

early diagnosis • best treatment • better quality of life • finding a cure

PHA EUROPE

PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION

for the patients



2022. április

A PULMONÁLIS HIPERTÓNIAÁVAL ÉLŐK EDDIG KIELÉGÍTETLEN SZÜKSÉGLETEINEK KEZELÉSE:

Cselekvési felhívás

CSELEKVÉSI FELHÍVÁS A PULMONÁLIS HIPERTÓNIAVAL ÉLŐK MEGFELELŐ DIAGNÓZISA, KEZELÉSE ÉS ELLÁTÁSA ÉRDEKÉBEN

CSELEKVÉSI FELHÍVÁS

1. A szakértői ellátás elérhetőségének javítása

- Szakértői központok létrehozása, megfelelő finanszírozása és fenntartása, valamint a helyi egészségügyi rendszerekbe való integrálása:
 - Nagy volumenű szakértői központok- amelyek személyzetét olyan multidiszciplináris csoportok képezik, amelyek a pulmonális hipertónia (PH) ellátása terén képzett és tapasztalt orvosokból állnak- kellene hogy biztosítsák a PH betegek diagnózisát és ellátását
 - Szakértői központok szükségeseik annak érdekében, hogy a jelenleg elérhető gyógyszereket megfelelően írják fel és használják.
 - Az olyan betegeket, akiknél PAH vagy CTEPH gyanúja merül fel, haladéktalanul szakértői központokba kellene utalni.
- A határokon átnyúló egészségügyi ellátásról szóló irányelv végrehajtásának biztosítása és megkönnyítése érdekében a nemzeti és EU-s politikák rendszeres felülvizsgálata a valós környezetben keletkezett adatok alapján
- A transzplantációhoz való hozzáférés növelése a szervdonorokra vonatkozó szabályozás életbe léptetésével és rendszeres felülvizsgálatával, valamint a szervtranszplantációkat lehetővé tevő eljárások fenntartásával. Az EU valamennyi tagállamának olyan átfogó és humánus szervdonációs politikákat kellene kidolgoznia és fenntartania, amelyek biztosítják az arra jogosult PH-betegek számára az elsőbbségi státuszt a várólistán
- A PH klinikai gyakorlatra vonatkozó iránymutatások kidolgozása és rendszeres frissítése
- Biztosítani kellene, hogy a PH-betegeknek szánt gyógyszereket vagy gyógyszerkombinációkat szakértő orvosok írják fel, és hogy a beteg számára a hozzáférést ne korlátozzák a nemzeti előírások.
- Olyan nemzeti szabályozás kialakítása, rendszeres frissítése és fenntartása, amely biztosítja az ellátáshoz való folyamatos hozzáférést még a különleges helyzetekben is

2. A figyelemkeltés és a szűrés fejlesztése

- PH figyelemfelkeltő kampányok kezdeményezése a szakemberek és a nyilvánosság számára egyaránt
- A PH-val kapcsolatos képzési programok létrehozása egészségügyi szakemberek számára
- Nemzeti szűrési és diagnosztikai programok létrehozása a PH-betegek alcsoportjaira szabva
- A krónikus thromboembóliás pulmonális hipertónia (CTEPH) esetében a gyógyító műtét és az angioplasztika lehetőségének tudatosítása, valamint a figyelem felhívása a CTEPH-betegek megfelelő értékelésének szükségességére.

3. A klinikai kutatás és az innováció ösztönzése

Több jogszabályi és tudományos támogatás, finanszírozás és ösztönző biztosítása a következők számára:

- Alapvető, alaptudományi, PH-kutatások
- Olyan kutatómunka, amely a PH minden formájának hatékony kezeléséhez és végső soron a gyógmódhoz vezet.
- A meglévő központok kapacitása a klinikai kísérletek és vizsgálati kutatások támogatására
- A tüdő vérnyomás és a szívteljesítmény mérésére szolgáló nem invazív módszerek kidolgozására irányuló kutatás.

