



Πανελλήνιος Σύλλογος Ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση

## ΔΕΛΤΙΟ ΤΥΠΟΥ

### 5 Μαΐου: Παγκόσμια Ημέρα Πνευμονικής Υπέρτασης

Αθήνα, 4 Μαΐου 2016. Με αφορμή την Παγκόσμια Ημέρα Πνευμονικής Υπέρτασης στις 5 Μαΐου ο Σύλλογος Ασθενών «Πνευμονική Υπέρταση Ελλάδα» σας καλεί να επισκεφθείτε στα περίπτερα ενημέρωσης κοινού, στο Μοναστηράκι στην Αθήνα και στην πλατεία Αριστοτέλους στη Θεσσαλονίκη, να δείτε, να φωτογραφίσετε και να αναδείξετε την σπάνια φωτογράφιση, κάνοντας ορατούς στην ελληνική κοινωνία τους ασθενείς με Πνευμονική Υπέρταση.

Συμβάλλοντας στην ενημέρωση του κοινού:

#### Ο Ασθενής με Π.Υ. έχει:

- **σήμερα θεραπευτικές επιλογές**, που απλά του επιμηκύνουν **για λίγα ακόμα χρόνια την επιβίωση**, παραμένοντας το προσδόκιμο ζωής στη νόσο εξαιρετικά χαμηλό.
- **κάλυψη στο 100%** για τα εξαιρετικά ακριβά (ορφανά) φάρμακα, τα οποία είναι απαραίτητα για τη ζωή του, **εάν τυγχάνει ασφαλίσεως** και χωρίς να συμβαίνει το ίδιο για τα πολλαπλά αναλώσιμα, σκευάσματα και άλλα φάρμακα από τη νοσηρότητα της νόσου.
- **ειδικούς που ασχολούνται** με την νόσο του, αλλά **είναι εξαιρετικά λίγοι**, χωρίς να υπάρχει κανένα κέντρο αναφοράς ενός τόσο σοβαρού νοσήματος ή έστω ειδική αναγνώριση αυτών των ελάχιστων ώστε να προστατεύεται η θεραπεία του.
- **χρειάζεται συχνές νοσηλείες** και στενή παρακολούθηση από τον θεράποντα γιατρό του για να μην χαθεί πολύτιμος χρόνος, **όταν όμως έχει έγκαιρη πρόσβαση** στα νοσοκομεία μας και στα εξεταστικά κέντρα.

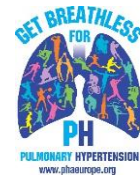
#### Ο Ασθενής με Π.Υ. μπορεί να:

- **κάνει μεταμόσχευση** πνεύμονα ή και διπλή πνεύμονα-καρδιάς, ώστε να ξεφύγει κάποια χρόνια από το θάνατο, **εάν υπάρχει μεταμοσχευτικό πρόγραμμα** στη χώρα που ζει ή εάν καλύπτεται η μετάβασή του σε άλλη χώρα του εξωτερικού.
- **ζήσει καλύτερα** τα, συνήθως, λιγιστά χρόνια που έχει μετά από μια τέτοια διάγνωση με ποιότητα ζωής, εάν συντελέσει όλος **ο κρατικός και ανθρώπινος μηχανισμός για να αναγνωριστεί η νόσος του**.
- **γίνει αντιληπτός από την ελληνική κοινωνία εάν σταματήσει να είναι αόρατος**

#### Βοηθήστε μας !

Οι δράσεις πραγματοποιούνται υπό την αιγίδα του **Δήμου Αθηναίων**, του **Δήμου Θεσσαλονίκης** και του **PHA Europe**. Υποστηρικτές Παγκόσμιας Ημέρας 2016 είναι οι : **MSD, Bayer, Actelion, GSK, Galenica, Elpen, Hemoglobe**

Ακολουθήστε μας στα media: **#worldPHDay #PareAnasa #breathforPH #selfieforPH #HellenicPH #aoratosasthenis**



