

• Τι είναι η ΠΑΥ;

Η Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση (ΠΑΥ) είναι μια νόσος που εξελίσσεται προοδευτικά και προκαλείται από τη στένωση (συστολή) των πνευμονικών αρτηριών που συνδέουν τη δεξιά πλευρά της καρδιάς με τους πνεύμονες.^{1,2}

Καθώς εξελίσσεται η ΠΑΥ, περιορίζεται η ροή του αίματος που περνά από τις πνευμονικές αρτηρίες και η δεξιά πλευρά της καρδιάς διογκώνεται λόγω της αυξημένης αντίστασης στην προώθηση του αίματος μέσω των πνευμόνων. Το φορτίο αυτό που ασκείται στην καρδιά και η μείωση της παροχής του αίματος προς στην αριστερή καρδιά και τη συστηματική κυκλοφορία μέσω των πνευμόνων είναι οι αιτίες που οδηγούν στα κοινά συμπτώματα της ΠΑΥ, όπως η δύσπνοια, η κόπωση, η αδυναμία, η στηθάγχη, η συγκοπή και κοιλιακή διάταση.²

Η θεραπεία στοχεύει στη βελτίωση των συμπτωμάτων, της ανοχής στην άσκηση, στη μακροχρόνια βελτίωση των επιπλοκών και της ποιότητας ζωής των ασθενών.

Μέχρι τα μέσα της δεκαετίας του 1980 υπήρχαν περιορισμένες θεραπευτικές επιλογές για τους ασθενείς και η ΠΑΥ σχετιζόταν με πτωχή πρόγνωση. Σήμερα, οι θεραπευτικές επιλογές έχουν βελτιώσει την πρόγνωση των ασθενών με ΠΑΥ.²

Πόσο συχνή είναι η ΠΑΥ;

“ Παρά το γεγονός ότι ΠΑΥ είναι μια σπάνια ασθένεια, με εκτιμώμενη συχνότητα εμφάνισης 15-50 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο³, η συχνότητα της ΠΑΥ είναι σημαντικά υψηλότερη σε ορισμένες ομάδες ασθενών υψηλού κινδύνου, όπως οι ασθενείς με HIV και οι ασθενείς με Σκληρόδερμα.⁴⁻⁵

Περίπου 100.000 άτομα σε Ευρώπη και Ηνωμένες Πολιτείες παρουσιάζουν Πρωτοπαθή ή Δευτεροπαθή ΠΑΥ που σχετίζεται με διάφορες παθήσεις, όπως το Σκληρόδερμα, ο Λύκος, το HIV/AIDS ή η Συγγενής Καρδιοπάθεια. ”

• Τι προκαλεί την ΠΑΥ;

Μία από τις πιο κοινές μορφές της ΠΑΥ είναι η ιδιοπαθής ΠΑΥ, που εμφανίζεται σποραδικά και στην οποία δεν υπάρχει ούτε οικογενειακό ιστορικό ΠΑΥ ούτε προσδιορισμένος παράγοντας κινδύνου.⁶

Η κληρονομική ΠΑΥ αντιπροσωπεύει τουλάχιστον το 6% των περιπτώσεων ΠΑΥ⁷ και έχουν εντοπιστεί οι γενετικοί παράγοντες στην πλειοψηφία των περιπτώσεων.⁸

Η ΠΑΥ αποτελεί επίσης μια σπάνια παρενέργεια ορισμένων ανορεξιογόνων παραγόντων, όπως η φενφλουραμίνη.^{2,6} Ωστόσο, η συχνότητα εμφάνισης ΠΑΥ προκαλούμενης από φάρμακο που σχετίζεται με τη φενφλουραμίνη μειώνεται, καθώς αυτός ο παράγοντας δεν είναι πλέον διαθέσιμος.

