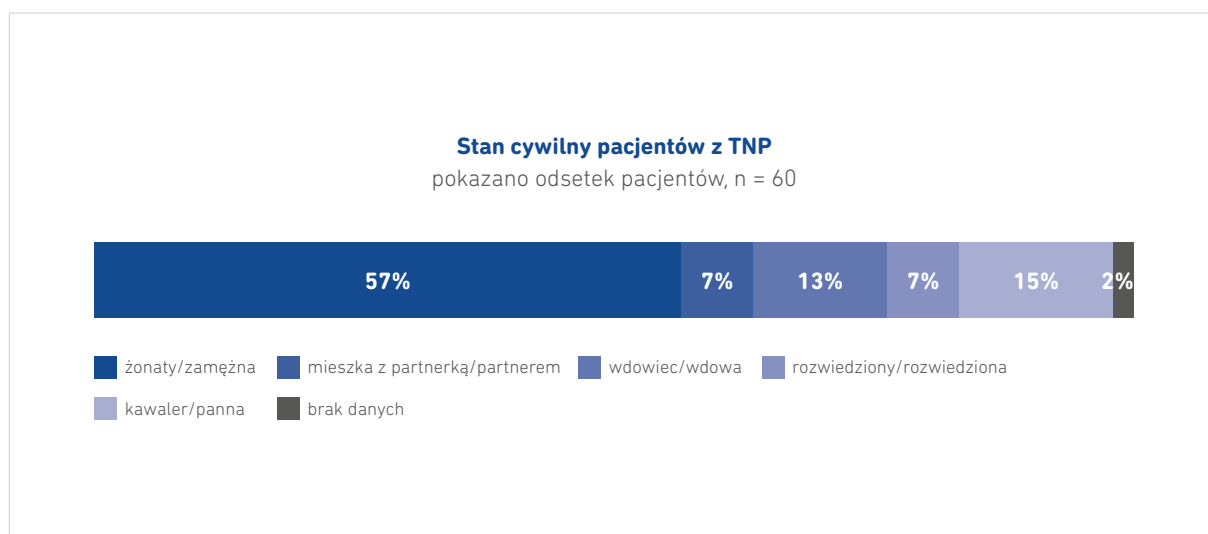
2.1. CHARAKTERYSTYKA PACJENTA Z TNP

Pacjenci z TNP stanowią bardzo różnorodną grupę chorych. Wynika to z odmiennych przyczyn powodujących chorobę, a co za tym idzie – różnego nasilenia objawów i szybkości ich narastania, odmiennego wieku, w którym objawy te się ujawniają, oraz różnych schorzeń towarzyszących. U części pacjentów choroba pojawia się w dzieciństwie lub wczesnej młodości i rozwija się powoli, więc przyzwyczajają się do ciągłego ograniczenia wydolności fizycznej i prowadzą bardzo oszczędzający tryb życia, podczas gdy u innych początek i postęp są gwałtowne i wywołują dramatyczne objawy, uniemożliwiające normalne codzienne funkcjonowanie. Pomimo bardzo indywidualnej historii pacjenci borykają się z podobnymi problemami zdrowotnymi i psychospołecznymi. W związku z tym, że cierpią na chorobę rzadką, nieznaną powszechnie i z niespecyficznymi dolegliwościami, często są późno diagnozowani, a w momencie rozpoznania choroba jest już na zaawansowanym etapie. Ciężki przebieg choroby oraz przewlekły i postępujący jej charakter zmuszają pacjentów, a także ich opiekunów, do często diametralnych zmian w życiu rodzinnym i zawodowym.

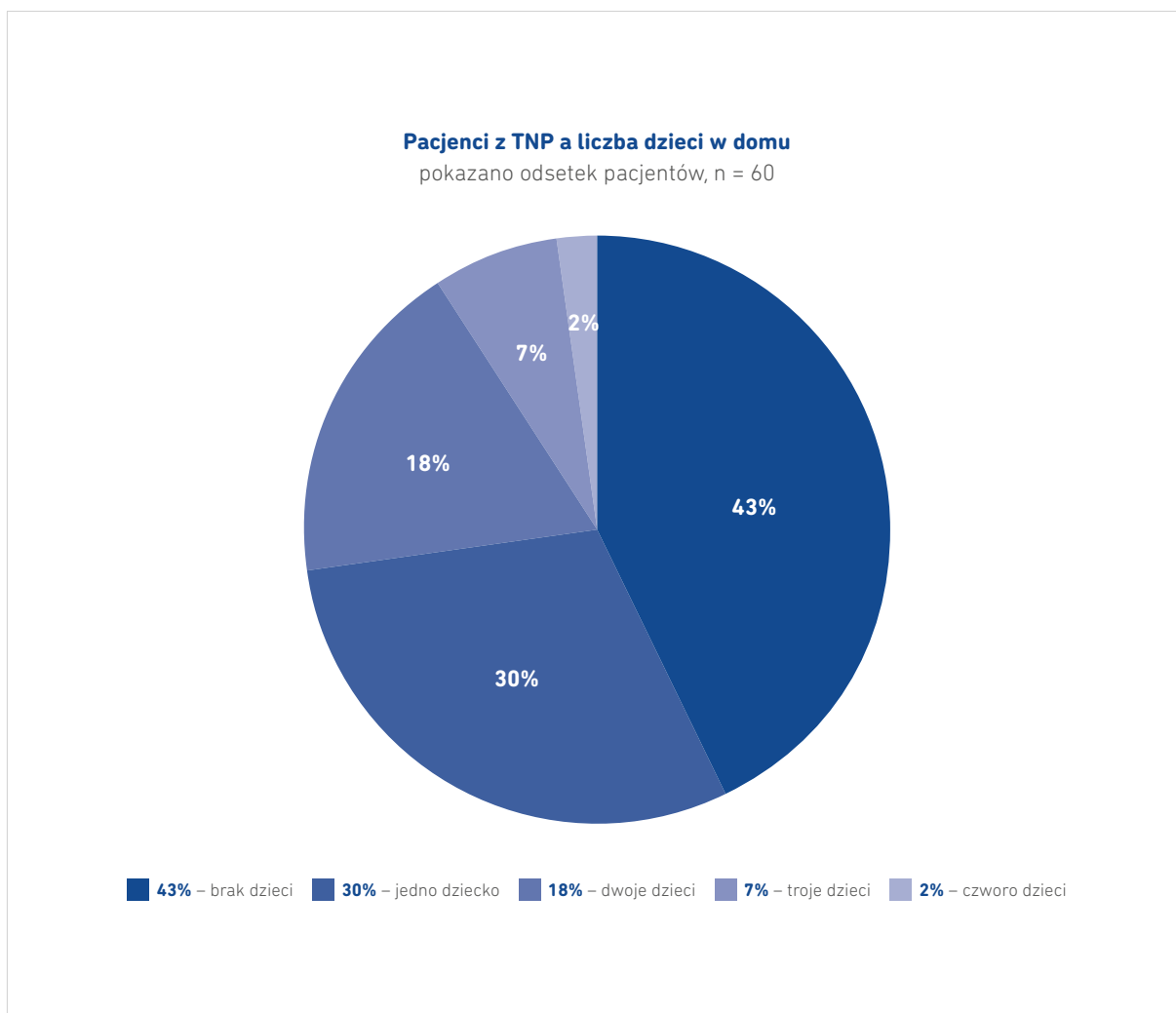
Cechy, które mogą być charakterystyczne dla pacjentów chorych na TNP, pokazują m.in. wyniki przywoływanego w niniejszej publikacji badania pn. „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów”, zrealizowanego w Polsce przez Cognosco na zlecenie firmy Actelion (sierpień 2017), w którym uczestniczyli respondenci z Polski. W ankietowanej populacji przeważały kobiety (68% pacjentów). Najliczniejszą grupę chorych stanowiły osoby w wieku powyżej 60 lat (40% ankietowanych, z czego 45% to pacjenci w wieku 70 lat i więcej). Osoby młode, w przedziale wiekowym 20–29 lat, chorują na TNP rzadziej (8% ankietowanych).



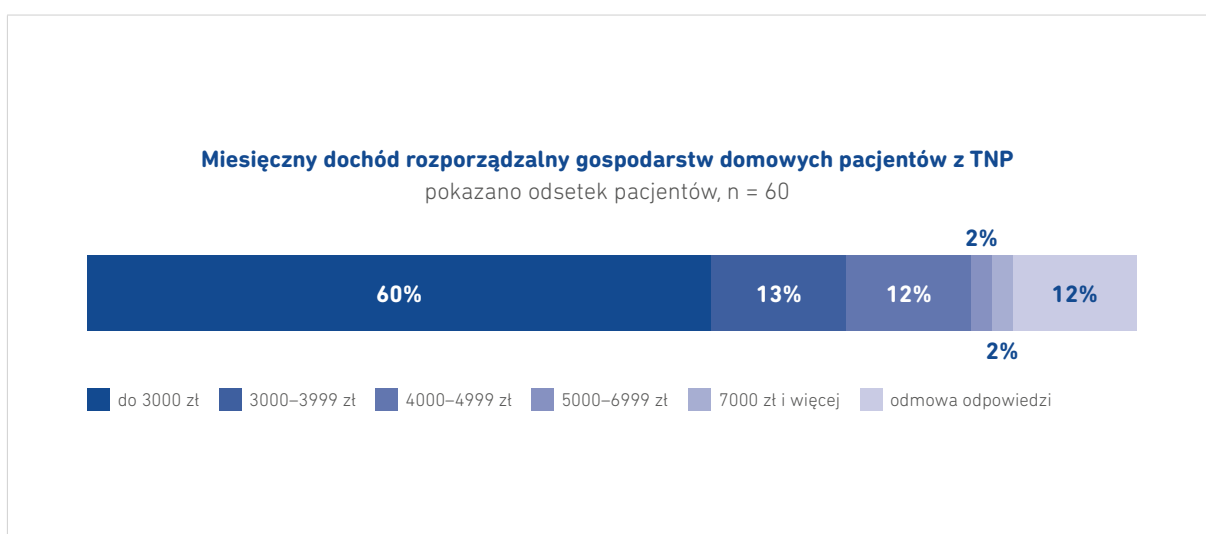
Większość chorych (57%) to osoby zamężne/żonate albo mieszkające z partnerką/partnerem (7%). Odsetek osób stanu wolnego – rozwiedzionych, wdów/wdowców oraz niezamężnych/nieżonatych – był wysoki (35% wszystkich chorych).



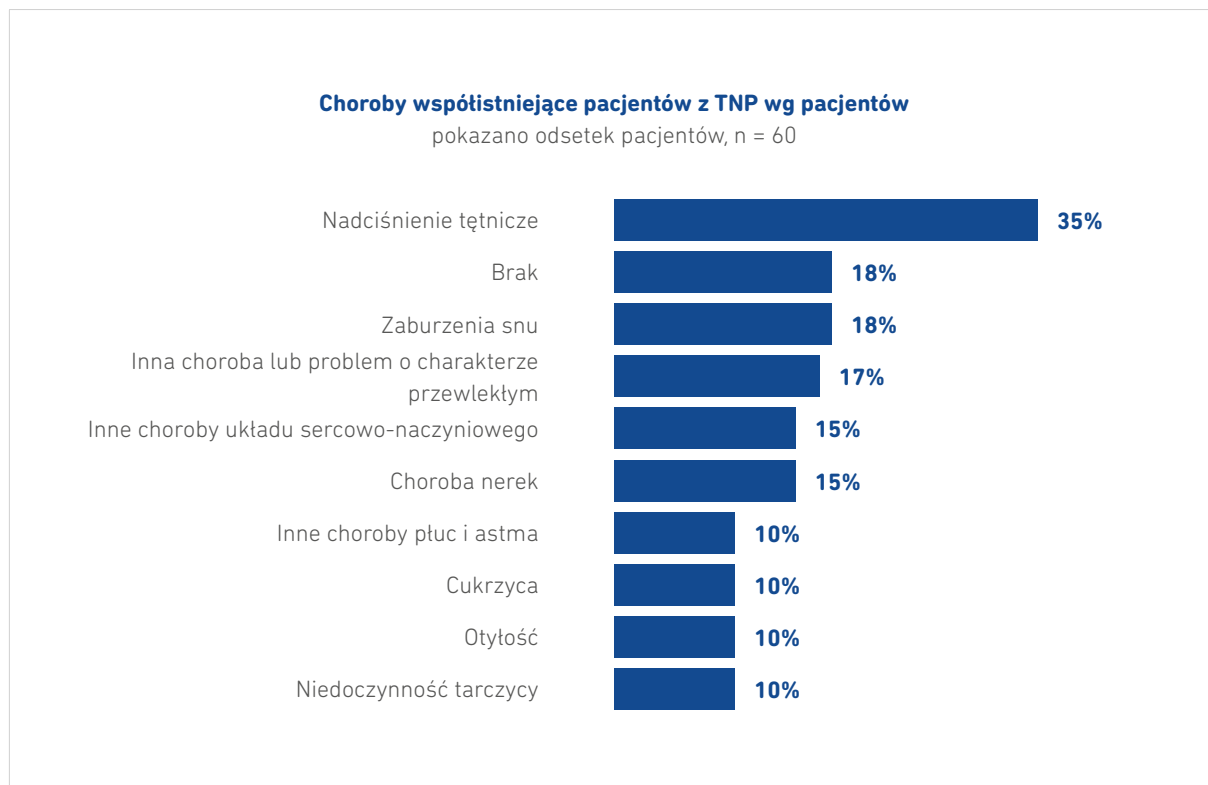
Większość badanych pacjentów zadeklarowała posiadanie dzieci (57% ankietowanych). W grupie tej dominowały rodziny z jednym dzieckiem (30%). Dwoje dzieci zgłosiło 18% chorych, a więcej niż dwoje – 9% chorych. Odpowiedź dotyczącą bezdzietności wybrało 43% chorych na TNP.



Większość chorych (60%) zadeklarowała niskie dochody – utrzymywanie się wraz z rodziną za kwotę nieprzekraczającą 3000 zł miesięcznie. Na dochody wyższe niż 5000 zł miesięcznie w swoim gospodarstwie domowym mogło liczyć zaledwie 4% pacjentów.

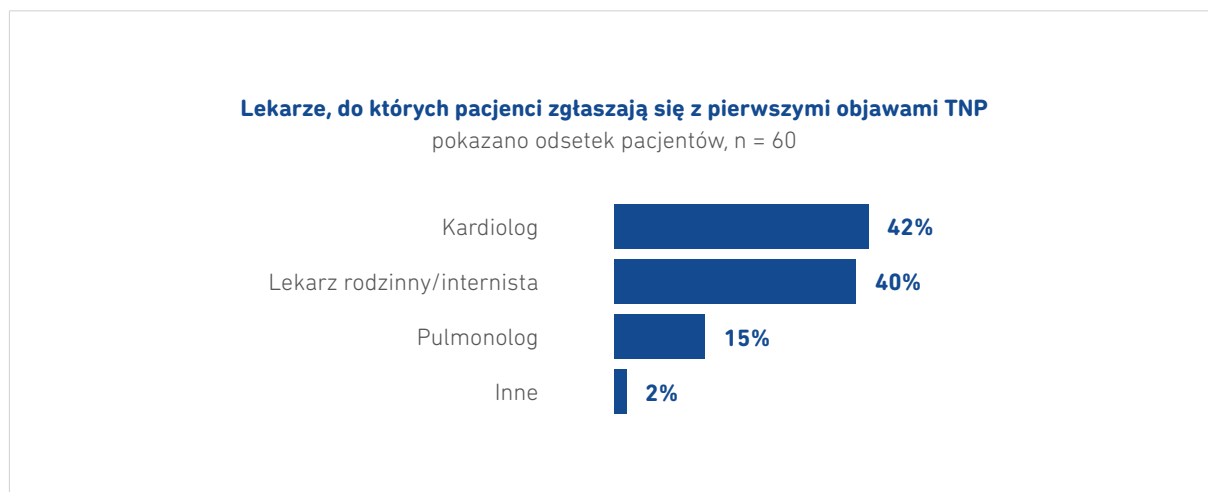


Wielu chorych na TNP zgłaszało również inne schorzenia współwystępujące: nadciśnienie tętnicze (35% pacjentów), inne choroby układu krążenia (15%), choroby nerek (15%) i płuc (15%). Dodatkowo inne problemy o charakterze przewlekłym podało aż 17% badanych. Pacjentom często dokuczają bezsenność (18%). Jedynie 18% badanych nie zgłosiło żadnych współtowarzyszących chorób.



