

PRZEWODNIK

TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE: AKTUALNE POTRZEBY W SYSTEMIE OPIEKI ZDROWOTNEJ

Sytuacja w Polsce
i na świecie



The
Health Policy
Partnership

Niniejszy dokument został opracowany przez The Health Policy Partnership, które przy współpracy z Komitetem Sterującym odpowiadało za redakcję. Treść opiera się na opublikowanych badaniach i wywiadach z ekspertami w dziedzinie tętniczego nadciśnienia płucnego. Opracowanie niniejszego dokumentu zostało zainicjowane i sfinansowane przez MSD. Eksperti zaangażowali się społecznie w pracę nad niniejszym dokumentem.

Informacje na temat tego opracowania

Niniejszy przewodnik opiera się na dokumencie zatytułowanym *Meeting needs of people with pulmonary arterial hypertension: a policy toolkit*, który opublikowano pierwotnie w języku angielskim w listopadzie 2024 r. Dokument ten streszczono i przetłumaczono na język polski.

Pierwotną wersję dokumentu opracowano pod kierunkiem Komitetu Sterującego na podstawie indywidualnych wywiadów, warsztatów grupowych i pisemnych informacji zwrotnych. Wersję tę uzupełniono ukierunkowanymi badaniami istniejących źródeł i częściowo ustrukturyzowanymi wywiadami z czołowymi ekspertami w dziedzinie nadciśnienia płucnego i powiązanych obszarów polityki zdrowotnej. Badaniami, redakcją dokumentu i koordynacją interesariuszy kierowali Karolay Lorenty, Ed Harding i Ismail Sattaoui z The Health Policy Partnership. Opracowanie oryginalnego raportu zostało zainicjowane i sfinansowane przez firmę MSD, która wniosła swój wkład w pracę nad tym dokumentem na jego początkowych etapach, przed ostatecznym zatwierdzeniem przez Komitet Sterujący.

Dokument ten ma na celu wspieranie interesariuszy z wielu obszarów w celu przyciągnięcia uwagi decydentów i zapoczątkowania zmian w podejściu do potrzeb pacjentów z TNP. Informacje zawarte w tym opracowaniu nie są przeznaczone do wykorzystania w podejmowaniu decyzji klinicznych lub edukacji i mają służyć wyłącznie celom informacyjnym.

W celu zapoznania się z oryginalną strategią postępowania z pacjentami z TNP i pełnym składem członków Komitetu Sterującego zachęcamy do odwiedzenia strony internetowej: <https://www.healthpolicypartnership.com/project/pulmonary-arterial-hypertension/>

PL-NON-01709 wyd. 2025_01

Niniejszy materiał został dostarczony przez MSD Polska Sp. z o.o. jako ogólna informacja dla pacjentów. Pierwszym źródłem informacji na temat Pana/Pani stanu zdrowia i przebiegu leczenia powinien być lekarz prowadzący, dlatego w razie jakichkolwiek pytań dotyczących stanu zdrowia i przebiegu leczenia proszę zwrócić się do swojego lekarza.

PRZEDMOWA I REKOMENDACJE

Szanowni Państwo,

ogromnie się cieszę, że niniejsza publikacja trafia w ręce polskich pacjentów i specjalistów. To pierwsze tak kompleksowe podejście do potrzeb osób chorych na tętnicze nadciśnienie płucne (TNP) zwłaszcza w kontekście luk w systemie opieki nad nimi. Dotyczy to nie tylko polskich realiów, bo TNP na całym świecie jest słabo rozpoznawalne, a jego diagnozowanie i leczenie należy znacznie usprawnić.

