



Śródmiąższowe choroby płuc (ILD):  
**ANALIZA SYTUACJI  
I POTRZEB**

---

Rekomendacje zmian w zakresie  
usprawnienia opieki nad pacjentami w Polsce

**Autorzy:**

Interdyscyplinarna Rada Naukowa  
ds. Śródmiąższowych Chorób Płuc  
przy Kampanii „Płuca Polski”,  
w składzie (kolejność alfabetyczna):

Dr n. med.

**Małgorzata Czajkowska-Malinowska**

Prof. dr hab. n. med.

**Eugeniusz J. Kucharz**

Dr hab. n. med.

**Barbara Kuźnar-Kamińska**

Prof. dr hab. n. med.

**Brygida Kwiatkowska**

**Beata Lecińska**

Dr n. med.

**Katarzyna Lewandowska**

**Agnieszka Pilewska-Ślączko**

Prof. dr hab. n. med.

**Wojciech Piotrowski**

**Violetta Zajk**

**Opracowanie redakcyjne:**

FleishmanHillard Polska

**Niezależny grant umożliwiający publikację raportu został  
przekazany przez Boehringer Ingelheim**



**Warszawa, wrzesień 2022 r.**

MPR-PL-100605

# Spis treści

---

Wstęp .....	4
Śródmiąższowe choroby płuc – podstawowe informacje.....	5
Statystyki dot. śródmiąższowych chorób płuc.....	6
Diagnostyka i leczenie – aktualna sytuacja.....	6
Świadomość społeczna.....	7
Życie zILD – perspektywa pacjenta .....	8
Niezaspokojone potrzeby w obszarzeILD – komentarze ekspertów .....	13
Rekomendacje w zakresie śródmiąższowych chorób płuc. Obszary i kierunki zmian .....	19
Edukacja .....	19
Diagnostyka .....	20
Leczenie .....	20
Opieka dodatkowa.....	22
Podsumowanie.....	24
O Interdyscyplinarnej Radzie Naukowej ds. Śródmiąższowych Chorób Płuc.....	25

# Wstęp

---

Rozpoznanie śródmiąższowych chorób płuc, obejmujących m.in. śródmiąższową chorobę płuc przebiegającą z włóknieniem o postępującym fenotypie (PF-ILD), śródmiąższową chorobę płuc w przebiegu twardziny układowej (SSc-ILD) oraz idiopatyczne włóknienie płuc (IPF), stanowi duże wyzwanie z uwagi na brak swoistych objawów i rzadkość występowania samych chorób. W Polsce zapadalność na każde z wymienionych schorzeń szacuje się na około kilka tysięcy przypadków rocznie. Mała grupa chorych w skali całego kraju sprawia, że ich głos – mówiący o potrzebach – nie jest wystarczająco słyszalny. Tymczasem istnieje wiele obszarów wymagających wdrożenia działań, które poprawią perspektywę i komfort życia chorych na ILD.

Istotną kwestię stanowi niska świadomość w zakresie śródmiąższowych chorób płuc. Pacjenci zgłaszają się za późno do lekarza, gdyż objawy choroby są zwykle niespecyficzne. Zbyt niska wiedza wśród lekarzy na temat ILD jest również przyczyną przedłużającego się procesu diagnostycznego. Problemem jest także brak rozwiązań systemowych, pozwalających na wdrożenie odpowiedniej, interdyscyplinarnej opieki nad pacjentem. Nie można też pominąć kwestii dostępu do nowoczesnych terapii. To tylko część z wyzwań stojących na drodze do zagwarantowania polskim pacjentom skutecznej pomocy i właściwej opieki.

Niniejsza publikacja, będąca wynikiem pracy interdyscyplinarnego grona ekspertów, określa najpilniejsze potrzeby w obszarze śródmiąższowych chorób płuc przy jednoczesnym uwzględnieniu rekomendacji niezbędnych działań, które pozwolą w bliskim czasie znacząco wpłynąć na jakość i komfort życia chorych.

# Śródmiąższowe choroby płuc – podstawowe informacje

**Śródmiąższowe choroby płuc (ang. Interstitial lung diseases, ILD)** obejmują blisko 200 jednostek chorobowych. Mogą rozwinąć się samoistnie, a także być manifestacją innych chorób, m.in. twardziny układowej, reumatoidalnego zapalenia stawów, toczenia rumieniowatego układowego lub innych układowych chorób tkanki łącznej, stosowania niektórych leków czy też narażenia na substancje toksyczne i pyły organiczne. W większości ILD dochodzi do włóknienia płuc, ich przebieg kliniczny oraz objawy są podobne. Charakterystyczne jest uszkodzenie śródmiąższu, a także pęcherzyków płucnych. Płuca ulegają bliznowaceniu (włóknieniu), co znacznie zmniejsza ich pojemność i możliwość wymiany gazów, tj. przechodzenia tlenu do organizmu i wydalania dwutlenku węgla. W konsekwencji pojawia się postępująca duszność i kaszel, które z czasem ulegają znacznemu nasileniu. Zmiany o charakterze włóknistym są nieodwracalne, a ich zazwyczaj późne rozpoznanie prowadzi często do znacznego obniżenia jakości życia i przedwczesnej śmierci pacjenta.

U pacjentów, u których przyczyna śródmiąższowej choroby płuc nie jest znana, rozpoznaje się **idiopatyczne włóknienie płuc (IPF)**. Choroba dotyka przede wszystkim mężczyzn po 65. roku życia. Za główne czynniki ryzyka uznaje się palenie tytoniu oraz przebywanie w środowisku o zanieczyszczonym powietrzu.

Ze względu na podobny przebieg i rokowanie u chorych na włóknienie płuc o różnych przyczynach i przebiegu, wyodrębniono wśród nich grupę chorych na **śródmiąższową chorobę płuc przebiegającą z włóknieniem o postępującym fenotypie (PF-ILD)**. W jej wyniku szybko dochodzi do nieodwracalnej utraty czynności płuc, przez co rokowania są niekorzystne – następuje obniżenie jakości życia, a także wysoka śmiertelność.<sup>1</sup>

W przypadku **śródmiąższowego włóknienia płuc w przebiegu twardziny układowej (SSc-ILD)** grupę pacjentów stanowią w dużej mierze kobiety w wieku 25-55 lat,<sup>2</sup> u których najczęściej rozpoznaje się twardzinę układową. Jest to rzadka i nieuleczalna choroba autoimmunologiczna, zaliczana do układowych chorób tkanki łącznej (ang. systemic connective tissue diseases). Twardzina układowa uszkadza wiele narządów, prowadzi do zmian naczyniowych oraz występowania zaburzeń autoimmunologicznych, a przede wszystkim powoduje włóknienie (bliznowacenie) skóry i narządów wewnętrznych, m.in.: płuc, serca, układu trawiennego czy nerek, prowadząc do ich niewydolności oraz zagrażających życiu powikłań. Włóknienie płuc, będące wynikiem śródmiąższowej choroby płuc, jest główną przyczyną śmierci chorych na twardzinę układową<sup>3</sup> (stanowi przyczynę około **35% zgonów** wszystkich pacjentów chorujących na twardzinę układową).<sup>4</sup>



**Włóknienie płuc stanowi przyczynę około 35% zgonów wszystkich pacjentów chorujących na twardzinę układową.**

<sup>1</sup> Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL i wsp. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir Rev 2018;27(150):pii:180076.

<sup>2</sup> Scleroderma Foundation. What is scleroderma?

Dostępny na: [www.scleroderma.org/site/PageNavigator/patients\\_what.html#V hgSaPIViko](http://www.scleroderma.org/site/PageNavigator/patients_what.html#V hgSaPIViko). [ostatni dostęp: kwiecień 2020 r.]

<sup>3</sup> Tyndall AJ et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. Ann Rheum Dis 2010; 69: 1809-1815.

<sup>4</sup> Steen VD, Medsger TA: Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002. Ann Rheum Dis 2007; 66: 940-944.

## Statystyki dot. śródmiąższowych chorób płuc

Choroby śródmiąższowe płuc przebiegające z włóknieniem (ILD) zaliczane są do chorób rzadkich, co oznacza, że dotyczą tylko niewielki odsetek społeczeństwa. Ich przebieg zwykle jest ciężki, są to schorzenia przewlekłe i nieuleczalne. W Polsce idiopatyczne włóknienie płuc (IPF) rozpoznaje się u około 2000 osób rocznie. Z kolei śródmiąższowe włóknienie płuc w przebiegu twardziny układowej (SSc-ILD), według danych Narodowego Funduszu Zdrowia, w 2019 r. wykryto u 1700 osób<sup>5</sup>, natomiast śródmiąższową chorobę płuc przebiegającą z włóknieniem o postępującym fenotypie (PF-ILD) – u około 9000 osób<sup>6</sup>.