2.2. ROZPOZNANIE CHOROBY

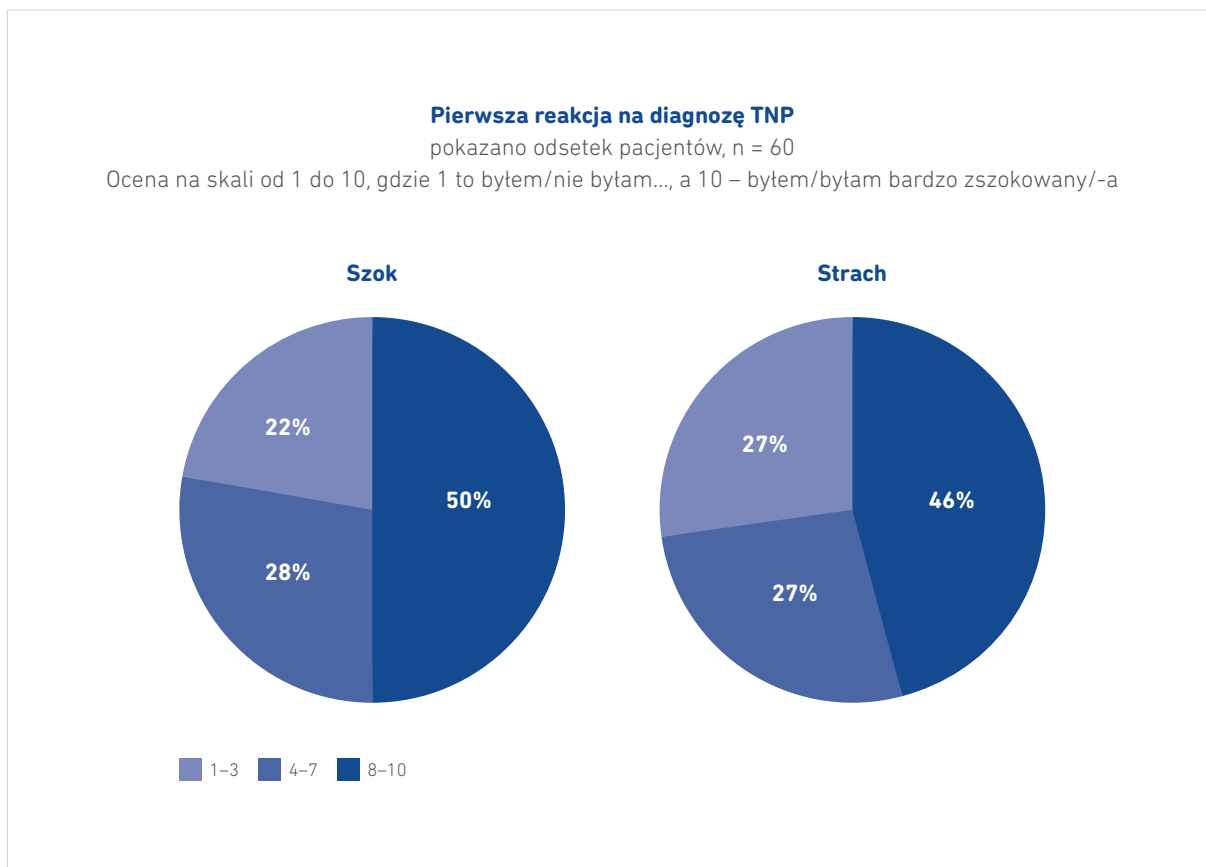
Objawy TNP, jak już wspomniano wcześniej, są niespecyficzne i początkowo „niewidoczne” w spoczynku. Pacjenci odczuwają głównie zmęczenie i duszność, które mogą być również oznaką innych, dużo częściej występujących chorób, takich jak astma czy niewydolność serca. Trudne do opisanego objawy mogą nastrożać kłopotu z wyborem lekarza pierwszego kontaktu. W opinii polskich respondentów z pierwszymi objawami zgłaszali się oni równie często do lekarza rodzinnego lub internisty, jak i do kardiologa. Mniej, bo jedynie 15% chorych szukało w pierwszej kolejności porady pulmonologa czy lekarza innej specjalności (jedynie 2%).



Ze względu na bardzo istotną rolę wczesnego włączenia terapii w skuteczności leczenia i rokowaniu niezwykle ważne jest, aby pacjent jak najszybciej trafił do ośrodka referencyjnego, który może w sposób szybki i sprawny przeprowadzić pełną diagnostykę i zastosować odpowiednią farmakoterapię. Według wyników badania średni czas od pierwszego kontaktu z lekarzem do wizyty w ośrodku leczącym TNP wynosił 7 miesięcy, a u 32% pacjentów nie przekroczył 3 miesięcy. Niestety u 1/4 ankietowanych okres ten był nadal bardzo długi i do odpowiedniego ośrodka trafili oni po trwającej dłużej niż rok diagnostyce.



Z przeprowadzonego w Polsce badania wynika, że mniej więcej połowa ankietowanych w chwili diagnozy odczuwała skrajny lęk i szok, a mniej niż 1/3 respondentów opisała te odczucia jako łagodne lub ich brak.



Po rozpoznaniu choroby naprawdę byłem w dołku psychicznym – obawiałem się, że umrę. Zwykle po przebudzeniu się miałem napady paniki – po prostu naprawdę się bałem, czułem się bardzo chory i niepotrzebny. Miałem też koszmary w nocy i budziłem się z krzykiem. – Pacjent

2.3. ŻYCIE Z CHOROBA

Tętnicze nadciśnienie płucne powoduje zmiany w niemal wszystkich sferach życia człowieka (fizycznej, emocjonalnej, społecznej, zawodowej). Pacjenci muszą nauczyć się radzić sobie ze swoją niepewną przyszłością oraz złożonym leczeniem. Częste hospitalizacje, ograniczona aktywność fizyczna i życiowa, wzrastająca zależność od innych, mniejsza liczba kontaktów społecznych, niemożność realizowania się w różnych rolach życiowych i społecznych, utrata pozycji zawodowej, pogorszenie się sytuacji materialnej – to tylko niektóre trudności, z którymi muszą zmagać się pacjenci z tętniczym nadciśnieniem płucnym. Choroba staje się wyzwaniem, które niesie niepewność i lęk związany z przebiegiem choroby, jej leczeniem i rokowaniem.

Tętnicze nadciśnienie płucne całkowicie zmienia życie. Nie można ignorować choroby, ponieważ nasila się i męczy przy wykonywaniu nawet najprostszyc czynności. Ciało jest słabe. Wszystko trzeba robić powoli, aby nie zużywać cennej energii. – Pacjent

Ponad połowa (56%) pacjentów i podobna liczba opiekunów (57%) uznała, że TNP ma „duży” wpływ na ich codzienne życie, przy czym stopień tego oddziaływania jest powiązany z obniżaniem się klasy czynnościowej.

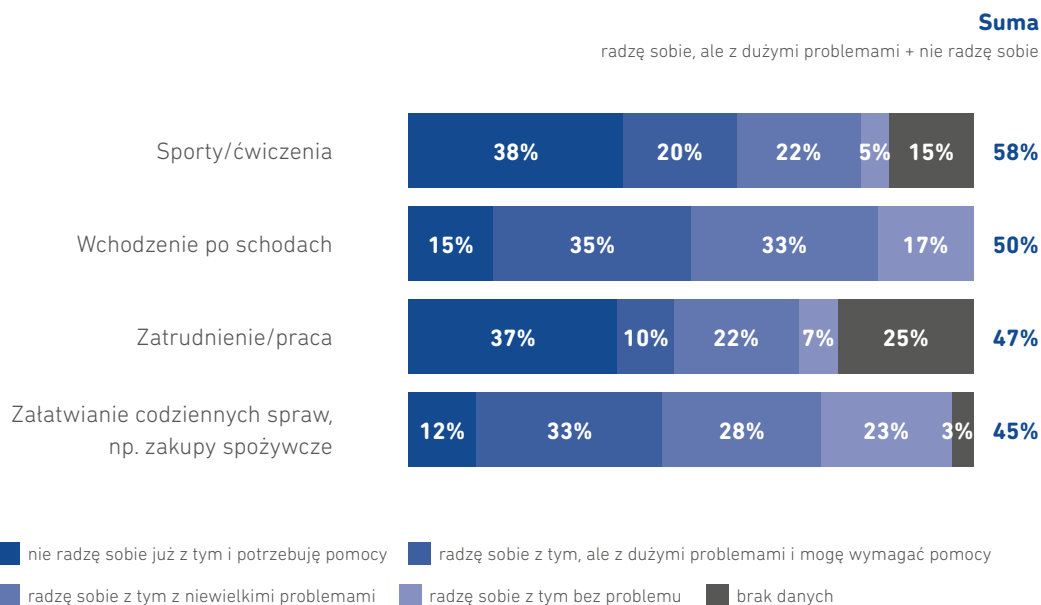
Źródło: Badanie międzynarodowe, 2012 r.³

Według polskich pacjentów chorych na TNP, którzy wzięli udział w badaniu „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów” zrealizowanym w Polsce przez Cognosco na zlecenie firmy Actelion (sierpień 2017), choroba najbardziej niekorzystnie wpłynęła: na aktywność fizyczną (u 58% badanych), wchodzenie po schodach (50%), zatrudnienie/pracę (47%) oraz wykonywanie codziennych czynności, np. robienie zakupów (45%). Schorzenie nie pozostawało bez wpływu również na uzyskiwane przez pacjentów dochody, ich podróże i wyjazdy na wakacje, a także życie rodzinne i towarzyskie oraz sferę intymną.

3 Op. cit.

Ocena zdolności wykonywania różnych czynności w porównaniu ze zdolnością sprzed rozpoznania TNP

pokazano odsetek pacjentów, n=60

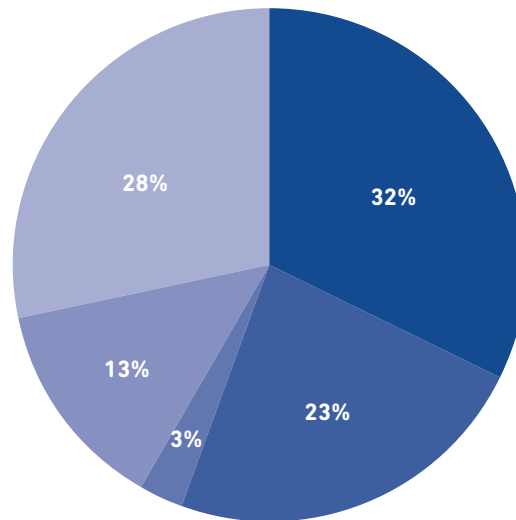


Czasami udaje mi się gotować, ale ostatnio tak naprawdę zupełnie sobie z tym nie radzę. – Pacjent

W polskim badaniu jedna trzecia (32%) pacjentów zadeklarowała, że zmuszona była z powodu TNP zrezygnować całkowicie z pracy zawodowej, a 23% – częściowo. W przypadku 59% pacjentów zmiany te negatywnie wpłynęły na ich stan emocjonalny. Wiązały się także ze spadkiem dochodów.

Zaprzestanie pracy zawodowej od momentu rozpoznania TNP

pokazano odsetek pacjentów, n = 60



- 32% – tak, całkowicie
- 23% – tak, częściowo
- 3% – nie, ale zmieniły się warunki pracy (np. praca z domu, zmiana obowiązków, dostosowanie miejsca pracy)
- 13% – nie
- 28% – nie dotyczy, ponieważ nie pracowałem/nie pracowałam przed rozpoznaniem u mnie TNP

Wpływ zmian w pracy zawodowej na stan emocjonalny pacjenta z TNP

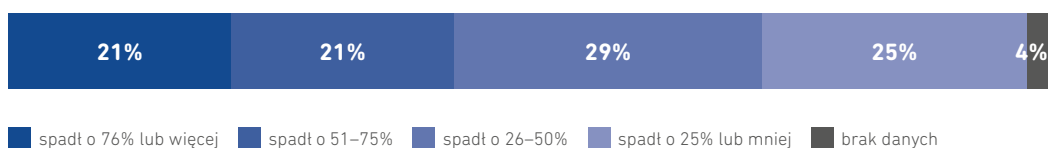
pokazano odsetek pacjentów, n = 39



- bardzo negatywny
- negatywny
- neutralny (ani negatywny, ani pozytywny)
- pozytywny
- brak danych

Zmiany w dochodzie gospodarstwa domowego wynikające ze zmian w pracy zawodowej

pokazano odsetek pacjentów, n = 24



- spadł o 76% lub więcej
- spadł o 51–75%
- spadł o 26–50%
- spadł o 25% lub mniej
- brak danych

Zatrudnienie/praca wzbudza największe obawy i powoduje frustrację chorych. Aż 85% pacjentów uczestniczących w międzynarodowym badaniu wskazało, że ich choroba ma niekorzystny wpływ na zatrudnienie/pracę, a niemal połowa (48%) przyznała, że nie jest w stanie pracować lub potrzebuje czyjejs pomocy w trakcie pracy. Ponadto 73% badanych, którzy musieli zrezygnować z pracy lub ją zmienić z powodu choroby, odczuło negatywny wpływ tego na swój budżet domowy. Co szósty ankietowany przyznał, że dochód jego gospodarstwa domowego zmniejszył się przez TNP o połowę.

Źródło: Badanie międzynarodowe, 2012 r.⁴

Praca pozwala mi zapomnieć o chorobie. Nie wyobrażam sobie, że mogłabym pójść na rentę, siedzieć w domu i myśleć, co ze mną będzie. – Pacjentka

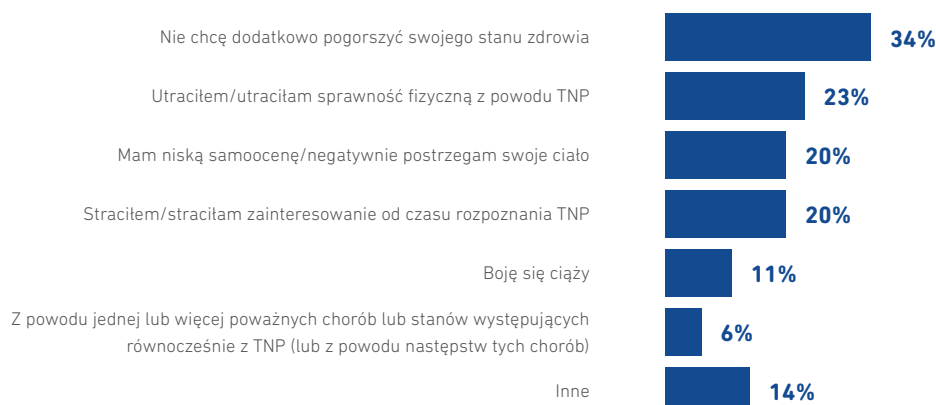
W Europie zatrudnienie/praca i dochody pojawiły się w odpowiedziach jako obszary o szczególnym znaczeniu zarówno dla pacjentów, jak i ich opiekunów: 85% pacjentów oraz 29% opiekunów zadeklarowało, że TNP ma wpływ na ich pracę, a niemal połowa (48%) podała, że nie była już w stanie pracować lub potrzebowała pomocy podczas pracy.

Źródło: Badanie międzynarodowe, 2012 r.⁵

Inną dziedziną, którą niemal wszyscy chorzy biorący udział w badaniu wskazali jako jedną z głównych, na które TNP ma największy wpływ, było życie seksualne i zdolność do posiadania rodziny. Respondenci odpowiedzieli, że osłabienie bądź zaprzestanie kontaktów seksualnych wynika z niskiej samooceny i niezdolności do wysiłku fizycznego.

Powody utraty libido/zainteresowania seksem wg pacjentów

pokazano odsetek pacjentów, n = 35



4 Op. cit.

5 Op. cit.

Wielu uczestników międzynarodowego badania skarżyło się na utratę libido i zainteresowania seksem. Byli to głównie chorzy z rozpoznaną IV i III klasą czynnościową nadciśnienia płucnego wg klasyfikacji WHO (World Health Organization, Światowa Organizacja Zdrowia) lub NYHA, rzadziej z II klasą. Chorzy z I klasą czynnościową nadciśnienia płucnego nie zgłaszali takich problemów.

Źródło: Badanie międzynarodowe, 2012 r.⁶

Nie czuję się dobrze w moim ciele, gdy wystaje z niego duża rurka. Trudno powiedzieć, że to jest sexy. – Pacjent

Chorym trudno pogodzić się z utratą pełnionych do tej pory funkcji społecznych i koniecznością przebywania w domu, z dala od współpracowników, przyjaciół, koleżanek i kolegów. Dla mężczyzn szczególnie dotkliwe było to, że przez chorobę nie mogli już wykonywać czynności przypisywanych do pełnionej przez nich funkcji męża i ojca, np. nie byli w stanie pograć w piłkę z dziećmi. Z kolei kobiety najbardziej cierpiały z powodu utraty możliwości wykonywania prac domowych i zajmowania się w pełni swoimi dziećmi.

Pacjenci biorący udział w badaniu w Polsce definiowali następująco swoje objawy/odczucia doświadczane w ciągu ostatniego miesiąca: 59% chorych zdarzało się odczuwać złość, 62% miewało złe samopoczucie rano, a 55% pacjentów deklarowało, że czynności, które kiedyś lubili wykonywać, obecnie nie sprawiają im już tyle przyjemności. Ponadto 53% pacjentów odczuwało czasem izolację, przy czym w przypadku 15% zdarzało się to bardzo często lub często. **Poczucie wyobcowania wynikało u nich przede wszystkim z braku zrozumienia choroby przez przyjaciół/kolegów i ogół społeczeństwa oraz tego, że ich choroba jest „niewidoczna”.** Jednak mimo wielu negatywnych emocji, które towarzyszyły chorym na TNP, 47% z nich deklarowało, że bardzo często lub często towarzyszyło im pozytywne nastawienie do życia.

Skutki emocjonalne u pacjentów z TNP obejmowały uczucie frustracji (35% osób odczuwało je w ciągu ostatniego miesiąca), poczucie niezrozumienia, brak przyjemności z wykonywanych czynności, uczucie gniewu i niską samoocenę.

