

Nowe wytyczne w leczeniu nadciśnienia płucnego

V Światowy Kongres nadciśnienia płucnego NICEA 2013

Marcin Kurzyna

Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych CMKP



Europejskie Centrum Zdrowia Otwock



Europejskie
Centrum
Zdrowia
Otwock

WORLD SYMPOSIUM ON PULMONARY HYPERTENSION



Nice February 27-28 / March 1, 2013

5TH World Symposium on PH
Nice, 27 Feb – 1 Mar, 2013

10 Steering Committee Members

130 Task Forces Members

1. Pathology & Pathobiology
2. Genetics & Genomic
3. Definitions & Classifications
4. Pathophysiology (focusing on exercise and RV)
5. Epidemiology & Registries
6. Diagnosis & Prognosis
7. Therapy - Standard of Care
8. Therapy - Goals
9. New Trials Design & New Therapies
10. CTEPH
11. PH due to Left Heart Diseases and Chronic Lung Diseases
12. Pediatric PH

290 Posters Presentations
15 young Investigator Awards

1070 Attendees
18% of Companies

The Symposium Secretariat
Stefania Parolari, Federica Schiassi
Giulia Della & Daniela Sala
MC s.r.l.



Nadciśnienie płucne, to:

- Grupa chorób, w której naczynia w płucach tracą drożność
- Krew nie płynie przez płuca swobodnie i nie nabiera wystarczającej ilości tlenu
- Serce musi pracować ciężiej, żeby przepompować krew przez płuca
- Gdy serce staje się schyłkowo niewydolne chory na NP umiera

Objawy tętniczego nadciśnienia płucnego

Wczesne:

- duszność przy dużych wysiłkach – np. po wejściu na 3 piętro...
- złe samopoczucie
- brak kondycji – męczliwość

Echokardiografia (ECHO serca, UKG)

- podstawową metodą
diagnostyczną!!!

- **Krwioplucie**
- **Bóle w klatce piersiowej**
- **Zasłabnięcia, utraty przytomności**

Nagły zgon lub zgon z powodu niewydolności serca

Potrzeba większej świadomości nadciśnienia płucnego

- Oprócz podobnej nazwy brak podobieństw do nadciśnienia tętniczego systemowego
- Czas do diagnozy > 2 lata
wcześniejsze diagnozy
młodzi: anemia, astma, otyłość, nerwica
starsi: ch. wieńcowa, POChP, nwd serca, starość
- 75% pacjentów ma stawiane w III i IV klasie NYHA

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

potrzebujemy pomocy psychologicznej 512 007 990

START AKTUALNOŚCI STOWARZYSZENIE O CHOROBIĘ O NAS W MEDIACH DO POBRANIA FORUM KONTAKT Szukaj...

Witamy na naszej stronie!

"Radość dzielona we dwoje jest podwójną radością, a smutek dzielony we dwoje jest połową smutku".

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół jest formalną kontynuacją Grupy Wsparcia dla Chorych na Nadciśnienie Płucne i ich Rodzin i pierwszą organizacją konsolidującą ludzi związanych z tą rzadką chorobą. Znamy chwile załamania, osamotnienia, braku zrozumienia. Wiemy jak ważna dla chorych i ich najbliższych jest świadomość, że nie są osamotnieni, że mają do kogo zwrócić się ze swoimi pytaniami, wątpliwościami i strachem.

PSOzNPIiP pragnie wyjść naprzeciw takim potrzebom. Zapraszamy serdecznie na forum, gdzie rozmawiamy o naszej codzienności, nie tylko związanej z chorobą. Mamy nadzieję, że każdy zainteresowany znajdzie tam odpowiedź na swoje pytania i wątpliwości, a przede wszystkim uwerzy, że nie jest sam.

763 schody do utraty tchu...
Przemysław Saleta na szczybie najwyższego budynku w Polsce dla chorych na n...

763 schody do utraty tchu...

Czy Nadciśnienie Płucne jest jak zebra?

5 Światowe Sympozjum Nadciśnienia Płucnego

Nowy Zarząd i zmiany w KRS

Wspierają nas: BAYER, gsk

Wiadomości z kraju i ze świata

II Ogólnopolska Konferencja Sekcji Krążenia Płucnego Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego i II Forum Krążenia Płucnego



www.phapolska.org

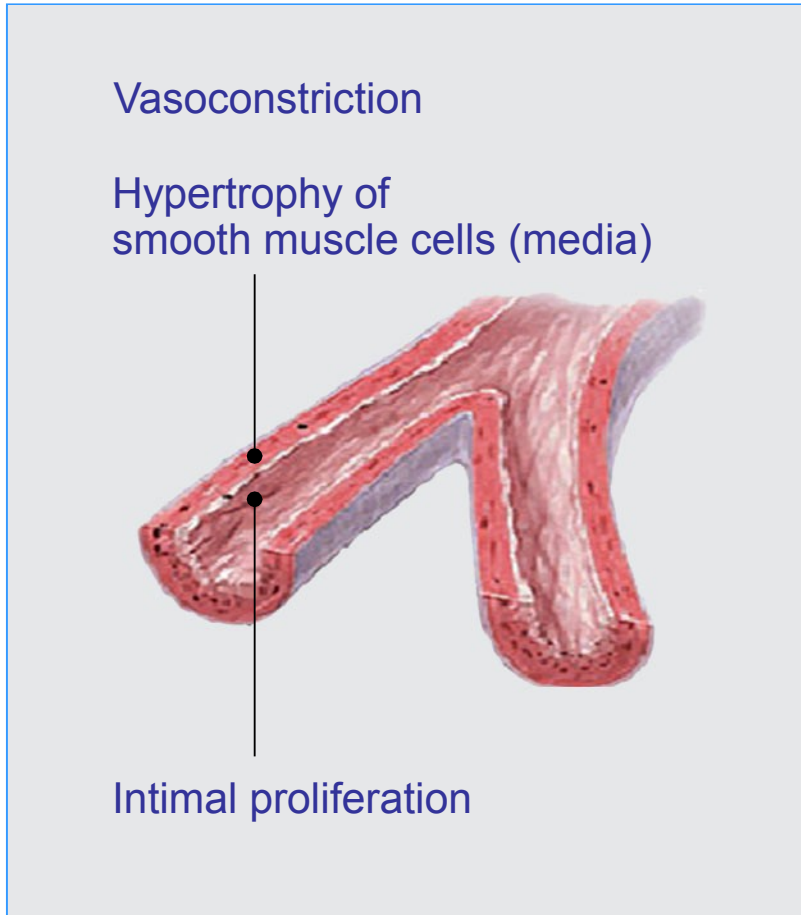
Międzynarodowy Dzień Nadciśnienia Płucnego
Do utraty tchu dla chorych na nadciśnienie płucne

Pacjenci z nadciśnieniem płucnym epidemiologia w Polsce (3-4 tyś.)

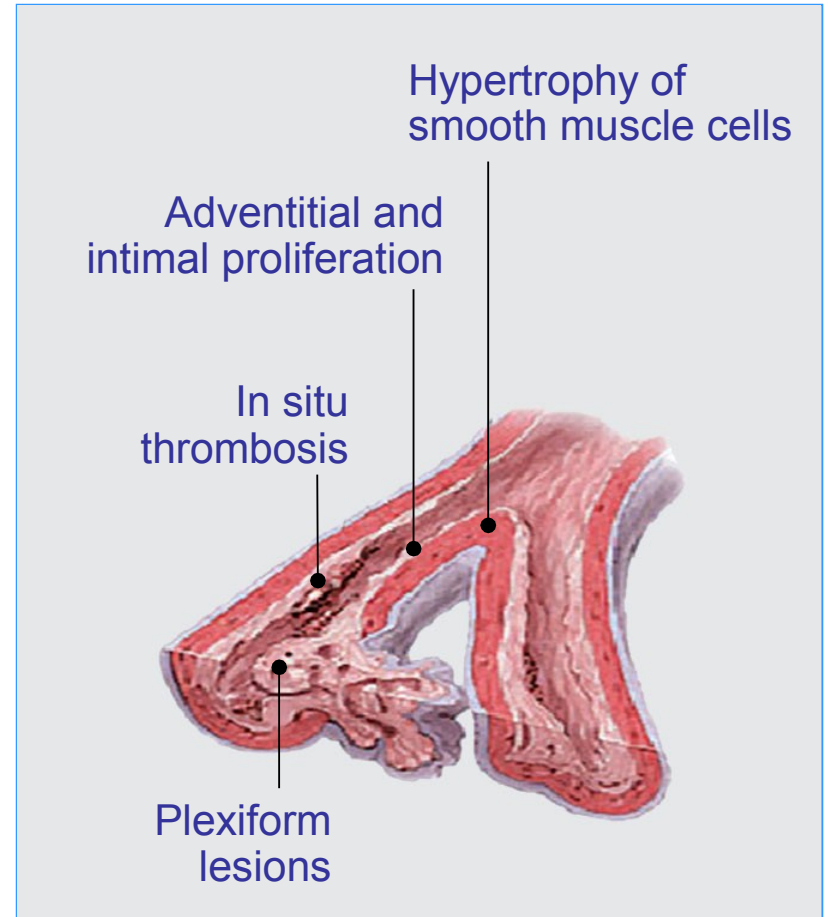


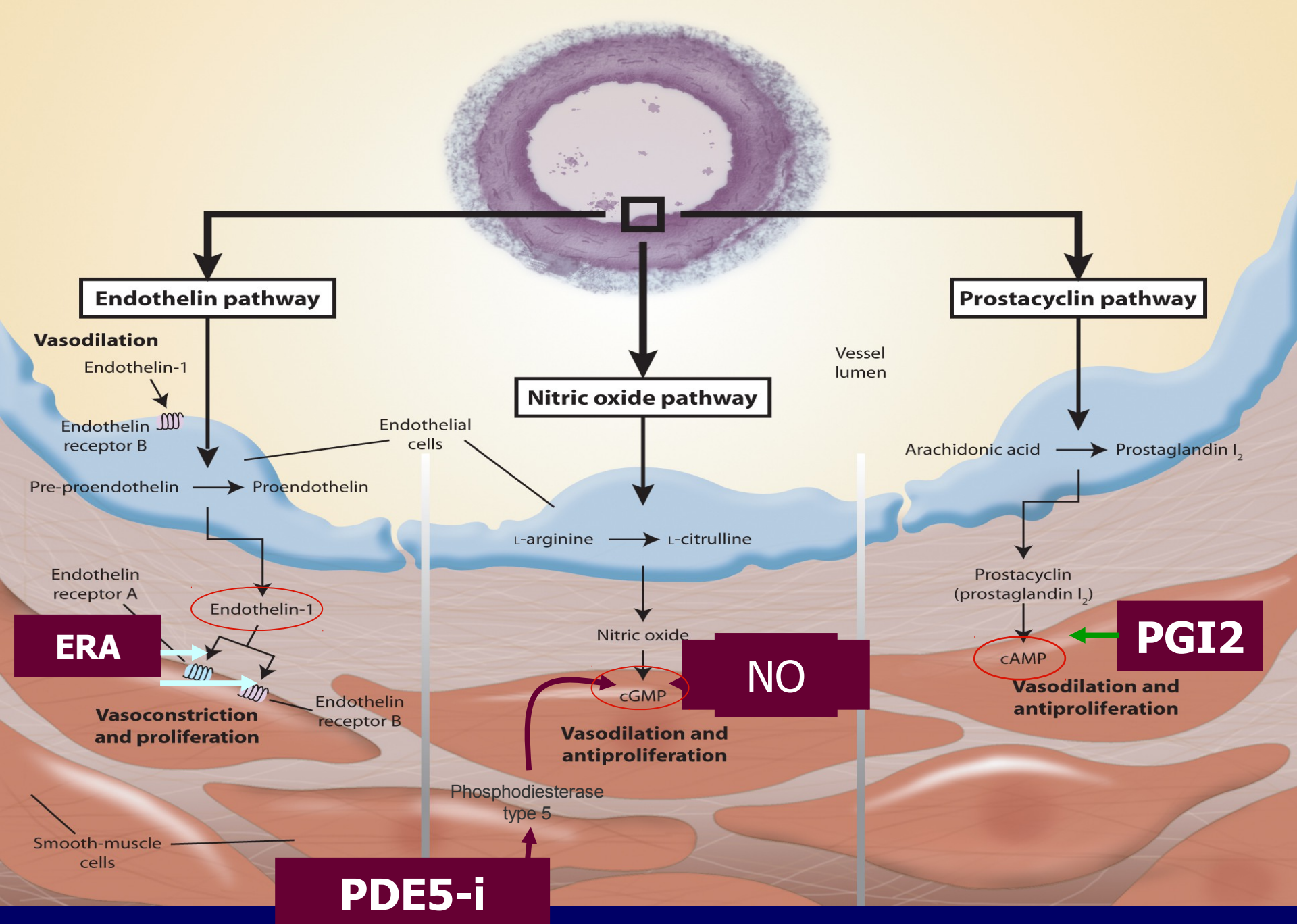
Remodeling

Early Stage



Advanced stage





NIH USA Registry 1981-1985

- 32 ośrodki w USA,
- n=187, Kobiety/Mężczyźni – 1.7:1
- średni wiek 36 ± 15 lat
- mediana czasu przeżycia : 2.8 lat

• *Rich S, et al. Ann Intern Med 1987;*

107:216-23

• *D'Alonzo GE, et al. Ann Intern Med.*

1991;115:343-9

• Pierwotne nadciśnienie płucne: 1-2 / 1

mln

• *Abenham L, et al. NEJM 1996; 335:609-16*

Rokowanie w leczonym „konwencjonalnie” Tętnicznym Nadciśnieniu Płucnym (TNP)





SURVIVAL FORM MODERN REGISTRIES



| Registry | WHO GROUP | SURVIVAL | | | |
|-------------|-----------|----------|--------|--------|--------|
| | | 1 YEAR | 3 YEAR | 5 YEAR | 7 YEAR |
| REVEAL (US) | PAH | 85 | 68 | 57 | 49 |
| | IPAH | 91 | 75 | 65 | 59 |
| PHC (US) | | | | | |
| | IPAH | 91 | 75 | 65 | |
| FRENCH | | | | | |
| | IPAH | 89 | 69 | | |
| UK/SCOTTISH | | | | | |
| | IPAH | 92 | 73 | 61 | |
| SPANISH | | | | | |
| | IPAH | 89 | 77 | | |
| CHINESE | | | | | |
| | IPAH | 68 | 39 | | |
| GERMAN | IPAH | 94 | 75 | | |

Program lekowy TNP

22 ośrodki dla dorosłych + 6 pediatria

Nowości 2012



TNP – w schyłkowym okresie (kwalifikacja do przeszczepu)



Pacjent z „idiopatycznym” NP



- Mężczyzna
- 69 lat,
- Nadciśnienie tętnicze
- cukrzyca,
- dyslipidemia,
- Choroba wieńcowa, po stentowaniu tętnic wieńcowych

Rejestr COMPERA (Niemcy)

50% pacjentów > 70 r. życia

PODSUMOWANIE



- Grupa I – tętnicze nadciśnienie płucne
 - „laboratorium postępu „ - genetyka, biologia molekularna, nowe molekuły, czysty model niewydolności PK
 - „Rare disease” – ale już dostrzegalna przez lekarzy praktyków
 - Zmiana fenotypu chorych
- Grupy II i III– żylnie i hipoksemiczne nadciśnienie płucne
 - największy problem z diagnostyką różnicową
 - kwalifikacja do leczenia „jak w TNP”
- Grupa IV – zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne
 - postać NP pozwalająca na wyleczenie
 - kardiochirurgia leczeniem z wyboru
 - farmakoterapia zdecydowanie mniej skuteczna

Problemy do rozwiązania w TNP w PL

- **Wcześniejsze rozpoznanie choroby – szansa na skuteczniejsze leczenie**
- Właściwa diagnostyka różnicowa – „leki na TNP są dla pacjentów z TNP”
- **Zmiana zasad refundacji farmakoterapii –**
 - **leczenie od wcześniejszych okresów NYHA,**
 - **większe możliwości dostępu do terapii złożonych,**
 - **usunięcie uprzykrzających życie pacjentom ograniczeń (musi odbierać lek osobiście w ośrodku)**
- **Poprawa dostępności do przeszczepów płuc – konieczne otwarcie kolejnych ośrodków**

HEALTH
YOUR GREATEST TREASURE



Europejskie
Centrum
Zdrowia
Otwock

Szpital im. F. Chopina

THE EUROPEAN HEALTH CENTRE OTWOCK

Marcin Kurzyna
Sebastian Szmit

KARDIOONKOLOGIA

W Polsce

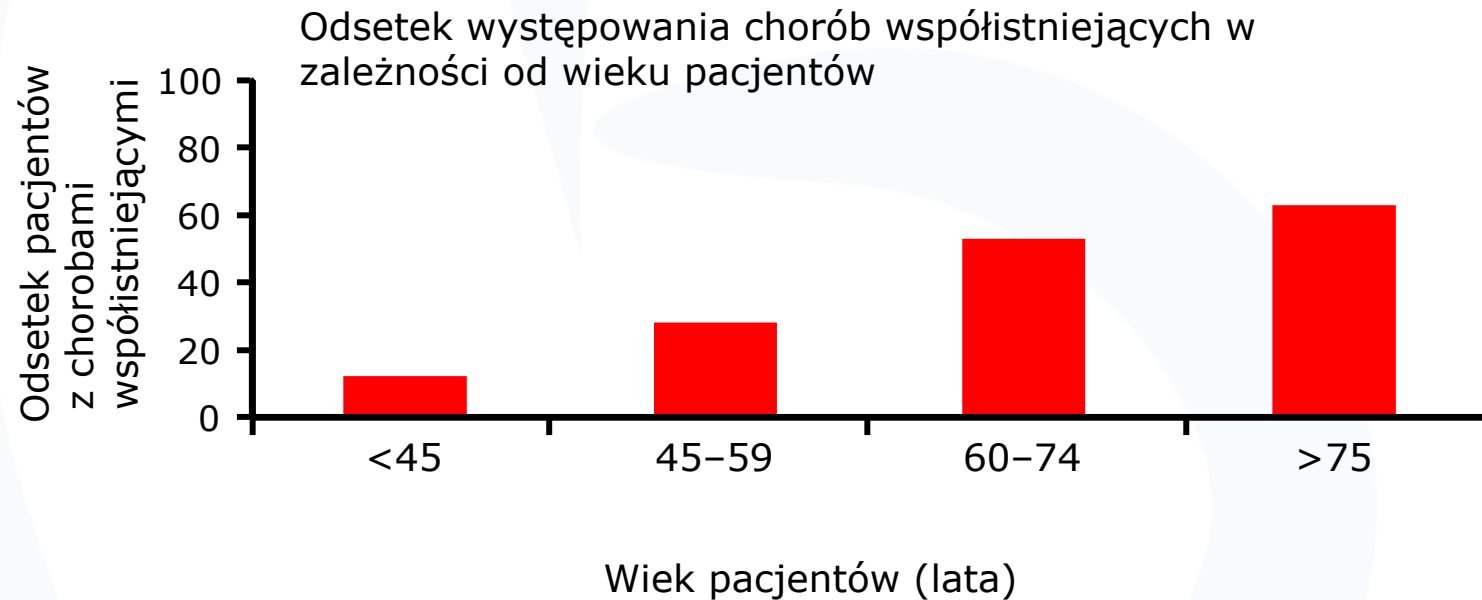


- ponad 150 tys. nowych zachorowań na nowotwory
 - ponad 90 tys. zgonów z powodu nowotworów
-
- ❑ 1980 r. ----- jedynie **5 tys.** nowych przypadków raka piersi,
 - ❑ 2008 r. ----- **14,5 tys.** nowych przypadków raka piersi
 - ❑ 2025 r. ----- najprawdopodobniej **21 tys.** nowych przypadków raka piersi





- U chorych na nowotwór najczęstszymi chorobami współistniejącymi są:
 - Nadciśnienie tętnicze
 - Choroba wieńcowa
 - Cukrzyca



Extermann M. Cancer Control 2007;14:13-22
Coebergh JWW, et al. J Clin Epidemiol 1999;52:1131-6



Europejskie
Centrum
Zdrowia
Otwock

Fakty



- Zatorowość płucna jest jedną z najczęstszych przyczyn umieralności u chorych na nowotwory
(według niektórych danych – II przyczyną)
- Dane światowe wskazują, że w latach 1973-2001 wśród kobiet z pierwotnie rozpoznany wczesnym rakiem piersi:
 - 42% zmarło z powodu choroby podstawowej
 - 22% zmarło z powodu niewydolności serca

KARDIOONKOLOGIA



PACJENCI
KARDIOLOGICZNI

?

PACJENCI
ONKOLOGICZNI

50%

KOORDYNACJA MIĘDZY
SPECJALNOŚCIAMI



Europejskie
Centrum
Zdrowia
Otwock

Kardio-Onkologia – zakres zainteresowań



- Guzy pierwotne i przerzutowe serca
- Nowotworowe zapalenie osierdza
- Niewydolność serca
- Żylne i tętnicze zdarzenia zakrzepowozatorowe
- Nadciśnienie tętnicze
- Inne powikłania sercowo-naczyniowe



Kardio Onkologia – dla kogo?



- Pacjenci z chorobą nowotworową i uszkodzeniem serca/układu krążenia
 - (niewydolność, choroba wieńcowa, arytmie, nadciśnienie tętnicze...)
 - **Przed** leczeniem operacyjnym, chemio – radioterapią
 - **W wyniku** chemio – radioterapii
- Pacjenci z zakrzepicą żylną/zatorowością płucną
 - **Jako pierwszym objawem** (ukrytego) nowotworu
 - **Jako powikłaniem** chirurgii onkologicznej, chemioterapii



Kardio Onkologia – co komu?



- Lepsze porozumienie między specjalistami K i O
- Pacjentom „**kardiologicznym**” - optymalna i terapia onkologiczna dopasowana do większego ryzyka
 - Bez opoźnień czy nieuzasadnionych dyskwalifikacji
- Pacjentom „**onkologicznym**” optymalną terapię kardiologiczną i pomimo nowotworu:
 - Nowotwór to dziś często choroba wyleczalna lub przewlekła a nie śmiertelna
 - Pacjent z nowotworem często dziś umiera z powodu choroby układu krążenia





Kliniki CMKP w ECZ-Otwock

**Prof. Joanna Jędrzejczak,
dyrektor CMKP,
mówi o nowym
roku akademickim**

Klinika Urologii, prowadzona przez prof. dr. hab. n. med. Andrzeja Borówkę, Klinika Onkologii, której kierownikiem jest prof. dr hab. n. med. Tadeusz Pieńkowski, oraz Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych, prowadzona przez prof. dr. hab. n. med. Adama Torbickiego. Taka współpraca z placówką niepubliczną jest z pewnością działaniem nowatorskim. Wszystkie trzy kliniki służą nam jako znakomita baza kształcenia specjalizacyjnego, szczególnie w onkologii, zapewniając jednocześnie wysoki poziom świadczeń medycznych.

Miesięcznik
Okręgowej
Izby
Lekarskiej
w Warszawie
im.
prof. Jana
Nielubowicza

ISSN 1232-0161 egzemplarz bezpłatny

puls
październik 2012 nr 10



Europejskie
Centrum
Zdrowia
Otwock

Postępowanie w powikłaniach sercowo-naczyniowych w raku piersi



pod redakcją Grzegorza Opolskiego i Macieja Krzakowskiego

Postępowanie w powikłaniach sercowo-naczyniowych w raku piersi

Rekomendacje
Krajowego
Nadzoru
Kardiologicznego
i Onkologicznego
dotyczące
bezpieczeństwa
kardiologicznego
u chorych
na raka piersi

me medical education
skrypty wydawnicze



3 ośrodek kardioonkologiczny na świecie



Prezesa ICOS prof. Daniel Lenihan (USA) i prof. Carlo Cipolla (Włochy) ogłosili powołanie Wschodnio-Europejskiego Oddziału Towarzystwa w CMKP ECZ - Otwock.

Jest to trzeci ośrodek kardiologiczny na świecie:

1. Uniwersytet Vanderbilt w Nashville
2. Europejski Instytut Onkologii w Mediolanie
3. Europejskie Centrum Zdrowia - Otwock





Europejskie
Centrum
Zdrowia
Otwock

Rejestr COMPERA – Niemcy

| Parameter | | IPAH | CTD-PAH | PoPH | CHD-PAH |
|--------------------|--------|------|---------|------|---------|
| Number of patients | | 702 | 250 | 47 | 57 |
| Mean age (years) | | 66.2 | 65.7 | 58.6 | 57.0 |
| Median age (years) | | 71.0 | 67.0 | 58.0 | 59.0 |
| Gender | Male | 41% | 18% | 62% | 39% |
| | Female | 59% | 82% | 38% | 61% |
| NYHA class | I | 0% | 0% | 0% | 0% |
| | II | 10% | 12% | 17% | 19% |
| | III | 75% | 73% | 70% | 74% |
| | IV | 15% | 16% | 13% | 7% |



Klasyfikacja nadciśnienia płucnego

1. Tętnicze nadciśnienie płucne (PAH)

- Idiopatyczne PAH (iPAH)
- Rodzinne (fPAH)
- Związane z (aPAH):
 - Choroby układowe
 - HIV
 - Nadciśnienie wrotne
 - Anorektyki
 - Wrodzone wady serca
 - Inne (glikogenozy, hemoglobinopatie)

2. Żyłne nadciśnienie płucne

- Dysfunkcja LK
- Wady zastawkowe

3. NP w przebiegu ch. płuc/hipoksemii

- POChP
- Choroby śródmiąższowe
- Centralne zaburzenia oddychania
- Przebywanie na dużej wysokości

4. Zakrzepowo-zatorowe NP

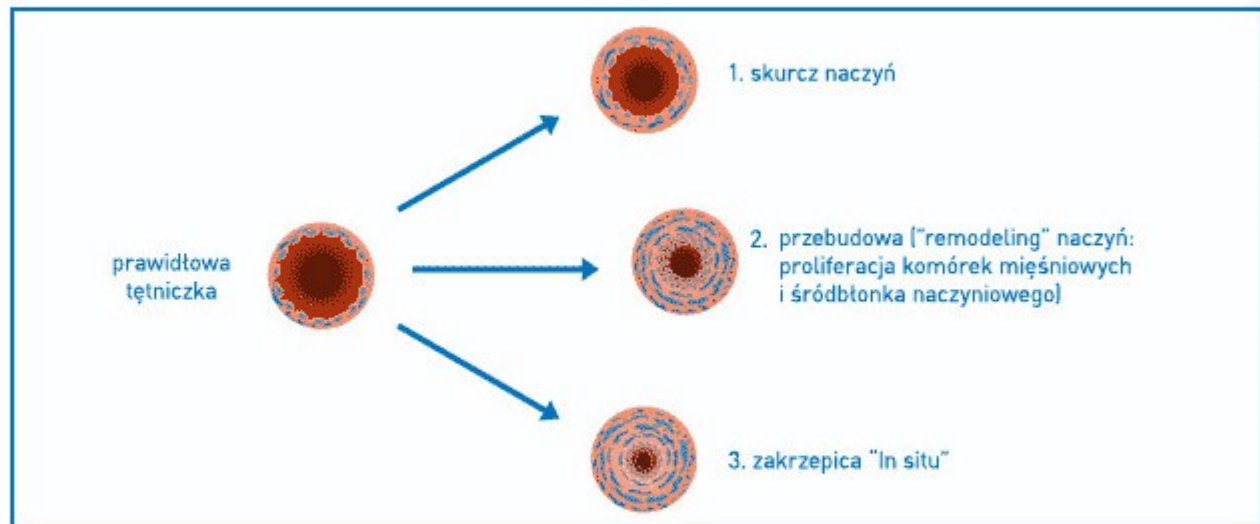
- Proksymalne tt. płucne
- Dystalne tt. płucne
- Zatorowość nieskrzeplinowa

5. Inne

Sarkoidoza, Histiocytoza X, Lymphangiomatoza,
Ucisk z zewnątrz

Zmiany patofizjologiczne w TNP

- W TNP zmiany obejmują małe i średnie tętniczki płucne



- W/w zmiany prowadzą do postępującego wzrostu płucnego oporu naczyniowego, nadmiernego obciążenia prawej komory i w efekcie do jej niewydolności

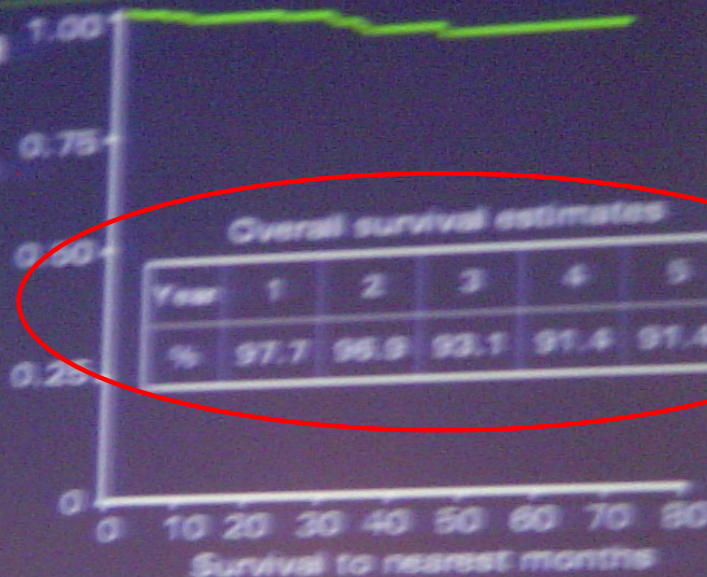
TNP przestaje być chorobą nieuleczalną...

UCSD PAH survival

- All patients started on PAH therapy since 2001
- Many on multiple therapies
- Future analyses:

- Predictors of survival at baseline and on treatment

- What therapies used, when added?

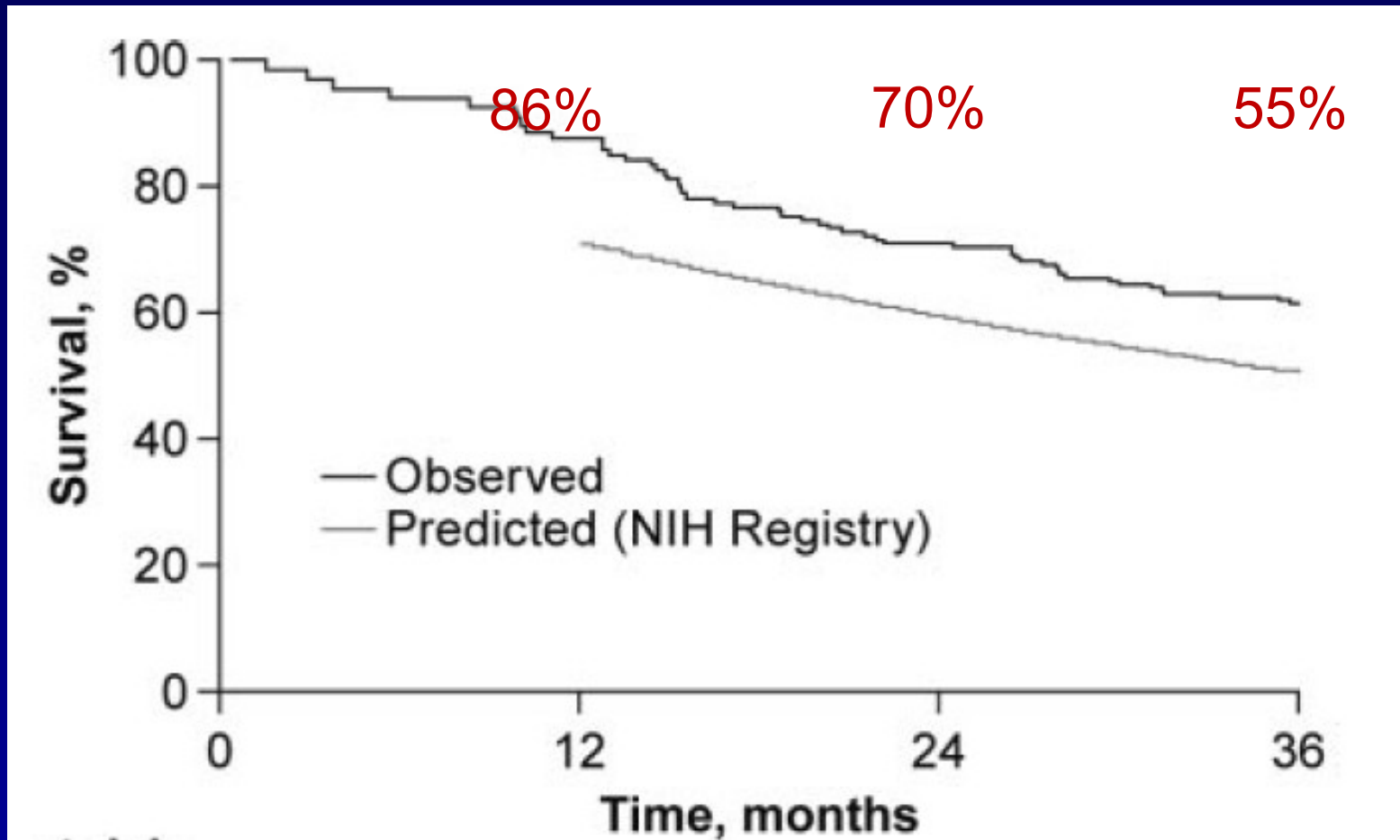


Unpublished data



Długoterminowe przeżycie pacjentów z TNP w dobie nowoczesnej terapii

N=190, iTNP+rodzinne TNP+anorektyki, rozpoznanie <36 m, Francja, 2002-3



[Zaloguj się](#) Nie wylogowuj mnie[Nie pamiętasz hasła?](#)

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół jest już na Facebooku.

Aby połączyć się z użytkownikiem Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół, zarejestruj się na Facebooku jeszcze dziś.

[Rejestracja](#)[Zaloguj się](#)

Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

99 osób lubi to • 120 osób o tym mówi

[Lubię to!](#)[Społeczność](#)[Informacje](#)[Zdjęcia](#) **99**[Osoby, które to lubią](#)[Wydarzenia](#)

Polskie Stowarzyszenie Pacjentów z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

The screenshot shows the Facebook interface for the organization. At the top, there's a navigation bar with the Facebook logo and a registration button. Below that, a search bar and a login section with fields for email and password. The main content area features the organization's profile picture, name, and a 'Like' button. A post from March 19th is visible, showing a photo of a press conference and the text 'Konferencja prasowa Polska Agencja Prasowa'. The left sidebar contains navigation links like 'Tablica', 'Informacje', and 'Wydarzenia'.

The screenshot displays the website's homepage. The header includes the organization's logo and name. A navigation menu on the left lists various sections like 'STOWARZYSZENIE', 'AKTUALNOŚCI', and 'FORUM'. The main content area features a welcome message, a 'Witamy na stronie internetowej...' section, and a 'Przerwa w aktualizacji serwisu' notice. A sidebar on the right contains 'SPONSORZY' and 'NASI PARTNERZY' sections. The footer area contains information about an upcoming meeting on July 2nd, 2010.

Polskie Stowarzyszenie Pacjentów z Nadciśnieniem Płucnym i ich Przyjaciół



**PROBLEMY Z WCHODZENIEM PO SCHODACH? ZMĘCZENIE?
BRAK CI TCHU? TO MOGA BYĆ OBJAWY
NADCISNIENIA PŁUCNEGO, KTÓRE NIELECZONE ZABIJA...**

„Czy brakowało Ci kiedyś tchu? Wyobraź sobie, że miałbyś go nigdy nie odzyskać... a z czasem tracić go coraz bardziej. Niespodziewane duszności nie pozwalają normalnie żyć.”

Jeśli masz nagłe duszności, odczuwasz osłabienie lub zmęczenie, skontaktuj się z lekarzem, który dokładnie zdiagnozuje przyczynę.

PHA EUROPE
PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION

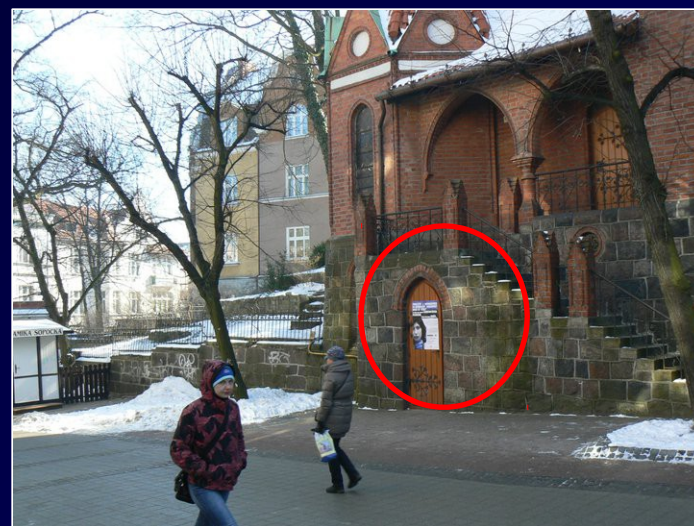
Polskie Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół
Rare Disease Day

Dodatkowe informacje:
www.phaeurope.org
www.tetniczenadcisnienieplucne.pl
www.phapolska.org

Pod patronatem **EURORDIS** Rare Diseases Europe

Bayer HealthCare
z dumą wspiera kampanię

www.tetniczenadcisnienieplucne.pl



Wpływ nowych leków na przeżycie

Uniwersytet Clamart, Paryż