Η ΠΑΥ μπορεί επίσης να σχετίζεται και με άλλες παθήσεις που αντιπροσωπεύουν την πλειοψηφία των περιπτώσεων όπως οι νόσοι του Συνδετικού Ιστού, η λοίμωξη από HIV, η Πυλαία Υπέρταση, η Συγγενής Καρδιοπάθεια, και η δρεπανοκυτταρική αναιμία.⁶



Hellenic
Pulmonary
Hypertension

Αυτές οι πληροφορίες προορίζονται για γενική πληροφόρηση και ενημέρωση του κοινού και σε καμία περίπτωση δεν μπορούν να αντικαταστήσουν τη συμβουλή ιατρού ή άλλου αρμοδίου επαγγελματία υγείας.

Υπεύθυνη Ενημέρωσης
Αλεξάνδρα Ζερβουδάκη
Καρδιολόγος, Medical Manager Actelion

Με την ευγενική χορηγία της



Actelion Pharmaceuticals Ελλάς Α.Ε.
“Blue Land Center”
Αγησιλάου 6-8, 15123, Αγ. Θωμάς – Μαρούσι
Τηλ: 210 675 2500, www.actelion.com

ACT_IR_277/04-13



Ο χρόνος μετρά
...όταν έχεις

ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ
ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ
ΥΠΕΡΤΑΣΗ

TIME MATTERS
WHEN YOU HAVE PH

Ποιες είναι οι συχνότερες εκδηλώσεις της ΠΑΥ;

Οι αλλαγές στα πνευμονικά αγγεία οδηγούν στα τυπικά συμπτώματα της ΠΑΥ, τα οποία περιλαμβάνουν: **δύσπνοια ιδιαίτερα κατά τη διάρκεια της σωματικής δραστηριότητας, κόπωση, ζάλη, συγκοπή (επίσης κατά τη σωματική δραστηριότητα), πρήξιμο των αστραγάλων, πόνος στο στήθος (ιδιαίτερα κατά τη διάρκεια της σωματικής δραστηριότητας).** Αυτά τα συμπτώματα μπορεί να επηρεάσουν σοβαρά την ικανότητα του ασθενούς να ασκηθεί ή να εκτελέσει τις συνήθειες καθημερινές δραστηριότητες.^{9,10}

Καθώς η νόσος εξελίσσεται, ορισμένοι ασθενείς ενδέχεται να εμφανίσουν συνεχή δύσπνοια και αίσθημα κόπωσης, με αποτέλεσμα ακόμα και απλές δραστηριότητες, όπως το ντύσιμο και το περπάτημα μικρών αποστάσεων να γίνεται δύσκολο.

Η κλινική βαρύτητα της ΠΑΥ έχει ταξινομηθεί χρησιμοποιώντας ένα σύστημα διαβάθμισης της σοβαρότητας της ΠΑΥ, σύμφωνα με τη λειτουργική Κατάσταση ή αλλιώς Λειτουργικό Στάδιο του ασθενή, που συνδέει τα συμπτώματα με τους περιορισμούς της δραστηριότητας.

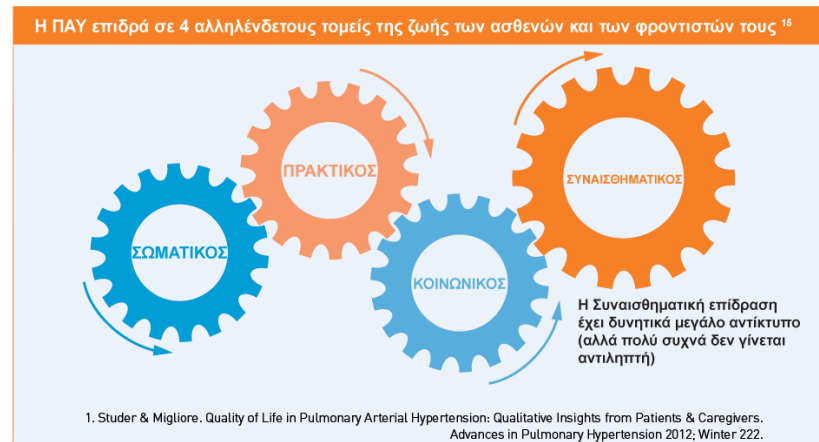
Η ΠΑΥ αξιολογείται συνήθως με βάση τον έλεγχο της κλινικής συμπτωματολογίας, που περιλαμβάνει την κλινική αξιολόγηση, τις δοκιμασίες κόπωσης, τους βιοχημικούς δείκτες και τις ηχοκαρδιογραφικές και αιμοδυναμικές εκτιμήσεις. Για παράδειγμα, η ικανότητα άσκησης μετριέται χρησιμοποιώντας την εξέλεκτη δοκιμασία βάδισης (την απόσταση που ένας ασθενής μπορεί να περπατήσει σε έξι λεπτά).