Źródło: Badanie międzynarodowe, 2012 r.⁷

Moja przyjaciółka powiedziała, że chciałaby mieć takie nadciśnienie jak ja, i to mnie bardzo zdenerwowało. Ona myśli, że po prostu siedzę w domu i nic nie robię cały dzień. – Pacjentka

6 Op. cit.

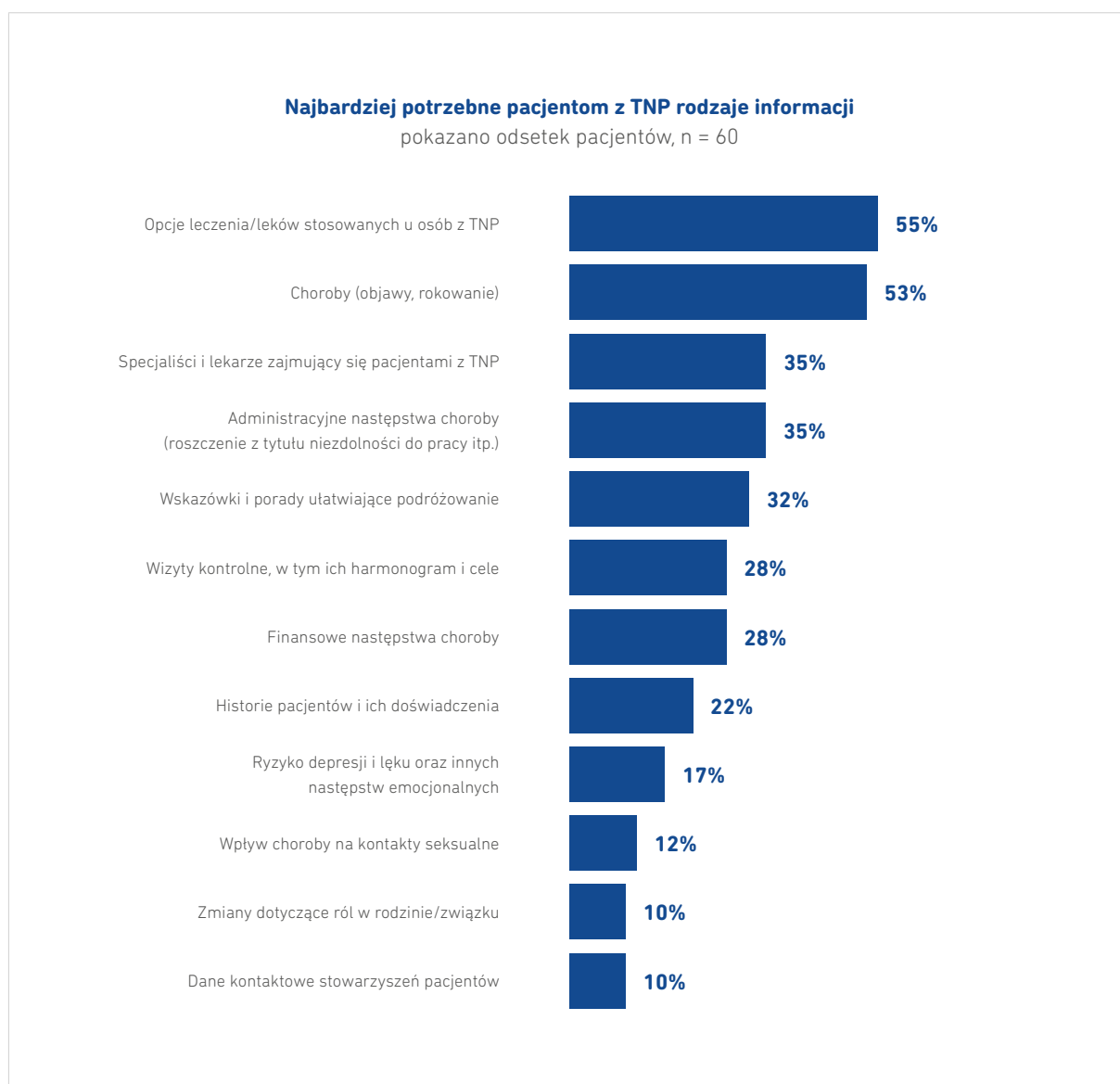
7 Op. cit.

2.4. WNIOSKI KLUCZOWE

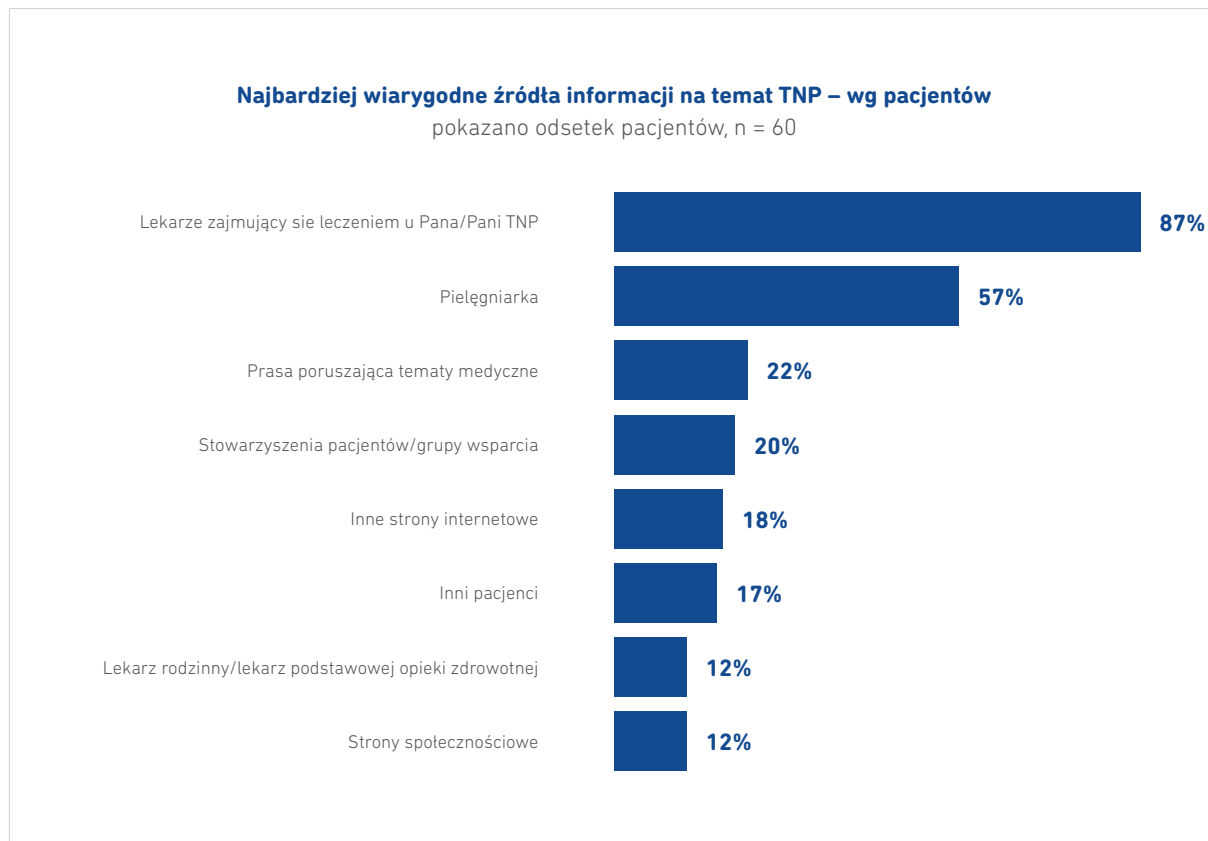
Rozwój nowych terapii tętniczego nadciśnienia płucnego doprowadził do wydłużenia przeżywalności pacjentów, jednak w pełni skuteczna terapia farmakologiczna wciąż pozostaje nieosiągalna. Jednocześnie w ciągu ostatnich lat dynamicznie rozwija się podejście do leczenia pacjentów z tętnicznym nadciśnieniem płucnym uwzględniające ocenę jakości ich życia.

Dlatego niezmiernie istotne jest, aby w procesie terapeutycznym, oprócz dążenia do wydłużania życia pacjentów, nie zapominać o ich potrzebach, poprawie ich codziennego funkcjonowania oraz możliwościach powrotu do jak najpełniejszej aktywności w życiu społecznym. W tym kontekście warto zwrócić uwagę na najważniejsze obszary potrzeb, które wskazali pacjenci w przeprowadzonym badaniu.

Polscy pacjenci uczestniczący w badaniu „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów” odpowiedzieli, że najbardziej potrzebowali aktualnych informacji na temat dostępnych opcji leczenia TNP (55%), samej choroby – jej objawów i rokowania (53%), specjalistów i lekarzy zajmujących się chorymi z TNP (35%) oraz administracyjnych następstw TNP, np. możliwości uzyskania świadczeń z tytułu niezdolności do pracy (35%). Nie znaczy to jednak, że nie były dla nich ważne wskazówki i porady ułatwiające podróżowanie (32%), informacje na temat wizyt kontrolnych, ich częstotliwości i celu (28%) czy dane na temat finansowych następstw choroby (28%). Interesowały ich historie i doświadczenia innych chorych (22%), informacje na temat ryzyka depresji i lęku oraz innych następstw emocjonalnych choroby (17%), jak również możliwości jej wpływu na życie seksualne (12%).



Najbardziej wiarygodnym źródłem tych informacji byli dla chorych lekarze zajmujący się leczeniem TNP (87%) i pielęgniarki (57%). Zdecydowana większość pacjentów wykazała zadowolenie z przekazywanej przez nich wiedzy. Prasa poruszająca tematy medyczne i stowarzyszenia pacjenckie – chociaż uznawane przez większość pacjentów za godne zaufania – nie były tak powszechnie wskazywane jako źródło wiedzy na temat TNP. Potwierdza to istotną rolę specjalistycznych ośrodków dedykowanych leczeniu TNP zarówno w procesie terapeutycznym, jak i w edukacji pacjenta, a zaufanie, jakim pacjenci obdarzyli personel tych ośrodków, odzwierciedla zaangażowanie i empatię opiekujących się nimi lekarzy i pielęgniarek.



Spośród chorych na TNP 9 na 10 oceniło świadomość społeczną na temat ich choroby jako niską, bardzo niską lub całkowicie nieobecną w społeczeństwie. Brak zrozumienia i wsparcia, często nawet w najbliższym otoczeniu pacjenta, pogarsza jego i tak trudną już sytuację i utrudnia normalne codzienne funkcjonowanie. Emocje i problemy towarzyszące pacjentowi w ciągłych zmaganiach z tą ciężką chorobą o trudnym przebiegu i rokowaniu potęgowane są jeszcze przez uczucie wyobcowania i osamotnienia.

Dodatkowo choroba, ze względu na swoją nazwę, mylona jest z powszechnym łagodnym schorzeniem, jakim jest nadciśnienie tętnicze, w związku z czym sytuacja pacjenta jest lekceważona, a on sam – postrzegany jako osoba symulująca lub nadwrażliwa. W świetle tych faktów niezwykle ważne jest zwiększenie świadomości społecznej dotyczącej TNP przez wszelkiego rodzaju kampanie edukacyjne. Poprawa poziomu wiedzy naszego społeczeństwa (w tym kręgów medycznych) o tej rzadkiej chorobie przyspieszyłaby diagnozę, zwiększyła szansę skuteczności terapii TNP oraz spowolnienia postępu choroby i dała możliwość normalnego życia pacjentom chorym na TNP.

ROZDZIAŁ 3

OPIEKUN

3.1. CHARAKTERYSTYKA OPIEKUNA

Konsekwencje, jakie niesie za sobą przebieg choroby, jaką jest TNP, powodują, że pacjenci często potrzebują pomocy opiekuna. Rolę tę przyjmują najczęściej ich partnerzy i inne osoby z rodziny. Zostanie opiekunem może mieć duży wpływ na życie danej osoby, często ograniczając jej możliwości pracy i uczestniczenia w innych aktywnościach.

Większość opiekunów chorych na TNP w Polsce to ich najbliżsi: mąż/żona, partner/partnerka (50% badanych), dziecko (19%) lub rodzic (15%). Ze względu na wyższą zapadalność na TNP wśród kobiet przeważają wśród nich mężczyźni (57%), najczęściej w wieku 40–69 lat (67%), mający średnie (51%) lub wyższe (30%) wykształcenie. Rzadziej rolę opiekuna przejmują na siebie inny członek rodziny, przyjaciel/przyjaciółka czy kolega/koleżanka, choć zdarza się również, że jest nim sąsiad/sąsiadka.

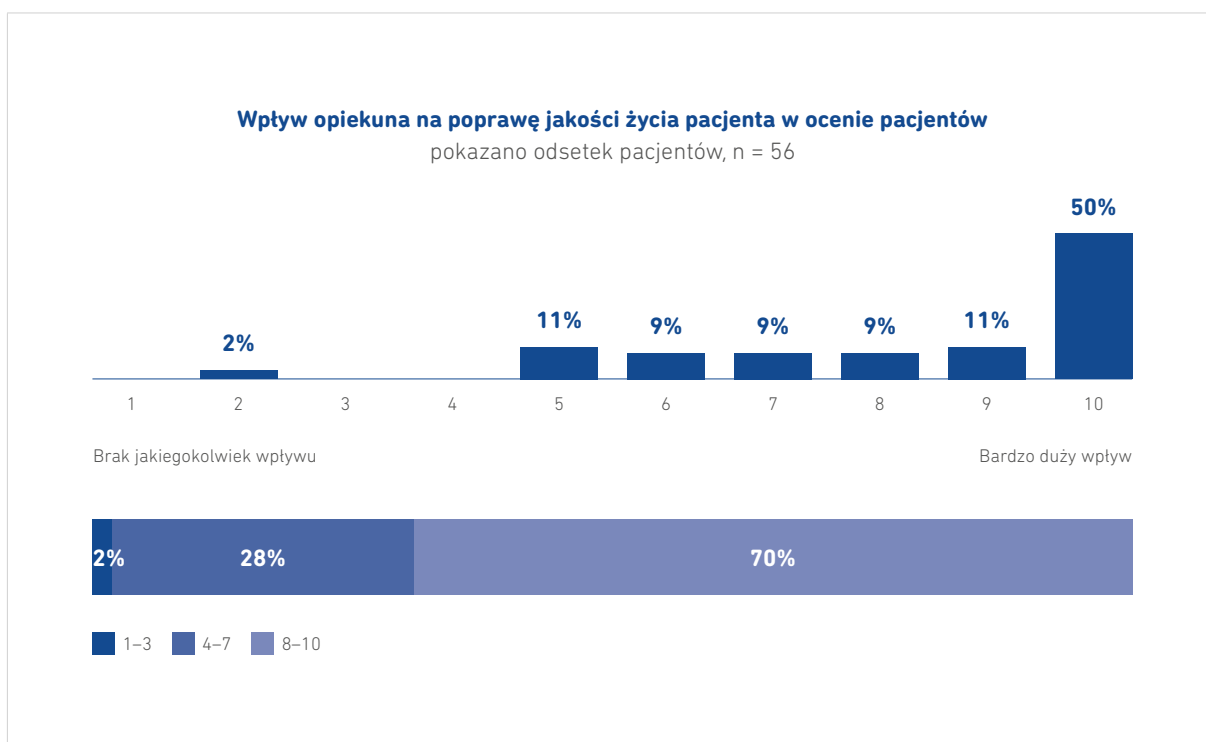
32

3.2. ZNACZENIE OPIEKUNA W ŻYCIU CHOREGO

Osoba chora na TNP wymaga kompleksowej opieki, dlatego zadanie stojące przed opiekunem często jest bardzo trudne i wymaga wielu poświęceń. Opiekun niejednokrotnie staje przed wyzwaniem i zmagają się z wieloma pytaniami, na które odpowiedzi jeszcze nie zna. Stąd niezwykle istotne są grupy wsparcia dla opiekunów oraz rzetelne źródła informacji. Często opiekunowie przejmują na siebie zadania i obowiązki pacjentów, aby skompensować ich niezdolność do samodzielnego ich wykonywania.

Jestem bardzo zaangażowany i przejąłem wiele domowych obowiązków. Myję okna, odkurzam i gotuję, ponieważ osoba, którą się opiekuję, nie jest już w stanie wykonywać tych czynności. – Opiekun

W badaniu w Polsce 70% chorych na TNP oceniło wpływ opiekunów na poprawę jakości ich życia jako bardzo duży lub duży. Tylko 2% pacjentów uznało, że ich opiekunowie nie mieli na ich życie z chorobą żadnego wpływu. Z kolei sami opiekunowie nie doceniali swojego pozytywnego wpływu na życie chorych.