Szacuje się, iż śródmiąższowa choroba płuc rozwija się u **1 na 4 osoby** z rozpoznaną twardziną układową w ciągu trzech lat od ustalenia diagnozy.<sup>7</sup>



**U 1 na 4 osoby z rozpoznaną twardziną układową w ciągu trzech lat od postawienia diagnozy rozwija się śródmiąższowa choroba płuc.**

## Diagnostyka i leczenie – aktualna sytuacja

### Diagnostyka

Rozpoznanie śródmiąższowych chorób płuc możliwe jest zanim jeszcze pojawią się objawy, np. wtedy, gdy zmiany zostaną ujawnione w badaniu tomograficznym klatki piersiowej wykonanym z innych wskazań (skrining raka płuca, diagnostyka zatoru, CT naczyń wieńcowych). Dodatkowo, wcześniej mogą pojawić się również zmiany osłuchowe, które powinny być sygnałem dla lekarza do skierowania pacjenta do dalszej diagnostyki. Najczęściej jednak choroba zostaje rozpoznana w momencie, kiedy pojawią się już objawy ze strony układu oddechowego. Należy dążyć, aby osoby chorujące na układowe choroby tkanki łącznej były świadome możliwości i znaczenia wystąpienia objawów ze strony układu oddechowego, a po ich ujawnieniu się niezwłocznie skonsultowały się z lekarzem rodzinnym.

Kolejnym kluczowym elementem usprawniającym prawidłowe i szybkie rozpoznanie choroby jest skierowanie pacjenta przez lekarza podstawowej opieki zdrowotnej do specjalisty chorób płuc. Pulmonolog, po wykonaniu szeregu badań (np. oceny czynności płuc – spirometrii, dyfuzji, bodypletyzmoigrafii, testu 6-minutowego chodu; bronchoskopii z płukaniem oskrzelowo-pęcherzykowym-BAL; biopsji przezoskrzelowej; u wybranych pacjentów biopsji chirurgicznej) może ostatecznie postawić diagnozę. W przypadku podejrzenia IPF, ważnym narzędziem diagnostycznym jest tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości klatki piersiowej. Niekiedy w celu ustalenia ostatecznego rozpoznania niezbędna jest hospitalizacja chorego w specjalistycznym ośrodku zajmującym się chorobami śródmiąższowymi płuc.

<sup>5</sup> Raport „Twardzina układowa ze szczególnym uwzględnieniem choroby śródmiąższowej płuc w Polsce. Epidemiologia w latach 2008-2018”, Instytut INNOWO, [https://www.ekonomiazdrowia.pl/s/broszura\\_TWARDZINA\\_v2020\\_U7.pdf](https://www.ekonomiazdrowia.pl/s/broszura_TWARDZINA_v2020_U7.pdf) (ostatni dostęp: sierpień 2022 r.)

<sup>6</sup> Raport „Epidemiologia śródmiąższowej choroby płuc przebiegającej z włóknieniem o fenotypie postępującym w Polsce w latach 2008-2019”, Instytut INNOWO, [https://www.ekonomiazdrowia.pl/s/Epidemiologia-rodmiszowej-choroby-puc-o-fenotypie-progresujcym-w-Polsce\\_final\\_4.pdf](https://www.ekonomiazdrowia.pl/s/Epidemiologia-rodmiszowej-choroby-puc-o-fenotypie-progresujcym-w-Polsce_final_4.pdf) (ostatni dostęp: sierpień 2022 r.)

<sup>7</sup> McNearney T et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: Associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. *Arthritis Rheum.* 2007; 57 (2): 318-26



## Leczenie

Obecnie w Polsce w leczeniu pacjentów z idiopatycznym włóknieniem płuc (IPF) stosowane są leki antyfibrotyczne. Mają one udowodnione działanie w zakresie spowalniania tempa rozwoju choroby (redukcji tempa utraty czynności płuc), zmniejszania ryzyka wystąpienia nagłych zaostrzeń choroby oraz redukcji ryzyka zgonu.

Niektóre leki antyfibrotyczne mają udowodnioną skuteczność w leczeniu śródmiąższowych chorób płuc o fenotypie postępującym (PF-ILD) oraz w przebiegu twardziny układowej (SSc-ILD). Dostęp do nich dla pacjentów w Polsce jest wciąż ograniczony.

## Świadomość społeczna

Rzadkość występowania śródmiąższowych chorób płuc, a także ich niespecyficzne, powoli narastające objawy, które można spotkać również w wielu innych chorobach układu oddechowego, sprawiają, że są one niedoceniane i lekceważone przez pacjentów. Objawy często przypisywane są też zmęczeniu wynikającemu z codziennych obowiązków czy starzeniu się. Rezygnowanie z wizyty u lekarza zmniejsza szansę na wczesne ustalenie rozpoznania, a tym samym wdrożenie właściwego leczenia hamującego rozwój choroby i poprawiającego jakość życia. Choroby śródmiąższowe płuc w znacznym stopniu wpływają na funkcjonowanie pacjentów, zarówno w perspektywie fizycznej, jak i psychicznej, wymuszając często zmianę stylu życia i powodując izolację społeczną.

# Życie z ILD

## - perspektywa pacjenta

Śródmiąższowe choroby płuc, takie jak np. SSc-ILD czy PF-ILD, znacząco wpływają na życie pacjentek i pacjentów. Skutki choroby mogą być odczuwane na różnych poziomach: od fizycznego (zmęczenie, duszność), przez społeczny (ograniczone kontakty ze znajomymi ze względu na zmęczenie, nietolerancję wysiłku oraz kaszel), zawodowy (konieczność ograniczenia lub rezygnacji z pracy, pogorszenie sytuacji finansowej), aż po rodzinny (zmiana funkcjonowania rodziny oraz panujących w niej zasad i ról). W przypadku PF-ILD objawy mogą być szczególnie dotkliwe, z uwagi na ich nasilenie.

Wyniki przeprowadzonego w 2021 roku badania syndykatowego dotyczącego funkcjonowania chorych na śródmiąższową chorobę płuc w przebiegu twardziny układowej<sup>8</sup> wskazują, jak bardzo choroba zmienia życie pacjentów i jak ważne jest spojrzenie na nią nie tylko z perspektywy klinicznej, ale także potrzeb społecznych chorych kobiet i mężczyzn. Kaszel czy częste zmęczenie to tylko część problemów, z jakimi zmagają się chorzy na tę trudną, postępującą i nieprzewidywalną chorobę.

Autorzy badania podzielili je na cztery bloki tematyczne, aby jak najlepiej oddać perspektywę codziennego funkcjonowania chorych. Obejmują one: samopoczucie, spełnienie i funkcjonowanie w życiu rodzinnym, spełnienie i funkcjonowanie w życiu zawodowym oraz spełnienie i funkcjonowanie w życiu społecznym.

### Samopoczucie chorych

Objawem choroby, który zdaniem pacjentów najbardziej ogranicza sprawne, normalne codzienne funkcjonowanie, jest zmęczenie. Wskazało na nie 36% chorych. Wielu z nich zмага się na co dzień również z zadyszką pojawiającą się podczas ruchu oraz dusznością. Wszystkie te elementy sprawiają, że pacjent nie jest w stanie żyć tak aktywnie, jak przed chorobą, ograniczając działania na wielu polach: zawodowym, społecznym, rodzinnym. Jak elementy domina, przekłada się to z kolei na jego stan psychiczny.

Aż 45% respondentów i respondentek badania zadeklarowało, że bardzo martwi ich stan własnego zdrowia i myślą o nim każdego dnia. U znaczącej grupy badanych choroba negatywnie wpłynęła na możliwość realizacji własnych pasji/hobby (37%), obniżyła poczucie własnej wartości (34%), ograniczyła możliwość wykonywania prostych czynności sprawiających wcześniej przyjemność (np. spacer, taniec, zabawa z dziećmi itp.) (27%), jest powodem częstego przygnębienia lub smutku (27%).



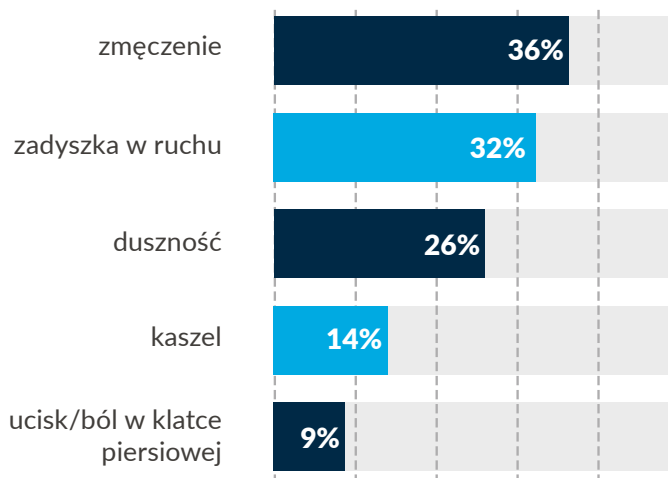
**36% chorych**  
wskazało zmęczenie  
jako objaw choroby,  
który najbardziej  
ogranicza sprawne,  
normalne codzienne  
funkcjonowanie.

<sup>8</sup> Raport „Śródmiąższowa choroba płuc w przebiegu twardziny układowej. Perspektywa pacjenta”, Warszawa, wrzesień 2021 r., [https://plucapolski.pl/Pluca\\_Polski\\_Raport\\_SSc-ILD\\_Perspektywa\\_pacjenta.pdf](https://plucapolski.pl/Pluca_Polski_Raport_SSc-ILD_Perspektywa_pacjenta.pdf) (ostatni dostęp: sierpień 2022 r.)



