



# DIAGNOSTYKA I LECZENIE NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO

*Wytyczne dla specjalistów*



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ESC**

## Spis treści

03	Wprowadzenie
06	Diagnostyka nadciśnienia płucnego
10	Rodzaje nadciśnienia płucnego
10	• Grupa 1: Tętnicze nadciśnienie płucne, w tym:
10	• Idiopatyczne tętnicze nadciśnienie płucne
17	• Tętnicze nadciśnienie płucne związane z lekami i toksynami
17	• Tętnicze nadciśnienie płucne związane z chorobą tkanki łącznej
18	• Tętnicze nadciśnienie płucne związane z nadciśnieniem wrotnym
19	• Tętnicze nadciśnienie płucne związane z wrodzoną wadą serca u dorosłych
20	• Tętnicze nadciśnienie płucne związane ze schistosomatozą
20	• Tętnicze nadciśnienie płucne z towarzyszącymi objawami zajęcia żył/naczyń włosowatych
21	• Nadciśnienie płucne u dzieci
22	• Grupa 2: Nadciśnienie płucne z niewydolnością lewego serca
23	• Grupa 3: Nadciśnienie płucne z chorobą/niedotlenieniem płuc
24	• Grupa 4: Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne
24	• Grupa 5: Nadciśnienie płucne o niewyjaśnionym przebiegu
25	Ośrodki leczenia nadciśnienia płucnego
26	Europejskie sieci referencyjne
26	Grupy wsparcia dla pacjentów
26	Dodatkowa lektura

## Wprowadzenie

### Dla kogo jest przeznaczony ten dokument i do czego służy?

W tym dokumencie wyjaśniono zalecenia zawarte we wspólnych wytycznych klinicznych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) i Europejskiego Towarzystwa Pulmonologicznego (ERS) dotyczących nadciśnienia płucnego. Dokument jest przeznaczony dla osób z nadciśnieniem płucnym, ich rodzin i opiekunów.

Niniejsze wytyczne stanowią aktualizację poprzedniej wersji wytycznych ESC/ERS dotyczących nadciśnienia płucnego opracowanej w 2015 r. Uwzględniają one nowe osiągnięcia w tej dziedzinie, w tym metody leczenia i dodatkową wiedzę na temat wpływu nadciśnienia tętniczego na organizm i przyczyn jego powstawania.




### Czym są wytyczne kliniczne?

Wytyczne kliniczne są opracowywane po przeprowadzeniu procesu naukowego stosowanego w celu zebrania najnowszych dowodów dotyczących danego stanu lub objawu. Wytyczne uwzględniają również opinie ekspertów oraz priorytety pacjentów i opiekunów, którzy mają doświadczenie z danym schorzeniem. Wytyczne kliniczne są przeznaczone dla pracowników opieki zdrowotnej. Stosują je jako dokument z „najlepszymi praktykami” w zakresie diagnozowania, postępowania i leczenia danego schorzenia.

## Co zawiera dokument?

Dokument podsumowuje kluczowe punkty wytycznych klinicznych dotyczących nadciśnienia płucnego. Objasnia je w sposób łatwiejszy do zrozumienia przez osoby, które nie zajmują się zawodowo medycyną. Wyjaśnia, czym jest nadciśnienie płucne, i przedstawia zalecenia dotyczące diagnostyki i leczenia tego schorzenia.

Przedstawia ogólne zagadnienia związane z tym tematem i konkretne zalecenia zawarte w wytycznych. Zlecenia te można podzielić na dwie grupy:

-  **Zdecydowane zalecenia**, w przypadku których istnieją przekonujące dowody i/lub ogólna zgoda autorów wytycznych
-  **Propozycje do rozważenia**, w przypadku których istnieją sprzeczne dowody lub różnica zdań autorów wytycznych
-  **Zalecenia przeciwko stosowaniu**, gdy istnieją przekonujące dowody i/lub zgoda przeciwko stosowaniu określonego leczenia lub podejścia.

Przedstawiając te informacje w przystępny sposób, niniejszy dokument ma na celu pomóc osobom z nadciśnieniem płucnym w lepszym zrozumieniu tej choroby i sposobów jej leczenia. Może ułatwić osobom zainteresowanym podejmowanie decyzji dotyczących opcji leczenia.

## Czym jest nadciśnienie płucne?

Nadciśnienie płucne jest spowodowane wysokim ciśnieniem krwi w naczyniach krwionośnych zwanych tętnicami płucnymi. Odpowiadają one za transport krwi z serca do płuc. Tętnice stają się grube lub zablokowane, a krew również nie może przez nie przepływać.

Stan ten może uszkodzić prawą część serca, która pompuje krew do tętnic płucnych. Może to prowadzić do niewydolności prawego serca, która bywa śmiertelna. Nadciśnienie płucne może wystąpić samoistnie, ale częściej występuje u osób z inną chorobą serca lub płuc. Utrudnia to diagnostykę i leczenie. Często wymaga opinii specjalistów z różnych obszarów medycyny, na przykład ekspertów w zakresie zdrowia płuc, zdrowia serca, radiologii i chirurgii klatki piersiowej.

## Diagnostyka nadciśnienia płucnego

Objawy nadciśnienia płucnego mogą rozwijać się powoli. Zwykle pogarszają się wraz z postępem choroby. Obejmują one duszność podczas wykonywania codziennych czynności lub pochylania się do przodu, zmęczenie, kołatanie serca (kiedy bicie serca wydaje się nietypowe lub powoduje dyskomfort) lub obrzęk lub przyrost masy ciała z powodu zatrzymania większej ilości wody w organizmie.