Jestem szczęściarą, bo mogę liczyć na wsparcie rodziców i partnera, a ostatnio pomaga mi też moja mała siostrzenica. Oni mnie również bardzo motywują. Mam tylko nadzieję, że nie jestem dla nich wielkim obciążeniem. – Pacjentka

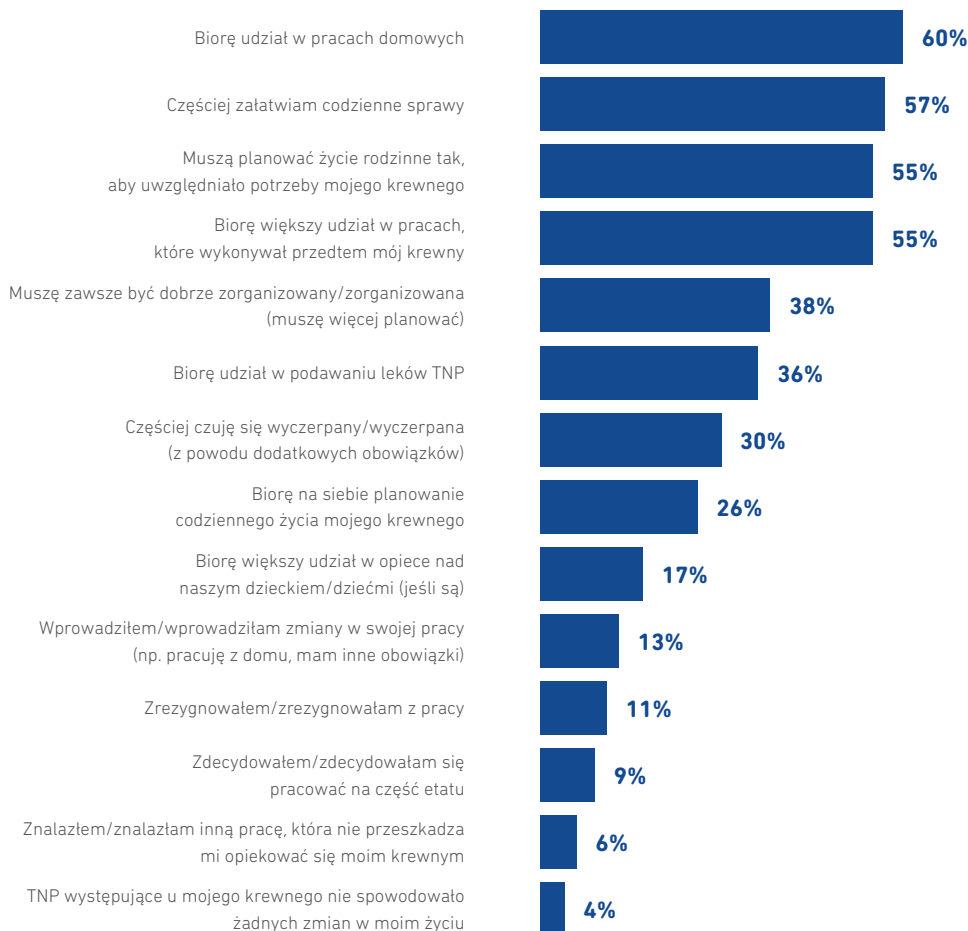
3.3. WPŁYW CHOROBY NA CODZIENNE ŻYCIE OPIEKUNA

33

Tętnicze nadciśnienie płucne prowadzi do wielu zmian w dotychczasowym życiu opiekuna. Musi on przyjąć na siebie wiele dodatkowych zadań i nowych obowiązków, których nierzadko wcześniej nie wykonywał. Wymaga to od niego dobrej organizacji, planowania życia rodzinnego, tak aby uwzględniało potrzeby chorego, którym się opiekuje, większego zaangażowania w prace domowe i załatwiania codziennych spraw. Ogrom nowych obowiązków sprawia, że część opiekunów zmuszona jest zrezygnować z pracy, zmienić ją lub zdecydować się na zatrudnienie w niepełnym wymiarze czasu pracy.

Zmiany, jakie zaszły w życiu opiekunów pacjentów z TNP

pokazano odsetek opiekunów, n = 47



Opiekunowie uczestniczący w badaniu podkreślali, że choroba bliskiej im osoby poprawiła ich relacje z nią i zbliżyła ich do siebie. Uświadomili sobie, że są w stanie robić rzeczy, o które do tej pory się nie podejrzewali, ujawniły się w nich pozytywne cechy, a ich życie zyskało nowy sens. Czuli, że spełnili się w nowej roli – bycia opiekunem.

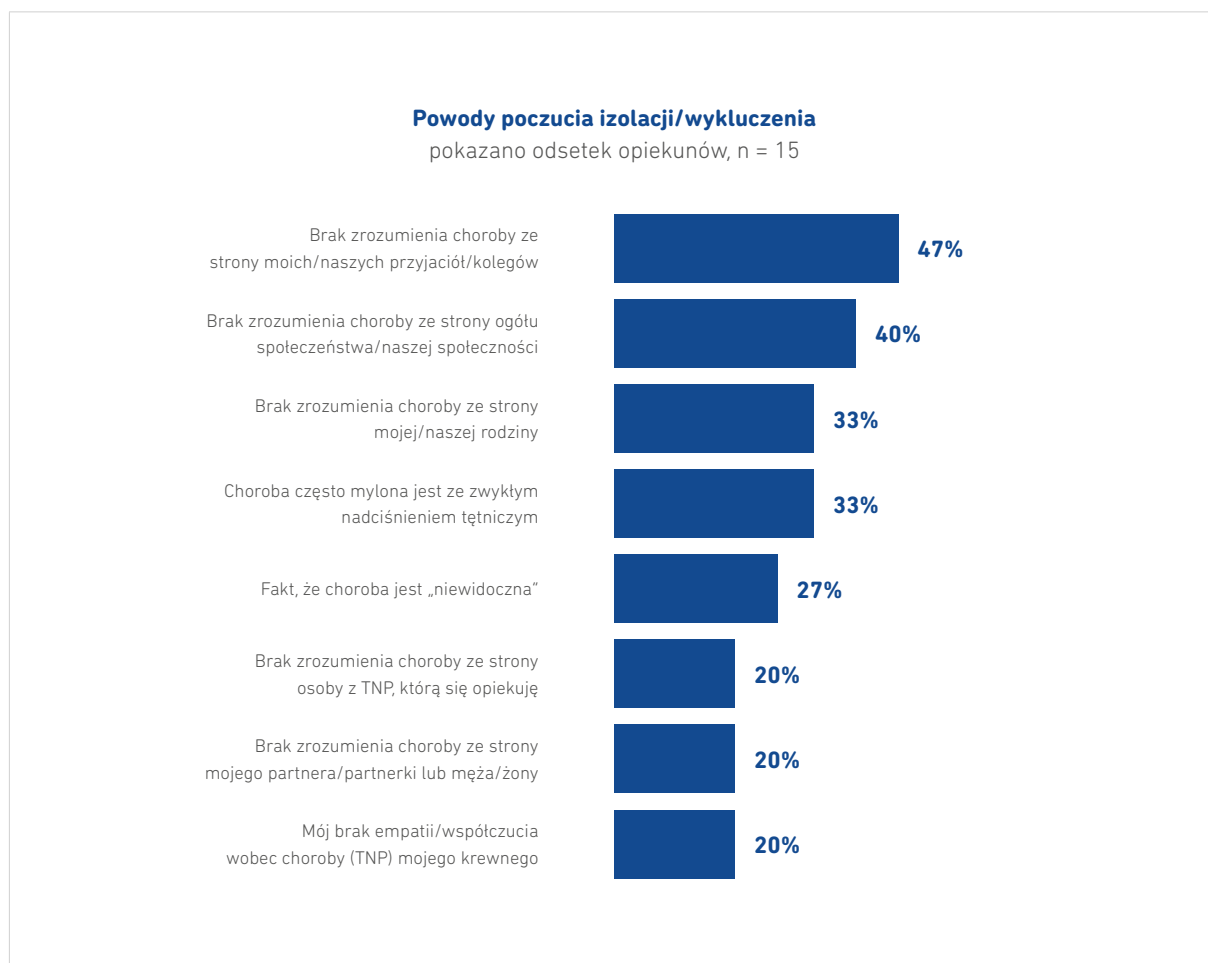
Jednocześnie przyznali, że boją się o przyszłość osoby, którą się opiekują, i mają świadomość, że jest ona uzależniona od ich pomocy. Czują, że nie mają wyboru – muszą opiekować się swoim krewnym. Stresuje ich konieczność godzenia nowych obowiązków z dotychczasowymi. Zdają sobie sprawę, że brakuje im czasu dla siebie, a zarazem mają poczucie, że mogliby opiekować się lepiej i robić więcej dla swojego krewnego.

**Nie mam już żadnego hobby, ponieważ nie jest to możliwe, gdy jest się opiekunem...
Pochłanianie to cały mój czas. Opieka nad chorym zajmuje mi cały dzień. – Opiekun**

U wielu opiekunów konieczność zajmowania się chorym na TNP powoduje nie tylko stres i frustrację, które potęguje nieprzewidywalność tej choroby, ale również poczucie izolacji i wykluczenia; choć niezbyt chętnie się do tego przyznają.

Wśród najczęstszych przyczyn izolacji/wykluczenia wymienili:

- brak zrozumienia choroby – przez przyjaciół/kolegów, ogół społeczeństwa, rodzinę, w tym żonę/męża opiekuna, a nawet samego chorego,
- mylenie tętniczego nadciśnienia płucnego z powszechnie występującym nadciśnieniem tętniczym,
- „niewidoczność” TNP,
- brak komunikacji z osobą, którą opiekun się zajmuje.



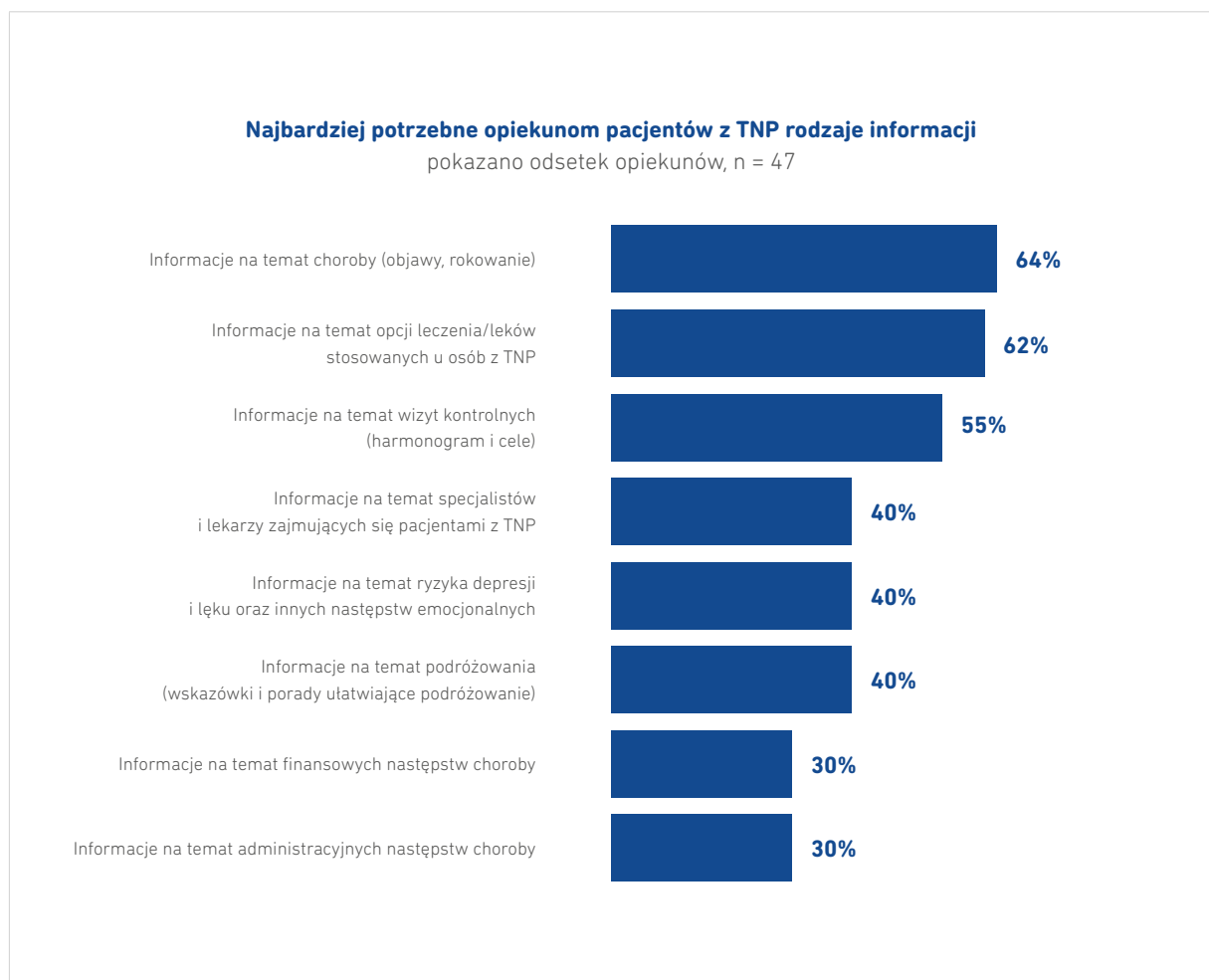
Niemal 25% opiekunów odczuwało stres w związku z opieką nad pacjentem przy jednoczesnym dążeniu do wypełniania swoich innych obowiązków, przy czym efekt ten zwiększał się wraz z pogarszaniem się klasy czynnościowej pacjenta.

Źródło: Badanie międzynarodowe, 2012 r.⁸

3.4. WNIOSKI KLUCZOWE

Opiekunom osób chorych na TNP najbardziej potrzebne są informacje na temat tej choroby – jej objawów i rokowania oraz opcji leczenia/leków stosowanych u osób chorych na TNP. Bardzo często wskazują też na potrzebę uzyskania informacji o rezultatach wizyt kontrolnych (wynikach badań laboratoryjnych, planowanych badaniach, zmianach w farmakoterapii), na które muszą się zgłaszać ich podopieczni, specjalistach i lekarzach zajmujących się chorymi na TNP, ryzyku depresji i lęku oraz innych następstwach emocjonalnych tej choroby, a także oraz wskazówek i porad ułatwiających podróżowanie.

W mniejszym stopniu interesują ich informacje na temat finansowych i administracyjnych następstw TNP, ich roli jako opiekunów, a także historie i doświadczenia innych opiekunów. Rządziej zależy im też np. na informacjach dotyczących wpływu choroby na kontakty seksualne czy danych kontaktowych do stowarzyszeń skupiających chorych na nadciśnienie płucne.



8 Op. cit.

Najbardziej wiarygodnym źródłem informacji dla opiekunów są lekarze zajmujący się leczeniem TNP i pielęgniarki.

Najbardziej wiarygodne źródła informacji na temat TNP – wg opiekunów

pokazano odsetek opiekunów, n = 47



36

Od pracowników służby zdrowia opiekunowie oczekują przede wszystkim regularnych informacji o aktualnym stanie zdrowia i potencjalnej progresji TNP u ich krewnych oraz szczegółowych informacji na temat choroby i leków stosowanych w leczeniu chorych, podanych w zrozumiałej dla nich formie. Zależy im również na praktycznych informacjach związanych z leczeniem TNP, np. gdzie w razie potrzeby można kupić lub wypożyczyć choremu koncentrator tlenu czy jak dostosować mieszkanie do jego potrzeb i możliwości fizycznych. Opiekunowie potrzebują wsparcia i chcą, aby ktoś wysłuchał, co mają do powiedzenia i jak się czują.

Potrzeby opiekunów pomagających pacjentom z TNP są często pomijane i nawet nie zostały wymienione w europejskich i amerykańskich wytycznych dotyczących nadciśnienia płucnego – w przeciwieństwie do wytycznych dotyczących innych poważnych chorób przewlekłych, takich jak choroba sercowo-naczyniowa i choroba Alzheimera, w których coraz częściej dostrzega się rolę opiekunów i oferuje się im pomoc oraz wsparcie.

Źródło: Badanie międzynarodowe, 2012 r.⁹

9 Op. cit.

ROZDZIAŁ 4

PIEŁĘGNIARKA

4.1. ROLA PIEŁĘGNIARKI W LECZENIU CHOREGO NA TNP

Opiekę nad pacjentem chorym na TNP pełni wielodyscyplinarny zespół terapeutyczny, do którego należą m.in. lekarze różnych specjalności (kardiolodzy, specjaliści chorób płuc, radiolodzy), pielęgniarka, rehabilitant, psycholog. W idealnej sytuacji zespół terapeutyczny powinien móc skierować pacjenta do współpracującego pracownika społecznego, który może pomóc w rozwiązaniu wielu problemów administracyjnych. Niestety w Polsce pracownicy socjalni pracują tylko w dużych szpitalach i zazwyczaj jest ich zbyt mało w stosunku do potrzeb.

W ostatnich latach z jednej strony obserwujemy, że postępy w opiece nad pacjentem chorym na tętnicze nadciśnienie płucne są możliwe dzięki współpracy interdyscyplinarnej, z drugiej strony wiemy, że dużą wiedzę o sprawach związanych z codziennym funkcjonowaniem pacjentów posiada zespół pielęgniarski. Dzieje się tak dlatego, że pacjenci często w pierwszej kolejności zgłaszają problemy zespołowi pielęgniarskiemu. Pacjenci również często te najtrudniejsze, nawet wstydlive pytania zadają właśnie pielęgniarkom. Biorąc pod uwagę tak ważną rolę zespołu pielęgniarskiego w procesie terapii pacjentów chorych na TNP, od pielęgniarek pracujących z tymi chorymi wymaga się specjalistycznej wiedzy oraz umiejętności na najwyższym poziomie.

Pielęgniarka, mając bliski kontakt z pacjentem, uczestniczy m.in. w procesie ustalenia rozpoznania, wyborze terapii oraz przekazaniu najważniejszych informacji dotyczących różnych opcji terapii.