## Πανελλήνιος Σύλλογος Ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση

### Ενημερωτικό Υλικό σχετικά με την Πνευμονική Υπέρταση και τον Αόρατο Ασθενή

#### ✓ Τι είναι η Πνευμονική Υπέρταση

Η **Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση (Π.Α.Υ.)** δεν έχει σχέση με την αρτηριακή υπέρταση. Αρτηριακή Υπέρταση είναι η αύξηση της πίεσης του αίματος μέσα στις αρτηρίες ολόκληρου του σώματος εκτός από τις αρτηρίες των πνευμόνων. Αντίθετα, η Πνευμονική Υπέρταση αφορά μόνο τις αρτηρίες των πνευμόνων. Η ροή του αίματος διαμέσου των πνευμονικών αρτηριών περιορίζεται και η δεξιά πλευρά της καρδιάς λειτουργεί υπό αυξανόμενη πίεση για να μπορέσει να ωθήσει το αίμα προς τους πνεύμονες. Οι αρτηρίες των πνευμόνων αντιδρούν διαφορετικά από τις υπόλοιπες αρτηρίες του σώματος. Η ελάττωση π.χ. του οξυγόνου του αίματος προκαλεί αγγειοδιαστολή των αρτηριών του σώματος, ενώ προκαλεί αγγειοσυστολή των αρτηριών των πνευμόνων.

Η φυσιολογική πίεση του αίματος μέσα στις αρτηρίες των πνευμόνων δεν ξεπερνά τα 20-25 mmHg (χιλιοστά στήλης υδραργύρου). Σε ένα υγιές άτομο, η πίεση αυξάνεται περίπου σε 20 mmHg και μειώνεται έως και σε 5 mmHg. Ως μέση πίεση των πνευμονικών αρτηριών θεωρούνται τα 15 mmHg (που συχνά αναγράφεται συντετμημένος ως mPAP [mean pulmonary artery pressure]) και είναι ο μέσος όρος των υψηλότερων και των χαμηλότερων πιέσεων. Η διάγνωση της Πνευμονικής Υπέρτασης τίθεται εάν η μέση πίεση της πνευμονικής αρτηρίας ξεπερνά τα 25mmHg σε ηρεμία, με φυσιολογική πίεση στα πνευμονικά τριχοειδή αγγεία κατά τη διάρκεια του δεξιού καρδιακού καθετηριασμού < 15 mmHg, μια εξέταση πιστοποίησης της νόσου της Πνευμονικής Υπέρτασης. Η αύξηση πιέσεων και αντιστάσεων στις πνευμονικές αρτηρίες οδηγεί σε υπερφόρτωση πίεσης της δεξιάς κοιλίας της καρδιάς, ανεπάρκεια των βαλβίδων, καρδιακή ανεπάρκεια και τελικώς πρώιμο θάνατο. Η Π.Α.Υ είναι σχετικά σπάνια πάθηση και ιδιαίτερα μια μορφή της, που λέγεται πρωτοπαθής ή ιδιοπαθής Πνευμονική Υπέρταση. Πρόκειται για πάθηση άγνωστης κατά βάση αιτιολογίας, που καταδικάζει τον πάσχοντα σε μικρό προσδόκιμο ζωής με χαμηλή ποιότητα ζωής.



## Πανελλήνιος Σύλλογος Ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση

### Δηλώσεις για την Παγκόσμια Ημέρα και τον «Αόρατο Ασθενή»

#### ✓ **Ιωάννα Αλυσανδράτου Πρόεδρος Συλ. «Πνευμονική Υπέρταση Ελλάδας», Ασθενής με Ιδιοπαθή Πνευμονική Υπέρταση**

Η τεράστια δυσκολία της διάγνωσης ενός σπάνιου νοσήματος σαν την Π.Υ., που μπερδεύεται συχνά με κοινές παθήσεις, καθιστά έναν ασθενή με Πνευμονική Υπέρταση αόρατο και τελικά αδιάγνωστο. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι τα συμπτώματα της Π.Υ. είναι κοινά, όπως δύσπνοια, κόπωση, ζαλάδα, πόνος στο στήθος και μελάνιασμα των χειλιών και των άκρων. Αλλά και ο χειρισμός των ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση, από μη εξειδικευμένους για τη νόσο γιατρούς, δυστυχώς καθιστά τον ασθενή θεραπευτικά αόρατο.

