

Praca pogładowa

Przewlekłe serce płucne – 40 lat później.

Chronic cor pulmonale – 40 years later

Iwona Hawryłkiewicz, Jan Zieliński

Z Kliniki Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie, Kierownik: prof. dr hab. med. J. Zieliński

Pneumonol. Alergol. Pol. 2004, 72, 62-65**Key words:** chronic cor pulmonale, 1963-2003 achievements', needs

W 1963 r. grupa ekspertów powołana przez dyrektora Światowej Organizacji Zdrowia opublikowała w amerykańskim piśmie *Circulation* raport zatytułowany „Przewlekłe serce płucne” (1). Powstanie tego dokumentu świadczyło, że choroba, której był on poświęcony była wówczas poważnym problemem medyczo-społecznym.

Wstępny raport został przygotowany przez dwu naukowców: Charlesa Fletchera pulmonologa z Centrum Kształcenia Podyplomowego w Londynie i Henri Denolina kardiologa z Uniwersytetu w Brukseli. Ostateczny tekst został uzgodniony przez panel ekspertów złożonych z 9 naukowców reprezentujących Europę, USA, Argentynę i Egipt.

W obszernym wstępie autorzy raportu zwrócili uwagę na znaczną częstość prawokomorowej niewydolności serca spowodowanej przewlekłymi chorobami płuc, dla której przyjęła się nazwa „serce płucne” (*cor pulmonale*). Zaproponowana przez panel ekspertów definicja brzmiała: „Serce płucne jest to przerost prawej komory powstały w wyniku chorób wpływających na czynność lub budowę płuc, z wyjątkiem zmian w płucach spowodowanych chorobami lewej połowy serca lub wrodzonymi wadami serca”. Obszerna lista chorób prowadzących do serca płucnego podzielona jest na trzy działy. Największy, stanowią choroby uszkadzające drogi oddechowe (obturacyjne oskrzeli) oraz uszkadzające miąższ płucny (restrykcyjne). Do drugiej grupy zaliczono choroby upośledzające ruchomość klatki piersiowej. Trzecią grupę stanowią choroby naczyń płucnych, pierwotne nadciśnienie płucne, zatorowość płucna i inne.

W trzecim dziale raportu omówione zostały zaburzenia czynności płuc prowadzące do nadciśnienia płucnego i zaburzenia hemodynamiki płucnej.

W dziale czwartym omówiono rozpoznawanie. Wśród badań dodatkowych wymienione były: badania radiologiczne klatki piersiowej, elektrokardiogram i cewnikowanie tętnicy płucnej. Rozdział ten był poszerzony o dość szczegółowy opis definicji

i objawów przewlekłego zapalenia oskrzeli, rozedmy i astmy. Można w nim znaleźć opisy zespołów klinicznych odpowiadające późniejszym terminom „różowy sapacz” (*pink puffer*) i „siny-obrzęknięty” (*blue bloater*). Podobnie szczegółowo opisano obraz kliniczny serca płucnego spowodowanego pierwotnymi chorobami naczyń płucnych.

Leczeniu poświęcono niecałą stronę. Zasygnalizowano potrzebę leczenia zakażeń układu oddechowego, stosowania leków rozszerzających oskrzela oraz tlenu, leków pobudzających oddychanie i wentylacji mechanicznej w krańcowych przypadkach.

W dziale szóstym poświęconym zapobieganiu autorzy skoncentrowali się na zagadnieniach odzwyczajania od nałogu palenia tytoniu, poprawy warunków pracy i ograniczeniu zanieczyszczenia środowiska.

Ostatni rozdział zawierał zalecenia ogólne. Autorzy raportu widzieli pilną konieczność szerzenia wiedzy o sercu płucnym w społeczności lekarskiej. Sugerowali potrzebę bliższego poznania patofizjologii oddychania przez kardiologów i opanowania badania hemodynamiki płucnej przez specjalistów chorób płuc.

Tak było 40 lat temu. Lekarze pracujący w latach sześćdziesiątych ubiegłego stulecia w oddziałach wewnętrznych lub płucnych (do takich zalicza się jeden z autorów – J.Z.) zapewne pamiętają, że chorzy z intensywną sinicą centralną, poliglobulią i prawokomorową niewydolnością serca stanowili istotną część hospitalizowanych pacjentów, szczególnie od jesieni do wiosny.