4. A betegszervezetek szerepének erősítése

- Annak elősegítése, hogy a PH-betegek egyesületei és a politikai döntéshozók párbeszédet folytassanak a valós környezetben keletkezett információkról kerekasztal-beszélgetések, munkacsoportok és egyéb tevékenységek keretében annak érdekében, hogy meghallgattassák a betegek hangja és azt figyelembe vegyék a döntéshozatal során.
- A betegszervezetek bevonása az egészségügyi politikáról szóló vitákba, a korai fázisú klinikai vizsgálatok tervezéséről szóló megbeszélésekbe, a gyógyszerekre vonatkozó szabályozói tevékenységekbe és a releváns döntéshozatali folyamatokba
- A betegek képessé tétele arra, hogy proaktív, inkluzív megközelítés révén járuljanak hozzá, hogy a PH-ban szenvedők beszélni tudjanak a tapasztalataikról és kezelésükről, biztosítva ezzel a szükséges információkat a PH-val élők élete szempontjából alapvető fontosságú döntések meghozatalához.
- A betegszervezeteket jobban alkalmassá tenni a betegek hatékonyabb kiszolgálására, főleg a pontos, bizonyítékokon alapuló, rendszeresen frissített információk biztosítása révén
- A betegszervezetek kiegyensúlyozott anyagi támogatásának ösztönzése, beleértve a kormányzati finanszírozást is, hogy továbbra is függetlenek maradhassanak.

5. A pszichoszociális támogatás biztosítása

- Annak biztosítása, hogy a PH kezelése magában foglalja az "egész" beteg kezelését. Nemzeti integrált ellátási rendszereket kellene létrehozni, amelyek kiterjednek a betegek és gondozóik orvosi, pszichoszociális, táplálkozási és rehabilitációs támogatásának minden aspektusára.
- Biztosítani kellene, hogy a betegszervezetek megbízható, fenntartható finanszírozási forrásokkal rendelkezzenek, hogy azok, akik a legjobban ismerik milyen a PH-val élni, támogathassák a PH-val élőket, többek között telefonos segélyvonalakon keresztül
- Fogytékos státusz biztosítása a PH súlyos stádiumaiban szenvedők számára, hogy hozzáférhessenek a legfontosabb szolgáltatásokhoz, és önállóbb életet élhessenek.

Miért van szükség erre a "Cselekvési Felhívásra" Pulmonális Hipertóniában?

A pulmonális hipertónia (PH) egy súlyos, fogyatékoságot okozó és halálos kimenetelű betegség. Súlyosan befolyásolja a mindennapi élet legalapvetőbb tevékenységeinek elvégzését. Előidézhetheti számos különböző állapot (például tüdő- vagy szívbetegség, vérrögök), de előfordulhat ismeretlen okból is. Bizonyos esetekben örökletes, más esetekben nem. Többféle formában jelentkezik, amelyek közül néhány ritka állapot. Nem tesz különbséget, kortól, fajtól vagy etnikai hovatartozástól függetlenül lép fel, és érintheti az Ön szomszédait, barátait, családtagjait, kollégáit vagy akár Önt is.

Az, hogy olyan automatikus és az élethez nélkülözhetetlen dologért kelljen küzdeni, mint a légzés, egyszerre félelmetes és elkésztő. A PH-val élők számára ez az egyszerű tevékenység is kihívást jelent, amit a legtöbben természetesnek vesznek, és nem is gondolnak rá. Ezért kritikus fontosságú, hogy a PH-val élők időben és megfelelően diagnosztizálják, hogy az aktuálisan elérhető kezeléseket csak azoknak a betegeknek írják fel, akiknél az valóban segít és hogy az új és jobb kezelésekre irányuló innovatív kutatások folytatódjanak, amíg a gyógymódot meg nem találják. Ezeket az célokat két viszonylag egyszerű megoldással lehet elérni, úgy, hogy nem csak a PH-betegek életminőségét javítják, hanem egyúttal az egészségügyi rendszerek és a társadalom számára is költségmegtakarítást eredményeznek.

Megfelelően finanszírozott és fenntartott, a helyi egészségügyi rendszerekbe integrált szakértői központok létrehozása révén biztosítható, hogy a PH kockázatának kitétt és azzal élő személyeket a PH terén jelentős tapasztalattal rendelkező egészségügyi szakemberek lássák el, megfelelően diagnosztizálják és kezeljék, akik egyben ügyelnek arra is, hogy a költséges gyógyszereket csak azoknak írják fel, akiknek valóban szükségük van rá. Az innovatív kutatások támogatása és finanszírozása, valamint továbbképzések és különféle ösztönzők révén kellene biztosítani, hogy új és jobb kezelések kerüljenek kifejlesztésre, amíg a gyógymódot meg nem találják. A légzés nem olyan tevékenység, amelyet a PH-val élők magától értetődőnek tartanak. A szakértői központok és az innovatív kutatások segíthetnek visszaállítani a normális életvitelüket. Nem szabad a lélegzetünket visszatartva várunk, hanem tovább kell haladnunk előre.

A pulmonális hipertónia áttekintése

Világszerte több mint 20 millióan szenvednek PH-ban, egyes becslések szerint akár 70 millióan is lehetnek.¹ A betegségnek számos lehetséges oka van, néha családon belül öröklődik, de időnként nyilvánvaló vagy ismert ok nélkül is előfordul. PH esetén az artériák, amelyek a szívből a tüdőbe szállítják a vért, nem teljesen tisztázott okokból összeszűkülnek. A szív küszködik, hogy átpumpálja a vért a beszűkült artériákon, ami magas vérnyomáshoz vezet a tüdőben és a szív megnagyobbodását okozza. Végül a túlterhelt szív kimerül, ami szívelégtelenséghez és halálhoz vezethet.

A PH tünetei közé tartozik a nehézlégzés és a fáradtság, néha a szédülés és az ájulás is. Ezek a tünetek fokozatosan jelentkezhetnek, ami viszont késlelteti a pontos diagnózis felállítását és a kezelés megkezdését. A PH előrehaladtával a legegyszerűbb feladatok elvégzése is egyre nehezebbé válik. A betegek korlátozottak a mindennapi tevékenységeikben, és jelentősen romlik az életminőségük.²

A betegségnek öt különböző formája létezik, ezek között vannak nagyon ritka, vannak gyorsan progrediáló, gyengeséget okozó és életveszélyes formák. Ezek a következők:

1. A PULMONÁLIS ARTÉRIÁS HIPERTÓNIA (PAH) ritka, krónikus, progresszív állapot, amely fogyatékoságot jelent, költséges a társadalom számára, és halálhoz vezethet. A PAH lehet idiopátiás (azaz ismert ok nélkül bekövetkező), vagy társulhat veleszületett szívbetegségekhez, kötőszöveti betegségekhez, HIV-fertőzéshez vagy más betegségekhez és állapotokhoz. Több európai országra vonatkozóan közzétett becslések alapján a PAH incidenciája (új diagnózis) 1,1 és 7,6 millió fő között mozoghat, míg a prevalencia 6,6 és 26,0 millió fő között lehet Európában.³

2. A BAL KAMRA-BETEGSÉG MIATTI PH-t a bal szívfelet érintő rendellenességek okozzák, mint például a mitrális billentyű betegsége vagy a hosszú ideje fennálló magas vérnyomás. A bal szívfél betegségét tartják a pulmonális hipertónia leggyakoribb okának.

3. A TÜDŐBETEGSÉG ÉS/VAGY HIPOXÉMIA MIATT KIALAKULÓ PH a PH egy altípusa, amely olyan tüdőbetegségekhez társul, mint a COPD. Okozhatják olyan betegségek is, amelyek a tüdőszövet hegesedését eredményezik, az úgynevezett pulmonális fibrózist.

4. A KRÓNIKUS THROMBOEMBÓLIÁS PULMONÁLIS HIPERTÓNIA (CTEPH) a tüdőben kialakuló vérrögök, vagyis véralvadási zavar okozza. Ezt a betegséget gyakran nem megfelelően kezelik, és a betegek nem mindig rendelkeznek elegendő információval a javallt műtéti vagy beavatkozási lehetőségekről, illetve nem jutnak hozzá azokhoz. Bár a CTEPH prevalenciája nem ismert, a bizonyítékok arra utalnak, hogy a betegséget aluldiagnosztizálják.⁴

5. TISZTÁZATLAN VAGY MULTIFAKTORIÁLIS (AZAZ TÖBBSZÖRÖS) OKOK MIATTI PH: A pulmonális hipertóniát más betegségek és állapotok is okozhatják, beleértve a vér-, metabolikus vagy az egész testet érintő rendellenességeket vagy állapotokat, például a tüdőartériákra nyomást gyakorló tumorokat vagy vesebetegséget.

Mintegy 25 évvel ezelőttig a PH-betegek prognózisa kedvezőtlen volt, mivel nem léteztek PH-specifikus kezelési módok. Még napjainkban is a romló, alkalmanként stabil életminőség, a másokra utaltság, végül a rokkantság és a legyengülés a jellemző. Ugyanakkor, különösen az elmúlt évtizedben, a betegek kezelése javult, mivel új gyógyszerek kerültek bevezetésre. Az új terápiák ellenére még sok a tennivaló, és még nincsenek gyógymódok.

early diagnosis • best treatment • better quality of life • finding a cure

PHA EUROPE

PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION

for the
patients

A PHA EUROPE BEMUTATÁSA

A PHA Europe 34 nemzet tagszervezetét tömörítő ernyőszervezet, amely a pulmonális hipertóniával kapcsolatos tudatosság és ismeretek bővítésén dolgozik Európa-szerte, és egyedülálló helyzetben van ahhoz, hogy megértse e kétségbeejtő betegséggel élők szükségleteit, aggodalmait és reményeit. 2021. februárjában a PHA Europe összehívott egy kerekasztal-beszélgetést gyakorló klinikusok, kutatók, szabályozó szervek, gyógyszergyártók képviselői és betegszervezeti képviselők részvételével – akik mindannyian kiemelkedőek ezen a területen –, hogy felülvizsgálják és frissítsék „A pulmonális hipertóniával élők kielégítetlen igényeinek kezelése: Cselekvési felhívás” anyagot annak érdekében, hogy a betegek a szűréshez és diagnózishoz jobban hozzáférjenek, és hogy a szakértői központok integrált és megfelelő ellátást valamint pszichoszociális támogatást nyújtsanak.

Bár Európára koncentrálnak, de mivel a PH-betegek az egész világon hasonló problémákkal küzdenek és ugyanazokkal a kihívásokkal néznek szembe, ez a frissített cselekvési felhívás mégis általános érvényű, és átível a földrajzi határokon. Cselekvési céljaink nem feltétlenül a források növelését, hanem inkább a jelenleg elérhető források átcsoportosítását igénylik, mert ahogy a betegek a megfelelő diagnózisnak és időben kapott kezelésnek köszönhetően hamarabb visszatérhetnek a munkába és közel normális életet élhetnek, ezzel egyidejűleg csökken az akut egészségügyi és támogató szolgáltatások iránti igényük.

1. *Hoeper MM, Humbert M, Souza R, et al. A global view of pulmonary hypertension. The Lancet Respiratory Medicine 2016;4:306-22.*
2. *Delcroix M, Howard L. Pulmonary arterial hypertension: the burden of disease and impact on quality of life. European respiratory review: an official journal of the European Respiratory Society 2015;24:621-629. doi: 10.1183/16000617.0063-2015 [doi]*
3. *Hoeper MM, Huscher D, Pittrow D: Incidence and prevalence of pulmonary arterial hypertension in Germany, International Journal of Cardiology, VOLUME 203, P612-613, JANUARY 15, 2016, DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.11.001>*
4. *Ende-Verhaar, Y. M. et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary embolism: a contemporary view of the published literature. European Respiratory Journal 49, 1601792 (2017)*