Ένας ασθενής με Πνευμονική Υπέρταση, λόγω των υψηλών πιέσεων που έχει στην πνευμονική αρτηρία βρίσκεται σε έναν καθημερινό μαραθώνιο, τρέχοντας και αγκομαχώντας για να ολοκληρώσει τις πιο απλές του δραστηριότητες. Ο ασθενής αυτός δεν μπορεί να πάει στο Σούπερ Μάρκετ, διότι δεν μπορεί να σηκώσει κανένα βάρος. Δεν μπορεί να πάει για ψώνια με τους φίλους του, διότι είναι αδύνατο να περπατήσει συχνά για πάνω από πέντε λεπτά. Ο ασθενής με Π.Υ. μπορεί να είναι ικανός να οδηγήσει αλλά είναι αδύνατον να παρκάρει μακριά από τον προορισμό του, μια και ως αόρατος ασθενής δεν του αναγνωρίζεται ειδική άδεια.

Ο ασθενής με Π.Υ. σπάνια μπορεί να γυμναστεί παρόλο που τα νέα δεδομένα της νόσου ορίζουν ότι πρέπει να γυμνάζεται. Ο κύριος λόγος είναι ότι οι ασθενείς που είναι χρόνια σε ένα τέτοιο νόσημα, σίγουρα έχουν καρδιακή ανεπάρκεια, οι περισσότεροι είναι οξυγονοεξαρτόμενοι και η καρδιά τους υπερλειτουργεί 24 ώρες το εικοσιτετράωρο. Σκεφτείτε τώρα όλα τα παραπάνω σε συνάρτηση με την εξωτερική εικόνα μας, που αν μη τι άλλο εμφανισιακά είναι περιποιημένη, αφού στη νόσο είμαστε κατά 80% γυναίκες, νέες σε ηλικία, με μέσο όρο διάγνωσης τα 35-50 έτη και μόλις δημιουργήσατε την εικόνα του ασθενή με Π.Υ. που όλα τα παραπάνω τον καθιστούν **“Αόρατο Ασθενή”**.

Ο αόρατος ασθενής της Π.Υ στην ελληνική κοινωνία είναι τόσο αόρατος που όντας σοβαρά ανάπηρος δεν έχει αποκτήσει ακόμα ως σήμερα βασικά δικαιώματα για την ζωή του, την θεραπεία του και γενικά δεν έχει καμία αναγνωσιμότητα από κανένα περιβάλλον του. Θέλοντας να επικοινωνήσουμε όλα τα παραπάνω, προβήκαμε στην φωτογράφιση ασθενών και φροντιστών αναπαριστώντας για εσάς, γιατί για εμάς είναι πραγματικότητα, την καθημερινή δυσκολία του ασθενή και του φροντιστή με Πνευμονική Υπέρταση. Με αυτή μας την κίνηση θέλουμε να ενημερώσουμε όλο το ελληνικό κοινό για:

- Τον αόρατο ασθενή στο σπίτι του που, όπως και στον εξωτερικό κόσμο δεν είναι εύκολα ορατός, το ίδιο αόρατος είναι συχνά και μέσα στο οικογενειακό του περιβάλλον. Ο ασθενής πρέπει να φτάσει στα τελικά στάδια της νόσου, που σημαίνει ότι δεν μπορεί να έχει καμιά αυτοεξυπηρέτηση, για να αναγνωριστεί από το στενό του περιβάλλον.