Ωστόσο, οι συνέπειες της ΠΑΥ σε άλλους τομείς της ζωής των ασθενών και των ανθρώπων που τους φροντίζουν, όπως ο συναισθηματικός και ο κοινωνικός τομέας ή η ικανότητα για εργασία δεν έχουν επαρκώς μελετηθεί.

Ποιες είναι οι ευρύτερες επιδράσεις της ΠΑΥ σε ασθενείς και φροντιστές;¹⁴

Μια πρόσφατη διεθνής έρευνα που διεξήχθη σε ασθενείς με ΠΑΥ και φροντιστές διερεύνησε τις ευρύτερες επιπτώσεις της ΠΑΥ, πέρα από τον συνήθη προσδιορισμό των κλινικών συμπτωμάτων.

Η έρευνα στόχευε στην καλύτερη κατανόηση του σωματικού και πρακτικού αντίκτυπου της ΠΑΥ, τις συναισθηματικές, κοινωνικές και οικονομικές επιπτώσεις και τις ανάγκες πληροφόρησης και παροχών.



Η έρευνα πραγματοποιήθηκε σε πέντε χώρες της Ευρώπης: τη Γαλλία, τη Γερμανία, την Ιταλία, την Ισπανία και το Ηνωμένο Βασίλειο, χώρες με διαφορετικά συστήματα υγειονομικής περίθαλψης.

455 ασθενείς με ΠΑΥ και φροντιστές, ερωτήθηκαν σχετικά με τέσσερις βασικούς τομείς: το σωματικό και πρακτικό αντίκτυπο της ΠΑΥ, το συναισθηματικό αντίκτυπο, τον κοινωνικό αντίκτυπο και τις ανάγκες πληροφόρησης και παροχών.

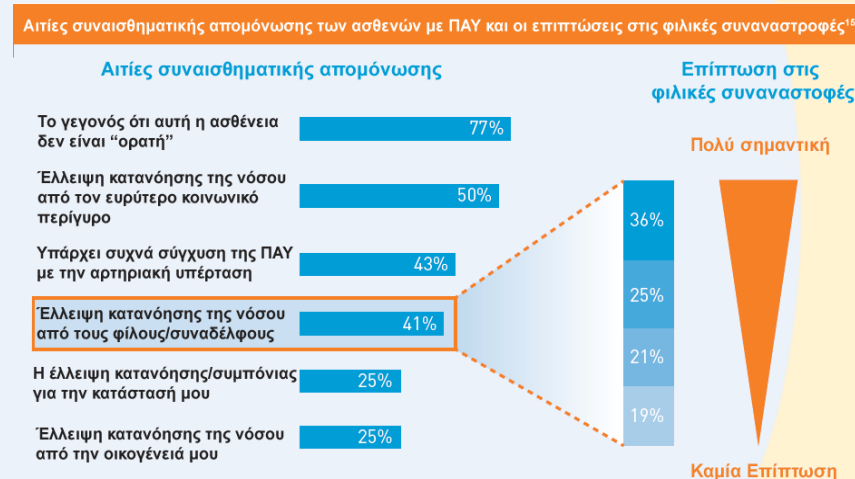
Συναισθηματικές επιπτώσεις της ΠΑΥ¹²

Οι τεράστιες σωματικές, πρακτικές και κοινωνικές αλλαγές στη ζωή τους λόγω της ΠΑΥ, οδηγούν σε ένα ευρύ φάσμα αρνητικών συναισθημάτων, όπως ο φόβος, η ενοχή, η απώλεια, η ανησυχία και τα αισθήματα αχρηστίας και απογοήτευσης. Τα αισθήματα αυτά ενισχύονταν από το γεγονός ότι η ΠΑΥ δεν είναι «ορατή».