Pacjenci z TNP potrzebują kompleksowej opieki w jednym miejscu, ponieważ nasz stan zdrowia uniemożliwia częste podróże. Szybka diagnoza i zastosowanie nowoczesnych terapii pozwala nam na dłuższe zachowanie sprawności. Tymczasem przeciętny pacjent czeka na diagnozę dwa lata od wystąpienia pierwszych objawów, co oznacza, że z chwilą jej otrzymania jest już w znacznie poważniejszym stanie i opieka nad nim musi opierać się na wykorzystaniu bardziej skomplikowanych i kosztownych metod. Ostatnio medycyna przyniosła przełom dla pacjentów z TNP, a z nim szansę na sprawność i niezależność, ale żebyśmy mogli z niego skorzystać, musi zadziałać system opieki zdrowotnej.

Dlatego radością i nadzieją napawa mnie fakt, że międzynarodowa grupa ekspertów przyjrzała się naszym potrzebom i zasugerowała rozwiązania, które nie tylko przyczyniają się do sprawniejszego leczenia, ale po prostu ratują ludzkie życie. Gorąco zachęcam do lektury i liczę na to, że już wkrótce opisane tu możliwości staną się elementami rutynowej opieki nad osobami żyjącymi z TNP w Polsce i na świecie.

Małgorzata Piekarska
Prezes Polskiego Stowarzyszenia Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

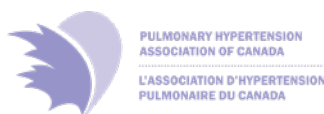


Szanowni Państwo,

z wielką satysfakcją zachęcam do wnikliwego zapoznania się z niniejszym opracowaniem. Jako naukowiec i klinicysta zajmujący się od wielu lat diagnostyką i leczeniem tętniczego nadciśnienia płucnego, dostrzegam dużą istotność tej publikacji dla pacjentów, środowiska medycznego, ale również dla osób, które kształtują zasady opieki zdrowotnej w Polsce i Europie.

TNP stanowi istotne wyzwanie medyczne, z którym statystycznie mierzy się 4 pacjentów na każde 100 000 osób. Kluczowe znaczenie ma wczesna diagnostyka oraz szybki dostęp do optymalnego leczenia, co jest warunkiem koniecznym do zatrzymania postępu choroby. Niekorzystna dynamika przebiegu TNP jest często większa niż progresja chorób nowotworowych. Dlatego wierzę, że implementacja zawartych w dokumencie rekomendacji przyczyni się do poprawy jakości opieki nad chorymi z TNP w Polsce. Jako środowisko medyczne mamy bowiem nie tylko wiedzę i narzędzia, ale przede wszystkim determinację, by skutecznie pomagać pacjentom trafiającym pod naszą opiekę.

Prof. dr hab. med. Marcin Kurzyzna
Klinika Krążenia Płucnego, Chorób Zakrzepowo-Zatorowych i Kardiologii CMKP w ECZ Otwock,
Europejska Sieć Ośrodków Referencyjnych ERN-LUNG



STRESZCZENIE

CO TO JEST TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE?

Tętnicze nadciśnienie płucne (TNP) to rzadka – ale możliwa do leczenia – postać nadciśnienia płucnego (NP), która jest definiowana poprzez ciśnienie krwi powyżej 20 mmHg słupa rtęci i opór naczyniowy powyżej 2 jednostek Wooda w tętnicy płucnej.¹ U osób z TNP jest to spowodowane zwężeniem tętnic płucnych.² TNP to rzadka choroba, która:



charakteryzuje się **niespecyficznymi objawami**, takimi jak duszność i zmęczenie, które mogą utrudniać poruszanie się³⁻⁵

może wpływać na **każdy aspekt codziennego życia danej osoby**, w tym na jej edukację, pracę, relacje, funkcjonowanie w gospodarstwie domowym i zdrowie psychiczne⁶⁻¹²

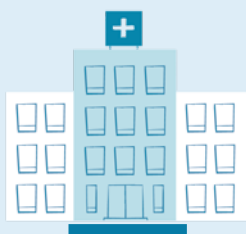
w przypadku nieleczenia prowadzi do **niewydolności prawej komory serca**, do hospitalizacji, a ostatecznie do zgonu.^{2,13}

DLACZEGO DECYDENCI POWINNI PODJĄĆ DZIAŁANIA JUŻ TERAZ?