## Πανελλήνιος Σύλλογος Ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση

- Τον άορατο ασθενή στην εργασία του που και στον εργασιακό του χώρο δεν αναγνωρίζεται, όντας ασθενής με σημαντική δυσκολία στο να κάνει απλές καθημερινές εργασίες να έχει δεχθεί από απολύσεις ως και χλευασμό θεωρώντας τον ως “θεατρίνο”, καθώς φαίνεται αδιανόητο να μην μπορεί να σηκώσει μια κούτα του βάρους των τεσσάρων κιλών.
- Τον άορατο ασθενή σε σύνταξη που είχε την ατυχία να νοσήσει με το δύσκολο νόσημα της Πνευμονικής Υπέρτασης, που αν ήταν αρκετά τυχερός ώστε να έχει προλάβει να δουλέψει και μάλιστα συνεχόμενα για να αποκτήσει το δικαίωμα σύνταξης, βάση νόμου καταφεύγει στα ΚΕΠΑ για να πιστοποιήσει την αναπηρία του. Εκεί, λοιπόν, εάν και πάλι φανεί τυχερός και δεν εξεταστεί από οδοντίατρο, ορθοπεδικό ή, στην καλύτερη, παθολόγο και υπάρχει στην επιτροπή ένας καρδιολόγος ή έστω πνευμονολόγος, τελικά θα χαρακτηριστεί πρώτα απ’ όλα από την εξωτερική του εμφάνιση, από ακροαστική εξέταση και τώρα τελευταία από μέτρηση οξυγόνου μέσω οξύμετρου. Αφού ακούσει το πόσο καλά δείχνει, το ότι δεν ακούγεται κάποιο φύσημα και καταγραφεί το φυσιολογικό οξυγόνο που συχνά έχει ένας ασθενής με Π.Υ. χωρίς όμως να καταγράφονται οι εκατόν είκοσι παλμοί του σε ακινησία, θα χαρακτηριστεί με τυχαίο ποσοστό αναπηρίας. Αφού λοιπόν ασθενείς με Π.Υ έλαβαν ποσοστό αναπηρίας από ακατάλληλες ειδικότητες γιατρών, αφού έχασαν τα ποσοστά αναπηρίας τους επειδή ζουν ακόμα με Πνευμονική Υπέρταση, συχνά από αδαοσύνη των γιατρών και όπως ορίζει το ΦΕΚ 2611/8-11-11 για το νόσημα μας, που σημειωτέων είναι στις αναπνευστικές παθήσεις και όχι στις καρδιακές, όπως θα έπρεπε, ασθενείς που πέφτουν οι πιέσεις τους μετά από χρόνια στη νόσο, το αντιλαμβάνονται ως καλύτερευση ενώ ουσιαστικά έχουν σοβαρή επιδείνωση αφού έχει αρχίσει να «κλατάρει» η δεξιά κοιλία τους, όπου συνήθως οφείλεται η μείωση της πνευμονικής πίεσης.
- Τον άορατο ασθενή που παρόλο που η νόσος της Π.Υ καταφέραμε και μπήκε στο ΦΕΚ 2906/18-11-13 των 43 παθήσεων για αναπηρία επ’ αόριστων, έχοντας αθεράπευτη νόσο και μάλιστα σταδιακά επιδεινούμενη αντιμετωπίζεται ως προσωρινός ασθενής, ο οποίος δύναται να αυτοϊαθεί στο μέλλον !! Έτσι φυσικά, ελάχιστοι ασθενείς, έχουν πάρει αναπηρία επ’ αόριστον με αποτέλεσμα να ταλαιπωρούνται κάθε δυο χρόνια με επανελέγχους μένοντας συχνά χωρίς σύνταξη, και το χειρότερο χωρίς να μπορούν να γράψουν τα αναγκαία για τη ζωή τους φάρμακα.

### ✓ **Στέλιος Ορφανός Καθηγητής Ιατρικής Πανεπιστημίου Αθηνών, «Ελληνικής Εταιρείας Μελέτης της Πνευμονικής Υπέρτασης»**

Η Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση (ΠΑΥ) είναι μία νόσος που δυστυχώς δεν θεραπεύεται επί του παρόντος. Υπάρχει όμως ικανός αριθμός από ειδικά για τη νόσο φάρμακα και εάν ο/η ασθενής πάρει εγκαίρως την κατάλληλη ειδική αγωγή, μπορεί να ζήσει για πολλά χρόνια. Να σημειωθεί ότι πριν λίγες δεκαετίες μόνον, πριν την ανάπτυξη των ειδικών φαρμάκων, οι ασθενείς με ΠΑΥ (ανάλογα και με το τι προκαλούσε τη νόσο) ζούσαν 2,5 με 3 χρόνια περίπου. Μεγάλη σημασία έχει η έγκαιρη και σωστή διερεύνηση - αντιμετώπιση