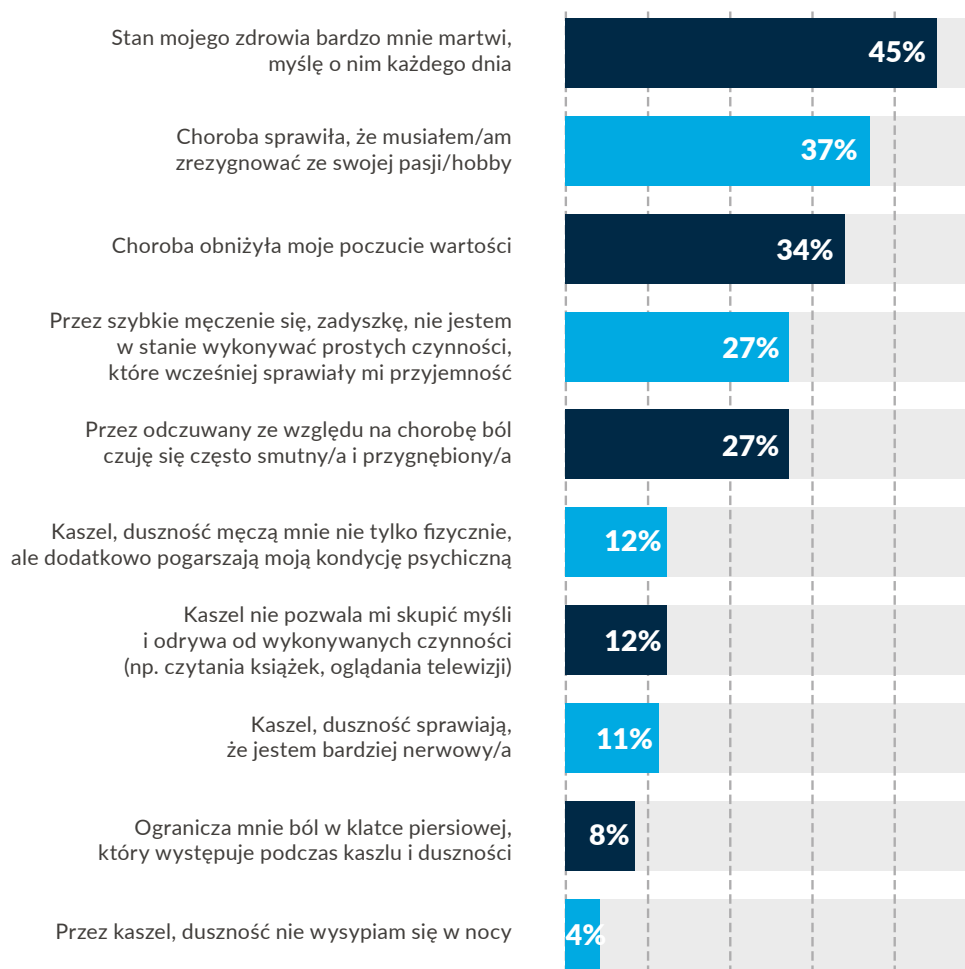
## Objawy choroby, które według respondentów ograniczają lub znacznie ograniczają codzienne funkcjonowanie chorego

*pokazano % chorych, n=74*



## Odsetek chorych, potwierdzających negatywny wpływ choroby na dany aspekt codziennego funkcjonowania

*pokazano % chorych, n=74*



### Spełnienie i funkcjonowanie w życiu rodzinnym

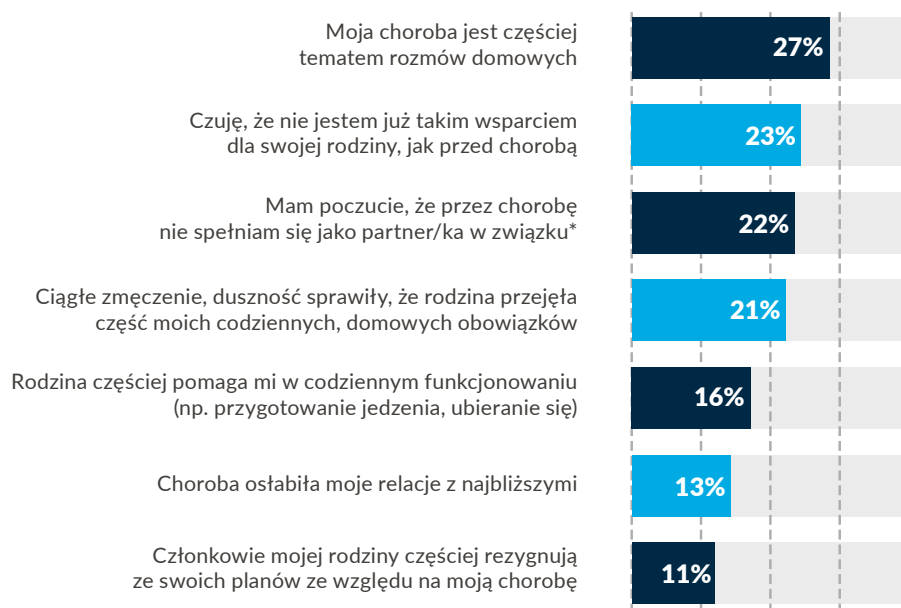
Wyniki badania pokazują, że życie z tak ciężką, nieuleczalną chorobą, jaką jest śródmiąższowa choroba płuc w przebiegu twardziny układowej, obciąża relacje rodzinne. Pojawia się ona w rozmowach między domownikami. Chorzy czują, że nie są już takim wsparciem dla najbliższych jak przed chorobą, nie spełniają się w roli rodzica, partnera/partnerki. Obniża to ich poczucie własnej wartości. Nawet przebywając w gronie najbliższych, pacjentki i pacjenci czują się osamotnieni, odizolowani. Dodatkowo stan zdrowia części chorych wymaga większego zaopiekowania się nimi przez najbliższych. Potrzebują oni wsparcia nawet w czynnościach

takich jak przygotowanie jedzenia czy ubranie się. Ciężko im zaakceptować fakt, że ze względu na chorobę zmienia się podział ról. Teraz potrzebują opieki, nawet mimo relatywnie młodego wieku.

Biorąc pod uwagę fakt, że śródmiąższowa choroba płuc w przebiegu twardziny układowej dotyka szczególnie młode kobiety, ważnym aspektem są relacje z dziećmi. 30% respondentek powiedziało, że objawy choroby, takie jak zmęczenie, kaszel czy duszność ograniczyły możliwość aktywnego spędzania z nimi czasu. Z kolei 20% przyznało, że przez wspomniane powyżej objawy nie mają nawet siły pomagać dzieciom w edukacji, np. w odrabianiu lekcji.

### Odsetek chorych na SSc-ILD potwierdzających negatywny wpływ choroby na wybrany aspekt relacji w rodzinie

*pokazano % chorych, n=74*



*\*ocena chorych, będących obecnie w związku, n=51*

### Spełnienie w życiu zawodowym

Objawy śródmiąższowej choroby płuc (łatwa męczliwość, duszność, zadyszka przy poruszaniu się) sprawiają, że wielu z nich rezygnuje z aktywnego życia zawodowego. Spośród 74 pacjentek i pacjentów biorących udział w badaniu, jedynie 42% jest aktywnych zawodowo, przy czym tylko część w pełnym wymiarze godzin. Ponad 1/3 badanych (35%) kobiet i mężczyzn pobiera rentę w związku z chorobą, a w przypadku większości z nich (92%) był to jedyny lub główny powód przejścia na rentę. Choroba zabiera z rynku pracy osoby w sile wieku, pogarszając ich sytuację finansową, ale też stanowiąc istotne obciążenie dla systemu w zwią-

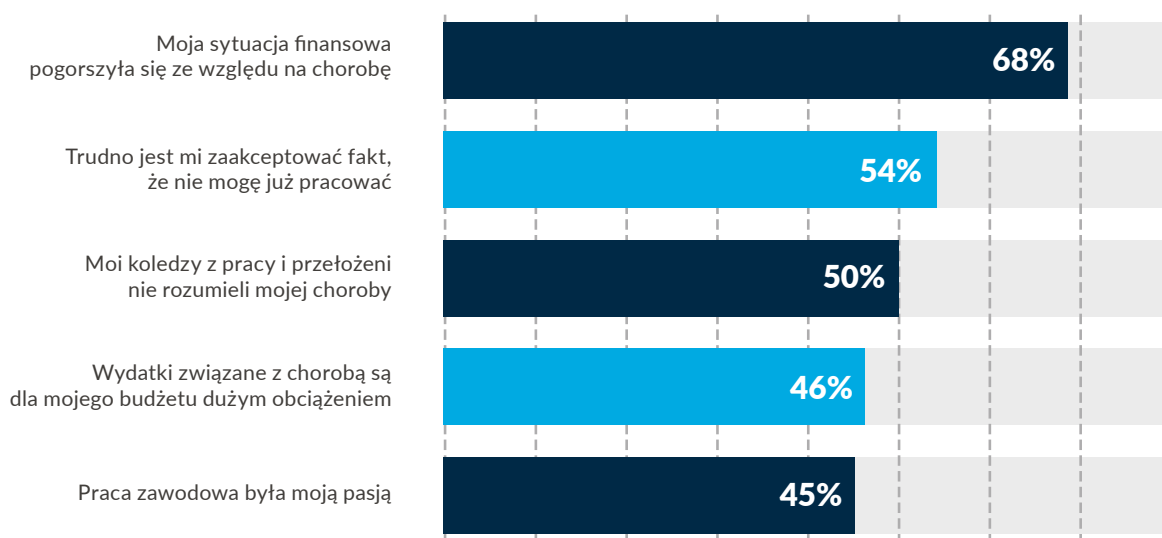
ku z częstym przejściem chorych na rentę. Połowie niepracujących z powodu SSc-ILD trudno się pogodzić z brakiem możliwości pracy (54%).