Jeśli lekarz podejrzewa, że cierpisz na nadciśnienie płucne, przyjrzy się Twoim objawom i Twojemu samopoczuciu. Na tym etapie wyróżniamy dwa główne cele:

- Zapewnienie, że każdy pacjent, u którego podejrzewa się ciężką postać nadciśnienia płucnego, zostanie jak najszybciej skierowany do specjalistycznego ośrodka leczenia.
- Wykluczenie innych chorób towarzyszących, takich jak choroby płuc lub serca. Pomoże to ustalić rodzaj nadciśnienia płucnego i planować za odpowiednie leczenie.

### Badania

Istnieje szereg badań, które można wykorzystać do zdiagnozowania nadciśnienia płucnego. Po zapoznaniu się z objawami i samopoczuciem lekarz skieruje Cię na dalsze badania, jeśli uzna, że możesz mieć nadciśnienie płucne. Istnieją dokładne procedury, których lekarz będzie przestrzegać, aby pomóc to ustalić. Każde badanie ma na celu potwierdzenie nadciśnienia płucnego i ustalenie rodzaju nadciśnienia płucnego oraz stopnia zaawansowania choroby.

### Dwa główne badania:

#### *Echokardiografia (USG serca)*

To badanie wykorzystuje ultradźwięki do stworzenia ruchomego obrazu serca za pomocą fal dźwiękowych. Przypomina badanie stosowane w czasie ciąży, aby usłyszeć bicie serca dziecka. Wytyczne dotyczące diagnostyki nadciśnienia płucnego zalecają przeprowadzenie tego badania w pierwszej kolejności. Jest nieinwazyjne, co oznacza, że nie powoduje uszkodzenia skóry ani nie wymaga pobrania tkanki z organizmu.

#### *Cewnikowanie prawego serca*

To najlepsze dostępne badanie na nadciśnienie płucne. Jest to procedura inwazyjna – co oznacza, że wiąże się z nacięciem skóry. Polega na wprowadzeniu małej, elastycznej rurki do żyły. Rurka jest wprowadzana do tętnic, aby zmierzyć ciśnienie krwi po prawej stronie serca i w tętnicach płucnych. Pozwala to na dokładne rozpoznanie nadciśnienia płucnego. Pacjent jest zwykle przytomny podczas zabiegu, ale obszar ciała, w którym wprowadzana jest rurka, zostanie znieczulony. To badanie jest przeprowadzane przez przeszkolonych specjalistów w specjalistycznych ośrodkach leczenia nadciśnienia płucnego.

- ✓ W celu potwierdzenia rozpoznania nadciśnienia płucnego zaleca się wykonanie cewnikowania prawego serca. Badanie to powinno być przeprowadzane w specjalistycznych ośrodkach i przebiegać zgodnie ze standardowymi procedurami.

## Inne badania:

### Badania obrazowe (skany)

Zaleca się wykonanie skanów płuc w celu znalezienia przyczyny nadciśnienia płucnego. Może to być tomografia komputerowa, w której promieniowanie rentgenowskie i komputery są wykorzystywane do tworzenia szczegółowych obrazów płuc. Albo może to być skan perfuzyjny płuc. To skan, który wymaga wprowadzenia do ciała barwnika. Następnie ten barwnik może być śledzony przez skaner, gdy porusza się po ciele. Barwnik zgromadzi się w obszarach, w których krew nie jest prawidłowo rozprowadzana po płucach, co może wskazywać na blokadę.

### Badania czynności płuc

Ten test obejmuje dmuchanie tak mocno i tak szybko, jak to możliwe w urządzenie zwane spirometrem. Mierzy, jak dobrze działają płuca. Zaleca się, aby lekarz zlecił badanie czynności płuc, gdy po raz pierwszy podejrzewa nadciśnienie płucne.

### Badania krwi

Należy wykonać rutynowe badania krwi, aby znaleźć schorzenia towarzyszące nadciśnieniu tętniczemu.

### Badania wysiłkowe

Badania te zwykle polegają na niewyczerpujących ćwiczeniach, takich jak spacerowanie przez sześć minut po korytarzu. Przed badaniem, w jego trakcie i po badaniu wykonywane są pomiary tętna, ciśnienia krwi i poziomu natlenienia. Dokładniejsze badania można przeprowadzić podczas ćwiczeń na bieżni lub rowerze: przed ćwiczeniem, w jego trakcie i po ćwiczeniu pacjent zostanie poproszony o oddychanie przez ustnik, a jego tętno będzie monitorowane. Dzięki temu lekarze dowiedzą się, jak pracują serce pacjenta i płuca w czasie ćwiczeń.

## Badanie wazoreaktywności

To badanie jest zalecane dla niektórych osób, u których zdiagnozowano nadciśnienie płucne. Przeprowadza się je podczas opisanego powyżej badania cewnikowania prawego serca. Pacjent otrzymuje dożylnie lub drogą oddechową lek, aby sprawdzić, jak na niego zareaguje jego organizm.

- ✓ To badanie jest zalecane dla niektórych grup osób z tętniczym nadciśnieniem płucnym, ale nie dla wszystkich. Sprawdza, czy zastosowanie leku zwanego blokerami kanału wapniowego będzie korzystne dla pacjenta. Badanie należy wykonać w specjalistycznym ośrodku leczenia nadciśnienia płucnego.