Reakcje pacjentów po usłyszeniu diagnozy są różne. Jedni w nią nie wierzą, inni płaczą, złością się lub izolują, jeszcze inni potrzebują czasu i ciszy na przemyślenie tego, co usłyszeli. Pacjenci dzwonią do swoich bliskich. Rodziny są również w szpitalu z chorymi w oczekiwaniu na diagnozę. Ważne jest, żeby po usłyszeniu diagnozy i zapoznaniu się z opcjami terapeutycznymi pacjent mógł porozmawiać jeszcze z pielęgniarką oraz uzyskać profesjonalne wsparcie psychologiczne. Rozmowa z innym chorym nie jest najlepszym rozwiązaniem. – Pielęgniarka

Pielęgniarka przygotowuje pacjenta do kontynuacji terapii w warunkach ambulatoryjnych i szkoli pielęgniarki, które będą się zajmowały pacjentem w domu. Analizuje trudności związane z obsługą urządzeń do podawania leków (sprawdza urządzenia do podawania leków, analizuje dane z inhalatora, przeprowadza instruktaż bieżący). Pyta pacjenta o samopoczucie, o sposób spędzania przez niego większej części dnia, o regularność przyjmowania leków. Ocenia również poziom wiedzy chorego i jego rodziny/opiekunów na temat stosowanych metod diagnostycznych i terapeutycznych. Udziela porad dotyczących dostępności koncentratorów tlenu, klimatyzatorów, wózków i kart parkingowych dla osób niepełnosprawnych. Informuje o dostępnych na receptę środkach opatrunkowych i absorpcyjnych (np. pampersach).

Rola pielęgniarki polega także na edukowaniu chorych na TNP i ich opiekunów, kierowaniu ich do pracowników pomocy społecznej i organizacji pacjenckich oraz przekazywaniu wskazówek i porad.

Pacjent musi mieć poczucie, że sposób leczenia i monitorowania terapii jest przemyślany i dopasowany do niego indywidualnie. – Pielęgniarka

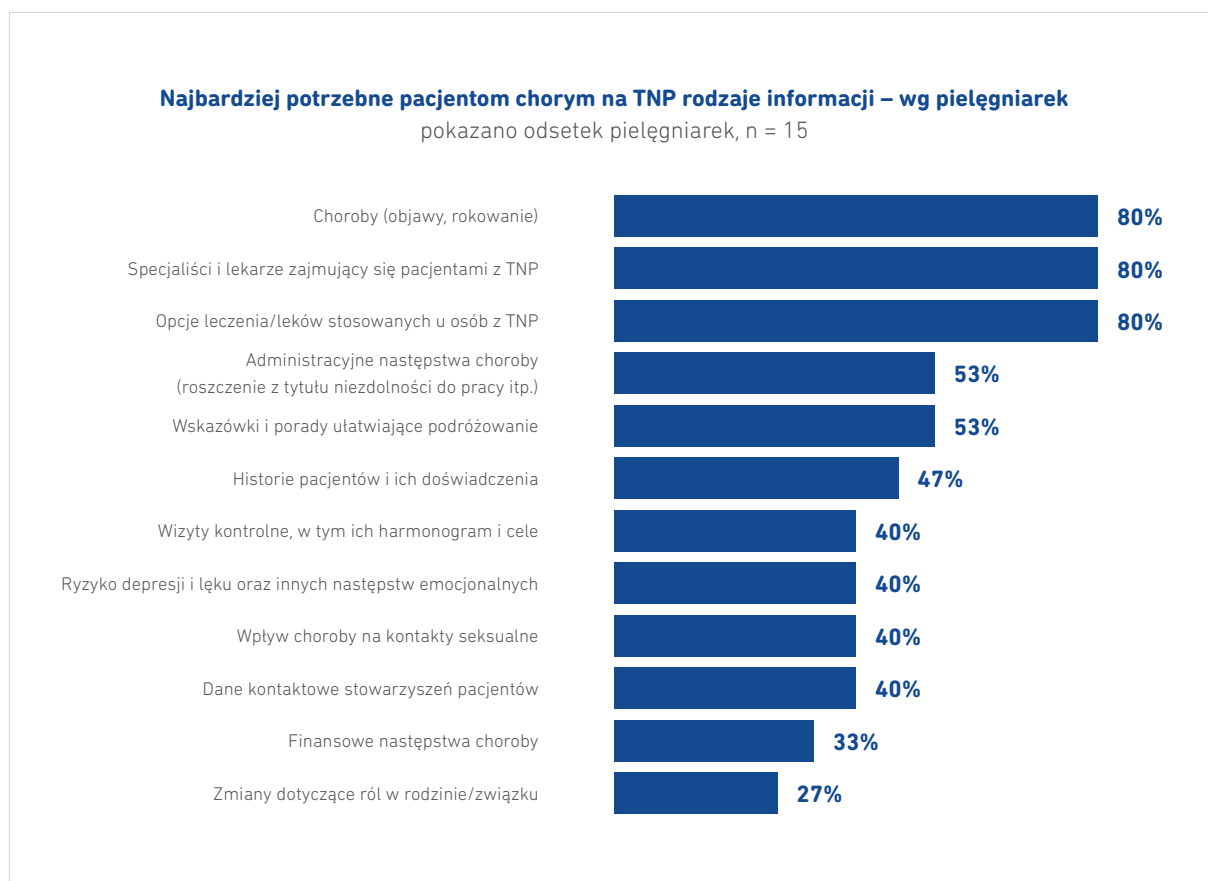
W badaniu w Polsce wzięty udział pielęgniarki z dużym – od 10 do ponad 40 lat – stażem pracy, na co dzień zatrudnione w ośrodkach TNP w Polsce. Łącznie w kraju są 23 takie placówki. Miesięcznie każda z nich styka się średnio z ok. 15 pacjentami chorymi na tętnicze nadciśnienie płucne, co oznacza, że wszystkie mają ogromne doświadczenie w pracy z chorymi na TNP i bardzo dobrze znają ich potrzeby.

Pielęgniarki uczestniczące w badaniu „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów” odniosły się m.in. do najbardziej potrzebnych pacjentom z TNP informacji.

80% spośród respondentek jako najbardziej potrzebne pacjentom chorym na TNP informacje wskazało dane o:

1. chorobie, jej objawach i rokowaniu,
2. specjalistach i lekarzach zajmujących się leczeniem chorych na TNP,
3. metodach leczenia.

Na drugim miejscu (53% wskazań) jako najbardziej potrzebne informacje pielęgniarki wymieniły: administracyjne następstwa choroby (świadczenia z tytułu niezdolności do pracy, zakres ubezpieczeń pacjenta) oraz informacje na temat podróżowania (wskazówki i porady ułatwiające podróże chorego). Za ważne uznały informacje związane ze zmianami dotyczącymi pełnionych funkcji pacjenta w rodzinie/związku (27% wskazań) oraz finansowymi następstwami choroby (33%).



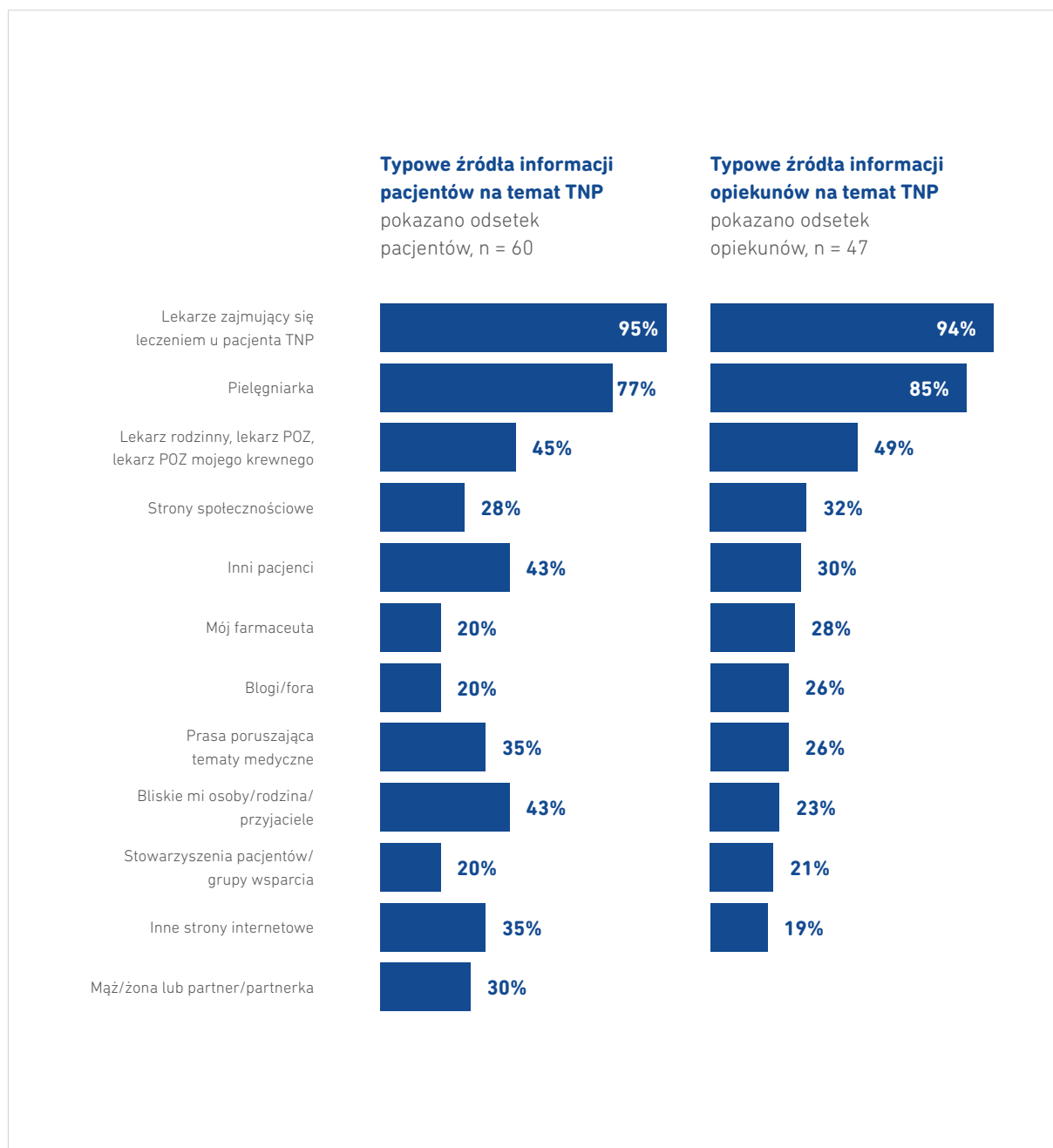
Najtrudniej rozmawiać z pacjentem i jego rodziną, gdy kolejne opcje terapeutyczne są nieskuteczne i choroba postępuje. Skuteczna jest wtedy metoda małych kroków, np. informacja o dobrym bilansie płynów, o utrzymaniu ciśnienia systemowego na zadowalającym poziomie, o braku infekcji, o tym, że pacjent zjadł całą kanapkę czy że ma zmniejszone obrzęki na kończynach dolnych. – Pielęgniarka

W opinii pielęgniarek pacjentom najtrudniej pogodzić się z ich ograniczeniami wynikającymi z choroby: brakiem wydolności fizycznej, męczliwością, dusznością. Najczęściej nie mogą oni pracować zawodowo, uprawiać sportów, np. pływanie, jazdy na rowerze, podróże w ich przypadku również są ograniczone. Martwi ich także, że stanowią obciążenie dla swoich rodzin.

Pacjenci narzekają najczęściej na objawy uboczne związane z leczeniem oraz konieczność częstych wizyt kontrolnych w szpitalu, pobierania krwi i poddawania się zabiegowi cewnikowania serca co 2 lata lub częściej, jeśli wymaga tego stan ich zdrowia. – Pielęgniarka

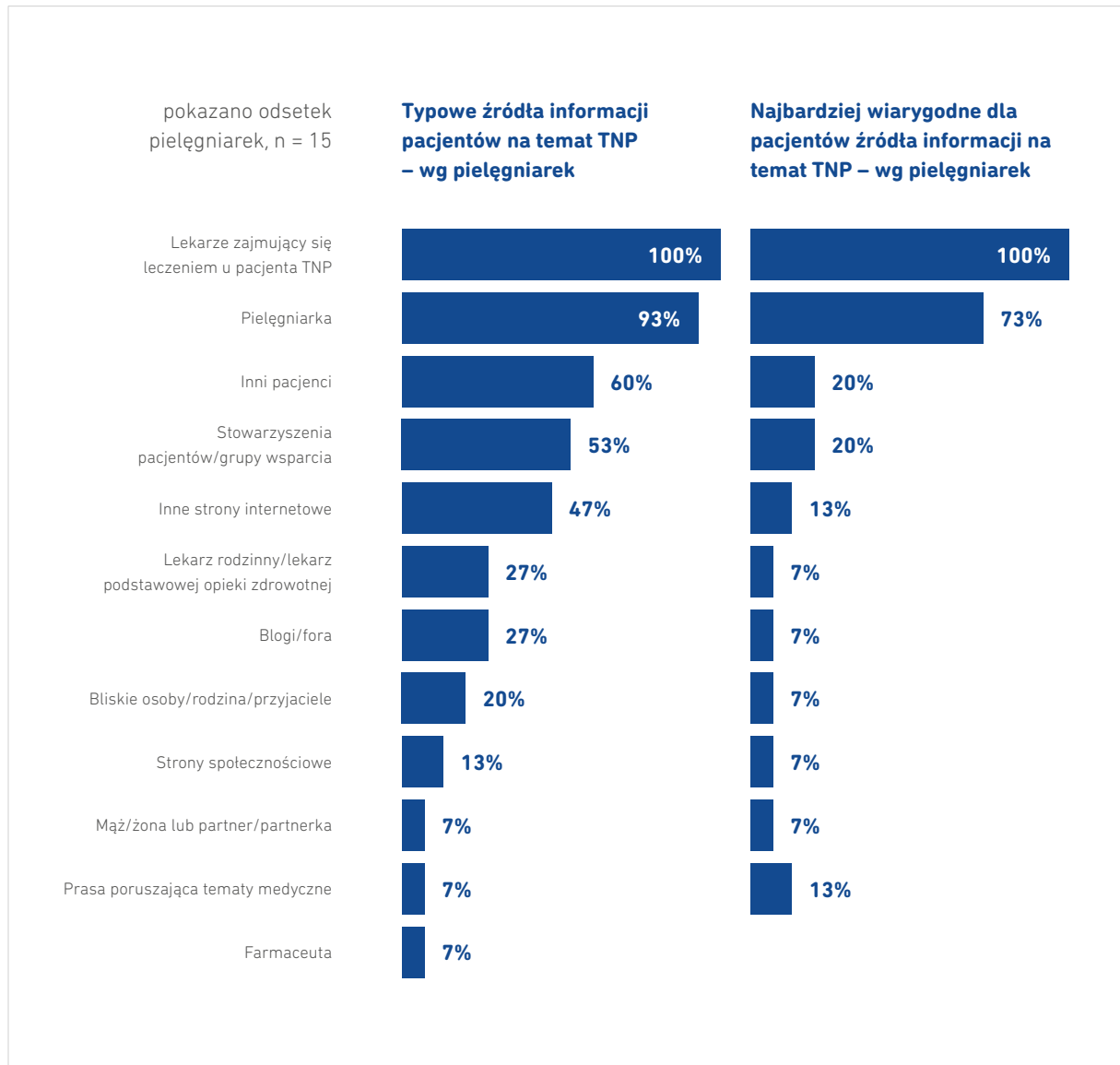
Jak pokazują wyniki badania „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów”, pielęgniarka jest dla chorych na TNP jednym z głównych (77% wskazań) i jednocześnie najbardziej wiarygodnych (57%), tuż po lekarzach, źródeł informacji na temat ich choroby (patrz wykres rozdział 2.4).

Również opiekunowie uważają pielęgniarkę za jedno z najważniejszych (85%) i najbardziej wiarygodnych (68% wskazań, o 9% więcej niż w przypadku pacjentów) źródeł informacji na temat TNP. Trzy czwarte opiekunów jest bardzo zadowolonych z poziomu wiedzy przekazywanej przez pielęgniarki.



W komunikacji z chorym na TNP najważniejsze jest cierpliwe słuchanie, autentyczność, prawdziwość oraz merytoryczna wiedza. – Pielęgniarka

Natomiast w opinii pielęgniarek uczestniczących w badaniu najważniejszym i najbardziej wiarygodnym dla pacjentów źródłem informacji na temat TNP są lekarze (w obu przypadkach 100% wskazań). Siebie plasują w rankingu tuż za lekarzami.



4.2. ZADANIA PIELĘGNIARKI – PODSTAWOWE PRAWA I OBOWIĄZKI

Zawód pielęgniarki jest samodzielnym zawodem medycznym. Jego wykonywanie polega na udzielaniu świadczeń zdrowotnych, a w szczególności na:

- rozpoznawaniu warunków i potrzeb zdrowotnych pacjenta,
- rozpoznawaniu jego problemów pielęgnacyjnych,
- planowaniu i sprawowaniu opieki pielęgnacyjnej nad pacjentem,
- samodzielnym udzielaniu w określonym zakresie świadczeń zapobiegawczych, diagnostycznych, leczniczych i rehabilitacyjnych oraz medycznych czynności ratunkowych,
- realizacji zaleceń lekarskich w procesie diagnostyki, leczenia i rehabilitacji,
- orzekaniu o rodzaju i zakresie świadczeń opiekuńczo-pielęgnacyjnych,
- edukacji zdrowotnej i promocji zdrowia.