Częste występowanie serca płucnego jako jednostki chorobowej była potwierdzona przez wielu autorów. Stewart-Harris (2) stwierdził, że chorzy z sercem płucnym stanowili 40% wszystkich chorych hospitalizowanych z powodu niewydolności serca, a 38% chorych ze zdekompenowanym sercem płucnym nie przeżywało hospitalizacji.

W Polsce. Król i wsp. przeprowadzili w 1966 r. szerokie badania nad częstością serca płucnego.

Obejmowały one chorych leczonych na oddziałach wewnętrznych szpitali Krakowa i ówczesnego województwa krakowskiego, regionu o zaludnieniu 2 143 000 mieszkańców (3).

Rozpoznanie było ustalane na podstawie ujednoczonego schematu, obejmującego wywiady, wyniki badania przedmiotowego, EKG i rtg klatki piersiowej. Wśród zbadanych prawie 29 000 chorych u 1146, to znaczy u 3,9%, rozpoznano serce płucne. Choroba występowała trzykrotnie częściej u mężczyzn niż u kobiet. Większość, bo 73,9% chorych, była w wieku 51-70 lat. Pracownicy fizyczni chorowali 15 razy częściej od pracowników umysłowych. Przyczyną choroby była najczęściej przewlekła obturacyjna choroba płuc (POChP).

W 1970 r. serce płucne otrzymało własny numer (416) w międzynarodowym spisie chorób. Obecnie wg Międzynarodowej Statystycznej Klasyfikacji Chorób i Problemów Zdrowotnych ma numer I 27. Od tego roku opracowywane w Zakładzie Epidemiologii i Organizacji Walki z Gruźlicą Instytutu Gruźlicy dane z Głównego Urzędu Statystycznego dotyczące zgonów z powodu serca płucnego w latach 1970-1979 wykazują, że liczba zgonów w liczbach bezwzględnych wzrosła w latach 1970-1978 prawie dwukrotnie, a wskaźnik śmiertelności wzrósł z 18,2 do 30,7. Był to wskaźnik wysoki, umieszczający serce płucne w rzędzie dziesięciu najczęstszych przyczyn zgonów w Polsce. W badanym okresie mężczyźni umierali na serce płucne trzy razy częściej od kobiet.

Prawdopodobnie poza rzeczywistym wzrostem zachorowań i śmiertelności wpływ na opisane zjawiska miało zwiększenie dostępności i popularności leczenia szpitalnego (wprowadzenie powszechnego ubezpieczenia ludności wiejskiej), jak również kształtowanie się w świadomości lekarzy pojęcia serca płucnego jako odrębnej jednostki chorobowej. Od 1976 r. nastąpiła stabilizacja a następnie systematyczny spadek liczby zgonów z powodu serca płucnego. W 1980 r. zmarło 10 524, a w 1990 r. 7078 chorych a w 2000 r. już tylko 3220 osób. Wskaźnik zgonów zmalał odpowiednio z 29,6 do 19,1 a w 2000 r. obniżył się do 8,3.

Spadek ten w znacznej mierze spowodowany został znacznym postępem jaki dokonał się w minionych czterdziestu latach w rozpoznawaniu i leczeniu serca płucnego.

W dziedzinie rozpoznawania największym postępem było wprowadzenie nieinwazyjnego rozpoznawania przerostu prawej komory i nadciśnienia płucnego za pomocą początkowo jednowymiarowej a następnie dwuwymiarowej echokardiografii połączonej z analizą zjawiska Dopplera. Pionierską

rolę w tej dziedzinie odegrał polski naukowiec, wówczas doktor medycyny a dziś profesor Adam Torbicki. Jego prace nad wartością poszczególnych elementów nieinwazyjnego badania serca i ciśnień w krążeniu płucnym stanowiły podstawę rutynowo dziś stosowanej echokardiograficznej oceny nadciśnienia płucnego w POChP (4, 5).