## Potwierdzanie diagnozy

Wytyczne zalecają następującą procedurę diagnozowania nadciśnienia tętniczego:

- ✓ Do diagnozowania nadciśnienia płucnego można wykorzystać objawy opisane przez pacjenta, obserwacje poczynione przez lekarza oraz wyniki różnych badań.
- ✓ Badania genetyczne, które ujawniają określony błąd w DNA pacjenta (nazywany mutacją genetyczną), mogą potwierdzić, czy tętnicze nadciśnienie płucne może zostać przekazane z rodzica na dziecko.
- ✗ Nie zaleca się wykonywania biopsji płuca w celu potwierdzenia rozpoznania nadciśnienia płucnego.

## Rodzaje nadciśnienia płucnego

Nadciśnienie płucne obejmuje wiele różnych typów choroby. Nadciśnienie płucne można podzielić na pięć grup na podstawie przyczyn choroby.

### Grupa 1: Tętnicze nadciśnienie płucne

Tętnicze nadciśnienie płucne jest spowodowane wysokim ciśnieniem w naczyniach krwionośnych, które przenoszą krew z serca do płuc. Dzieje się tak z powodu zmian w strukturze tętnic płucnych, które są zgrubiałe lub zablokowane.

#### Podgrupy tętniczego nadciśnienia płucnego

Tętnicze nadciśnienie płucne może być powiązane z genami (dziedziczne tętnicze nadciśnienie płucne), wywołane przez leki lub toksyny lub związane z innymi chorobami (takimi jak choroba wątroby, choroba autoimmunologiczna, np. twardzina skóry, wrodzona choroba serca, zakażenie ludzkim wirusem upośledzenia odporności (HIV) i schistosomatoza wywołana przez pasożytniczego robaka żyjącego w słodkich wodach w regionach subtropikalnych i tropikalnych). Gdy nie można zidentyfikować przyczyny, tętnicze nadciśnienie płucne jest określane jako idiopatyczne.

#### Klasyfikacja wpływu tętniczego nadciśnienia płucnego

Po zdiagnozowaniu tętniczego nadciśnienia płucnego lekarz przyjrzy się wpływowi choroby na aktywność fizyczną pacjenta. Choroba zostanie sklasyfikowana jako jeden z czterech typów:

- Zwykła aktywność fizyczna nie powoduje żadnych objawów (I klasa czynnościowa)
- Pacjent czuje się komfortowo podczas odpoczynku, ale zwykła aktywność fizyczna, taka jak wchodzenie na 1–2 piętra po schodach, może powodować duszność lub ból w klatce piersiowej (II klasa czynnościowa)

- Nieznacznie podwyższone poziomy aktywności, takie jak wchodzenie na tylko 1 piętro po schodach, mogą powodować objawy i wymagać zatrzymywania się, ale pacjent czuje się komfortowo podczas odpoczynku (III klasa czynnościowa)
- W spoczynku mogą wystąpić duszności i zmęczenie, a każda aktywność fizyczna powoduje dyskomfort pacjenta (IV klasa czynnościowa)

- ✓ Tętnicze nadciśnienie płucne należy sklasyfikować na podstawie wyników wykonanych badań i badania lekarskiego.

#### Monitorowanie tętniczego nadciśnienia płucnego

Fizyczne kontrole u lekarza są kluczowym elementem monitorowania tętniczego nadciśnienia płucnego. Dostarczają cennych informacji o tym, jak ciężka jest choroba, czy nasiliła się, czy pogorszyła, czy też pozostała bez zmian. Pacjent będzie również wykonywać bieżące badania, takie jak badania krwi czy badania wydolnościowe, aby sprawdzić, jak postępuje choroba. Do sprawdzenia, w jaki sposób choroba wpływa na jakość życia, można też wykorzystać kwestionariusze.

#### Leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego

- ✓ Plany leczenia powinny mieć na celu obniżenie ryzyka choroby w przypadku każdego pacjenta.

Pacjent otrzyma pełny plan leczenia, który będzie obejmował leki i zmiany w stylu życia. Plan zostanie opracowany wspólnie przez pacjenta i pracownika opieki zdrowotnej. Ogólne terapie i zmiany stylu życia mogą obejmować:

- ✓ Aktywność fizyczną lub rehabilitację na odpowiednim dla pacjenta poziomie.
- ✓ Wsparcie w przypadku jakichkolwiek problemów ze zdrowiem psychicznym i dostęp do grup wsparcia dla pacjentów.

- ✓ Aktualne szczepienia, np. na grypę i COVID-19.
- ✓ W razie potrzeby włączenie leku moczopędnego, który pobudza produkcję moczu. Lek jest przyjmowany w postaci tabletki i pomaga organizmowi pozbyć się nadmiaru wody, którą zatrzymuje.
- ✓ W razie potrzeby terapię tlenową, która poprawia dostarczanie tlenu do organizmu.
- ✓ W razie potrzeby suplementy żelaza, które mogą pomóc pacjentom z niedoborem żelaza we krwi.
- ✗ Lek przeciwzakrzepowy, który zmniejsza ryzyko powstawania zakrzepów krwi. Zwykle niezalecany dla osób z tętniczym nadciśnieniem płucnym, ale można to rozważyć indywidualnie.