Pogorszenie się sytuacji finansowej w związku z chorobą potwierdza też grupa chorych aktywnych zawodowo (42% z grupy 31 pracujących), a dla 36% badanych z tej grupy wydatki związane z SSc-ILD stanowią duże obciążenie dla domowego budżetu.

Ważnym aspektem jest również fakt, że wykluczenie z rynku pracy osób młodych, pragnących spełniać swoje ambicje zawodowe, jest dla nich dużym obciążeniem psychicznym.

### Odsetek chorych deklarujących negatywny wpływ SSc-ILD na życie zawodowe OSOBY NIEPRACUJĄCE Z POWODU CHOROBY

*pokazano % chorych, n=22*



### Spełnienie w życiu społecznym

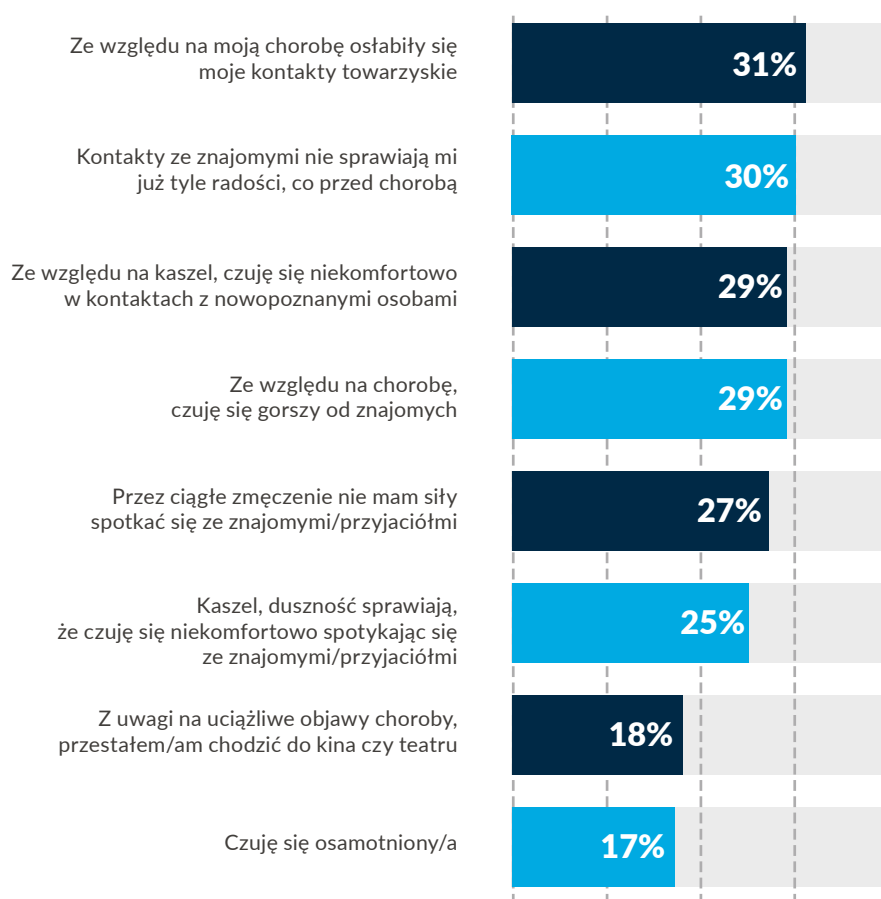
Podobnie jak w przypadku życia zawodowego, choroba śródmiąższowa płuc wpływa również negatywnie na kontakty chorych ze znajomymi i przyjaciółmi. Relacje te zostały ograniczone u blisko 1/3 pacjentów. Taka sama liczba chorych powiedziała, że spotkania ze znajomymi nie sprawiają im już takiej przyjemności jak wcześniej, a 17% respondentów twierdzi, że przez ciągłe zmęczenie nie ma siły utrzymywać kontaktów towarzyskich.

Objawami, które sprawiają, że chorzy nie czują się komfortowo w relacjach społecznych, są przede wszystkim kaszel i duszność.

Odizolowanie się części chorych, ograniczenie spotkań ze znajomymi sprawiają, że czują się oni osamotnieni. Jest to proces, który jednocześnie wpływa na emocje i zachowania chorego: wycofanie się z życia społecznego, brak relacji ze znajomymi, poczucie wyizolowania i osamotnienia, osłabienie kondycji psychicznej.

### Odsetek chorych deklarujących negatywny wpływ SSc-ILD na swoje życie społeczne

*pokazano % chorych, n=74*



# Niezaspokojone potrzeby w obszarze ILD – komentarze ekspertów

Usprawnienie opieki nad pacjentami ze śródmiąższowymi chorobami płuc wymaga pracy u podstaw. Zmiany powinny zajść na poziomie systemowym, ale zadanie do odrobienia mamy także my – specjaliści.

Wyzwaniem systemowym jest organizacja kompleksowej, interdyscyplinarnej opieki nad pacjentami. Weźmy za przykład pacjentów ze śródmiąższową chorobą płuc w przebiegu twardziny układowej. Istnieje ogromna luka na drodze terapeutycznej pacjenta od reumatologa do pulmonologa. Często chorzy ci trafiają do nas już na etapie, kiedy potrzebują przewlekłej tlenoterapii. Jest to o wiele za późno. Choroba śródmiąższowa powinna być rozpoznawana znacznie wcześniej i prawidłowo leczona. Rozwiązaniem tego problemu jest stworzenie dedykowanych ośrodków referencyjnych. W mojej ocenie jest to działanie nie tylko absolutnie konieczne, ale także relatywnie proste do wdrożenia. W tym momencie istnieją w Polsce 23 centra chorób płuc wraz z klinikami. Na ich bazie powinny powstać ośrodki referencyjne, w których utworzone byłyby zespoły interdyscyplinarne, mogące spojrzeć i zaopiekować się chorymi na wielu płaszczyznach. Warto też zwrócić uwagę na fakt, że w dobie COVID-19 coraz więcej pacjentów zwraca się do lekarzy z problemami płucnymi. W ośrodkach referencyjnych specjaliści byłiby w stanie dokładnie zdiagnozować pacjenta, a tym samym chorzy z poważnymi chorobami włóknieniowymi nie ginęliby nam wśród np. pacjentów covidowych.

Ważnymi elementami opieki kompleksowej, które w Polsce wymagają szybkiego usprawnienia, są dostęp do rehabilitacji pulmonologicznej (aż 4 województwa w ogóle nie posiadają pulmonologicznej rehabilitacji stacjonarnej, a ambulatoryjna nie istnieje), a także do tlenoterapii. W niektórych województwach pacjenci czekają bardzo długo na przydział koncentratora tlenu, natomiast dostęp do przenośnego źródła tlenu jest jeszcze bardzo ograniczony. Tymczasem to właśnie przenośne koncentratory tlenu pozwalają pacjentom z niewydolnością oddychania w miarę sprawnie funkcjonować w życiu społecznym, rodzinnym oraz wpływają na poprawę ich kondycji psychicznej, co w ogólnym procesie leczenia jest niezwykle ważne.

Wyzwaniem, które stoi przed nami, jako specjalistami, jest przygotowanie oraz wyszkolenie kadry wchodzącej w skład zespołów interdyscyplinarnych, tak aby zaistniały podstawy do utworzenia ośrodków referencyjnych. Jest to zadanie, które musimy zrealizować w najbliższym czasie. Wierzę, że wówczas będziemy mieć silne podstawy do rozmowy z Ministerstwem Zdrowia na temat zmian systemowych.



Dr n. med.  
**Małgorzata  
Czajkowska-  
-Malinowska**

Koordinator Oddziału Chorób Płuc  
i Niewydolności Oddychania  
z Pododdziałem NWM  
i Pododdziałem Zaburzeń  
Oddychania w Czasie Snu  
Kujawsko-Pomorskiego Centrum  
Pulmonologii w Bydgoszczy,  
Prezes Polskiego  
Towarzystwa Chorób Płuc



Prof. dr hab. n. med.

## Eugeniusz J. Kucharz

Konsultant wojewódzki  
w dziedzinie reumatologii

Podstawową zasadą medycyny jest to, że jako lekarze powinniśmy leczyć chorego, a nie chorobę. Należy przez to rozumieć, że do pacjenta trzeba podejść holistycznie, w tym wsłuchać się w to, co do nas mówi i jakie potrzeby zgłasza. Tylko w ten sposób będziemy mogli pełniej wpłynąć na poprawę komfortu jego życia oraz je przedłużyć.

W Polsce na twardzinę układową, w przebiegu której może rozwinąć się śródmiąższowa choroba płuc, choruje między 5 a 7 tysięcy osób. Jest to choroba rzadka, dlatego opieka nad chorymi prowadzona powinna być przez specjalistów w dedykowanych temu ośrodkach referencyjnych. Zadaniem lekarza medycyny rodzinnej jest jedynie wykrycie (wstępne ustalenie rozpoznania lub podejrzenia choroby) i pokierowanie pacjenta do takiego ośrodka. Nie chodzi bowiem o to, aby lekarz POZ wiedział wszystko o chorobach rzadkich. Jest to po pierwsze niemożliwe, a po drugie – zupełnie niepotrzebne. Powinien on prawidłowo rozpoznać informacje sygnałowe i wiedzieć, gdzie pacjenta skierować. W tym momencie brakuje nam właśnie takich ośrodków referencyjnych, które mogłyby kompleksowo zająć się leczeniem osób z twardziną układową i współistniejącą śródmiąższową chorobą płuc. Jest to potrzeba, która wymaga zmiany systemowej, natomiast warto pamiętać o tym, że w tym momencie mamy 23 centra leczenia chorób płuc na terenie całego kraju, współpracujące ze specjalistami z różnych dziedzin. Może to być punkt wyjścia do utworzenia ośrodków referencyjnych.