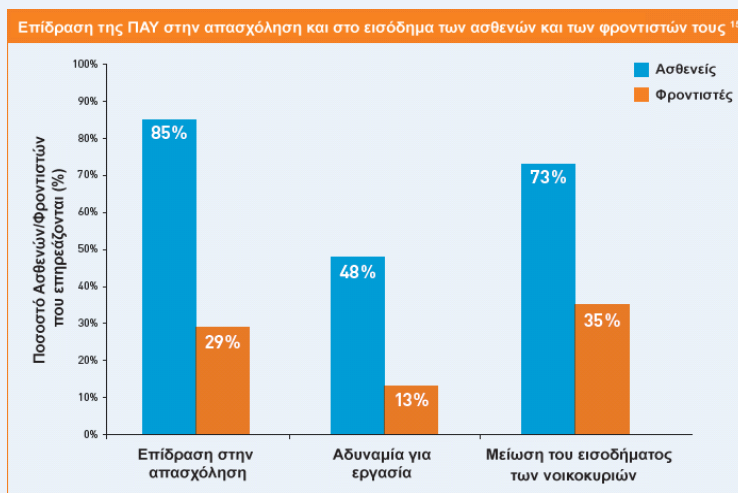
Πολλοί ασθενείς και φροντιστές αναφέρουν ότι αισθάνονταν απομονωμένοι, αίσθημα που προκύπτει κυρίως επειδή σπάνια η ΠΑΥ είναι αντιληπτή από το περιβάλλον.

“Ένας εκπληκτικά μεγάλος αριθμός των ασθενών πιστεύουν ότι στην απομόνωσή τους συνέβαλε η έλλειψη κατανόησης της κατάστασής τους από την οικογένεια και τους φίλους.”

1 στους 4 φροντιστές αισθάνονταν πεισμένοι από τη φροντίδα κάποιου συγγενή με ΠΑΥ και την προσπάθεια κάλυψης και άλλων ευθυνών.



Επιπτώσεις της ΠΑΥ στην εργασία¹⁴



Συνολικά, τέσσερις στους πέντε ασθενείς δήλωσαν ότι η επαγγελματική απασχόλησή τους επηρεάστηκε από την ΠΑΥ.

“Σχεδόν οι μισοί δήλωσαν ότι δεν ήταν σε θέση να εργαστούν ή χρειάζονταν επιπλέον βοήθεια για να δουλέψουν, ποσοστό το οποίο αυξήθηκε σε εννέα στους δέκα ασθενείς των οποίων η κατάσταση παρουσίασε επιδείνωση στα πιο σοβαρά στάδια της ΠΑΥ.”

Επηρεάζεται επίσης η δυνατότητα εργασίας και των φροντιστών, με σχεδόν

έναν στους τρεις φροντιστές να έχουν διακόψει την εργασία τους ή να έχουν αλλάξει τις συνθήκες της, ως αποτέλεσμα της φροντίδας ενός ασθενούς με ΠΑΥ,

και πάνω από 1 στους 10 να έχουν εγκαταλείψει τελείως την εργασία τους.

Επιπτώσεις της ΠΑΥ στους φροντιστές¹⁴

Σχεδόν το ένα τέταρτο των φροντιστών νιώθουν πεισμένοι από τη φροντίδα για το συγγενή τους και την προσπάθεια να φέρουν εις πέρας και τις άλλες ευθύνες τους, οι οποίες αυξάνονταν με την έκπτωση του λειτουργικού σταδίου του ασθενή.

Παρά τον σημαντικό κοινωνικό, οικονομικό και συναισθηματικό αντίκτυπο της ΠΑΥ, οι ασθενείς και οι φροντιστές δήλωσαν ότι είχαν ελάχιστη πληροφόρηση για τα θέματα αυτά και το πώς θα επηρεαστούν από την εξέλιξη της νόσου, από τους επαγγελματίες υγείας.