#### **Leki na tętnicze nadciśnienie płucne mogą obejmować:**

- **Blokery kanału wapniowego** – jest to grupa leków, które pomagają otworzyć płucne naczynia krwionośne. Głównymi lekami stosowanymi przy tętniczym nadciśnieniu płucnym są nifedypina, diltiazem i amlodypina. Przyjmuje się je w postaci tabletek. Nie są odpowiednie dla wszystkich osób z tętniczym nadciśnieniem płucnym. Badanie wazoreaktywności jest w stanie określić, czy ten lek jest odpowiedni dla pacjenta, czy nie. Pacjent przyjmujący ten lek powinien zgłaszać się na kontrolę co 3–6 miesięcy, aby ocenić, jak reaguje na terapię.
- **Antagoniści receptorów endoteliny** — ten lek ogranicza działanie zawartej we krwi substancji zwanej endoteliną. Osoby z nadciśnieniem płucnym wytwarzają zbyt dużo endoteliny, co może powodować zwężenie naczyń krwionośnych. Głównymi lekami stosowanymi w leczeniu tętniczego nadciśnienia płucnego są ambrisentan, bozentan i macytentan. Przyjmuje się je w postaci tabletek. Niektóre leki, takie jak bozentan, mogą mieć wpływ

na wątrobę, a osoby przyjmujące ten lek powinny poddawać się regularnym badaniom czynności wątroby, aby sprawdzić, czy nie występują działania niepożądane. Antagonistów receptorów endoteliny nie należy stosować w ciąży.

- **Inhibitory fosfodiesterazy 5 i stymulatory cyklicznej guanylowej** – ten lek rozluźnia naczynia krwionośne płuc, co może pomóc w zwiększeniu przepływu krwi i obniżeniu ciśnienia krwi. Głównymi lekami stosowanymi w leczeniu tętniczego nadciśnienia płucnego są sylденаfil, tadalafil i riocyguat. Przyjmuje się je w postaci tabletek.
- **Analogi prostacykliny i antagoniści receptorów prostacykliny** – leki z tej grupy również otwierają naczynia krwionośne w płucach, aby umożliwić większy przepływ krwi. Głównymi lekami stosowanymi w leczeniu tętniczego nadciśnienia krwi są epoprostenol, iloprost, treprostinil, beraprost i seleksypag. W zależności od stosowanych leków przyjmuje się je w postaci tabletek, inhalacji lub za pomocą pompy dostarczającej lek pod skórę (podskórnie) lub do żyły (dożylnie). Doustne formy treprostinilu i beraprostu nie są obecnie zatwierdzone do użytku we wszystkich krajach europejskich.

Plany leczenia są różne w przypadku różnych typów tętniczego nadciśnienia płucnego i każdego pacjenta. Ponieważ terapie są ukierunkowane na różne elementy stanu pacjenta, czasami będą stosowane samodzielnie lub — częściej — w połączeniu z innymi lekami. Specjalista wyjaśni, które leki i zmiany stylu życia będą najlepsze dla pacjenta i stworzy plan, którego należy przestrzegać. Będzie to monitorowane i dostosowywane w zależności od tego, jak dobrze czuje się pacjent.

### Intensywna terapia

Jeśli u pacjenta wystąpi niewydolność prawego serca, będzie wymagał leczenia na oddziale intensywnej terapii.

- ✓ Pacjent powinien otrzymać wsparcie w leczeniu przyczyny niewydolności serca i łagodzeniu objawów. Może to obejmować przyjmowanie leków i zarządzanie płynami. W pewnych okolicznościach może być również stosowana maszyna, która pomaga sercu pompować krew — zwykle w okresie oczekiwania na przeszczep płuc. Procedura ta to mechaniczne wspomaganie krążenia lub pozaustrojowe natlenianie membranowe. Jeśli ta procedura nie jest dostępna w szpitalu pacjenta, zespół medyczny może rozważyć przeniesienie go do innego ośrodka.

### Transplantacja płuc oraz płuc i serca

- ✓ W pewnych okolicznościach pacjent może zostać skierowany na przeszczep płuca lub płuc i serca. Skierowanie powinno mieć miejsce, jeśli stan pacjenta nie poprawia się po podaniu leku lub jeśli występuje u niego bardzo ciężka choroba, która może być śmiertelna.

### Opieka paliatywna i opieka nad terminalnie chorymi pacjentami

Po pierwszej diagnozie tętniczego nadciśnienia płucnego u pacjenta pacjent dowie się, jak ciężka jest jego choroba i jakie są jego rokowania. Pozna też prawdopodobny przebieg choroby. Oczekiwana długość życia jest trudna do przewidzenia, ponieważ tętnicze nadciśnienie płucne może postępować powoli przez wiele lat lub bardzo szybko, prowadząc do nagłego pogorszenia lub śmierci.

Osoby, które zbliżają się do końca życia, będą wymagały regularnych kontroli przez specjalistów z różnych dziedzin medycyny, aby określić, jakiego wsparcia potrzebują. Otwarta komunikacja między pacjentem a pracownikiem ochrony zdrowia umożliwia omawianie wszelkich obaw, problemów i życzeń. Pomoże również pacjentowi podjąć wspólną decyzję o możliwościach leczenia i opieki u schyłku życia.

### Inne czynniki do rozważenia

#### Ciąża i antykoncepcja

Kobiety z tętnicznym nadciśnieniem płucnym są bardziej narażone na powikłania podczas ciąży i porodu. W niektórych przypadkach ciąża i poród mogą pogorszyć stan pacjentki.