Pomimo tego, że TNP to rzadka choroba, generuje ona znaczne koszty dla systemów opieki zdrowotnej

Szacuje się, że w Hiszpanii (kraj o populacji wynoszącej 48 milionów osób) opieka nad chorymi na TNP kosztuje system opieki zdrowotnej około

€100 milionów rocznie.¹⁴



Opóźnienia w dostępie do rozpoznania i leczenia TNP prowadzą do kosztownych hospitalizacji i konieczności wdrożenia dodatkowych terapii.¹⁵⁻¹⁸

Istnieją znaczne opóźnienia w dostępie do rozpoznania TNP i leczenia ratującego życie



Osoby cierpiące na TNP zazwyczaj czekają latami na rozpoznanie, odwiedzają wielu specjalistów opieki zdrowotnej i są błędnie diagnozowane w kierunku bardziej powszechnych schorzeń.^{4,19,20}

Do czasu otrzymania diagnozy u większości pacjentów z TNP dojdzie do takiego nasilenia objawów, że wpłynie to znacząco na ich codzienne funkcjonowanie i narazi ich na większe ryzyko zgonu.^{19,21,22}

Opóźniony dostęp do opieki w TNP to stracona szansa

Wcześniejszy dostęp do rozpoznania oraz leczenia TNP może zmniejszyć ryzyko progresji choroby i zgonu.²³⁻²⁵



Badanie przeprowadzone w Stanach Zjednoczonych wykazało, że wczesne rozpoznanie TNP może zaoszczędzić do

\$4,000 na pacjenta na miesiąc.¹⁶

Osoby z TNP mogą doświadczać poważnych nierówności, jeżeli chodzi o dostęp do opieki

W Polsce liczba osób z rozpoznanym TNP różni się znacznie w zależności od regionu, co sugeruje, że w przypadku wielu osób z TNP nie nastąpiło rozpoznanie choroby.²⁶

Według Ogólnopolskiej Bazy Nadciśnienia Płucnego, potrójna terapia skojarzona i tlenoterapia u osób z TNP stosowana jest rzadko, prawdopodobnie z powodu trudności związanych z dostępem do leczenia.²⁶

Osoby z TNP są narażone na wysokie ryzyko zgonu w oczekiwaniu na przeszczepienie płuc ze względu na nierówności w dostępie w wielu krajach.²⁷

JAKIE SĄ PODSTAWOWE MOŻLIWOŚCI I PRIORYTETOWE DZIAŁANIA W PRZYPADKU TNP?

MOŻLIWOŚCI

1



Szerzenie wiedzy na temat NP i zapewnienie większej liczby testów diagnostycznych w celu skrócenia czasu oczekiwania na rozpoznanie TNP

2



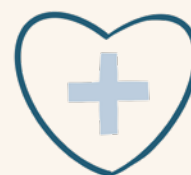
Utworzenie sieci akredytowanych wyspecjalizowanych ośrodków NP w celu zapewnienia dostępu do najlepszej opieki

3



Zintensyfikowanie badań naukowych w dziedzinie TNP, aby wesprzeć rozwiązanie problemu nierównego dostępu do skutecznego leczenia

4



Poprawa procesu podejmowania decyzji i kształtowania systemu opieki zdrowotnej w celu priorytetowego traktowania potrzeb osób cierpiących na TNP

DZIAŁANIA PRIORYTETOWE

Wspieranie kampanii uświadamiających dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, środowisk i grup pacjentów, przedstawiających TNP jako możliwą do leczenia postać NP, w której szybkie rozpoznanie ma kluczowe znaczenie dla poprawy szans na przeżycie.