Οι οργανώσεις ασθενών αναδείχθηκαν ως οι κύριες πηγές πληροφόρησης και υποστήριξης

Η βέλτιστη διαχείριση της ΠΑΥ απαιτεί διεπιστημονική προσέγγιση

Τα αποτελέσματα από αυτή την πρώτη μεγάλη διεθνή έρευνα για τη διερεύνηση της ευρύτερης επίδρασης της ΠΑΥ έδειξαν ότι θα πρέπει να προσφέρεται ένα πιο ολοκληρωμένο πρότυπο φροντίδας στους ασθενείς με ΠΑΥ, που θα επιτρέπει την αξιολόγηση και βελτίωση της συναισθηματικής και κοινωνικής ευημερίας τους, καθώς και τα σωματικά συμπτώματά τους, αναγνωρίζοντας ότι οι ανάγκες αυξάνονται με την έκπτωση του λειτουργικού σταδίου του ασθενή.

Η βέλτιστη διαχείριση της ΠΑΥ απαιτεί μια διεπιστημονική προσέγγιση που περιλαμβάνει γιατρούς, νοσηλευτές, κοινωνικούς λειτουργούς, ψυχολόγους, οργανώσεις ασθενών και φροντιστές.

Οι ανάγκες των φροντιστών υποτιμώνται και θα πρέπει να αναγνωρισθούν και να συμπεριλάβουν την παροχή πληροφοριών σχετικά με τον κοινωνικό, οικονομικό και συναισθηματικό αντίκτυπο, καθώς και πληροφορίες σχετικά με τη νόσο και τη φροντίδα της ΠΑΥ.

Τα αποτελέσματα αυτά προσδιορίζουν επίσης τομείς για περαιτέρω έρευνα, με σκοπό τη βελτίωση της κατανόησης και της συνολικής διαχείρισης της ΠΑΥ.

Βιβλιογραφικές αναφορές

- Badesch DB, Champion HC, Sanchez MA, et al. Diagnosis and assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:S55-66.
- Galiè N, Hooper M, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2009;30:2493-537.
- Peacock AJ, Murphy NF, McMurray JJV, et al. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2007;30:104-9.
- Hachulla E, Gressin V, Guillemin L, et al. Early detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: a French nationwide prospective multicentre study. *Arthritis Rheum* 2005;52:3792-800.
- Mukerjee D, St George D, Coleiro B, et al. Prevalence and outcome in systemic sclerosis associated pulmonary arterial hypertension: application of a registry approach. *Ann Rheum Dis* 2003;62:1088-93.
- Simonneau G, Robbins I, Beghetti M, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:S43-S54.
- Lane KB, Machado RD, Pauculo MW, et al. Heterozygous germ line mutations in BMP2, encoding a TGF-beta receptor, cause familial primary pulmonary hypertension. The International PPH Consortium. *Nat Genet* 2000;26:81-4.
- Morrell NW. Genetics of pulmonary arterial hypertension: do the molecular findings have translational value? *F1000 Biol Rep* 2010;2:pii:22.
- Gaine SP, Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *Lancet* 1998;352:719-25.
- Barst RJ, McGoon M, Torbicki A, et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43(Suppl 1):S40S-47S.
- Löwe et al. *Psychosomatic Medicine* 2004; 66:831-6.
- Shafazand et al. *CHEST* 2004;126:1452-9
- Εθνικό Ινστιτούτο Κλινικής Αριστιότητας (NICE) (2006). Dementia: Supporting people with dementia and their carers in health and social care [online]. Διαθέσιμο στο: <http://publications.nice.org.uk/dementia-cg42>. Πρόσβαση στις 9 Ιουλίου 2012
- The impact of pulmonary arterial hypertension (PAH) on the lives of patients and the carers: results from an international survey <http://www.pha.europa.org/projects-and-activities/pah-patient-and-carer-survey/> Πρόσβαση στις 13 Μαρτίου 2013
- The impact of pulmonary arterial hypertension (PAH) on the lives of patients and the carers. Ferrati P, et al. Poster presented at the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension, 27Feb-1March, Nice, France