- ✓ Pracownicy ochrony zdrowia powinni omówić ciążę z kobietami w wieku rozrodczym, u których zdiagnozowano tętnicze nadciśnienie płucne. U kobiet z tętnicznym nadciśnieniem płucnym zajście w ciążę wiąże się z kilkoma zagrożeniami. Jeśli pacjentka rozważa zajście w ciążę, powinna być w pełni poinformowana o ryzyku i omówić je ze swoim specjalistą. Decyzję można podjąć po sprawdzeniu, jak dobrze opanowane są objawy, na jakim etapie jest choroba i jakie jest indywidualne ryzyko powikłań.



- ✓ Dla niektórych osób może to być bardzo stresujący okres i jeśli pacjentka potrzebuje dalszego wsparcia, należy skierować ją do poradni psychologicznej.
- ✓ W przypadku zajścia w ciążę lub podjęcia decyzji o przerwaniu ciąży pacjentka powinna być leczona i ściśle monitorowana w specjalistycznym ośrodku leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego.
- ✓ Choroba lub przyjmowane leki mogą również wpływać na niektóre formy antykoncepcji. Lekarz pacjentki powinien ustalić, co będzie dla niej najlepsze.

### **Zabieg chirurgiczny**

- ✓ W przypadku pacjentów z tętnicznym nadciśnieniem płucnym występuje podwyższone ryzyko komplikacji w czasie zabiegu chirurgicznego i znieczulenia ogólnego. Decyzje o ewentualnym poddaniu się jakimkolwiek zabiegom chirurgicznym należy konsultować z lekarzem specjalistą pacjenta.

### **Podróż i wysokość**

Podróż samolotem może mieć szkodliwy wpływ na objawy choroby. Badania sugerują, że większość osób ze stabilnymi objawami może bez problemu podróżować samolotem, jeśli podróż trwa krócej niż 24 godziny. Wytyczne zalecają pacjentom unikanie spędzania długich okresów czasu na dużych wysokościach (powyżej 1500 m) bez suplementacji tlenem.

- ✓ Jeśli pacjent już korzysta z tlenu, będzie musiał zabrać go ze sobą do samolotu.
- ✓ Zawsze, gdy pacjent podróżuje, zaleca się, aby miał przy sobie pisemną informację o swojej chorobie i przyjmowanych lekach. Przydatne jest również znalezienie specjalistycznych ośrodków leczenia nadciśnienia płucnego w okolicy, do której podróżuje, na wypadek, gdyby były potrzebne.

### **Specyficzne podgrupy tętniczego nadciśnienia płucnego**

Istnieją pewne specyficzne formy tętniczego nadciśnienia płucnego, które wymagają różnych podejść i planów leczenia. Zostały one wymienione poniżej:

#### ***Tętnicze nadciśnienie płucne związane z lekami lub toksynami***

W niektórych przypadkach stwierdzono, że leki i toksyny powodują tętnicze nadciśnienie płucne. Leki hamujące apetyt, metaamfetaminy (lek używany nielegalnie dla przyjemności), interferony (które są czasami stosowane w leczeniu infekcji wirusowych) i niektóre leki przeciwnowotworowe są powiązane z tętnicznym nadciśnieniem płucnym.

- ✓ Pracownicy ochrony zdrowia powinni diagnozować tętnicze nadciśnienie płucne związane z lekami lub toksynami u osób, które były narażone na działanie tych leków lub toksyn, jeśli wykluczono inne przyczyny tego stanu. Należy natychmiast przerwać ekspozycję na lek lub toksynę. Osoby z grupy wysokiego ryzyka powinny od razu rozpocząć leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego. Osoby z grupy niskiego ryzyka powinny być monitorowane co kilka miesięcy, aby sprawdzić, czy leczenie jest potrzebne.

#### ***Tętnicze nadciśnienie płucne związane z chorobą tkanki łącznej***

Tętnicze nadciśnienie płucne może być powikłaniem różnych chorób tkanki łącznej. Są to choroby, które wpływają na tkanki w różnych częściach ciała, w tym na skórę, mięśnie, stawy i narządy wewnętrzne.

- ✓ Zaleca się leczenie choroby współistniejącej oraz tętniczego nadciśnienia płucnego.

### **Tętnicze nadciśnienie płucne związane z zakażeniem wirusem HIV**

U osób zakażonych wirusem HIV mogą rozwinąć się choroby sercowo-naczyniowe, w tym tętnicze nadciśnienie płucne.

- ✓ Osoby z tętniczym nadciśnieniem płucnym związanym z HIV powinny otrzymać leczenie antyretrowirusowe.
- ? W pierwszej kolejności należy rozważyć zastosowanie pojedynczego leku na tętnicze nadciśnienie płucne, a dopiero potem kombinacje leków. Przed podjęciem decyzji o planie leczenia pracownicy ochrony zdrowia powinni dokładnie rozważyć interakcje leków i wszelkie inne schorzenia.

### **Tętnicze nadciśnienie płucne związane z nadciśnieniem wrotnym**

Nadciśnienie wrotne występuje wtedy, gdy wzrasta ciśnienie w żyłę wrotnej, która przenosi krew z jelita i śledziony do wątroby. U niewielkiej liczby osób z nadciśnieniem wrotnym (od 2 do 6 na 100 osób) rozwinię się również tętnicze nadciśnienie płucne.