Widzę również ogromną potrzebę w zakresie edukacji, zarówno środowiska medycznego, jak i społeczeństwa. Reumatologia powinna być wpisana w program nauczania lekarzy medycyny rodzinnej. Ważną rolę odgrywa także edukacja w małych interdyscyplinarnych zespołach, prowadzona przez specjalistów. Pamiętajmy, że mówimy o chorobach rzadkich, więc takich, z którymi lekarze nie spotykają się na co dzień. W edukacji, prowadzonej w sposób stały, mogą być przydatne systemy informacyjne dostępne dla lekarzy. Równie istotne jest podnoszenie wiedzy społeczeństwa. Twardzina układowa jest chorobą, która stygmatyzuje, mówi się potocznie, że pozbawia twarzy. Nasi chorzy chcą jednak normalnie funkcjonować w społeczeństwie, chodzić do pracy, spotykać się ze znajomymi, uczestniczyć w życiu kulturalnym. Dlatego im większa będzie świadomość ludzi w zakresie choroby, tym mniej pacjenci będą czuli się odizolowani lub wykluczeni. Komfort psychiczny i wsparcie społeczne są ogromnie ważnymi elementami w całym procesie leczenia i opieki chorych i nie można ich pomijać.

W opiece nad pacjentami ze śródmiąższową chorobą płuc najpilniejsza potrzeba dotyczy rozwiązań systemowych. Brakuje nam narzędzi do tego, aby móc kompleksowo zająć się pacjentem. Poczynając od wydawałoby się bardzo podstawowej kwestii, jaką jest czas, który możemy poświęcić choremu w ramach opieki ambulatoryjnej, który jest zdecydowanie za krótki. Mówimy o chorobach trudnych, nieuleczalnych. Chory potrzebuje wiedzy, informacji, wsparcia emocjonalnego. Mimo najlepszej chęci w trakcie 15 minut wizyty nie jesteśmy w stanie spokojnie odpowiedzieć na wszystkie pytania chorego, wysłuchać i zaproponować rozwiązania nurtujących problemów. Kompleksowa opieka polega również na połączeniu sił specjalistów różnych dziedzin, w tym psychologów, fizjoterapeutów. Oczekiwanie na rehabilitację pulmonologiczną jest bardzo długie, a jest to jeden z niezwykle ważnych elementów terapii pacjentów ze śródmiąższową chorobą płuc, o czym nie powinno się zapominać.

Jedną z najpilniejszych niezaspokojonych potrzeb, wymagającą natychmiastowej zmiany, jest moim zdaniem skrócenie ścieżki diagnostycznej oraz czasu oczekiwania na badania. Pacjenci ze śródmiąższową chorobą płuc muszą wykonywać regularnie badania czynnościowe i obrazowe. Tymczasem nawet z wypisanym skierowaniem w trybie pilnym, czas oczekiwania na badanie jest niesatysfakcjonujący. Przedłuża to proces wdrożenia lub modyfikacji terapii.



**Dr hab. n. med.**

## **Barbara Kuźnar-Kamińska**

Katedra i Klinika Pulmonologii,  
Alergologii i Onkologii  
Pulmonologicznej Szpitala  
Klinicznego Uniwersytetu  
Medycznego w Poznaniu



**Prof. dr hab. n. med.**

## **Brygida Kwiatkowska**

Kierownik Kliniki Wczesnego  
Zapalenia Stawów,  
Zastępca Dyrektora  
ds. klinicznych Narodowego  
Instytutu Geriatrii, Reumatologii  
i Rehabilitacji w Warszawie,  
Konsultant krajowa  
w dziedzinie reumatologii

Obszar reumatologii, na tle innych obszarów terapeutycznych, traktowany jest w naszym systemie ochrony zdrowia w dużej mierze po macoszemu. Reumatologia nie istnieje w programie nauczania lekarzy rodzinnych, wszystkie choroby reumatyczne traktowane są równoważnie, a takimi nie są. Nie ma odgórnie powołanych zespołów interdyscyplinarnych, opiekujących się pacjentami. Zmiany systemowe powinny nastąpić jak najszybciej. Ich wprowadzenie jednocześnie znacznie poprawi jakość życia pacjentów, a nam – lekarzom – pomoże w opiece nad nimi.

Z czym konkretnie mamy największe problemy i co powinno zostać poprawione w najbliższym czasie? Pilną rzeczą jest wypracowanie szybkiej ścieżki dla pacjentów z zapalnymi chorobami reumatycznymi, w tym z twardziną układową. Lekarz POZ powinien mieć wiedzę i narzędzia do tego, aby pokierować chorych wymagających pilnego leczenia reumatologicznego do specjalisty w trybie przyspieszonym, dzięki czemu chorzy nie będą musieli czekać na wizytę przez wiele długich miesięcy.

Kolejną potrzebą jest stworzenie ośrodków referencyjnych, gdzie pacjenci z chorobami reumatycznymi, w przebiegu których rozwinęły się inne schorzenia, znajdą się pod opieką zespołów interdyscyplinarnych. Zespoły te powinny spotykać się regularnie, opracowywać terapie dopasowane do potrzeb pacjenta, a ich funkcjonowanie powinno być finansowane przez NFZ. W tym momencie organizujemy takie spotkania we własnym zakresie, wykorzystując swoje znajomości i czas prywatny, aby jak najlepiej pomóc pacjentom. Brakuje nam również pomocy dla nas samych oraz pacjentów. Mam na myśli konieczność uwzględnienia w zespole osoby opiekującej się pacjentem – koordynatora. Osoba ta odpowiedzialna będzie za umawianie terminów wizyt, przypominanie o nich, co w skomplikowanym dla pacjentów systemie ochrony zdrowia będzie niewątpliwym ułatwieniem.

Nacisk należy położyć również na edukację pacjentów. Nie chodzi jednak o to, aby potrafili z głowy wymienić symptomy danej choroby, ale aby była jasna informacja, gdzie mogą zdobyć wiedzę na ten temat. Idąc za przykładem Zachodu, uważam, że na stronie internetowej ośrodków referencyjnych powinna znaleźć się zakładka dla pacjentów, zawierająca objawy danych chorób, a także tzw. *next steps*, które określają, co pacjent powinien zrobić i gdzie się zgłosić, jeśli rozpozna je u siebie. Działanie to zdecydowanie skróci ścieżkę diagnostyczną już na samym początku.



## Beata Lecińska

Przewodnicząca Grupy Chorych na Twardzinę przy Stowarzyszeniu Pro Rheumate

Od lat mam kontakt z pacjentami chorującymi na twardzinę, w tym z takimi, u których rozwinęła się śródmiąższowa choroba płuc. Bardzo dokładnie widzę, jak pacjenci ci są zagubieni w systemie. Czują się odizolowani, brakuje im często podstawowych informacji i porady, do kogo mogą się zgłosić po pomoc, np. psychologiczną czy w zakresie rehabilitacji. Próbują wymieniać się informacjami między sobą, ale zdecydowanie brakuje miejsca, gdzie zgromadzona byłaby cała podstawowa wiedza na temat twardziny układowej i mogących rozwinąć się w jej efekcie chorób. W miejscu tym znajdować powinny się również kontakty do ośrodków, w których można wykonywać cykliczne badania diagnostyczne i w których można uzyskać wsparcie w chorobie. Taki ośrodek powinien znajdować się w każdym województwie, aby dojazd do niego był w zasięgu możliwości każdego z pacjentów.

Kolejnym ważnym aspektem i niezaspokojoną potrzebą tych chorych jest skrócenie czasu oczekiwania na wizyty lekarskie. Pacjenci nie tylko bardzo długo czekają na terminy badań diagnostycznych, na rehabilitację, ale także na wizytę u specjalisty. Twardzina jest chorobą nieprzewidywalną, w przebiegu której mogą nastąpić nagłe zaostrzenia. Jeśli to się stanie, pacjent powinien mieć możliwość konsultacji lekarskiej w trybie pilnym. Skrócenie zatem czasu oczekiwania na badania i wizyty u lekarza jest elementem, który wymaga szybkiego działania.

Pracując od lat z chorymi na śródmiąższowe choroby płuc widzę, że w dalszym ciągu istnieje wiele obszarów wymagających usprawnienia. Jedną z pilniejszych potrzeb jest rozwinięcie sieci ośrodków referencyjnych, w których pacjenci mieliby zapewnione kompleksowe, interdyscyplinarne leczenie. Sieć ta powinna obejmować również poradnie chorób śródmiąższowych, które odciążyłyby szpitale. Pacjenci otrzymaliby możliwość wykonywania w nich cyklicznych badań określających stan zdrowia, bez konieczności hospitalizacji. Aby jednak to rozwiązanie się sprawdziło, wszystkie procedury muszą być realnie wycenione.