Zapewnienie dostępności i wydajności kluczowych procedur diagnostycznych do rozpoznawania TNP w różnych warunkach.

Szerzenie wiedzy wśród grup wysokiego ryzyka rozwoju TNP.

Ustanowienie krajowych standardów opieki wyspecjalizowanych ośrodków NP, systemu akredytacji i programu szkoleniowego dla ośrodków w celu zapewnienia wysokiej jakości opieki nad osobami cierpiącymi na TNP.

Organizowanie platform komunikacji dla ośrodków/sieci NP i stowarzyszeń pacjentów w celu wymiany wiedzy i najlepszych praktyk w zakresie opieki nad osobami cierpiącymi na TNP.

Wykorzystanie spostrzeżeń z krajowej bazy nadciśnienia płucnego, która gromadzi dane na temat TNP, aby umożliwić podejmowanie decyzji w oparciu o istniejące dane i zmniejszyć różnice w jakości życia w chorobie.

Bezpośrednie finansowanie badań nad NP/TNP w celu opracowania innowacyjnych metod leczenia, narzędzi i modeli opieki.

Inwestowanie i włączenie wsparcia psychologicznego, jako kluczowego elementu w świadczeniu opieki w celu poprawy jakości życia osób cierpiących na TNP.

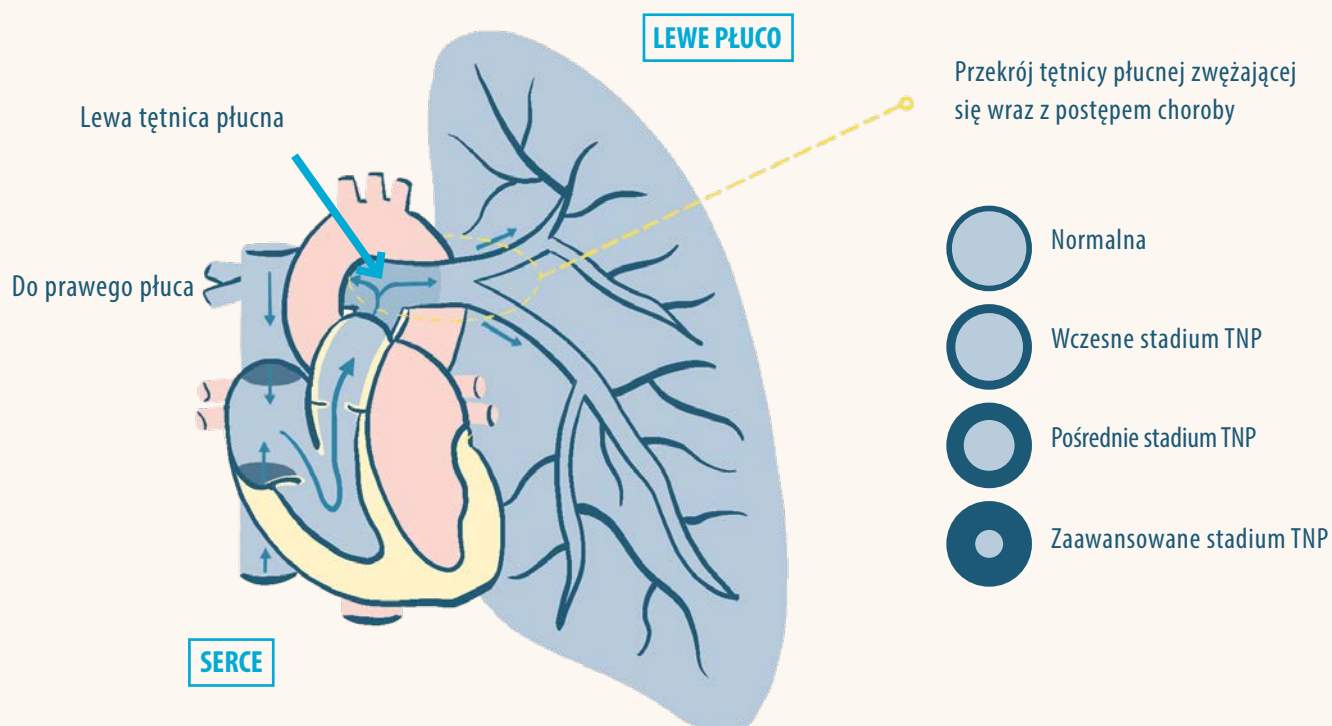
Zapewnienie udziału stowarzyszeń chorych na NP w podejmowaniu decyzji, zwłaszcza w zakresie badań, standardów opieki nad chorymi na TNP i refundacji leczenia.