- ✓ W celu wykrycia oznak lub objawów nadciśnienia płucnego u osób z nadciśnieniem wrotnym zalecana jest echokardiografia. Jeśli okaże się, że tętnicze nadciśnienie płucne jest związane z nadciśnieniem wrotnym, pacjenta należy skierować do ośrodków, które mają doświadczenie w leczeniu obu schorzeń.
- ? W pierwszej kolejności należy rozważyć zastosowanie pojedynczego leku na tętnicze nadciśnienie płucne, a dopiero potem kombinacje leków. Pracownicy ochrony zdrowia powinni wziąć pod uwagę współistniejące choroby wątroby i to, czy pacjent będzie potrzebował przeszczepu wątroby. Przeszczep wątroby należy rozważać indywidualnie, w zależności od tego, jak stabilne są objawy nadciśnienia płucnego.

### **Tętnicze nadciśnienie płucne związane z wrodzoną wadą serca**

Wrodzona wada serca to problem z budową serca, który występuje od urodzenia. W przypadku niektórych osób zaleca się operację naprawy wady serca (znaną jako zamknięcie zastawki).

- ✓ Osoby z tętniczym nadciśnieniem płucnym, które utrzymuje się po korekcji wady serca, powinny zostać poddane ocenie pod kątem ryzyka rozwoju ciężkiej postaci choroby.

Zespół Eisenmengera odnosi się do zaawansowanej postaci tętniczego nadciśnienia płucnego związanej z wrodzoną wadą serca u dorosłych.

- ✓ Osoby z zespołem Eisenmengera lub z objawami, które utrzymują się po operacji serca, powinny zostać poddane ocenie, aby sprawdzić, jak zaawansowane jest tętnicze nadciśnienie płucne w ich przypadku. Bożentan polecany jest osobom z zespołem Eisenmengera w celu poprawy zdolności do ćwiczeń.
- ? W zależności od objawów u osób z zespołem Eisenmengera można rozważyć tlenoterapię, tabletki żelaza, antagonistów receptorów endoteliny i agonistów receptorów prostacykliny, inne metody leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego i leczenie przeciwzakrzepowe.
- ✗ Ciąża nie jest zalecana kobietom z zespołem Eisenmengera. Rutynowa flebotomia, podczas której krew jest regularnie pobierana do niższych poziomów krwinek czerwonych, również nie jest zalecana.

### **Tętnicze nadciśnienie płucne związane ze schistosomatozą**

Schistosomatoza, znana również jako bilharczoza, jest infekcją, która dotyka około 200 milionów osób na całym świecie, głównie w regionach subtropikalnych i tropikalnych. U około 5 na 100 osób z postacią „wątrobowo-śledzionową” tej choroby rozwija się tętnicze nadciśnienie płucne związane ze schistosomatozą. Nie ma konkretnych zaleceń dla tej postaci tętniczego nadciśnienia płucnego. Dane sugerują, że choroba nie jest tak ciężka jak inne formy tętniczego nadciśnienia płucnego i ma lepsze wskaźniki przeżywalności.

### **Tętnicze nadciśnienie płucne z towarzyszącymi objawami zajęcia żył/naczyń włosowatych**

Tętnice przenoszą krew pompowaną z serca, a żyły przenoszą ją z powrotem do serca. Naczynia włosowate łączą te dwa rodzaje naczyń krwionośnych. Ta podgrupa tętniczego nadciśnienia płucnego odnosi się do postaci choroby, która oprócz tętnic dotyczy również małych żył i naczyń włosowatych.

- ✔ Rozpoznanie tętniczego nadciśnienia płucnego z objawami zajęcia naczyń żylnych/włośniczkowych powinno obejmować wyniki badania klinicznego, badań obrazowych, badań czynnościowych płuc, badań wymiany gazowej oraz badań genetycznych.
- ✔ Testy genetyczne, które ujawniają określony błąd w DNA danej osoby (znany jako mutacja genetyczna), mogą potwierdzić, czy tętnicze nadciśnienie płucne z objawami zajęcia żył/naczyń włosowatych jest dziedziczne.
- ✔ Po postawieniu diagnozy osoby kwalifikujące się do przeszczepu płuc powinny zostać skierowane do ośrodka transplantacyjnego w celu oceny.
- ? Oprócz monitorowania objawów i badań wymiany gazowej można rozważyć zastosowanie leków zatwierdzonych do leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego.

- ✘ Nie zaleca się wykonywania biopsji płuca w celu potwierdzenia rozpoznania.

### **Nadciśnienie płucne u dzieci**

Nadciśnienie płucne może dotyczyć osób w każdym wieku. Chociaż istnieją pewne podobieństwa z chorobą dorosłych, istnieją również istotne różnice, gdy na tę chorobę cierpią dzieci lub niemowlęta.

- ✔ W diagnostyce nadciśnienia płucnego u dzieci należy zastosować cewnikowanie prawego serca i badanie wazodylatacyjne. Dzieci powinny być leczone w ośrodkach wyspecjalizowanych w zakresie dziecięcego nadciśnienia płucnego. Należy również potwierdzić rodzaj nadciśnienia płucnego i stopień zaawansowania choroby. Po rozpoczęciu leczenia dzieci należy obserwować, aby zobaczyć, jak na nie zareagują. Celem planu leczenia powinno być utrzymanie ryzyka ciężkiej choroby na jak najniższym poziomie.
- ✔ Niemowlęta należy sprawdzić pod kątem dysplazji oskrzelowo-płucnej, która często występuje u dzieci z nadciśnieniem płucnym. Jeśli dysplazja oskrzelowo-płucna zostanie potwierdzona, leczenie tej choroby płuc powinno być priorytetem przed rozpoczęciem leczenia nadciśnienia płucnego.

## Grupa 2: Nadciśnienie płucne związane z chorobą lewego serca

Osoby z nadciśnieniem płucnym związanym z chorobą lewego serca mają problemy z zastawkami lub mięśniami (mięsień sercowy) po lewej stronie serca lub problemy z pompowaniem krwi przez serce. Ich tętnice nie są tak grube jak u osób z tętniczym nadciśnieniem płucnym z grupy 1, ale może dochodzić do gromadzenia się krwi, ponieważ lewa strona serca nie jest w stanie pracować wystarczająco szybko, aby pompować krew powracającą z płuc.

- ✓ Osoby z chorobami serca powinny poddać się leczeniu przed poddaniem się diagnostyce nadciśnienia płucnego.
- ✓ U osób z podejrzeniem nadciśnienia płucnego związanego z chorobą lewego serca zalecane jest cewnikowanie prawego serca w celu zdiagnozowania choroby przed jakąkolwiek operacją serca.
- ✓ W przypadku stwierdzenia ciężkiej postaci choroby należy skierować pacjenta do specjalistycznego ośrodka leczenia nadciśnienia płucnego. Plany leczenia powinny być dostosowane do pacjenta, a osoby zagrożone powikłaniami należy ściśle monitorować.
- ✗ Leki zatwierdzone do leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego nie są zalecane dla osób z nadciśnieniem płucnym związanym z chorobą lewego serca.

## Grupa 3: Nadciśnienie płucne związane z chorobami i/lub niedotlenieniem płuc

Ta grupa obejmuje osoby, które doświadczają nadciśnienia płucnego z powodu długotrwałej choroby płuc lub niskiego poziomu tlenu. Obejmuje to stany, takie jak przewlekła obturacyjna choroba płuc, w której drogi oddechowe są węższe, oraz zwłóknienie płuc, w którym płuca z trudem rozszerzają się podczas wdechu. Kiedy te problemy występują, tętnice w płucach zwężają się, powodując wysokie ciśnienie krwi w tętnicach płucnych.

- ✓ Jeśli u osób z chorobą płuc podejrzewane jest nadciśnienie płucne, zaleca się wykonanie echokardiografii, a wyniki należy interpretować w połączeniu z innymi badaniami płuc. Cewnikowanie prawego serca jest zalecane, jeśli jego wyniki mogą pomóc w podjęciu decyzji o leczeniu.
- ✓ Plany leczenia powinny być dostosowane do każdego pacjenta i powinny koncentrować się na współistniejącej chorobie płuc oraz na zapobieganiu dusznościom i podwyższeniu poziomu tlenu. W przypadku wątpliwości zaleca się skierowanie do specjalistycznych ośrodków leczenia nadciśnienia płucnego.
- ✓ Kwalifikujące się osoby powinny zostać ocenione pod kątem ewentualnego przeszczepu płuc.
- ✗ Leki na nadciśnienie płucne nie są zalecane dla osób z chorobami płuc i łagodnym lub umiarkowanym nadciśnieniem płucnym.

## Grupa 4: Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne

Ten typ nadciśnienia płucnego jest spowodowany przewlekłym zakrzepem krwi w płucach. Występuje, gdy organizm nie może rozpuścić skrzepu krwi i pozostawia blizny w naczyniach krwionośnych. Blizny blokują tętnice, utrudniając sercu pompowanie przez nie krwi. Ten typ nadciśnienia płucnego jest wyjątkowy, ponieważ można go leczyć chirurgicznie, usuwając skrzepy krwi. Inne metody leczenia mogą obejmować procedurę poszerzania tętnic płucnych za pomocą balonu, znaną jako balonowa angioplastyka płucna, lub leki na nadciśnienie płucne.

- ✓ Wszystkie osoby z przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym powinny przyjmować leki przeciwzakrzepowe. Plany leczenia powinny być następnie dostosowane do pacjenta i rodzaju choroby. Wszyscy pacjenci z przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym powinni zostać skierowani do zespołu specjalistów.

## Grupa 5: Nadciśnienie płucne o niejasnym i/lub wieloczynnikowym mechanizmie

Ta grupa odnosi się do nadciśnienia płucnego, które występuje wraz z innym stanem lub gdy nie jest jasne, co powoduje nadciśnienie płucne. Obejmuje nadciśnienie płucne związane z sarkoidozą, anemią sierpowatą i niektórymi zaburzeniami metabolicznymi.

Ponieważ brakuje badań i dowodów na to, jak leczyć tę grupę, leczenie zwykle koncentruje się na chorobie współistniejącej związanej z nadciśnieniem płucnym.

## Ośrodki leczenia nadciśnienia płucnego

Chociaż nadciśnienie płucne nie jest rzadką chorobą, niektóre formy tego stanu wymagają specjalistycznej opieki. Mogą ją zapewnić ośrodki leczenia nadciśnienia płucnego. Zespół ekspertów z ośrodka leczenia nadciśnienia płucnego sprawdzi, co powoduje nadciśnienie płucne u pacjenta, określi jego rodzaj i dobierze najlepszą terapię.

- ✓ W Ośrodku leczenia nadciśnienia płucnego pracują eksperci z różnych dziedzin medycyny – w tym kardiologzy i pulmonologzy oraz pielęgniarki, radiologzy i pracownicy socjalni.
- ✓ Ośrodki te powinny mieć plany szybkiego kierowania do innych placówek, takich jak jednostki transplantacyjne lub poradnie genetyczne. Powinni również prowadzić rejestr pacjentów, do wykorzystania w badaniach naukowych. Zaleca się również ścisłą współpracę tych ośrodków z organizacjami pacjentów.

## Grupy wsparcia pacjentów i pomoc społeczna

Usłyszenie diagnozy i życie z nadciśnieniem płucnym może być trudne. Ważne jest, aby pacjent miał dostęp do wszelkiej profesjonalnej pomocy, której może potrzebować, aby poradzić sobie z problemami ze zdrowiem psychicznym, jakich doświadcza.

Organizacje pacjentów mogą również oferować wsparcie edukacyjne i emocjonalne osobom, u których zdiagnozowano nadciśnienie płucne. Wytyczne zalecają, aby ośrodki leczenia nadciśnienia płucnego współpracowały ze stowarzyszeniami pacjentów w ramach inicjatyw mających na celu wzmocnienie kondycji psychicznej pacjentów. Powinny one współpracować w takich obszarach, jak wiedza na temat zdrowia, umiejętności cyfrowe, zdrowy tryb życia, zdrowie psychiczne i samozarządzanie. Dzięki takiej współpracy opieka zdrowotna może być świadczona skuteczniej, jeśli osoby z nadciśnieniem płucnym są pełnoprawnymi partnerami w tym procesie.

## Dodatkowa lektura

Niniejsze wytyczne zostały opracowane przez Europejskie Towarzystwo Pulmonologiczne, Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne i Europejską Fundację Pulmonologiczną. Po kliknięciu poniższych łączy można dowiedzieć się więcej o tych organizacjach i uzyskać dostęp do pełnych wytycznych dla profesjonalistów:

### Pełne wytyczne kliniczne

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

### Europejskie sieci referencyjne

Europejskie sieci referencyjne to sieci Centrów Wiedzy.

Łączą ekspertów i badaczy, którzy dzielą te same zainteresowania w zakresie określonych rzadkich chorób lub wysoce specjalistycznych metod leczenia. Europejskie sieci referencyjne są skoncentrowane na pacjentach i mają na celu poprawę transgranicznego dostępu do diagnostyki, opieki i leczenia. Robią to, dzieląc się swoją wiedzą, doświadczeniem i zasobami, aby kierować opieką i leczeniem. W ramach ERN-LUNG działa sieć leczenia nadciśnienia płucnego, która współpracuje z 29 ośrodkami, oferując doradztwo międzykrajowe i monitorując standardy w tych ośrodkach. Więcej informacji: <https://ern-lung.eu>.

### Więcej zasobów dla pacjentów i opiekunów:

Ulotka Europejskiej Fundacji Pulmonologicznej na temat tętniczego nadciśnienia płucnego: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

### Informacje o ERS

Europejskie Towarzystwo Chorób Układu Oddechowego (ERS) to międzynarodowa organizacja, łącząca lekarzy, pracowników opieki zdrowotnej, naukowców i innych specjalistów z dziedziny pulmonologii. Jest jedną z czołowych organizacji medycznych w dziedzinie pulmonologii, z coraz większą liczbą członków w 140 krajach. Misją ERS jest promocja zdrowia płuc w celu złagodzenia cierpienia z powodu choroby i wprowadzenia globalnych standardów w pulmonologii. Nauka, edukacja i orzecznictwo stanowią podstawę jej działalności. ERS angażuje się w promowanie badań naukowych i zapewnianie dostępu do wartościowych zasobów edukacyjnych. Odgrywa również rolę w dziedzinie rzecznictwa — zwiększając świadomość chorób płuc wśród opinii publicznej i polityków. [www.ersnet.org](http://www.ersnet.org)

## Informacje o ELF

Europejskie Towarzystwo Chorób Płuc (ELF) zostało utworzone przez ERS w celu połączenia pacjentów i opinii publicznej z profesjonalistami. ELF tworzy publiczne wersje wytycznych ERS w celu podsumowania rekomendacji dla pracowników opieki zdrowotnej w Europie w formie łatwym do zrozumienia dla wszystkich. Te dokumenty nie zawierają szczegółowych informacji na temat każdego stanu i powinny być wykorzystywane w połączeniu z innymi informacjami dla pacjentów i po rozmowie z lekarzem. Więcej informacji na temat chorób płuc zawiera witryna internetowa ELF: [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)

## Informacje o ESC

ESC jest światowym liderem w opracowywaniu i rozpowszechnianiu najlepszych praktyk w medycynie sercowo-naczyniowej. To kierowane przez wolontariuszy stowarzyszenie medyczne non-profit. Jego członkami i decydentami są naukowcy, klinicyści, pielęgniarki i inni specjaliści pracujący we wszystkich dziedzinach kardiologii. ESC zrzesza krajowe towarzystwa kardiologiczne z całego świata. Ta wyjątkowa sieć oferuje unikalne analizy wpływu chorób sercowo-naczyniowych na życie pacjentów i sposobów, w jakie można go ograniczyć. Dalsze informacje można znaleźć na stronie: [www.escardio.org](http://www.escardio.org)