Okres ten był poprzedzony wieloma badaniami nad zachowaniem się hemodynamiki płucnej w chorobach płuc. Istotny wkład w tej dziedzinie mieli naukowcy Instytutu Gruźlicy badający hemodynamikę płucną w rzadkich chorobach płuc. Janusz Głuskowski i wsp. oceniał krążenie płucne w sarkoidozie (6) i Iwona Hawryłkiewicz i wsp. wykazując interakcje między zaburzeniami mechaniki oddychania a krążeniem płucnym w samoistnym włóknieniu płuc (7).

Ogromnym postępem w rozpoznawaniu nadciśnienia płucnego, szczególnie naczyniopochodnego, stała się także spiralna tomografia komputerowa.

W dziedzinie leczenia serca płucnego największym postępem okazało się domowe leczenie tlenem. Tlen w leczeniu zdekompensowanego serca płucnego w warunkach szpitalnych pojawił się już w latach pięćdziesiątych ubiegłego stulecia przybierając, po okresie prób i błędów, formę kontrolowanego leczenia tlenem. Chorzy leczeni tą metodą w większości szczęśliwie opuszczali szpital, aby wkrótce powrócić z nawrotem cech niewydolności serca spowodowanej ciężką, utrwaloną hipoksją pęcherzykową (8).

Przeprowadzone w drugiej połowie lat siedemdziesiątych ubiegłego stulecia badania nad wynikami domowego leczenia tlenem (DLT) chorych z utrwaloną niewydolnością oddychania w przebiegu POChP wykazały, że nie tylko przedłużało ono życie ale stabilizowało lub obniżało nadciśnienie płucne zależnie od długości oddychania tlenem w ciągu doby (9, 10).

Własne prospektywne badania nad wpływem DLT na krążenie płucne wykazały, że jeśli leczenie tlenem wdrożone jest wcześniej, to znaczy wkrótce po utrwaleniu się u chorego niewydolności oddychania ($PaO_2 < 60$ mmHg) to nadciśnienie płucne stabilizuje się i nie postępuje pomimo nasilającej się biegiem lat niewydolności oddychania. (11).

Zespół pracowników Instytutu miał istotny wkład w przekazywanie wskazań i udoskonalanie sposobów DLT. Dorota Górecka i wsp. są autorami szeroko cytowanej pracy nad wpływem DLT u chorych na POChP z umiarkowaną ($PaO_2 > 60$ mmHg) hipokseją (12). Paweł Śliwiński i wsp. zwrócili uwagę, że chorzy korzystający z DLT doświadczają

okresowych hipoksemii pomimo oddychania tlenem (13).

DLT stało się największym osiągnięciem w leczeniu serca płucnego w minionym czterdziestolecium. W europejskich wieloośrodkowych badaniach nad przyczynami zgonu chorych na POChP, z niewydolnością oddychania, otrzymujących DLT, stwierdzono, że tylko u 10% chorych przyczyną zgonu było zdekompensowane serce płucne (14).

Wielki postęp dokonał się w dziedzinie antybiotykoterapii. Chorych na niewydolność oddychania cechuje skłonność do częstych zaostrzeń choroby. W około połowie przypadków zaostrzeń są one spowodowane infekcją dolnych dróg oddechowych. U większości chorych szczepy bakteryjne będące przyczyną zaostrzenia są wrażliwe na większość antybiotyków. Jednak najciężej chorzy, podczas któregoś z pobytów w szpitalu zostają nadkażeni szczepami bakterii opornych na większość antybiotyków (*Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus MRSA*, *Klebsiela*, *Acinetobacter*). Tylko dzięki stałemu pojawianiu się nowych, bardzo silnych antybiotyków, którymi chorzy nie byli dotychczas leczeni można skutecznie, przez lata, opanowywać nawracające infekcje i uzyskiwać poprawę stanu zdrowia.

Większość praktykujących obecnie lekarzy nie pamięta, że dopiero przed 40 laty stały się dostępne furosemid, tiazidy i spironolaktony, leki moczopędne tak skuteczne w leczeniu obrzęków u chorych z sercem płucnym. Pewne leki odeszły w zapomnienie. Nie stosuje się już nasercowych leków inotropowych (naparstnica, strofantyna). Również próby hipoksyjnego leczenia nadciśnienia płucnego różnymi lekami rozszerzającymi naczynia krwionośne, tak skutecznymi w leczeniu systemowego nadciśnienia tętniczego, okazały się nieskuteczne a niekiedy szkodliwe. Najlepszym wazodilatorem płucnym jest tlen. Prawa komora nie potrzebuje leków inotropowych lub innych leków „poprawiających” jej funkcję. Wystarczy „ulżyć” jej pracy zmniejszeniem oporu następczego przez stosowanie tlenu aby zapewnić zadowalającą kurczliwość mięśnia serca przez wiele lat.