To, co stanowi w tym momencie duży problem, to dostęp do właściwego leczenia. Terapia antyfibrotyczna powinna być dostępna dla wszystkich chorych z włóknieniem płuc, a decyzja o rozpoczęciu leczenia powinna leżeć wyłącznie po stronie lekarza i pacjenta. Analogicznie, kontynuacja tej terapii powinna trwać do momentu, kiedy to lekarz i pacjent uznają ją za skuteczną i dobrze tolerowaną. Natomiast obecnie ograniczają nas niestety sztywne parametry czynnościowe.

Nie można zapominać również o kwestii edukacji i świadomości społecznej na temat śródmiąższowych chorób płuc. Nasi pacjenci są wciąż niezauważani przez system i społeczeństwo. Tymczasem trzeba sobie zdać sprawę z faktu, że pacjenci z chorobami rzadkimi, w tym wypadku z chorobami rzadkimi układu oddechowego, to łącznie duży odsetek wszystkich chorych. Nie możemy pomijać ich problemów i potrzeb.



Dr n. med.

## Katarzyna Lewandowska

I Klinika Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie, Zastępca Prezesa Polskiego Towarzystwa Wspierania Chorych na Idiopatyczne Włóknienie Płuc – IPF



W śródmiąższowych chorobach płuc obecnie nie mamy terapii umożliwiającej wyleczenie pacjentów. Jednym z ważnych elementów opieki nad nimi, o którym ciężko jest wspominać, ale nie można go pominąć, jest opieka końca życia. O ile dostęp do opieki paliatywnej dla chorych na nowotwory mamy już bardzo dobry, o tyle ten rodzaj opieki dla pacjentów z niewydolnością oddychania jest jeszcze bardzo ograniczony. Jest to niezwykle trudny czas dla chorego i jego rodziny, dlatego też powinniśmy zrobić wszystko, aby opieka paliatywna znalazła się w ramach i kompetencjach ośrodków referencyjnych. Dzięki temu pacjent będzie miał przede wszystkim dostęp do najlepszych rozwiązań z zakresu tlenoterapii oraz wsparcia psychologicznego.



## Agnieszka Pilewska-Ślączo

Prezes Polskiego Towarzystwa Wspierania Chorych na Idiopatyczne Włóknienie Płuc - IPF

Sprawna diagnostyka chorób śródmiąższowych płuc stanowi jedno z największych wyzwań w opiece nad tą grupą pacjentów. Są to choroby rzadkie, których rozpoznanie przysparza niekiedy problemów samym pulmonologom. Dodatkowo w procesie tym biorą udział również lekarze innych specjalizacji, od pracy których uzależnione jest to, jak szybko my – pulmonolodzy – będziemy w stanie właściwie stwierdzić, z jaką chorobą mamy do czynienia. Mam tu na myśli przede wszystkim patomorfologów czy radiologów. Wnikliwe i szczegółowe opisy badań diagnostycznych mogą znacząco przyspieszyć właściwe rozpoznanie choroby i co za tym idzie pozwolić wdrożyć odpowiednie leczenie. Z kolei zbyt pobieżna ocena albo wręcz błędna interpretacja, często będąca wynikiem niedostatecznych informacji klinicznych dostarczonych patomorfologowi, może spowodować postawienie błędnego rozpoznania, co często skutkuje nieoptymalnym leczeniem. Dlatego tak ważna jest edukacja specjalistów w obszarze chorób rzadkich. Warto jednak podkreślić, że diagnoza tych schorzeń nie odbywa się na poziomie POZ. Lekarze rodzinni nie mają – i mieć nie muszą – szczegółowej wiedzy na ich temat,

Śródmiąższowe choroby płuc to schorzenia rzadkie. Wiedza na ich temat wśród społeczeństwa, ale także lekarzy, nie jest wystarczająca. Podniesienie jej jest absolutnym priorytetem, aby sytuacja pacjentów uległa poprawie. Tak więc edukacja i jeszcze raz edukacja.

Oczywistym jest to, że pacjent nie zdiagnozuje się sam. Natomiast świadomość tego, z jakimi objawami wiąże się dane schorzenie, pozwoli lepiej przygotować się do rozmowy z lekarzem i zwrócić uwagę na objawy, które być może wcześniej nie budziły jego podejrzeń, a świadczą o rozwijającej się śródmiąższowej chorobie płuc. Dzięki temu ścieżka do postawienia prawidłowej diagnozy zostanie skrócona, a tym samym pacjent będzie mógł szybciej rozpocząć właściwe leczenie.

Edukacja w zakresie śródmiąższowych chorób płuc powinna być prowadzona również wśród lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej. To do nich w pierwszej kolejności zgłasza się pacjent z niepokojącymi objawami. Jako prezes zarządu Polskiego Towarzystwa Wspierania Chorych na IPF rozmawiam z wieloma pacjentami i ich historie zawsze wyglądają podobnie. Lekarze POZ leczą naszych chorych na inne schorzenia, dopiero po czasie kierując ich na właściwą ścieżkę diagnostyczną. Czasami mijają miesiące, zanim chory trafi do właściwego specjalisty i wykona odpowiednie badania. Należy pamiętać, że pacjentami często są osoby starsze, które w takich sytuacjach czują się w obowiązującym systemie zagubione. Dlatego rola lekarza POZ jest dla tych pacjentów niezwykle ważna, aby w szybki sposób zostali pokierowani na właściwą drogę diagnostyczno-terapeutyczną.



## Prof. dr hab. n. med. Wojciech Piotrowski

Klinika Pneumonologii,  
II Katedra Chorób Wewnętrznych  
Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

a także dostępu do narzędzi pozwalających na ich rozpoznanie. Ich głównym zadaniem jest określenie, jak pilna powinna być interwencja, do jakiego specjalisty skierować pacjenta i w jakim trybie.

Po rozpoznaniu choroby kluczowe jest, a mamy dalej z tym problemem, kompleksowe zaopiekowanie się pacjentem w ośrodku referencyjnym. Poza dostępem do właściwych terapii, opieki zespołu interdyscyplinarnego, opieki nefarmakologicznej, w tym rehabilitacji, wsparcia psychologa, ważnym elementem funkcjonowania takich ośrodków powinien być koordynator opieki. Pozwoli on odciążyć lekarza, dając mu możliwość skupienia się na leczeniu pacjenta, a pacjentowi zapewni sprawne poruszanie się po systemie.



## Violetta Zajk

Prezes Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”

Istnieją trzy obszary, które w mojej ocenie wymagają szybkiego usprawnienia, aby poprawić opiekę nad pacjentem ze śródmiąższowymi chorobami płuc. Pierwszym z nich jest dostęp do nowoczesnych terapii, na które bardzo czekamy. Są one światłem w tunelu dla naszych chorych.

Drugi obszar dotyczy holistycznego podejścia do pacjentów. Wiele osób, które zmagają się ze śródmiąższowymi chorobami płuc to osoby starsze, z wielochorobowością, wymagające niestety większej dozy wsparcia, cierpliwości, wytłumaczenia. Wysłuchanie się w głos pacjenta, dyskusja z nim i potraktowanie go w sposób partnerski może pomóc odpowiedzieć lepiej na jego potrzeby. Zdajemy sobie jednak sprawę, że – wydawałoby się – taka prosta zmiana, wymaga podejścia systemowego, gdyż często problem w braku zrozumienia między pacjentem a lekarzem wynika z ograniczonego czasu, jaki ten drugi ma na daną wizytę lekarską. Problem ten nie dotyczy jednak tylko obszaru terapeutycznego, nad którym się teraz pochylamy, ale wszystkich. Tym bardziej widać, jak ważna jest zmiana w tym zakresie.

Ostatnim elementem, który z mojej perspektywy jest priorytetowy, to wsparcie i edukacja lekarzy POZ. Objawy śródmiąższowych chorób płuc mogą być niespecyficzne. Dodatkowo są to choroby rzadkie, więc lekarze podstawowej opieki zdrowotnej mogą nie mieć doświadczenia w ich rozpoznawaniu. Należałoby zatem stworzyć narzędzie, do którego lekarz mógłby sięgnąć w każdej chwili i wspomóc się w podjęciu decyzji, którą ścieżką terapeutyczną pokierować pacjenta. Patrząc realnie, nie ma bowiem ludzi, którzy posiadaliby całą wiedzę na temat wszystkich schorzeń. Takie narzędzie nie tylko pomogłoby w pracy lekarzom POZ, ale przede wszystkim pozwoliło na przyspieszenie całego procesu diagnostycznego chorych.

# Rekomendacje w zakresie opieki nad pacjentami ze śródmiąższowymi chorobami płuc. Obszary i kierunki zmian

Mając świadomość istnienia wielu potrzeb wśród pacjentów żyjących ze śródmiąższowymi chorobami płuc, określone zostały najpilniejsze założenia i rekomendacje, których realizacja może przyczynić się do realnej poprawy sytuacji polskich chorych z ILD.

## Edukacja

Z uwagi na rzadkość występowania śródmiąższowych chorób płuc, a przez to niedostateczną wiedzę na temat schorzeń z tej grupy, m.in. śródmiąższowej choroby płuc w przebiegu twardziny układowej (SSc-ILD), postępującej choroby śródmiąższowej płuc z włóknieniem (PF-ILD) oraz idiopatycznego włóknienia płuc (ILD), zasadne i konieczne wydaje się wdrożenie działań edukacyjnych dotyczących przede wszystkim objawów choroby, zasad jej rozpoznawania i leczenia. Kluczowe jest uwzględnienie jako odbiorców tych treści zarówno całego społeczeństwa, w tym pacjentów, jak i środowiska medycznego.