CO TO JEST TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE?

Tętnicze nadciśnienie płucne to rzadka i postępująca postać nadciśnienia płucnego, jednak obserwujemy dynamiczny rozwój metod jej leczenia.

Tętnicze nadciśnienie płucne (TNP) to postępująca choroba, która prowadzi do niewydolności serca i wysokiej śmiertelności. Powoduje zwężenie naczyń krwionośnych w płucach, wymagając od serca cięższej pracy, co może prowadzić do ostrej niewydolności tego organu, a ostatecznie do śmierci.^{2,13} Pomimo dostępności leczenia i postępów w wytycznych klinicznych^{28, 29}, jedna piąta osób cierpiących na TNP umiera w ciągu trzech lat od rozpoznania.²⁸ Chociaż przeszczep płuc może skutecznie wydłużyć czas przeżycia osób z zaawansowanym TNP, dostęp do przeszczepów jest nierówny, a osoby z TNP są narażone na wysokie ryzyko zgonu, gdy oczekują na zabieg transplantacji.³⁰

RYSUNEK 1. Tętnicze nadciśnienie płucne



Jaka jest różnica między nadciśnieniem płucnym (NP) a TNP? NP jest określane jako ciśnienie krwi powyżej 20 mmHg i opór naczyniowy powyżej 2 jednostek Wooda w tętnicy płucnej.¹ Jest to choroba, którą zbyt rzadko skutecznie się diagnozuje, która obejmuje zarówno układ sercowo-naczyniowy, jak i oddechowy, i wymaga wielokierunkowej opieki. TNP to specyficzny rodzaj NP, który powstaje, gdy tętnice płucne (naczynia przenoszące krew z prawej strony serca do płuc) zwężają się z powodu zwiększonej liczby komórek mięśniowych, stanu zapalnego i/lub zakrzepów krwi.²

TNP prowadzi do niewydolności prawej komory serca? Zwężenie tętnic płucnych stwarza opór, co powoduje, że prawa komora serca musi intensywniej pracować.² Ostatecznie w sercu dochodzi do zmian strukturalnych, które umożliwiają mu pracę w warunkach zwiększonego oporu. Może to prowadzić do niewydolności serca, gdy nie jest już ono w stanie pompować wystarczającej ilości krwi, aby zaspokoić potrzeby organizmu.

są chorzy na TNP? Szacuje się, że TNP dotyka około 4 osoby na 100 000.^{1,31} Choroba ta występuje wśród osób w każdym wieku, częściej u kobiet niż u mężczyzn. Natomiast jej następstwa u mężczyzn są zazwyczaj poważniejsze.^{32,33} Wyniki najnowszych badań wskazują, że różnica w częstości występowania wśród kobiet i mężczyzn zmniejsza się wraz z wiekiem.¹

Osoby cierpiące na TNP żyją z niedostrzegalną niepełnosprawnością, która wpływa na każdy aspekt ich życia. Objawy, takie jak zmęczenie i duszność, mogą być początkowo niespecyficzne, ale w miarę postępu choroby mogą znacząco osłabić pacjenta⁴ – na przykład utrudniając mu poruszanie się i znacząco wpływając na codzienne życie.^{3,5,7-9} Nawet podczas leczenia osoby cierpiące na TNP mogą nie być w stanie chodzić do szkoły lub pracy, utrzymywać relacji społecznych lub wykonywać innych codziennych czynności, takich jak zakupy w sklepie czy prace w gospodarstwie domowym.^{6,10,11} Ponieważ jednak wpływ ich choroby jest zwykle niewidoczny, osoby cierpiące na TNP spotykają się z niezrozumieniem ze strony otoczenia i pracowników opieki zdrowotnej.^{3,6,11,34-36} TNP może również wpływać na zdrowie psychiczne danej osoby – prawie połowa osób cierpiących na tę chorobę ma objawy depresyjne, a jedna trzecia cierpi na depresję.¹²

Postęp naukowy przyczynił się do powstania nowych metod leczenia, które poprawiają szanse na przeżycie i zatrzymują progresję TNP. W ciągu ostatnich dwóch dekad lepsze zrozumienie procesów biologicznych związanych z TNP ułatwiło opracowanie metod leczenia, które łagodzą objawy. Terapie te pozwoliły osobom cierpiącym na TNP żyć dłużej i cieszyć się lepszą jakością życia (*Rysunek 1*).^{10,37} Wciąż jednak TNP pozostaje chorobą nieuleczalną.^{38,39} Opracowywane są nowe metody leczenia, które będą oddziaływać na inne szlaki biologiczne, usuwać podstawowe przyczyny choroby i zatrzymywać jej postęp.⁴⁰

„W ciągu prawie 40 lat choroby, najpierw ją negowałam, później izolowałam się od otoczenia, odczuwałam złość, wpadłam w depresję i w końcu zaakceptowałam diagnozę.

Choroba wymusiła na mnie zmiany w stylu życia, takie jak rezygnacja z macierzyństwa, pracy i przeprowadzka bliżej miejsca, gdzie mogłam liczyć na lepszą opiekę. Zmiany te przyniosły frustrację i strach, ale zawsze miałam silne wsparcie ze strony rodziny i przyjaciół. Oni wspierali mnie emocjonalnie, finansowo i praktycznie, pomagając w podejmowaniu decyzji dotyczących leczenia i zrozumieniu choroby.”

Barbara Bujar,
pacjentka z TNP, Polska⁴¹

REFERENCJE

- ☒ Humbert M, Kovacs G, Hoepfer MM, et al. 2022. *DroH[ó]* 43(38): 3618-731
- Cullivan S, Higgins M, Gaine S. 2022. *Breathe (Sheff)* 18(4): 220168
- PHA Europe. <https://www.phaeurope.org/get-involved/awareness-campaigns/phae-leaders-stories/zdenka-croatia/> [Dostęp 16.12.24 r.]
- Small M, Perchenet L, Bennett A, et al. 2024. *Ther Adv Respir Dis* 18: 17534666231218886
- Pulmonary Hypertension Association of Canada <https://www.phacanada.ca/post/living-with-hope-my-pah-journey-and-the-power-of-perseverance> [Dostęp 16.12.24 r.]
- †□ Auriemma CL, Minhas J, Blue R, et al. 2023. *Pulm Circ* 13(2): e12236
- ć□ Sarzyńska K, Świątoniowska-Lonc N, Dudek K, et al. 2021. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 25(15): 4983-98
- ą□ Fuge J, Park DH, von Lengerke T, et al. 2021. *Front Psychiatry* 12: 781532
- Ś□ Halimi L, Suehs CM, Marin G, et al. 2021. *ERJ Open Res* 7(3)
- PHA Europe. <https://www.phaeurope.org/get-involved/awareness-campaigns/phae-leaders-stories/gerald-fischer-ph-austria/> [Dostęp 16.12.24 r.]
11. Charbonneau D. 2023. <https://ottawa.ctvnews.ca/ottawa-school-teacher-living-with-rare-pulmonary-arterial-hypertension-for-more-than-a-decade-1.6658571> [Dostęp 16.12.24 r.]
12. Takita Y, Takeda Y, Fujisawa D, et al. 2021. *BMJ Open Respir Res* 8(1): e000876
13. Naranjo M, Mercurio V, Hassan H, et al. 2022. *ERJ Open Res*: 10.1183/23120541.00002-2022
14. Zozaya N, Abdalla F, Casado Moreno I, et al. 2022. *BMC Pulm Med* 22(1): 105
15. Runheim H, Kjellström B, Beaudet A, et al. 2023. *Pulm Circ* 13(1): e12190
16. DuBrock HM, Germack HD, Gauthier-Loiselle M, et al. 2023. *Pharmacoecon Open*: 10.1007/s41669-023-00453-8
17. Tsang Y, Panjabi S, Funtanilla V, et al. 2023. *Pulm Circ* 13(2): e12218
18. McConnell J, Bilir SP, Xu Y, et al. 2023. *J Med Econ* 26(1): 1349-55
19. Bylica J, Waligóra M, Owsianka I, et al. 2020. *Kardiol Pol* 78(7-8): 750-52
20. Armstrong I, Rochnia N, Harries C, et al. 2012. *BMJ Open* 2(2): e000806
- Strange G, Gabbay E, Kermeen F, et al. 2013. *Pulm Circ* 3(1): 89-94
- Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, et al. 2010. *Beo[h]k* 122(2): 156-63
- Gaine S, Sitbon O, Channick RN, et al. 2021. *Chest* 160(1): 277-86
- Hachulla E, Launay D, Yaici A, et al. 2010. *Rheumatology (Oxford)* 49(5): 940-4
- Papa S, Scoccia G, Serino G, et al. 2023. *J Clin Med* 12(21): 6840
- †□ Kopeć G, Kurzyna M, Mroczek E, et al. 2020. *J Clin Med* 9(1)
- ć□ Kolaitis NA. 2023. *Chest* 164(4): 992-1006
- ą□ Chang KY, Duval S, Badesch DB, et al. 2022. *J Am Heart Assoc* 11(9): e024969
- Ś□ Zelt JGE, Sugarman J, Weatherald J, et al. 2022. *Eur Respir J* 59(6): 2101552
- Kolaitis NA, Chen H, Calabrese DR, et al. 2023. *Am J Respir Crit Care Med* 207(3): 300-11
- Emmons-Bell S, Johnson C, Boon-Dooley A, et al. 2022. *Pulm Circ* 12(1): e12020
32. Lahm T, Tuder RM, Petrache I. 2014. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 307(1): L7-26
33. Osman MS, Michelakis ED. 2018. *Circulation Research*: 10.1161/CIRCRESAHA.118.313075
34. PHA Europe. <https://www.phaeurope.org/get-involved/awareness-campaigns/phae-leaders-stories/danijela-pesic-ph-serbia/> [Dostęp 16.12.24 r.]
35. PHA Europe. <https://www.phaeurope.org/get-involved/awareness-campaigns/phae-leaders-stories/irene-anph-spain/> [Dostęp 16.12.24 r.]
36. Lawrence S. 2017. <https://pulmonaryhypertensionnews.com/columns/why-pulmonary-hypertension-isnt-an-invisible-disease-to-me/> [Dostęp 16.12.24 r.]
37. Ferrari P. 2024. Rozmowa [połączenie wideo]. 12/01/24
38. Nabeh OA, Saud AI, Amin B, et al. 2024. *Am J Cardiovasc Drugs* 24(1): 39-54
39. Pitre T, Su J, Cui S, et al. 2022. *Eur Respir Rev*: 10.1183/16000617.0036-2022
40. Condon DF, Agarwal S, Chakraborty A, et al. 2022. *Chest* 161(4): 1060-72
41. Bujar B. 2024. Komunikacja osobista przez e-mail: 27/09/24