Nie mniejsze postępy dokonały się w leczeniu naczynio-pochodnego nadciśnienia płucnego. Nadciśnienie płucne spowodowane zatorowością dużych tętnic płucnych jest dziś skutecznie, leczone chirurgicznie trombandarterektomią (16, 17).

Pierwotne nadciśnienie płucne jest od wielu lat skutecznie łagodzone ciągłym, dożylnym wlewem prostacykliny. Skuteczność tego leczenia jest podobna do wyników leczenia chirurgicznego przeszczepem płuca lub płuc i serca. Leczenie to jest

bardzo kosztowne i niedostępne w Polsce. Wprowadzenie analogów prostacykliny do podawania podskórnie lub w postaci inhalacji oraz obniżenie kosztów terapii będzie stanowiło istotny postęp w leczeniu tej ciężkiej choroby.

Aktualnie badana jest skuteczność innych, nowych leków obniżających ciśnienie w tętnicy płucnej, antagonistów receptorów endoteliny 1 do podawania doustnego, blokerów enzymu konwertującego endotelinę 1 oraz sildenafilu.

Postępy w leczeniu naczyniopochodnego nadciśnienia płucnego spowodowały znaczne zainteresowanie badaczy tą dziedziną co zaowocowało licznymi publikacjami i monografiami. Zagadnienia hipoksyjnego nadciśnienia płucnego, pomimo znacznie większej częstości występowania, znalazły się w cieniu wyżej wymienionych.

Jakie więc znaczenie ma termin „przewlekłe serce płucne”, dziś, po 40 latach. Wydaje się, że na trwałe związany jest on głównie z bardzo częstą chorobą jaką jest POChP. Hipoksyjne nadciśnienie płucne jest jednym z elementów historii naturalnej tej choroby a jego kliniczne objawy określa się terminem serce płucne. Mimo, iż dzięki znacznym postępom w leczeniu, które opisano wyżej, rzadziej spotyka się chorych w skrajnie zaawansowanej postaci choroby, nie należy tego powikłania lekceważyć. W niedawno opublikowanych analizach klinicznych obecność cech serca płucnego była istotnym czynnikiem zwiększonego ryzyka zgonu (18).

Należy się więc starać aby wszyscy chorzy z klinicznymi cechami serca płucnego byli leczeni tlenem w domu. Jest w tej dziedzinie w Polsce wiele do zrobienia. Liczba chorych podlegających DLT, wynosi około 2000 osób. Oznacza to, że tylko co piąty chory wymagający DLT otrzymuje to leczenie. DLT jest jedną z przyjętych przez Narodowy Fundusz Zdrowia procedur leczniczych. Tylko od starań lekarza leczącego zależy czy chory otrzyma konieczne dla niego leczenie.

Najlepiej byłoby nie dopuścić do rozwoju nadciśnienia płucnego w POChP. Wymaga to wczesnego rozpoznania choroby i nakłonienia chorego do zaprzestania palenia. Zaprzestanie palenia powoduje zahamowanie postępu choroby. Chory unika ciężkiego stadium choroby ($FEV1 < 50\%$ wartości normalnej), w którym zazwyczaj pojawia się nadciśnienie płucne. Rozwijający się od 2000 roku Narodowy Program Wczesnego Rozpoznawania i Profilaktyki POChP jest jednym z działań w tym kierunku (18).

Nie mniej skuteczne we wczesnym wykrywaniu POChP byłoby przyjęcie przez lekarzy praktyków

w całym kraju zasady, że każdemu palaczowi papierosów, który ukończył 40 lat należy wykonywać spirometrię. Co piąty badany ma cechy obturacji oskrzeli. Połączenie wczesnego rozpoznawania

POChP z globalnymi działaniami w kierunku ograniczenia nałogu palenia w społeczeństwie być może doprowadzi do zniknięcia choroby, której poświęcony jest ten artykuł.