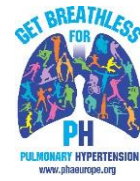
## Πανελλήνιος Σύλλογος Ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση

του/της ασθενούς σε εξειδικευμένα για την ΠΑΥ κέντρα, σε αγαστή συνεργασία με τους παραπέμποντες γιατρούς των πασχόντων. Να τονιστεί ότι τα ειδικά φάρμακα πρέπει να δίνονται από τα εξειδικευμένα κέντρα και πάντα μετά τη τεκμηρίωση της νόσου με δεξιό καρδιακό καθετηριασμό. Τα εξειδικευμένα φάρμακα για την ΠΑΥ στοχεύουν σε τρία βιολογικά μονοπάτια: 1) του μονοξειδίου του αζώτου, 2) της προστακυκλίνης και 3) της ενδοθηλίνης. Τα δύο πρώτα μονοπάτια προάγουν την αγγειοδιαστολή, και μειώνουν την φλεγμονή και την υπερπλασία των τοιχωμάτων των αγγείων, ενώ το τρίτο μονοπάτι κάνει το αντίθετο. Φαίνεται ότι στην ΠΑΥ τα δύο πρώτα μονοπάτια υπολειπόμενα ενώ στο τρίτο υπάρχουν υψηλά επίπεδα ενδοθηλίνης. Τα υπάρχοντα ειδικά φάρμακα στοχεύουν στη κατά το δυνατόν αποκατάσταση της δράσης των δύο πρώτων μονοπατιών και στο «μπλοκάρισμα» της δράσης της ενδοθηλίνης. Έχουμε λοιπόν στη διάθεση μας αναστολείς των υποδοχέων της ενδοθηλίνης, προστανοειδή (όπου και το «βαρύ πυροβολικό» κατά της νόσου, ενώ σύντομα αναμένεται και ουσία που μιμείται τη δράση τους), και φάρμακα που ενισχύουν τη παρουσία του τελικού «καλού» μορίου του μονοπατιού του μονοξειδίου του αζώτου στη πνευμονική κυκλοφορία (είτε εμποδίζοντας τη κατάσταση του, είτε ευοδώνοντας τη σύνθεση του). Σημειωτέον ότι το φάρμακο που ευοδώνει τη σύνθεση και που δρα διεγείροντας ένα ένζυμο του αντίστοιχου μονοπατιού, έχει τεκμηριωμένα θεραπευτική δράση και σε ασθενείς που πάσχουν από πνευμονική υπέρταση λόγω χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου των πνευμόνων (η θεραπεία όμως εκλογής είναι πάντα χειρουργική). Να σημειωθεί τέλος ότι πέρα από τα νέα ειδικά για την ΠΑΥ φάρμακα, υπάρχουν πλέον σημαντικές μακροχρόνιες μελέτες που δείχνουν ότι είναι καλύτερο να συνδυάζονται δύο φάρμακα εξαρχής, ή και στην πορεία της αντιμετώπισης της νόσου, από το να χρησιμοποιείται μια μόνον ειδική αγωγή. Πολλές φορές η χορήγηση φαρμάκων που δρουν και στα τρία μονοπάτια μπορεί να καταστεί αναγκαία για τη σωστή αντιμετώπιση της νόσου.