Pielęgniarka wykonuje zawód z należytą starannością, zgodnie z zasadami etyki zawodowej, poszanowaniem praw pacjenta, dbałością o jego bezpieczeństwo, wykorzystując wskazania aktualnej wiedzy medycznej oraz pośrednictwo systemów teleinformatycznych lub systemów łączności.

44

Pielęgniarka ma obowiązek

Przestrzegania praw pacjenta określonych w ustawie o prawach pacjenta i Rzeczniku Praw Pacjenta, m.in.:

- prawa do świadomej zgody (w tym prawa do uzyskania od pielęgniarki przystępnej informacji o pielęgnacji i zabiegach pielęgniarskich,
- prawa żądania konsultacji u innej pielęgniarki, chyba że jest ono bezzasadne, co musi znaleźć odzwierciedlenie w dokumentacji medycznej pacjenta,
- prawa do świadczeń zdrowotnych odpowiadających wymaganiom aktualnego stanu wiedzy medycznej,
- prawa do zgłaszania działań niepożądanych.

Udzielania informacji pacjentowi o przysługujących mu prawach.

Udzielania pacjentowi, jego przedstawicielowi ustawowemu lub osobie wskazanej przez pacjenta informacji o stanie jego zdrowia – w zakresie niezbędnym do udzielanych przez pielęgniarkę świadczeń zdrowotnych.

Zachowania w tajemnicy informacji związanych z pacjentem, uzyskanych w związku z wykonywaniem zawodu.

Udzielenia pomocy zgodnie z posiadanymi kwalifikacjami zawodowymi w każdym przypadku, gdy zwłoka w jej udzieleniu mogłaby spowodować stan nagłego zagrożenia zdrowotnego.

Pielęgniarka ma prawo

Samodzielnie wykonywać czynności z zakresu opieki, pielęgnacji, a także proste świadczenia diagnostyczne i lecznicze, w tym doraźnie modyfikować dawkę leczniczą wskazanych leków.

Wystawiać skierowania na wykonanie określonych badań diagnostycznych (poza stwarzającymi podwyższone ryzyko dla pacjenta), w tym medycznej diagnostyki laboratoryjnej.

Wglądu do dokumentacji medycznej pacjenta oraz uzyskania od lekarza pełnej informacji o stanie zdrowia pacjenta, rozpoznaniu, proponowanych metodach diagnostycznych, leczniczych, rehabilitacyjnych, zapobiegawczych i dających się przewidzieć następstwach podejmowanych działań w zakresie niezbędnym do udzielanych przez pielęgniarkę świadczeń zdrowotnych.

Odmówić wykonania świadczenia zdrowotnego niezgodnego z jej sumieniem lub z zakresem posiadanych przez nią kwalifikacji. W takim wypadku powinna:

- niezwłocznie podać przyczyny odmowy na piśmie,
- niezwłocznie uprzedzić pacjenta o odmowie i wskazać realne możliwości uzyskania tego świadczenia u innej pielęgniarki,
- uzasadnić i odnotować ten fakt w dokumentacji medycznej.

W przypadku uzasadnionych wątpliwości domagać się od lekarza, który wydał określone zlecenie, by uzasadnił potrzebę jego wykonania.

Wykonywania zleceń lekarskich, poza wyjątkowymi sytuacjami wskazanymi w ustawie (uzasadnione wątpliwości, możliwość odmowy w określonych przypadkach).

Do wystawiania recept, w tym również opatrzonych symbolem NZ (nie zamieniać) - samodzielnie (dot. określonych substancji) lub w ramach realizacji zleceń lekarskich „na kontynuację” – pod warunkiem spełnienia wymogów z art. 15a. Ustawy o zawodach pielęgniarstwa i położnej.

Samodzielnego ordynowania leków (zawierających określone substancje czynne, z wyłączeniem leków zawierających substancje bardzo silnie działające, środki odurzające i substancje psychotropowe oraz środki spożywcze specjalnego przeznaczenia żywieniowego) oraz wyrobów medycznych w ramach samodzielnego wykonywania świadczeń – pod warunkiem spełnienia wymogów z art. 15a. Ustawy o zawodach pielęgniarstwa i położnej.

Poinformowania pacjenta i udzielenia odpowiedzi na jego pytania i wątpliwości dotyczące rodzaju podawanego przez nią, na zlecenie lekarza, leku, dawki i sposobu działania.

Zgłaszania działań niepożądanych leków prezesowi Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych lub podmiotowi odpowiedzialnemu za wprowadzenie produktu leczniczego do obrotu.

Do ochrony przysługującej funkcjonariuszom publicznym – podczas wykonywania świadczeń zdrowotnych i w związku z nimi.

Praca pielęgniarki specjalizującej się w opiece nad chorymi na TNP to praca z ciężko chorymi pacjentami. – Pielęgniarka

4.3. WNIOSKI KLUCZOWE

Pielęgniarki są osobami, do których chorzy na TNP i ich opiekunowie zwracają się najczęściej z prośbą o informacje na temat choroby, rokowania oraz różnych innych obszarów, na które ta choroba wpływa. Są one doskonale zorientowane w kwestii aktualnych metod diagnozowania i leczenia TNP, dostępnych leków oraz ośrodków, które specjalizują się w terapii chorych na TNP. Zapewniają wsparcie merytoryczne i emocjonalne pacjentom i ich rodzinom/opiekunom.

Według pielęgniarek w komunikacji z chorym na TNP bardzo ważny jest jednolity przekaz płynący do pacjenta od całego zespołu terapeutycznego. Ustalone wspólnie na spotkaniu zespołu terapeutycznego decyzje muszą być realizowane w sposób konsekwentny, a wszystkie sporne kwestie – omawiane tylko w zamkniętym gronie medycznym.

Jednak pielęgniarki opiekujące się chorymi na TNP również potrzebują wsparcia – przede wszystkim od pozostałych członków zespołu terapeutycznego.

Istotnym zagrożeniem płynącym z tak dużego zaangażowania pielęgniarek w opiekę nad ciężko chorymi pacjentami, którzy nierzadko umierają, może być tzw. zespół wypalenia i zaburzenia emocjonalne. Dlatego również pielęgniarki powinny mieć dostęp do profesjonalnej opieki psychologicznej.

Pielęgniarki chętnie uczestniczą w specjalistycznych szkoleniach dotyczących pacjentów z nadciśnieniem płucnym. Istotna z ich punktu widzenia jest również ustawiczna edukacja na kursach doszkalających, kwalifikacyjnych, specjalizacyjnych oraz pozyskiwanie wiedzy na temat nowych rozwiązań w medycynie.

ROZDZIAŁ 5

GDZIE SZUKAĆ POMOCY?

5.1. POLSKIE STOWARZYSZENIE OSÓB Z NADCIŚNIENIEM PŁUCNYM I ICH PRZYJACIÓŁ



Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół powstało w 2007 r.

Osoby, które chcą należeć do Stowarzyszenia, mogą kontaktować się ze Stowarzyszeniem osobiście, telefonicznie pod numerem 535 680 390, mejlowo (kontakt@phapolska.org) lub korzystając z profilu na FB. Formularz deklaracji członkowskiej dostępny jest na stronie Stowarzyszenia pod adresem: www.phapolska.org.

48

Główne cele realizowane przez Stowarzyszenie to:

- Integracja chorych na nadciśnienie płucne i ich rodzin/opiekunów oraz zwiększenie ich uczestnictwa w życiu społecznym i zawodowym.
- Kontaktowanie ze sobą członków Stowarzyszenia oraz organizowanie pomocy w stanach rezygnacji, osamotnienia i bezradności.
- Organizowanie i udzielanie pomocy w rozwiązywaniu problemów życiowych.
- Udzielanie informacji, pomocy prawnej, socjalno-bytowej oraz współdziałanie w organizowaniu działalności społecznej.
- Podnoszenie poziomu wiedzy o nadciśnieniu płucnym wśród chorych i ich opiekunów, pracowników ochrony zdrowia oraz całego społeczeństwa, m.in. poprzez organizowanie i prowadzenie dla nich warsztatów i spotkań edukacyjnych, wydawanie ulotek i materiałów edukacyjnych oraz organizowanie kampanii edukacyjnych.
- Współpraca z Ministerstwem Zdrowia, Narodowym Funduszem Zdrowia oraz Polskim Towarzystwem Kardiologicznym w celu wypracowania najlepszego modelu leczenia nadciśnienia płucnego, zgodnego z europejskimi i światowymi standardami postępowania z chorymi na tę chorobę.
- Ułatwienie chorym odbioru leków w wyznaczonych aptekach, bliżej miejsca ich zamieszkania. Obecnie muszą je oni odbierać osobiście w centrach diagnostyki i leczenia TNP, które czasem są od nich oddalone o kilkaset kilometrów. Takie rozwiązanie obowiązuje tylko w Polsce.
- Prowadzenie strony internetowej, z której można dowiedzieć się, jakie są objawy nadciśnienia płucnego, jak i gdzie się je leczy, a także pobrać poradniki dla pacjentów i opiekunów i inne materiały edukacyjne.
- Prowadzenie Telefonicznej Pomocy Pacjentkiej dla chorych na nadciśnienie płucne.
- Aktywna współpraca z innymi stowarzyszeniami i organizacjami, które mają podobne cele statutowe.

Prezesem Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół jest Alicja Morze.

Warto poznać historię pani Alicji. Pierwsze symptomy choroby pojawiły się u niej, kiedy urodziła syna. Miała wówczas 26 lat i była bardzo aktywną osobą. Jednak po porodzie zupełnie opadła z sił, nie potrafiła nawet wstać z łóżka. Dopiero kiedy przetoczono jej krew, poczuła się lepiej. **Według mnie to właśnie wtedy choroba dała mi znać o sobie po raz pierwszy** – wspomina pani Alicja.

Potem na jakiś czas zapomniała o tym, co jej się przydarzyło. Zresztą, prowadząc z mężem antykwariat w Sopocie, a później księgarnię naukową „Literka” na Uniwersytecie Gdańskim, organizując ponad 150 spotkań z wybitnymi pisarzami i ludźmi kultury z Polski i Europy oraz prowadząc stałą, cotygodniową rubrykę w „Dzienniku Bałtyckim”, Alicja Morze zwy-

czajnie nie miała czasu, by rozczulać się nad sobą i podejrzewać u siebie chorobę. A kiedy czuła się gorzej – brakowało jej tchu i była osłabiona, tłumaczyła to swoją nadwagą, bo w ciąży sporo przytyła. **Myślałam sobie: zawsze byłaś chuda, a skoro teraz jesteś gruba, to trudno się dziwić, że nie masz siły** – wspomina.

Niespełna 10 lat od urodzenia syna znów poczuła, że coś jest nie tak. Była coraz starsza i coraz bardziej zmęczona. Aż któregoś wieczoru okazało się, że nie jest w stanie podnieść się z kanapy, żeby wyłączyć światło. Pomyślała wtedy, że to chyba jednak nie ma związku z nadwagą. **Moja przyjaciółka od dziecka była grubaskiem, a nie przeszkadzało jej to w byciu aktywną i przewodzeniu na parkiecie. A ja nie potrafiłam zrobić nawet czterech kroków, żeby zgasić światło** – mówi. Podejrzewając, że to może być anemia, postanowiła zrobić sobie badania krwi i EKG. Podczas wykonywania badania zasugerowano jej, by zgłosiła się z wynikami badania EKG do lekarza.

Udało jej się zapisać na wizytę do prof. Jana Marka Słomińskiego, który od początku podejrzewał u niej tętnicze nadciśnienie płucne. Żeby potwierdzić tę diagnozę, lekarz zlecił jeszcze echokardiografię (echo serca). Kiedy wróciła do niego z wynikami badania, otrzymała skierowanie na oddział pulmonologiczny, gdzie wykonano jej angiografię płuc. Po wyjściu ze szpitala dostała skierowanie do prof. Adama Torbickiego, który pracował wówczas w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie i jako jedyny specjalizował się w leczeniu chorób naczyń płucnych w Polsce.

Wtedy na nadciśnienie płucne nie było jeszcze żadnych leków, ale prof. Torbicki starał się o utworzenie ośrodka badań klinicznych. Chciał w nim przeprowadzić badanie kliniczne nad pierwszym lekiem ukierunkowanym na tętniczki płucne, które w tętnicznym nadciśnieniu płucnym z czasem się zatykają – mówi Alicja Morze.

W klinice prof. Torbickiego pacjentka została poddana dodatkowym badaniom, które potwierdziły, że ma idiopatyczne tętnicze nadciśnienie płucne. Kilka miesięcy później zaproszono ją do udziału w wieloośrodkowym, randomizowanym badaniu klinicznym z podwójnie ślepą próbą. Pacjentów losowo przydzielono do jednej z dwóch grup. Jedna otrzymywała badany lek, druga – placebo.

Alicja Morze była pierwszą pacjentką w Polsce i Europie, która została do tego badania włączona. Miała już wtedy bardzo silne duszności i ciągle kasłała. Wiedziała, że choroba się rozwija. Wiedziała również, że została przydzielona do grupy otrzymującej lek, bo już po kilku dniach przestała kaszleć i mniej się męczyła.

Po 20 latach spośród 29 osób uczestniczących w tym badaniu w Polsce Alicja Morze jest jedyną żyjącą. A lek, który był wtedy badany, przyjmuje nadal, jest najdłużej (20 lat) stosującą go pacjentką na świecie.

W codziennym życiu z chorobą Alicję Morze bardzo wspiera rodzina, szczególnie jej mąż. Mimo ciężkiego stanu zdrowia Alicja Morze aktywnie działa na rzecz edukacji na temat nadciśnienia płucnego i wspierania chorych i ich bliskich. Osobiście prowadzi m.in. Telefoniczną Pomoc Pacjentką, służy radą i pomocą chorym na nadciśnienie płucne i ich bliskim.

Telefoniczna Pomoc Pacjentka jest nieocenionym narzędziem informacyjno-edukacyjno-interwencyjnym. Chorzy i ich bliscy dzwonią do mnie w bardzo różnych sprawach. Dzięki Telefonicznej Pomocy Pacjentkiej udało mi się pomóc wielu osobom rozwiązać nawet bardzo poważne, wręcz dramatyczne problemy – mówi Alicja Morze.

Ponadto dzięki zaangażowaniu Alicji Morze członkowie Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół oraz wszyscy zainteresowani mogą uczestniczyć w warsztatach informacyjno-edukacyjnych organizowanych w różnych miastach w Polsce.

W trakcie spotkań można nawiązać kontakt z innymi chorymi, w luźnej atmosferze porozmawiać z lekarzami i zadać im istotne z własnego punktu widzenia pytania. W spotkaniach pacjentów i ich bliskich zazwyczaj uczestniczy od 70 do nawet 120 osób.

Z inicjatywy Alicji Morze powstała także gdyńska grupa przyjaciół „Get Breathless Team Gdynia”, która podejmuje ekstremalne wyzwania sportowe na rzecz chorych z nadciśnieniem płucnym.

Prezes Stowarzyszenia w imieniu pacjentów kontaktuje się z Przedstawicielami Narodowego Funduszu Zdrowia, Ministerstwa Zdrowia i Parlamentarzystami w sprawie poprawy sytuacji chorych na nadciśnienie płucne. Za działalność na rzecz pacjentów z nadciśnieniem płucnym w 2015 r. w Warszawie, podczas Konferencji Sekcji Krążenia Płucnego Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Alicja Morze otrzymała z rąk lekarzy statuetkę z podziękowaniami.

5.2. EUROPEAN PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION EUROPE (PHA EUROPE)



European Pulmonary Hypertension Association Europe (PHA Europe) to organizacja parasolowa zrzeszająca lokalne stowarzyszenia chorych z nadciśnieniem płucnym z różnych państw europejskich, założona w 2003 r. Obecnie zrzesza 40 stowarzyszeń z 33 krajów Europy, reprezentujących w sumie ok. 10 tys. członków. Siedziba PHA Europe mieści się w Wiedniu. Więcej informacji o stowarzyszeniu można znaleźć na stronie internetowej: www.phaeurope.org.

50

PHA Europe współpracuje ze swoimi członkami w celu:

- podnoszenia świadomości na temat nadciśnienia płucnego w całej Europie,
- promowania optymalnych standardów opieki nad osobami żyjącymi z nadciśnieniem płucnym,
- zapewnienia dostępności wszystkich zatwierdzonych metod leczenia,
- zachęcania do badań nad nowymi lekami i terapiami.

Jednym z członków PHA Europe jest Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół. Reprezentuje je wiceprezes Agnieszka Bartosiewicz, która w PHA Europe pełni funkcję zastępcy skarbnika.

Europejskie Stowarzyszenie Nadciśnienia Płucnego, jako organizacja parasolowa, wspiera swoimi działaniami zrzeszone w nim stowarzyszenia lokalne. **Sytuacja chorych na nadciśnienie płucne jest w Europie bardzo zróżnicowana. Są kraje, w których pacjenci mają zapewnioną bardzo dobrą opiekę: są leczeni w centrach referencyjnych, nie mają problemu z dostępem do leków ani specjalistów zajmujących się leczeniem tej rzadkiej choroby. Niestety są i takie kraje, jak np. Macedonia, Ukraina, Bośnia i Hercegowina, w których tego wszystkiego brakuje** – mówi Agnieszka Bartosiewicz. Dodaje, że przedstawiciele PHA Europe starają się podejmować takie działania, aby przekonać władze innych krajów do zapewnienia chorym na nadciśnienie płucne lepszej opieki. W krajach, w których chorzy nie mają jeszcze swojej reprezentacji, PHA Europe pomaga im założyć własne stowarzyszenie.

Na początku 2018 r. Europejskie Stowarzyszenie Nadciśnienia Płucnego zostało uznane przez EURORDIS (Europejska Organizacja ds. Chorób Rzadkich) za najlepszą organizację pacjenta spośród organizacji skupiających pacjentów z chorobą rzadką i zajmujących się nimi w Europie.

W związku z tym, że nadciśnienie płucne jest chorobą rzadką, wiele osób nigdy o nim nie słyszało, nie zna jej objawów. Dlatego mimo że pojawiają się symptomy choroby, nikt nie kojarzy ich z TNP i postawienie właściwej diagnozy czasami trwa nawet kilka lat. Sama jestem tego przykładem – mówi Agnieszka Bartosiewicz.

Agnieszka Bartosiewicz miała 26 lat, kiedy postawiono jej diagnozę, ale pierwsze objawy choroby wystąpiły u niej co najmniej rok wcześniej. Ma żal do lekarza pierwszego kontaktu, który uważał, że za dużo pracuje i ma nerwicę. Tymczasem ona potrzebowała 30–40 minut, żeby wejść po schodach na pierwsze piętro. Z ogromnym trudem docierała na przystanek autobusowy, a kiedy szła dokądś z mamą, nie była w stanie dotrzymać jej kroku. **Nie wiedziałam, co się ze mną dzieje. Czułam, że całkowicie opadam z sił, ale nie wiedziałam dlaczego** – wspomina. Podejrzała, że jej pogarszające się z każdym dniem samopoczucie może mieć związek z tym, że przybrała na wadze. Zwróciła również uwagę na pracę serca – biło bardzo szybko. Ale lekarz w dalszym ciągu nie widział powodu do niepokoju ani do zlecenia dodatkowych badań. Według niego był to jedynie efekt stresu i przeciążenia.

Tymczasem ona zaczęła się coraz gorzej czuć, z ledwością wstawiała z łóżka, nawet po kąpieli pod prysznicem brakowało jej tchu. Pewnego dnia stwierdziła, że nie ma siły żyć. Pojechała wówczas razem z mamą do szpitala w Gdyni. Po przeprowadzeniu badań, w tym echa serca, przyszedł do niej kardiolog i poinformował ją, że musi zostać w szpitalu. Została przyjęta na oddział intensywnej opieki kardiologicznej. Z jednej strony była szczęśliwa, że wreszcie ktoś się nią zajął, z drugiej – była wystraszona, kiedy lekarze wyjaśniali, że jej stan zdrowia jest bardzo poważny. Podejrzała, że to nadciśnienie płucne, ale nie wiedzieli, jaka jest jego przyczyna i jak mogą jej pomóc. Została skierowana do prof. Adama

Torbickiego – eksperta zajmującego się leczeniem nadciśnienia płucnego. W klinice prof. Torbickiego rozpoznano u niej idiopatyczne tętnicze nadciśnienie płucne.

Agnieszka Bartosiewicz z zawodu jest księgową, nie zrezygnowała z pracy i godzi obowiązki zawodowe z działalnością społeczną w dwóch stowarzyszeniach. Praca i działalność na rzecz innych chorych pomagają jej zapomnieć o chorobie i z nią walczyć. Duże znaczenie ma również jej nastawienie do choroby. Według niej trzeba sobie w głowie na nowo wszystko poukładać i starać się myśleć pozytywnie, a dodatkowo dostosować swoje życie do choroby, więc stara się np. unikać rzeczy, które ją bardzo męczą. Poza tym stara się żyć w miarę normalnie i nie chce, aby oceniano ją przez pryzmat jej choroby.

W całym tym moim nieszczęściu, którym jest choroba, mam szczęście, bo otaczam się dobrymi ludźmi, którzy mi pomagają – mówi. Ma narzeczonego, rodzinę, przyjaciół, którzy są dla niej podporą.

51

Agnieszka Bartosiewicz jako przedstawicielka Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół nawiązała współpracę z PHA Europe i zainicjowała coroczne obchody Światowego Dnia Nadciśnienia Płucnego w Polsce. Obecnie oprócz działalności w Polskim Stowarzyszeniu Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół pełni funkcję wiceskarbnika w PHA Europe.

5.3. CENTRA DIAGNOSTYKI I LECZENIA TNP

Mapa Polski z zaznaczonymi na niej miastami, w których działają ośrodki leczenia nadciśnienia płucnego.



BIAŁYSTOK	Uniwersytecki Szpital Kliniczny Klinika Kardiologii z Oddziałem Nadzoru Kardiologicznego	ul. M. Skłodowskiej-Curie 24A, 15-276 Białystok https://www.uskwb.pl/
BYDGOSZCZ	Szpital Uniwersytecki nr 2 im. dr. J. Biziela II Katedra Kardiologii, Klinika Kardiologii	ul. Ujejskiego 75, 85-001 Bydgoszcz http://www.biziel.umk.pl/
GDAŃSK	Uniwersyteckie Centrum Kliniczne Kliniczne Centrum Kardiologii, Klinika Kardiologii i Elektroterapii Serca	ul. Dębinki 7, 80-952 Gdańsk http://uck.pl/
KATOWICE	Górnośląskie Centrum Medyczne im. prof. L. Gieca Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach I Oddział Kardiologii	ul. Ziółowa 45/47, 40-635 Katowice Ochojec http://www.gcm.pl/
	Górnośląskie Centrum Medyczne im. prof. L. Gieca Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach II Oddział Kardiologii	ul. Ziółowa 45/47, 40-635 Katowice Ochojec http://www.gcm.pl/
KRAKÓW	Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II Oddział Kliniczny Chorób Serca i Naczyń z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego	ul. Prądnicka 80, 31-202 Kraków http://www.szpitaljp2.krakow.pl/
LUBIN	Szpital Miedziowe Centrum Zdrowia Oddział Kardiologiczny	ul. M. Skłodowskiej-Curie 54, 59-300 Lubin http://www.mcz.pl/
LUBLIN	Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZT Oddział Kardiologii z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego	al. Kraśnicka 100, 20-718 Lublin http://www.szpital.lublin.pl/
	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 4 Klinika Kardiologii	ul. Jaczewskiego 8, 20-954 Lublin http://www.spsk4.lublin.pl/index.php/struktura/kliniki/92-klinika-kardiologii

ŁÓDŹ	Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. dr. Wł. Biegańskiego Oddział Kardiologiczny, Klinika Kardiologii Katedry Kardiologii UM	ul. Książkiewicza 1/5, 91-347 Łódź http://www.kardio.umed.pl/
OLSZTYN	Samodzielny Publiczny Zespół Gruźlicy i Chorób Płuc Klinika Pulmonologii	ul. Jagiellońska 78, 10-357 Olsztyn http://www.pulmonologia.olsztyn.pl/
OTWOCK	Europejskie Centrum Zdrowia Otwock Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych i Kardiologii	ul. Borowa 14/18, 05-400 Otwock http://www.ecz-otwock.pl/kardioangiologia,11,11.html https://www.facebook.com/Klinika-Kr%C4%85%C5%B-Cenia-P%C5%82ucnego-Otwock-964820563621779/
POZNAŃ	Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego im. Karola Marcinkowskiego Klinika Kardiologii	ul. Długa 1/2, 61-848 Poznań http://www.skpp.edu.pl/oddzial-kardiologii.html
SZCZECIN	Samodzielny Publiczny Wojewódzki Szpital Zespolony Oddział Kardiologii i Kardiologii Inwazyjnej	ul. Arkońska 4, 71-455 Szczecin http://spwsz.szczecin.pl/jednostki-szpitala/oddzialy-arkonska/oddzial-kardiologii-i-kardiologii-inwazyjnej-oddzial-intensywnego-nadzoru-kardiologicznego/o-oddziala
	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 2 Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego Klinika Kardiologii z Intensywnym Nadzorem Kardiologicznym	ul. Powstańców Wlkp. 72, 70-111 Szczecin http://spsk2-szczecin.pl/page/47
WAŁBRZYCH	Specjalistyczny Szpital im. dr. Alfreda Sokołowskiego Oddział Kardiologii	ul. Sokołowskiego 4, 58-309 Wałbrzych http://www.zdrowie.walbrzych.pl/oddzial-kardiologii

WARSZAWA	Instytut Kardiologii im. Prymasa Tysiąclecia Kardynała Stefana Wyszyńskiego	ul. Alpejska 42, 04-628 Warszawa
	Klinika Wad Wrodzonych Serca	https://www.ikard.pl/klinika-wad-wrodzonych-serca.html
	Centralny Szpital MSWiA	ul. Wotoska 137, 02-507 Warszawa
	Klinika Kardiologii Inwazyjnej	https://cskmswia.pl/pl/kliniki-i-poradnie/lecznictwo-szpitalne/klinika-kardiologii-inwazyjnej
	Wojskowy Instytut Medyczny	ul. Szaserów 128, 04-141 Warszawa
	Klinika Kardiologii	http://www.wim.mil.pl/90-struktura-wim/orodek-kliniczny-chorb-ukadu-krenia-i-oddecho/298-klinika-kardiologii-i-chorb-wewnetrznych
	Szpital Bielański im. ks. Jerzego Popiełuszki	ul. Ceglowska 80, 01-809 Warszawa
	Kliniczny Oddział Kardiologiczny	https://www.bielanski.med.pl/index.php/oddzialy/10-oddzialy/50-kliniczny-oddzial-kardiologii
	Szpital Kliniczny Dzieciątka Jezus, Warszawski Uniwersytet Medyczny	ul. Lindleya 4, 02-005 Warszawa
	Klinika Chorób Wewnętrznych i Kardiologii	http://www.dzieciatkajezus.pl/
WROCLAW	Wojewódzki Szpital Specjalistyczny – Ośrodek Badawczo-Rozwojowy	ul. Kamieńskiego 73A, 51-124 Wrocław
	Oddział Kardiologiczny z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego z Pododdziałem Leczenia Zaburzeń Rytmu Serca i Pododdziałem Chorób Wewnętrznych	http://www.wssk.wroc.pl/
ZABRZE	Śląskie Centrum Chorób Serca	ul. M. Skłodowskiej-Curie 9, 41-800 Zabrze
	III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii	http://www.sccs.pl/
	Szpital Specjalistyczny w Zabrze sp. z o.o.	ul. M. Skłodowskiej-Curie 10, 41-800 Zabrze
	Kliniczny Oddział Kardiologii	http://www.klinika-zabrze.med.pl/szpital/art_6.html

* dane z września 2018 r.

5.4. PYTANIA NAJCZĘŚCIEJ ZADAWANE PRZEZ PACJENTÓW

Czy możliwe jest zapobieganie TNP?

Zapobieganie tętniczemu nadciśnieniu płucnemu nie jest możliwe. Po wykryciu choroby należy jak najszybciej wdrożyć odpowiednie leczenie farmakologiczne, które spowalnia postęp choroby. Tętnicze nadciśnienie płucne można wykryć podczas badań diagnostycznych, którym poddawane są osoby o zwiększonym ryzyku nadciśnienia płucnego, tj. najbliższa rodzina pacjenta z TNP (tzw. predyspozycja genetyczna), lub pacjenci z chorobą, w której przypadku prawdopodobieństwo wystąpienia TNP jest wyższe (np. twardzina układowa). Jednym z takich badań podstawowych i nieinwazyjnych jest przezklatkowe badanie echokardiograficzne.

55

Czy TNP jest chorobą genetyczną?

U ok. 10–20% pacjentów z tętnicznym nadciśnieniem płucnym o nieznannej przyczynie, czyli idiopatycznym, stwierdza się rodzinne występowanie choroby. Sposób dziedziczenia jest o wiele bardziej skomplikowany niż w „tradycyjnych” chorobach o podłożu genetycznym. Nawet posiadając nieprawidłowy gen, można nie zachorować na TNP przez całe życie.

Czy TNP jest chorobą wyleczalną?

Sporadycznie tak. Na przykład zabieg przeszczepienia płuc definitywnie rozwiązuje problem nadciśnienia płucnego. Czasem dochodzi do normalizacji wartości ciśnienia w tętnicy płucnej w trakcie leczenia farmakologicznego. Ale nawet wtedy pacjenci muszą brać leki do końca życia. Lepiej zatem mówić o TNP jako o chorobie przewlekłej, którą w coraz lepszy sposób możemy kontrolować, poprawiając długość i jakość życia pacjentów, czyli podobnie jak np. w cukrzycy.

Czy sport oraz wysiłek fizyczny są wskazane u pacjenta z nadciśnieniem płucnym?

W przypadku chorego z TNP czynności powodujące silną duszność nie są wskazane. Jeżeli chory zdecyduje się na wykonywanie ćwiczeń fizycznych, powinien przedyskutować ich zakres indywidualnie z lekarzem. Każdy pacjent z TNP powinien unikać wysiłku izometrycznego (kiedy mięśnie są silnie napinane, a serce obciążane dodatkową pracą w krótkim czasie), np. podnoszenia ciężarów czy noszenia ciężkich przedmiotów, jak torby z zakupami, przesuwania mebli, pracy fizycznej.

Chory z nadciśnieniem płucnym powinien zrezygnować też ze sportu wyczynowego, którego uprawianie nadmiernie obciąża układ krążenia, a to może nasilać objawy choroby i jej postęp. Osoby, które przyjmują przewlekłe leki przeciwzapalne, nie powinny podejmować aktywności fizycznej prowadzącej do urazu z uwagi na konsekwencje niebezpieczne dla chorego.

Czy w tętnicznym nadciśnieniu płucnym konieczne jest przyjmowanie leków?

Regularne, stałe przyjmowanie leków hamuje postępowanie choroby, może też poprawiać komfort i jakość życia chorej osoby. Należy jednak pamiętać, że choroba może u każdego pacjenta mieć inny przebieg, dlatego każdy przypadek należy traktować osobno. Jeżeli diagnoza zostanie szybko postawiona, a stan kliniczny chorego jest dobry i występują tylko niewielkie zaburzenia hemodynamiczne, lekarz może odsunąć w czasie leczenie ukierunkowane na tętniczkę płucną

lub zdecydować o zastosowaniu innych metod leczenia. Mimo to należy regularnie monitorować stan chorego i oceniać indywidualnie przebieg chorobowy.

Czy kobieta z TNP może zajść w ciążę i bezpiecznie urodzić dziecko?

W przypadku kobiety chorej z tętniczym nadciśnieniem płucnym, bez względu na stadium choroby, ciąża i poród są niebezpieczne. Stan ten może spowodować pogorszenie przebiegu choroby i zwiększyć ryzyko zgonu, które badacze określają na poziomie nawet 30%. Również płód jest zagrożony wewnątrzmacicznym opóźnieniem rozwoju i obumarciem. Dlatego szansa na urodzenie dziecka przez kobietę z TNP jest mała i nieproporcjonalna do ryzyka, jakie dotyczy jej samej. Z tego powodu Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne w swoich wytycznych odradza w przypadku tej choroby zajście w ciążę.

Czy chory z TNP powinien zapobiegać infekcjom?

Infekcje u pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym zdarzają się częściej niż w populacji ogólnej, dotyczy to przede wszystkim dolnych dróg oddechowych, mogą one pogarszać przebieg TNP i być niebezpieczne dla chorego. Jednym ze sposobów unikania takiego stanu są regularne szczepienia przeciw grypie, na które należy się udać po uprzedniej konsultacji z lekarzem. Przeprowadzane są zwykle w okresie jesienno-zimowym i trzeba je o tej porze odnawiać co roku, ponieważ szczepy wirusa się zmieniają. Pacjenci z TNP powinni dodatkowo co 5 lat szczepić się przeciwko pneumokokowemu zapaleniu płuc. Odpowiada za nie bakteria *Streptococcus pneumoniae*, należąca do paciorkowców, która jest jedną z najczęstszych przyczyn pozaszpitalnego zapalenia płuc.

Jeżeli w przypadku TNP pojawią się: gorączka, katar, kaszel, ból gardła itp., należy jak najszybciej zgłosić się do lekarza. Nieleczona infekcja może zaostrzyć przebieg tętniczego nadciśnienia płucnego.

Czy latanie samolotem jest niewskazane dla chorych z TNP?

Latanie samolotem w przypadku chorego z tętniczym nadciśnieniem płucnym jest możliwe, należy jednak dobrze się do tego przygotować. Ciśnienie atmosferyczne w kabinie lecącego samolotu jest niższe niż ciśnienie na ziemi, czego skutkiem jest słabsze przenikanie tlenu z powietrza atmosferycznego do krwi tętniczej, a to zmniejsza zawartość tlenu we krwi tętniczej – organizm ludzki jest mniej utlenowany. U chorego z TNP może to nasilić objawy choroby, zwłaszcza podczas długotrwałych lotów samolotem, np. międzykontynentalnych. Można temu zapobiec, podając tlen. Wystarczy podanie 2 l/min tlenu przez wąsy donosowe, aby jego ciśnienie we wdychanym powietrzu wzrosło do wartości obserwowanej na poziomie morza. W większości linii lotniczych można wykupić lub zamówić bezpłatnie taką usługę, niektóre zezwalają na wprowadzenie na pokład samolotu własnego koncentratora tlenowego. Mimo braku badań naukowych oceniających potrzebę stosowania tlenu podczas lotów samolotem u chorych z nadciśnieniem płucnym zaleca się tlenoterapię u chorych w klasie czynnościowej III i IV niewydolności serca oraz u osób z ciśnieniem parcjalnym tlenu we krwi tętniczej utrzymującym się stale poniżej 60 mm Hg w spoczynku.

ROZDZIAŁ 6

WNIOSKI I REKOMENDACJE

Wytyczne dotyczące postępowania w tętnicznym nadciśnieniu płucnym (TNP) powinny być stale aktualizowane i uwzględniać wieloaspektowość leczenia TNP oraz kompleksowość opieki nad chorymi z TNP.

1. Czas od wystąpienia pierwszych objawów do postawienia ostatecznego rozpoznania TNP jest wciąż zbyt długi, co pogarsza rokowanie chorych. Konieczna jest edukacja społeczeństwa oraz pracowników ochrony zdrowia w tym zakresie.

2. Opiekę nad pacjentem z TNP należy dostosować do stopnia zaawansowania choroby, ale także jego indywidualnych potrzeb, zarówno emocjonalnych, jak i społecznych. Personel medyczny powinien oceniać każdego pacjenta w szerszym aspekcie niż tylko na podstawie fizykalnych następstw TNP związanych ze zmianami w układzie krążenia. Powinno się stopniowo przekazywać pacjentom i ich opiekunom wiedzę na temat choroby. Treść informacji powinna być dostosowana do indywidualnych potrzeb chorego w zależności od tego, jak bardzo zaawansowana jest jego choroba i jakie opcje terapeutyczne są dla niego dostępne.

3. Obecnie w leczeniu TNP dostępne są preparaty o różnych mechanizmach działania. Terapia złożona z dwóch lub trzech leków jest skuteczniejsza niż leczenie jednym lekiem.

4. Personel medyczny powinien kierować chorych pozostających pod opieką centrów diagnostyki i leczenia TNP oraz ich bliskich do organizacji pacjenckich w celu uzyskania dodatkowego wsparcia i nawiązania kontaktu z innymi chorymi.

5. Chorzy z TNP zmagają się z problemem fałszywej oceny ze strony środowisk zewnętrznych. Ze względu na fakt, że na ogół objawów TNP nie widać, otoczenie często nie zdaje sobie sprawy z powagi sytuacji, w jakiej znalazł się chory, i bagatelizuje jego stan zdrowia. Wiele osób myli tętniczne nadciśnienie płucne z popularnym nadciśnieniem tętnicznym, na które choruje kilka milionów osób w Polsce.

6. Zarówno pacjenci, jak i ich opiekunowie czują niedosyt informacji na temat TNP, zwłaszcza w kontekście wpływu tej choroby na sferę emocjonalną. Zmiany, które powoduje choroba w ich życiu, wzbudzają wiele negatywnych emocji, takich jak strach, poczucie winy, niepokój, frustracja, poczucie bezużyteczności. Opieka nad chorymi na TNP powinna mieć charakter kompleksowy i interdyscyplinarny; wymaga współpracy lekarzy, pielęgniarek, psychologów, organizacji pacjenckich oraz pracowników socjalnych.

7. TNP negatywnie wpływa nie tylko na życie chorych, ale również na życie ich bliskich i opiekunów. Choroba jest przyczyną stopniowego pogarszania się sprawności fizycznej pacjentów, co zubaża interakcje społeczne na wielu polach, m.in. w życiu towarzyskim, relacjach z innymi ludźmi, pracy zawodowej, wykonywaniu codziennych czynności oraz pełnieniu dotychczasowych funkcji społecznych (np. ojca/matki, współpracownika, przyjaciela). TNP ma także destrukcyjny wpływ na życie opiekunów chorych na TNP. Na nich spada więcej obowiązków i czynności, którymi wcześniej zajmowali się pacjenci. Ponadto opiekunowie są zmuszeni spędzać coraz więcej czasu z chorym w domu, ogranicza to ich kontakty towarzyskie i pozbawia wolnego czasu na ich własne aktywności i relaks.

8. W kontekst opieki nad chorymi na TNP wpisany jest bardzo trudny zarówno dla chorego, jego rodziny, jak i zespołu medycznego temat, jakim jest opieka paliatywna. Opieka paliatywna, chociaż jest kojarzona z opieką nad osobami z chorobą nowotworową, nie jest jednak synonimem opieki terminalnej i powinna się stać integralną częścią postępowania w chorobach przewlekłych ograniczających życie. Poprawia ona jakość życia chorych i ich rodzin w obliczu ograniczającej życie choroby. Uwaga jest wówczas skoncentrowana nie tylko na osiągnięciu maksymalnego czasu przeżycia, ale także na optymalnej opiece wspierającej, w tym zapobieganiu i zmniejszaniu cierpienia poprzez wczesne rozpoznawanie, ocenę i leczenie bólu oraz innych problemów fizycznych, psychosocjalnych i duchowych.
9. Wyniki badania „Różne aspekty życia pacjentów chorych na TNP i ich opiekunów”, przeprowadzonego w Polsce, jednoznacznie wskazują, że istnieje duża potrzeba zwiększania świadomości na temat TNP nie tylko w środowisku chorych i ich opiekunów, ale i całego społeczeństwa. W tym obszarze ważną rolę odgrywają organizacje pacjenckie oraz pacjenckie grupy wsparcia, które poprzez różnego rodzaju aktywności edukacyjne mogą przyczynić się do wzrostu wiedzy na temat TNP wśród ogółu społeczeństwa.

PODSUMOWANIE WYNIKÓW BADANIA „RÓŻNE ASPEKTY ŻYCIA PACJENTÓW CHORYCH NA TNP I ICH OPIEKUNÓW”, SIERPIEŃ 2017 R.

DIAGNOSTYKA

Najczęstsze pierwsze objawy TNP to duszność/zadyszka oraz męczliwość/uczucie zmęczenia. Mniej więcej połowa pacjentów reaguje dużym szokiem i strachem na diagnozę TNP. Diagnostyka w tej chwili to proces bardzo długi, ponieważ trwa od 2 do 4 lat. To znacząco wpływa na pogorszenie stanu zdrowia u pacjenta i poziom zaawansowania choroby.

CHARAKTERYSTYKA CHOROBY

45% pacjentów cierpi na TNP o nieznannej przyczynie, najczęściej występujące choroby zasadnicze (z którymi powiązane jest występowanie TNP) to wrodzona choroba serca u 13% pacjentów lub choroba tkanki łącznej u 12% pacjentów.

Większość pacjentów jest z powodu choroby w jakiś sposób ograniczona fizycznie: nieznaczne ograniczenie zwykłej aktywności fizycznej deklaruje 53% pacjentów, znaczne – 33% pacjentów.

KLASA CZYNNOŚCIOWA

Klasa czynnościowa WHO lub NYHA to pojęcie znane większości pacjentów (70%) i tylko części opiekunów (43%). Osoby znające to pojęcie zazwyczaj też w pewnym stopniu rozumieją, co ono oznacza.

Dla pacjentów klasa czynnościowa to przede wszystkim wyznacznik, jak skuteczne jest ich leczenie (wg 33%), a w drugiej kolejności pojęcie, które pomaga zrozumieć chorobę.

Natomiast opiekunowie traktują ją jako pomoc w zrozumieniu choroby pacjenta (40% opiekunów) i tego, co może, a czego nie może robić pacjent (25% opiekunów).

Największą grupę chorych na TNP stanowią pacjenci z II lub III klasą czynnościową (odpowiednio 40 i 40% pacjentów).

OPIEKUN PACJENTA Z TNP

Opiekunem pacjenta chorego na tętnicze nadciśnienie płucne jest u połowy chorych małżonek lub partner życiowy, a w pozostałych przypadkach albo dziecko (22% pacjentów), albo rodzic (15% pacjentów). Osoby spoza kręgu najbliższej rodziny opiekują się pacjentami z TNP znacznie rzadziej.

OPIEKUN I PACJENT – RELACJE

Opiekunowie raczej nie doceniają swojego pozytywnego wpływu na życie pacjentów, którymi się opiekują (pacjenci oceniają go znacznie lepiej niż oni sami), duża część z nich nie uważa, że opieka nad pacjentem z TNP jest dla nich obciążeniem, mimo że bycie opiekunem drastycznie zaburzyło relację pomiędzy czasem poświęcanym sobie a czasem poświęcanym pacjentowi (na niekorzyść czasu tylko dla siebie).

Najczęściej towarzyszy im strach o przyszłość pacjenta i poczucie, że pacjent jest uzależniony od ich pomocy. Rzadko kiedy przyznają się do negatywnych emocji związanych z opieką nad chorym, większość nie odczuwa izolacji z powodu opieki nad pacjentem z TNP.

WSPARCIE EMOCJONALNE

Poza najbliższą rodziną, która zapewnia najczęściej opiekę i najbardziej pomocne wsparcie emocjonalne pacjentom chorym na TNP – bardzo ważnymi osobami dla pacjentów są pracownicy służby zdrowia: lekarze zajmujący się leczeniem TNP i pielęgniarki. Osoby te okazują chorym dużo wsparcia emocjonalnego. Być może dlatego to właśnie z nimi (a nie z rodziną/opiekunem) chorym najłatwiej rozmawia się o swoich uczuciach.

WPŁYW NA CODZIENNE ŻYCIE

Choroba ma bardzo duży wpływ na codzienne życie pacjentów. Najbardziej odczuwalne jest to w zmniejszeniu autonomii chorych. W codziennym życiu najpowszechniejszym objawem TNP jest zmęczenie – często lub bardzo często odczuwa je aż 60% chorych.

Sporej grupie chorych (ok. 35%) często przeszkadza duszność i utrata sił, nieco rzadsze objawy towarzyszące TNP (często u ok. 1/5 chorych) to stres, spadek libido, zaburzenia snu i spadek apetytu.

Powyższe objawy skutkują wieloma ograniczeniami w sprawności fizycznej: najczęściej utrudnienia pacjenci odczuwają w przypadku możliwości uprawiania sportu, wchodzenia po schodach, pracy zawodowej i załatwiania codziennych spraw, np. robienia zakupów.

WPŁYW NA KONTAKTY SEKSUALNE

46% pacjentów zdarza się odczuwać spadek libido z powodu TNP (w tym 24% deklaruje, że dzieje się to często bądź bardzo często).

Głównym powodem takiej sytuacji jest strach przed pogorszeniem swojego stanu i utrata sprawności fizycznej.

Także 40% opiekunów, którzy są partnerami chorych na TNP, przyznaje, że nastąpiło ogólne obniżenie intensywności kontaktów seksualnych – poza wymienionymi wcześniej powodami takiej sytuacji opiekunowie przyznają, że boją się pogorszyć dodatkowo stan zdrowia swojego partnera/partnerki, dlatego starają się okazywać swoje uczucia w inny sposób. Warto jednak zwrócić uwagę, że duża część z nich zauważa, że partner/partnerka chora na TNP patrzy na nich bardziej jak na swojego opiekuna, a nie kochanka/kochankę.

WPŁYW NA PRACĘ ZAWODOWĄ

1/3 pacjentów zmuszona była zrezygnować całkowicie z powodu TNP z pracy zawodowej, a 23% zrezygnowało z niej częściowo. Dla 59% pacjentów zmiany te bardzo negatywnie wpłynęły na stan emocjonalny chorego, a dla 62% z nich wiązały się ze spadkiem dochodów.

EMOCJE

59% pacjentów zdarza się odczuwać złość, 62% zdarza się mieć złe samopoczucie rano, 55% pacjentów deklaruje, że zdarza się, że czynności, które kiedyś lubili, obecnie nie sprawiają im tyle przyjemności, 53% zdarza się odczuwać izolację (w tym 15% bardzo często lub często). Poczucie izolacji najczęściej wynika z braku zrozumienia choroby przez przyjaciół/kolegów oraz faktu, że choroba jest „niewidoczna” – nie ma jednak jednoznacznie negatywnego wpływu na przyjaźnie pacjentów.

Pomimo wielu negatywnych emocji towarzyszących pacjentom 43% deklaruje, że bardzo często lub często towarzyszy im pozytywne nastawienie.

WIEDZA

Pacjenci i ich opiekunowie najbardziej potrzebują podstawowych informacji na temat opcji leczenia i informacji na temat samej choroby. Opiekunowie w przeciwieństwie do pacjentów dość często zainteresowani są także informacjami na temat wizyt kontrolnych i ryzyka depresji i lęku oraz innych następstw emocjonalnych.

Najpopularniejsze, a zarazem najbardziej wiarygodne źródła wiedzy pacjentów i opiekunów na temat TNP to pracownicy służby zdrowia: lekarze zajmujący się leczeniem TNP i pielęgniarki. Większość pacjentów i opiekunów jest zadowolona z dostępu do wiedzy u lekarzy specjalistów i pielęgniarek.

Prasa medyczna i stowarzyszenia pacjenckie – mimo że uznawane przez wielu pacjentów za godne zaufania – nie są tak powszechnie wykorzystywane jako źródło wiedzy na temat TNP.

ŚWIADOMOŚĆ SPOŁECZNA

Pacjenci bardzo nisko oceniają świadomość społeczną na temat TNP – 90% pacjentów ocenia, że jest ona niska/bardzo niska lub nie ma jej w ogóle.

PIŚMIENNICTWO

1. Różne aspekty życia pacjentów z TNP – raport z badania Cognosco sp. z o.o. Sierpień 2017.
2. Wpływ tętniczego nadciśnienia płucnego na życie pacjentów i opiekunów – wyniki międzynarodowego badania ankietowego. Wrzesień 2012.
3. Kopeć G., Podolec P.: Tętnicze nadciśnienie płucne – diagnostyka i leczenie. Poradnik dla pacjentów. Wydanie I, 2016.
4. Wieteska M.: Wszystko o Tętnicznym Nadciśnieniu Płucnym. Informator dla pacjentów. Lipiec 2015; dostęp online: http://www.phapolska.org/wp-content/uploads/2016/08/informator_dla_pacjentow_176x250_poprawka_press2.pdf.
5. Kurzyna M.: Leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego w Polsce w roku 2013. Prezentacja na 3. Ogólnopolską Konferencję Sekcji Krążenia Płucnego PTK.
6. Kopeć G., Magoń W.: Nadciśnienie Płucne. Drogowskaz dla lekarza, Medycyna Praktyczna, 2017.
7. Życie z tętnicznym nadciśnieniem płucnym – poradnik dla pacjenta; dostęp online: <http://www.phapolska.org/wp-content/uploads/2014/07/Poradnik-pacjenta2.pdf>.
8. Tabela: prawa i obowiązki pielęgniarki – dane z prezentacji Natalii Łojko, radcy prawnego. Czerwiec 2018 r.
9. Życie z tętnicznym nadciśnieniem płucnym – poradnik dla opiekuna; dostęp online: <http://www.phapolska.org/wp-content/uploads/2014/07/Poradnik-opiekuna.pdf>.
10. www.phapolska.org.
11. www.phaeurope.org.

INFORMACJE O BADANIU „RÓŻNE ASPEKTY ŻYCIA PACJENTÓW CHORYCH NA TNP I ICH OPIEKUNÓW”

CEL:

Głównym celem badania było opisanie różnych aspektów jakości życia pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym (TNP) w Polsce.

Badaniem objęte zostały następujące aspekty:

- diagnostyka TNP,
- charakterystyka pacjenta i choroby,
- rola opiekuna i wsparcie emocjonalne, umiejętność rozmowy o uczuciach i chorobie,
- przynależność do stowarzyszeń pacjenckich,
- wpływ choroby na codzienne życie (sprawność, praca zawodowa, emocje, poczucie izolacji, braku zrozumienia),
- świadomość społeczna na temat choroby oraz źródła wiedzy pacjentów.

Wszystkie zagadnienia analizowane są z perspektywy pacjentów, część z nich także z perspektywy ich opiekunów i pielęgniarek.

METODOLOGIA:

Bezpośrednie wywiady ankietarskie z pielęgniarzkami (n = 15) mającymi kontakt z pacjentami z TNP w 15 ośrodkach zajmujących się leczeniem pacjentów z TNP w Polsce.

Ankiety do samodzielnego wypełnienia realizowane wśród pacjentów chorych na TNP (n = 60) i ich najbliższych opiekunów (n = 47). Odpowiedzi na poszczególne pytania były dobrowolne. Na niektórych wykresach pojawia się „brak danych”, wynikający z tego faktu.

Czas realizacji: czerwiec–lipiec 2017 r.

Badanie zostało zrealizowane w Polsce przez Cognosco na zlecenie firmy Actelion, sierpień 2017 r. Badanie w Polsce zostało zrealizowane według ankiety badania międzynarodowego (respondenci z Francji, Niemiec, Włoch, Hiszpanii, Wielkiej Brytanii), przeprowadzonego w 2012 r.

Projekt edukacyjny:



Partnerzy:



Polskie Stowarzyszenie Osób
z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

Grant edukacyjny:

