

# Co nowego w patofizjologii i leczeniu nadciśnienia płucnego? Wprowadzenie

## What's new in the pathophysiology and treatment of pulmonary hypertension? Introduction

**prof. dr hab. n. med. Lech Poloński**

w imieniu Zespołu III Katedry i Oddziału Klinicznego Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu

Minęło blisko 500 lat od wydania traktatu filozoficznego *Christianismi Restitutio* (1553 r.) przygotowanego przez Miguela Serveto w którym pisze, że „krążenie płucne umożliwia człowiekowi życie”. Było to pierwsze opracowanie w którym zdefiniowano rolę krążenia płucnego. Kolejne dziesiątki i setki lat badań doprowadziły nie tylko do poznania anatomii i fizjologii krążenia płucnego, ale także do poznania patomechanizmów chorób dotyczących tego obszaru krążenia.

W 1881 roku Ernst von Romberg opublikował pionierską pracę zatytułowaną *About sclerosis of the pulmonary artery*, a w 1935 Brenner opisał metodologię rozpoznania 'primary pulmonary vascular sclerosis', zwracając uwagę na konieczność wykluczenia udziału wszystkich znanych czynników prowadzących do wtórnych postaci tej choroby [1, 2]. Nadciśnienie płucne podzielono więc, jeszcze nieformalnie, na pierwotne i wtórne. Ważnym etapem badań był moment wprowadzenia do diagnostyki klinicznej cewnikowania serca. Doprecyzowanie diagnostyki i bliższe poznanie patofizjologii nastąpiło w drugiej połowie lat 50. XX wieku, kiedy to określono, że pierwotne nadciśnienie płucne to choroba małych tętnic płucnych charakteryzująca się przebudową tych tętnic

prowadzącą do ich zwężenia i narastającego oporu naczyniowego. W Polsce krążenie płucne badał prof. Jan Zieliński — wybitny ekspert i wspaniały człowiek. Począwszy od lat 70. ubiegłego wieku zajmował się tą problematyką, propagował wiedzę o „sercu płucnym” i o metodach leczenia. Był jednym ze współorganizatorów domowej tlenoterapii, przez lata jedynej metody leczenia chorych z przewlekłą obturacyjną chorobą płuc i nadciśnieniem płucnym. Kontynuatorem tego dzieła jest teraz prof. Adam Torbicki.

Zmiany, jakie nastąpiły w ostatnim okresie w postrzeganiu krążenia płucnego, postęp w leczeniu spowodowały, że zespół III Katedry i Oddziału Klinicznego Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrzu postanowił, na podstawie najnowszego piśmiennictwa i własnych doświadczeń, przygotować cykl kilku prac poglądowych poświęconych temu zagadnieniu. Naszym zamiarem było przygotowanie w miarę kompleksowego opracowania. Czy nam się to udało, pozostawiamy Państwu do oceny. Uznaliśmy za celowe zajęcie się tą tematyką także z następujących powodów:

- po pierwsze, nieprawidłowości hemodynamiczne w krążeniu płucnym rzadko są omawiane w polskich czasopismach kardiologicznych. Dominują

### Adres do korespondencji:

prof. dr hab. n. med. Lech Poloński  
III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii  
Śląski Uniwersytet Medyczny  
Śląskie Centrum Chorób Serca  
ul. Szpitalna 2, 41–800 Zabrze  
tel. 32 373 37 00, faks 32 273 26 79  
e-mail: scchs@sum.edu.pl

tematy związane z patologią lewej komory czy dużego krążenia. Tymczasem w poznaniu patomechanizmów nadciśnienia płucnego w ostatnich 10 latach nastąpił bardzo istotny postęp, co doprowadziło do wielkich zmian w terapii i rokowaniu tej grupy pacjentów;

- po drugie, w 2008 roku wprowadzono w Polsce program leczenia nadciśnienia płucnego. Jest to, naszym zdaniem, jedna z ciekawszych inicjatyw Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ) skutkująca bardzo wyraźną poprawą rokowania chorych. Chcąc jednak optymalnie wykorzystać wszystkie walory programu, trzeba jak najwięcej o chorobie wiedzieć. Wprawdzie program leczenia nadciśnienia płucnego jest realizowany w kilkunastu wysokospecjalistycznych ośrodkach w Polsce, ale o wczesnym rozpoznaniu choroby decydują przecież lekarze pierwszego kontaktu. Im więcej będą na ten temat wiedzieli, tym skuteczniejsze staną się diagnostyka i leczenie. Wczesne rozpoznanie i konsekwentna farmakoterapia są kluczem do poprawy rokowania. W końcu ważnym etapem leczenia jest wybór optymalnego okresu leczenia operacyjnego, przeszczepienia płuc;
- po trzecie, szybko się zwiększa grupa chorych z niewydolnością serca, u których dodatkowym problemem jest nadciśnienie płucne. Chcemy podać podstawowe informacje, jak postępować w tej sytuacji.

Nie ma danych, ilu chorych w Polsce ma nadciśnienie płucne. Zapewne najlicniejszą grupę stanowią pacjenci z zaawansowaną niewydolnością lewej komory. Na drugim miejscu pewnie lokuje się nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc. Leczenie u tych chorych to przede wszystkim optymalna terapia choroby podstawowej, w tym przypadku chorób

lewego serca oraz różnych patologii płucnych. Terapia swoista, celowana na naczynia płucne najmniejszego kalibru, czyli tętniczki płucne, nie jest w tych grupach zalecana. Największy przełom w leczeniu dokonał się u pacjentów z rzadkimi przyczynami nadciśnienia płucnego — w Polsce takich chorych jest około 1300 (dane z końca 2017 r.). Są to głównie chorzy z zakrzepowo-zatorowym oraz tętniczym nadciśnieniem płucnym (I i IV grupa w klasyfikacji nadciśnienia płucnego). Dzięki leczeniu inwazyjnymu (endarterektomia płucna, balonowa angioplastyka płucna czy u wybranych chorych leczenie operacyjne) oraz nowoczesnej farmakoterapii (riosiguat) zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne, na które cierpi około 4% pacjentów po ostrym zatorze płucnym, jest jedyną wyleczalną formą nadciśnienia płucnego. Niewiele jest chorób, w odniesieniu do których w ciągu kilkunastu lat śmiertelność zmniejszyła się o 40%. Tak się stało w tętniczym nadciśnieniu płucnym. Wprowadzenie do terapii leków działających na tętniczki płucne, takich jak sildenafil, bosentan, iloprost, treprostinil czy w końcu epoprostenol, wszystkie te leki są dostępne w ramach Programu Lekowego NFZ, zaowocowało spektakularną poprawą przeżycia w tej ciężkiej chorobie.

Podkreśla się, że objawy nadciśnienia płucnego są niespecyficzne, a chorzy zwykle trafiają do lekarza w zaawansowanym okresie choroby. Jeżeli nasze artykuły chociaż w minimalnym stopniu zmienią tę niekorzystną sytuację, to uznamy to za realizowanie naszych celów.

#### Piśmiennictwo

1. Von Romberg E. Ueber Sklerose der Lungenarterie. *Deutsches Arch Klin Med.* 1891; 48: 197–206.
2. Brenner O. Pathology of the vessels of the pulmonary circulation. *Arch Intern Med Wochenschr.* 1907; 33: 1243–1246.