Piśmiennictwo

1. Chronic cor pulmonale report of an expert committee. *Circulation*, 1963, 27, 594 – 600.
2. Stewart – Harris C. H., Twidle R. S. H., Clifton M.: A hospital study of congestive heart failure with special reference to cor pulmonale. *Brit. Med. J.* 1959, 2, 201 – 208.
3. Król W., Pyzik Z., Bielecki A.: Epidemiologia serca płucnego u chorych oddziałów Krakowa i województwa krakowskiego. *Przegl. Lek.* 1971, 28, 521 – 532.
4. Torbicki A., Hawrylkiewicz I., Zieliński J. : Value of M-Mode echocardiography in assessing pulmonary arterial pressure in patients with chronic lung disease. *Bull. Eur. Physiopathol. Respir.* 1987, 23, 233 – 239.
5. Torbicki A., Skwarski K., Hawrylkiewicz I. i wsp.: Attempts at measuring pulmonary arterial pressure by means of Doppler echocardiography in patients with chronic lung disease. *Eur. Respir. J.* 1989, 2, 856 – 860.
6. Głuskowski J., Hawrylkiewicz I., Zych D. i wsp.: Pulmonary haemodynamics at rest and during exercise in patients with sarcoidosis. *Respiration* 1984, 46, 26 – 32.
7. Hawrylkiewicz I., Izdebska-Mąkosa Z., Grębska E., Zieliński J. : Pulmonary haemodynamics at rest and on exercise in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Bull. Europ. Physiopath. Resp.* 1982, 18, 403 – 410.
8. Abraham A.S., Cole R.B., Bishop J.M.: Factors contributing to the reversible in the patients with acute respiratory failure studied by serial observations during recovery. *Circ. Res.* 1969, 26, 51 – 57.
9. Medical Research Council Working Party.: Long-term domiciliary oxygen therapy in chronic hypoxic cor pulmonale complicating chronic bronchitis and emphysema. *Lancet* 1981, 1, 681 – 686.
10. Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group.: Continuous or nocturnal oxygen therapy in chronic obstructive pulmonary disease. A clinical trial. *Ann. Intern. Med.* 1980, 93, 391 – 398.
11. Zieliński J., Tobiasz M., Hawrylkiewicz I. i wsp.: Effects of long term oxygen therapy on pulmonary hemodynamics in COPD patients. A 6-year prospective study. *Chest*, 1998, 113, 65 – 70.
12. Górecka D., Gorzelak K., Śliwiński P. i wsp.: Effect of long term oxygen therapy on survival in patients with chronic obstructive pulmonary disease with moderate hypoxaemia. *Thorax*, 1997, 52, 674 – 679.
13. Śliwiński P. i wsp.: The adequacy of oxygenation in COPD patients undergoing long – term oxygen therapy assessed by pulse oximetry at home. *Eur. Respir. J.* 1994, 7, 274 – 278.
14. Zieliński J.: Indications for long-term oxygen therapy: a reappraisal. *Monaldi Arch. Chest Dis.* 1999, 54, 2, 178 – 182.
15. Górecka D., Chlebus M., Pruszczyk P. i wsp.: Nadciśnienie płucne w przebiegu przewlekłej choroby zakrzepowozatorowej. Skuteczne leczenie operacyjne (trombendarterektomia tętnicy płucnej). *Kardiolog. Pol.* 1994, 41, 63 – 68.
16. Biederman A., Dyk W., Torbicki A. i wsp.: Trombendarterektomia tętnic płucnych w leczeniu chorych z nadciśnieniem płucnym w przebiegu przewlekłej zatorowości płucnej. *Pol. Arch. Med. Wewn.* 2000, 104, 747 – 752.
17. Incalzi R. A., Fuso L., De Rosa M. i wsp.: Comorbidity contributes to predict mortality of patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Eur. Respir. J.* 1997, 10, 2794 – 2800.
18. Zieliński J., Roszkowski-Śliż K.: Narodowy program wczesnego rozpoznawania i profilaktyki POChP. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 2002, 70, 125 – 129.

Wpłynęła: 27.06.2003

Adres: Klinika Chorób Płuc IGIChP, ul. Płocka 26, 01-138 Warszawa