### Edukacja środowiska medycznego

Ważnym elementem budowania świadomości na temat istnienia choroby oraz jej objawów, umożliwiających jej rozpoznanie, jest edukacja **lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej**, którzy jako pierwsi konsultują pacjentów zgłaszających się z dolegliwościami wskazującymi na chorobę płuc. Istotne jest wskazanie cech charakterystycznych schorzenia, których świadomość, w przypadku ich występowania, pozwoli lekarzowi POZ odpowiednio szybko skierować pacjenta na ścieżkę diagnostyczną, a także do **pulmonologa**. Specjaliści chorób płuc, a także **reumatolodzy, radiolodzy, patomorfolodzy, kardiolodzy i dermatolodzy** to kolejne grupy specjalistów, których edukacja w zakresie rzadkich chorób płuc ma ogromne znaczenie w kontekście efektywnej opieki nad pacjentami.

Istnieje wiele sposobów, których wykorzystanie w efektywny sposób może pomóc budować świadomość występowania ILD. Są to m.in.:

- **Szkolenia** – edukacja klinicystów różnych specjalności, prowadzona i zarządzana przez towarzystwa naukowe, przy wsparciu konsultantów wojewódzkich.
- **Obowiązkowa edukacja** – dążenie do włączenia do programu szkolenia, poprzez Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, obowiązkowego wykładu prezentującego „stany nagłe w reumatologii”, aby wskazać możliwe rozpoznania przy wystąpieniu połączenia danych objawów.
- **Zespoły interdyscyplinarne** – utworzenie małych formalnych grup naukowo-klinicznych złożonych z lekarzy różnych specjalności w ośrodkach medycznych, celem wzajemnej edukacji poprzez możliwość konsultacji danych przypadków.
- **Edukacja pielęgniarek, rejestratorek i koordynatorów POZ** – budowanie świadomości na temat znaczących objawów, których znajomość umożliwi priorytetowe traktowanie danych przypadków.
- **Propagowanie ścieżek klinicznych** – opracowanie dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej standardów kierowania pacjentów na dalszą diagnostykę oraz do lekarzy specjalistów, w tym pulmonologów.

### Edukacja społeczeństwa i pacjentów

Szerzenie wiedzy na temat śródmiąższowych chorób płuc, a w szczególności ich objawów, następstw i znaczenia społecznego powinno być skierowane do ogółu społeczeństwa, przy wykorzystaniu kampanii edukacyjnych oraz materiałów informacyjnych dostępnych w mediach, internecie, a także w ośrodkach medycznych, np. przychodniach. Istotna jest także dbałość o wiedzę wśród osób już chorujących i zapewnienie pacjentom przydatnych informacji, m.in. z zakresu życia z chorobami rzadkimi płuc, monitorowania choroby (dzienniczek leczenia) czy odpowiedniego przygotowania się do wizyt lekarskich, a także właściwego współdziałania z zespołem ich leczącym – usprawniających cały proces terapeutyczny.

## Diagnostyka

Pierwszym krokiem efektywnej opieki nad pacjentem jest właściwa i szybka diagnoza, która umożliwia wejście na ścieżkę leczenia i zastosowanie wybranych terapii podnoszących jakość życia pacjentów ze śródmiąższowymi chorobami płuc.

### Szybka i kompleksowa opieka nad pacjentem

Określono kilka elementów, których wdrożenie na poziomie systemowym, może przyspieszyć rozpoznanie choroby oraz przyczynić się do stworzenia pożądanego, holistycznego podejścia do opieki nad pacjentami.

Niezbędne jest **stworzenie ośrodków referencyjnych**, zapewniających kompleksową opiekę nad pacjentami, w oparciu o istniejące obecnie 23 ośrodki leczenia chorób płuc, dysponujące wyspecjalizowaną kadrą lekarską, możliwościami diagnostycznymi i terapeutycznymi. Współpraca między ośrodkami i pracującymi w nich zespołami koordynacyjnymi oraz właściwa wycena świadczeń medycznych w tym zakresie przez Narodowy Fundusz Zdrowia zapewniłyby efektywną i kompleksową opiekę nad osobami ze śródmiąższowymi chorobami płuc. Wdrożenie danego rozwiązania powinno być poprzedzone wypracowaniem programu i wspólnych standardów leczenia oraz utworzeniem listy ośrodków referencyjnych przy współpracy specjalistów, w tym konsultantów krajowych ds. chorób płuc i reumatologii oraz towarzystw naukowych z ww. obszarów, a następnie przedstawione Ministerstwu Zdrowia. Rozwiązanie to pozwoli również na szkolenie lekarzy różnych specjalności w kontekście prowadzenia wspólnej, skoordynowanej opieki nad pacjentami. Kluczowym jest również wprowadzenie w ośrodkach referencyjnych koordynatorów leczenia na bazie sprawdzonych procedur onkologicznych.

## Leczenie

Odpowiednio wcześniej postawiona diagnoza pozwala na włączenie właściwej terapii, umożliwiającej zatrzymanie postępu choroby oraz poprawę jakości życia u części chorych, co ma kluczowe znaczenie w przypadku osób zmagających się z różnymi dolegliwościami wynikającymi ze śródmiąższowych chorób płuc.


### Dostęp do leczenia – nowoczesne terapie, tlenoterapia, rehabilitacja

Niezbędny w procesie leczenia pacjentów ze śródmiąższowymi chorobami płuc z postępującym włóknieniem jest dostęp i możliwość zastosowania nowoczesnych terapii, które przynoszą korzyści z punktu widzenia klinicznego, a także społeczno-ekonomicznego. Dzięki nim pacjenci mogą pozostać dłużej aktywni i zdolni do wykonywania pracy zawodowej, ograniczona zostaje liczba osób przebywających na zwolnieniu lekarskim czy przechodzących na rentę oraz chorych wymagających pomocy ze strony osób trzecich (m.in. rodziny).

Korzystne w terapii pacjentów leczonych zgodnie z programem lekowym będzie stworzenie zapisu, na mocy którego leczenie pacjentów będzie realizowane zgodnie z sukcesywnie aktualizowanymi rekomendacjami, co pozwoli na poszerzenie i optymalizację możliwości zastosowania terapii. Dzięki szansie realistycznej modyfikacji zaleceń przez ekspertów-klinicystów, wykonalne staje się rozszerzenie wskazań lub grupy chorych objętych leczeniem, tak aby wszyscy pacjenci otrzymali właściwe leczenie.

Istotnym elementem procesu leczenia jest także domowa terapia tlenem. W Polsce istnieje 110 ośrodków Domowego Leczenia Tlenem, z których korzystają również pacjenci ze śródmiąższowymi chorobami płuc. Dostęp do tych placówek jest jednak wciąż niewystarczający i wymaga zwiększenia. Warty rozważenia jest również zapewnienie pacjentom na etapie ciężkiej niewydolności oddechania przenośnych źródeł (koncentratorów) tlenu, co umożliwi im życie i funkcjonowanie poza domem.

Ważnym wskazaniem jest także zapewnienie dostępu do rehabilitacji o szerokim spektrum – rozszerzenie stacjonarnej opieki, w tym stworzenie punktów rehabilitacyjnych we wszystkich województwach, a także utworzenie dodatkowej, mniej kosztownej, ambulatoryjnej rehabilitacji pulmonologicznej, dotychczas nieistniejącej w Polsce.



Odpowiednio wcześniej postawiona diagnoza pozwala na włączenie właściwej terapii



Korzystnym rozwiązaniem może być również zastosowanie telerehabilitacji w formie zdalnej, która umożliwiłaby kontrolę prawidłowego przebiegu rehabilitacji pacjentów w ich miejscu zamieszkania.

#### **Polski konsensus dot. leczenia ILD**

Pomocne w zakresie promocji i stosowania właściwych, nowoczesnych terapii są także polskie wytyczne, takie jak opracowane przez Polskie Towarzystwo Chorób Płuc, na bazie najnowszej metodologii (z uwzględnieniem jakości dowodów naukowych oraz opinii ekspertów), **rekomendacje diagnostyki i leczenia idiopatycznego włóknienia płuc (IPF)**. Obecnie tworzone przez specjalistów chorób płuc oraz reumatologów są także **polskie rekomendacje leczenia chorób śródmiąższowych przebiegających z włóknieniem o fenotypie postępującym (PF-ILD)** – innych niż idiopatyczne włóknienie płuc. Dokument uwzględniać będzie moment od początku ustalenia wstępnego rozpoznania aż do zastosowania i wprowadzenia właściwej, kompleksowej terapii oraz wskazywać na za-

sady dotyczące zastosowania leków w leczeniu ILD. Wskazany zostanie także konieczny udział zespołów interdyscyplinarnych w całym procesie diagnostyczno-terapeutycznym, w ramach leczenia prowadzonego w ośrodkach referencyjnych.

Oficjalne publikacje będą stanowiły źródło rzetelnej wiedzy nie tylko dla przedstawicieli środowiska medycznego, zaangażowanych w opiekę nad pacjentami ze śródmiąższowymi chorobami płuc, ale także dla interesariuszy systemu. Ważne staje się także uznanie zaleceń w ramach obowiązujących standardów, za sprawą oceny i obwieszczenia opracowanych rekomendacji przez Ministerstwo Zdrowia.