✓ **Γιώργος Γιαννακούλας Επίκουρος καθηγητής Καρδιολογίας του Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης, Ευρωπαϊκής Καρδιολογικής Εταιρείας**

Η ΠΑΥ αποτελεί εξαιρετικά σπάνιο νόσημα και αφορά περίπου 15-50 ασθενείς ανά εκατομμύριο πληθυσμού. Στην Ελλάδα, με πληθυσμό 11 εκ. ατόμων, υπολογίζεται ότι νοσούν 350-550 ασθενείς. Η σπανιότητα της νόσου, καθιστά δυσχερή τη διάγνωσή της, καθώς η περιορισμένη τριβή με τη πάθηση καθιστά δύσκολο για τον επαγγελματία υγείας να θέσει στη διαφοροδιάγνωσή του τη νόσο. Λαμβάνοντας δε υπόψη αφενός μεν τα μη ειδικά κλινικά σημεία και συμπτώματα της νόσου, όπως η δύσπνοια και η εύκολη κόπωση και αφετέρου το νεαρό της ηλικίας μεγάλης μερίδας ασθενών, γίνεται αντιληπτή η αιτία της καθυστέρησης της διάγνωσης. Ο ασθενής παραμένει άορατος στα μάτια του γιατρού του, ο οποίος συχνά αποδίδει τα κλινικά συμπτώματα στο στρες της καθημερινότητας ή στην έντονη σωματική κόπωση. Ακόμη όμως και όταν οι ασθενείς καταφέρουν να πείσουν τους παρόχους υγείας για το οργανικό υπόστρωμα των συμπτωμάτων τους, εξακολουθούν να παραμένουν «άορατοι» καθώς συνήθως αυτά αποδίδονται σε άλλα περισσότερο αθώα νοσήματα, όπως πχ νοσήματα του αναπνευστικού συστήματος (πχ άσθμα). Δεδομένα από μελέτες καταγραφής δείχνουν ότι ο μέσος χρόνος που μεσολαβεί από την έναρξη των συμπτωμάτων και την αναζήτηση ιατρικής βοήθειας μέχρι την διάγνωση της νόσου είναι





## Πανελλήνιος Σύλλογος Ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση

περίπου δύο χρόνια, διάστημα εξαιρετικά μεγάλο, αν αναλογιστεί κανείς τη σοβαρότητα της νόσου.

Όμως, ο Γολγοθάς του ασθενούς με ΠΑΥ δεν σταματά στη διάγνωση. Μερίδα ασθενών παρακολουθούνται αποκλειστικά από γιατρούς με μικρή εμπειρία στη νόσο, χωρίς πρόσβαση σε κέντρα αντιμετώπισης της νόσου. Οι ασθενείς αυτοί, μπορεί να παραμείνουν για παρατεταμένα χρονικά διαστήματα υποθεραπευόμενοι, ουσιαστικά «αόρατοι» από τα εξειδικευμένα κέντρα, καθώς η παραπομπή τους σε αυτά μπορεί να καθυστερήσει χρόνια, μέχρι την σοβαρή κλινική τους επιδείνωση, ή ακόμη και να μη γίνει ποτέ, στερώντας τους τη δυνατότητα μιας καλύτερης και ορθότερης θεραπευτικής προσέγγισης.

Η αντιμετώπιση της νόσου και η συστηματική παρακολούθηση των ασθενών με ΠΑΥ θα πρέπει να γίνεται από εξειδικευμένα κέντρα με εμπειρία στη διαχείριση των ασθενών αυτών, πάντα σε στενή συνεργασία με τον θεράποντα ιατρό τους στον τόπο μόνιμης κατοικίας τους. Τέτοια ειδικά κέντρα υπάρχουν σε μεγάλα νοσοκομεία της χώρας, στην Αθήνα και τη Θεσσαλονίκη όπου οι ασθενείς μπορούν να απευθύνονται. Επίσης, ο Πανελλήνιος Σύλλογος Ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση, με πλούσιο έργο και διαρκή δραστηριότητα στην ενημέρωση και ευαισθητοποίηση των ασθενών και των φροντιστών τους, παράσχει πληροφορίες αναφορικά στη νόσο, τα ειδικά κέντρα αντιμετώπισής της αλλά στα δικαιώματα των ασθενών με ΠΑΥ. Ας μην ξεχνάμε ότι πρόκειται μεν για σπάνια νόσο εξαιρετικής σοβαρότητας, η οποία όμως μπορεί να αντιμετωπισθεί με τα υπάρχοντα μέσα, βελτιώνοντας το προσδόκιμο επιβίωσης και προσφέροντας στους ασθενείς βελτιωμένη ποιότητα ζωής.