#### **Szybka ścieżka leczenia dla pacjenta**

Rozwiązaniem pomocnym w usprawnieniu procesu leczenia może być utworzenie szybkiej ścieżki leczenia dla pacjenta na wzór karty DIL0, uwzględniającej poza hospitalizacjami także wizyty ambulatoryjne. Stworzenie i funkcjonowanie szybkiej ścieżki ułatwiłoby także stworzenie wspomnianych wcześniej ośrodków referencyjnych.

## Opieka dodatkowa

---

Efektywna terapia pacjentów, prowadzona przy udziale przedstawicieli różnych specjalizacji medycznych, powinna być uzupełniona o dodatkowe opcje opieki, dające w połączeniu szansę na zwiększenie jakości życia chorych w aspekcie ich funkcjonowania w rodzinie i społeczeństwie, a prawdopodobnie także na wydłużenie przeżycia.

### Leczenie wspomagające

Konieczne jest zapewnienie pacjentom finansowania i stworzenie zasad organizacyjnych już na początkowych etapach leczenia, umożliwiającym dostęp do specjalistów z zakresu psychologii oraz rehabilitacji. Wsparcie dotyczące samopoczucia pacjentów, zarówno psychicznego, jak i fizycznego, ma także realne przełożenie na efekty terapeutyczne. Pacjenci, których choroba oddziałuje na organizm w wielu obszarach mających duże znaczenie w codziennym funkcjonowaniu,

wymagają pomocy także ze strony m.in. dietetyków, seksuologów czy kosmetologów. Dodatkowa opieka w tym zakresie może ułatwić prowadzenie możliwie satysfakcjonującego życia z minimalną ilością ograniczeń wynikających z przewlekłej choroby.

### Opieka paliatywna

Z uwagi na brak możliwości zahamowania i wyleczenia śródmiąższowych chorób płuc pacjent do końca życia powinien mieć zapewnioną możliwość domowego leczenia tlenem. Dla zwiększenia efektywności tego rozwiązania i zadbania o komfort osoby w terminalnym stadium choroby – ośrodki świadczące tego typu terapię, tj. ośrodki Domowego Leczenia Tlenem, powinny rozbudować swoje kompetencje i rozszerzyć działalność także o opiekę paliatywną. Dzięki temu pacjent nie będzie zmuszony zmieniać ośrodka leczenia, mogąc kontynuować terapię w znanym miejscu, a także otrzymać niezbędne wsparcie, w tym psychologiczne, wchodzące w skład tego typu opieki.

## REKOMENDACJE INTERDYSCYPLINARNEJ RADY NAUKOWEJ DS. ŚRÓDMIĄŻSZOWYCH CHOROÓB PŁUC

<b>1</b>	Edukacja środowiska medycznego oraz społeczeństwa i pacjentów w zakresie objawów śródmiąższowych chorób płuc oraz zasad postępowania diagnostyczno-terapeutycznego
<b>2</b>	Stworzenie ośrodków referencyjnych wraz z interdyscyplinarnymi zespołami lekarzy w każdym województwie z odpowiednim zapleczem diagnostyczno-terapeutycznym dla chorych na śródmiąższową chorobę płuc
<b>3</b>	Zapewnienie dostępu do nowoczesnych terapii
<b>4</b>	Ustanowienie możliwości leczenia w oparciu o rekomendacje ekspertów
<b>5</b>	Rozszerzenie i stworzenie szerokiego dostępu do rehabilitacji oraz tlenoterapii dla chorych
<b>6</b>	Opracowanie polskich rekomendacji dot. leczenia śródmiąższowej choroby płuc i wytycznych dot. diagnostyki i leczenia postępującego włóknienia w przebiegu śródmiąższowych chorób płuc, innych niż IPF oraz przyjęcie ich wraz z wytycznymi dot. leczenia IPF przez Ministerstwo Zdrowia jako obowiązujących standardów
<b>7</b>	Utworzenie szybkiej ścieżki leczenia dla pacjentów
<b>8</b>	Zapewnienie pacjentom dodatkowego wsparcia specjalistycznego z obszarów m.in. psychologii, fizjoterapii czy dietetyki, a także opieki paliatywnej

## Podsumowanie

---

Śródmiąższowe choroby płuc są chorobami rzadkimi, nieznanymi społeczeństwu i często zapomnianymi przez system ochrony zdrowia. Ujawniają się jako nieswoiste objawy i zmiany, co wpływa na ich późne rozpoznanie, a to z kolei odkłada w czasie moment rozpoczęcia właściwej terapii. Jak pokazał raport, wczesna diagnoza to tylko jedna z białych plam na mapie potrzeb chorych. Jest ich znacznie więcej, a pracę nad ich rozpoznaniem i wyeliminowaniem należy rozpocząć jak najszybciej, aby zapewnić pacjentom niezbędną, właściwą pomoc i opiekę.

Podniesienie jakości życia osób chorujących na śródmiąższowe choroby płuc musi odbywać się równolegle na kilku poziomach. Tak samo ważne są zarówno świadomość społeczną w zakresie objawów ILD i zgłaszanie się do lekarza w przypadku zaobserwowania niepokojących objawów, zbudowanie systemu pozwalającego na szybką diagnostykę i sprawną opiekę zespołu interdyscyplinarnego nad pacjentem, jak i dostęp do nowoczesnych terapii.

Określone w niniejszym raporcie rekomendacje zmian wymagają zaangażowania zarówno środowiska medycznego, interesariuszy, jak i samych chorych. Tylko wspólne, wielopłaszczyznowe działania pozwolą zmienić sytuację obecnych i przyszłych pacjentów. Rekomendacje przygotowane przez autorów raportu są początkiem drogi, działaniami, które powinny zostać wdrożone w okresie najbliższych 12-24 miesięcy. Dopiero one pozwolą na stworzenie odpowiedniej podstawy, na której można będzie budować sprawny system opieki nad chorym na ILD.





# O Interdyscyplinarnej Radzie Naukowej ds. Śródmiąższowych Chorób Płuc

Interdyscyplinarna Rada Naukowa ds. Śródmiąższowych Chorób Płuc powstała z inicjatywy środowiska medycznego zaangażowanego w leczenie pacjentów zILD. Jej celem jest rozpoznanie najważniejszych, niezaspokojonych potrzeb pacjentów oraz klinicyстів z tego obszaru, w tym wypracowanie

kluczowych postulatów oraz dążenie do ich wdrożenia, aby poprawić sytuację pacjentów ze śródmiąższowymi chorobami płuc i podnieść jakość ich życia. Rada Naukowa składa się ze znamienitych specjalistów – pulmonologów i reumatologów, a także przedstawicieli stowarzyszeń pacjentów.

## W skład Rady Naukowej wchodzi:

**Dr n. med.**

**Małgorzata Czajkowska-Malinowska**  
Koordynator Oddziału Chorób Płuc i Niewydolności Oddychania z Pododdziałem NWM i Pododdziałem Zaburzeń Oddychania w Czasie Snu Kujawsko-Pomorskiego Centrum Pulmonologii w Bydgoszczy, Prezes Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc

**Prof. dr hab. n. med.**

**Eugeniusz J. Kucharz**  
Konsultant wojewódzki w dziedzinie reumatologii, Katowice

**Dr hab. n. med.**

**Barbara Kuźnar-Kamińska**  
Katedra i Klinika Pulmonologii, Alergologii i Onkologii Pulmonologicznej Szpitala Klinicznego Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu

**Prof. dr hab. n. med.**

**Brygida Kwiatkowska**  
Kierownik Kliniki Wczesnego Zapalenia Stawów, Zastępca Dyrektora ds. klinicznych Narodowego Instytutu Geriatrii, Reumatologii i Rehabilitacji w Warszawie, Konsultant krajowa w dziedzinie reumatologii

**Dr n. med.**

**Katarzyna Lewandowska**  
I Klinika Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie, Zastępca Prezesa Polskiego Towarzystwa Wspierania Chorych na Idiopatyczne Włóknienie Płuc – IPF

**Prof. dr hab. n. med.**

**Wojciech Piotrowski**  
Kierownik Kliniki Pneumonologii II Katedra Chorób Wewnętrznych Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

## Przedstawiciele organizacji pacjentów:

**Beata Lecińska**

Przewodnicząca Grupy Chorych na Twardzinę przy Stowarzyszeniu Pro Rheumate

**Agnieszka Pilewska-Ślęczko**

Prezes Polskiego Towarzystwa Wspierania Chorych na Idiopatyczne Włóknienie Płuc – IPF

**Violetta Zajk**

Prezes Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”



## Kampania „Płuca Polski”

Kampania „Płuca Polski” ma na celu podnoszenie świadomości społeczeństwa na temat chorób płuc, przede wszystkim śródmiąższowych chorób płuc (ILD), w tym śródmiąższowej choroby płuc w przebiegu twardziny układowej (SSc-ILD), idiopatycznego włóknienia płuc (IPF), a także przewlekłej obturacyjnej choroby płuc (POChP). Ważnym elementem realizowanych działań jest zwrócenie uwagi szerokiej opinii publicznej, w tym społeczeństwa, środowiska pacjentów oraz medycznego i interesariuszy, na zagrożenia, ryzyko i konsekwencje, jakie niosą za sobą dane schorzenia. W ślad za ekspertami podkreślana jest istota wczesnego rozpoznania chorób, będącego warunkiem szybkiego podjęcia terapii.

Patronami Kampanii „Płuca Polski” są:



