



IZMOZ | INSTYTUT ZARZĄDZANIA
W OCHRONIE ZDROWIA

SAMOISTNE WŁÓKNIENIE PŁUC – ASPEKTY KLINICZNE, EKONOMICZNE I SYSTEMOWE

ZE SZCZEGÓLNYM UWZGLĘDNIENIEM
REKOMENDACJI DOTYCZĄCYCH
OPTYMALNEGO ZARZĄDZANIA CHOROBA

BIAŁA KSIĘGA





IZMOZ

INSTYTUT ZARZĄDZANIA
W OCHRONIE ZDROWIA

SAMOISTNE WŁÓKNIENIE PŁUC – ASPEKTY KLINICZNE, EKONOMICZNE I SYSTEMOWE

ZE SZCZEGÓLNYM UWZGLĘDNIENIEM
REKOMENDACJI DOTYCZĄCYCH
OPTYMALNEGO ZARZĄDZANIA CHOROBA

BIAŁA KSIĘGA



AUTORZY - ZESPÓŁ REDAKCYJNY

Prof. dr hab. med. Jan Kuś

Prof. dr hab. med. Karina Jahnz-Różyk

Prof. dr hab. med. Elżbieta Wiatr

Dr hab. med., Prof. Nadzw. UM w Łodzi Wojciech Jerzy Piotrowski

Dr n. ekon. Małgorzata Gałązka-Sobotka

Lek. med. Jakub Gierczyński, MBA

Lek. med. Jerzy Gryglewicz

Mgr Ewa Karczewicz

Mgr Hanna Zalewska

REDAKCJA NAUKOWA

Dr n. ekon. Małgorzata Gałązka-Sobotka

Lek. med. Jakub Gierczyński, MBA

OPRACOWANIE GRAFICZNE I SKŁAD DTP

Laboratorium Artystyczne

www.laboratoriumartystyczne.pl

REDAKCJA WYDAWNICZA

Anna Drapała

Maja Żuchowska

PROJEKT BADAWCZY ZREALIZOWANY DZIĘKI WSPARCIU

Boehringer Ingelheim Sp. z o.o.

© Copyright by Uczelnia Łazarskiego

Warszawa 2015

ISBN 978-83-64054-53-2

WYDAWCA

Uczelnia Łazarskiego

ul. Świeradowska 43, 02-662 Warszawa Polska

+ 48 /22/ 54-35-450, + 48 /22/ 54-35-410

wydawnictwo@lazarski.edu.pl

www.lazarski.pl

SPIS TREŚCI

1.	WSTĘP	5
2.	SAMOISTNE WŁÓKNIE NIE PŁUC (SWP)	6
2.1.	Samoistne włóknienie płuc – jak często występuje i dlaczego należy do chorób sierocych (orphan diseases)	6
2.2.	Czynniki ryzyka zachorowania na SWP	8
2.3.	Patogeneza	8
2.4.	Objawy i diagnostyka	8
2.5.	Dotychczasowe możliwości leczenia i rokowanie	9
2.6.	Nowe leczenie farmakologiczne SWP	9
2.7.	Postępowanie paliatywne	10
2.8.	Przeszczepianie płuc	10
2.9.	Wnioski	10
2.10.	Piśmiennictwo	10
3.	DIAGNOSTYKA, LECZENIE I OPIEKA NAD CHORYMI NA SAMOISTNE WŁÓKNIE NIE PŁUC W WYBRANYCH KRAJACH UNII EUROPEJSKIEJ	13
3.1.	Wprowadzenie	13
3.2.	Europejska sieć samoistnego włóknienia płuc	14
3.3.	Model brytyjski opieki nad chorymi na SWP	15
3.4.	Opieka nad chorymi na SWP w innych krajach „Starej Europy”	17
3.5.	Opieka nad chorymi na SWP w krajach Europy Środkowej i Wschodniej	17
3.6.	Wnioski	18
3.7.	Piśmiennictwo	18
4.	FARMAKOEKONOMIKA SAMOISTNEGO WŁÓKNIE NIA PŁUC	20
4.1.	Wprowadzenie	20
4.2.	Nintedanib	20
4.3.	Pirfenidon	21
4.4.	Rozwiązania systemowe podczas wprowadzania leku do systemu refundacji w Polsce	21
4.5.	Programy lekowe	22
4.6.	Wnioski	22
4.7.	Piśmiennictwo	23
5.	BRYTYJSKA KARTA PACJENTA Z SAMOISTNYM ZWŁÓKNIE NIEM PŁUC (SWP)	24
6.	SAMOISTNE WŁÓKNIE NIE PŁUC- HISTORIE PACJENTÓW	25
7.	SPECJALIŚCI CHORÓB PŁUC W POLSCE – LICZBA, ROZMIESZCZENIE ORAZ AKTYWNOŚĆ ZAWODOWA	28
8.	FINANSOWANIE I CHARAKTERYSTYKA ŚWIADCZEŃ ZWIĄZANYCH Z LECZENIEM SWP W WARUNKACH SZPITALNYCH	30
8.1.	Finansowanie i charakterystyka świadczeń udzielonych w zakresie samoistnego włóknienia płuc w rodzaju lecznictwo szpitalne według Statystyki JGP NFZ w latach 2009-2014, ilościowo i wartościowo	30

8.2.	Finansowanie i organizacja świadczeń udzielonych w zakresie samoistnego włóknienia płuc w 2014 r., według rodzaju oddziału i czasu pobytu	33
8.3.	Finansowanie i charakterystyka świadczeń udzielonych w zakresie samoistnego włóknienia płuc w 2014 r., według wieku i płci pacjentów	33
8.4.	Liczba leczonych chorych oraz poziom finansowanie świadczeń w zakresie samoistnego włóknienia płuc w 2013 i 2014 r., według województw	34
9.	CHOROBY ŚRÓDMIĄŻSZOWE PŁUC JAKO PRZYCZYNA NIEZDOLNOŚCI DO PRACY	37
10.	PODSUMOWANIE	46
11.	RECENZJA	48
12.	REKOMENDACJE	50
13.	SPIS TABEL I RYSUNKÓW	51
14.	BIBLIOGRAFIA	53

1. WSTĘP

Raport pt. „Samoistne włóknienie płuc – aspekty kliniczne, ekonomiczne i systemowe” to kolejny¹ raport badawczy, który jest efektem kilkumiesięcznej pracy ekspertów Instytutu Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelni Łazarskiego w Warszawie.

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelni Łazarskiego od kilku lat realizuje projekty związane z analizą organizacji i finansowania poszczególnych dziedzin medycyny lub jednostek chorobowych. W zakresie chorób płuc w 2014 r. powstało opracowanie pt. „Przewlekła obturacyjna choroba płuc – analiza kosztów ekonomicznych i społecznych”. Następną jednostką chorobową z dziedziny chorób płuc, dla której zdecydowano się opracować przekrojowy raport badawczy jest samoistne włóknienie płuc (SWP).

Celem badań, których podsumowaniem jest niniejszy raport, była identyfikacja kierunków racjonalizacji leczenia SWP w Polsce. Z racji postępu, jaki dokonał się w leczeniu SWP, aspekty kliniczne oraz systemowe były bardzo istotnym elementem całego raportu. Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia zaprosił do przygotowania tych części raportu Pana Profesora Jana Kusia i Panią Profesor Elżbietę Wiatr z Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie, Panią Profesor Karinę Jahnz-Różyk z Wojskowego Instytutu Medycznego w Warszawie oraz Pana Profesora Wojciecha Piotrowskiego z Uniwersytetu Medycznego w Łodzi. Do recenzji całego raportu zaproszono Pana Profesora Władysława Pierzchałę, Prezesa Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc.

Autorzy raportu pragną serdecznie podziękować wszystkim osobom oraz instytucjom, które przyczyniły się do powstania raportu. Dzięki wsparciu Zakładu Ubezpieczeń Społecznych oraz Narodowego Funduszu Zdrowia możliwa była analiza danych i przygotowanie raportu i rozpoczęcie dyskusji nad organizacją systemu opieki zdrowotnej nad pacjentami z samoistnym włóknieniem płuc w Polsce.

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelni Łazarskiego przekazuje niniejszy raport do merytorycznej konsultacji i publicznej debaty wszystkich interesariuszy systemowych w Polsce.

¹ Opublikowane raporty IZWOZ: „Stan opieki reumatologicznej w Polsce”, „Skutki ustawy refundacyjnej w zakresie programów lekowych, ze szczególnym uwzględnieniem programu stosowanego w leczeniu RZS”, „Analiza prawna regulacji dotyczących grup limitowych”, „Analiza dostępności do leczenia onkologicznego oraz finansowania świadczeń z zakresu chemioterapii ze szczególnym uwzględnieniem nowych terapii onkologicznych”, „Udary mózgu - konsekwencje społeczne i ekonomiczne”, „Toczeń Rumieniowaty Układowy (TRU) - charakterystyka populacji leczzonej, obciążenie systemu finansów publicznych oraz aspekty ekonomiczne związane z chorobą, ze szczególnym uwzględnieniem rekomendacji dotyczących modelu optymalnego zarządzania chorobą”, „Ustawa o działalności leczniczej - podsumowanie dwóch lat funkcjonowania. Próba oceny skutków działalności”, „Ekonomiczne aspekty skutków picia alkoholu w Europie i w Polsce”, „Niewydolność serca – analiza kosztów ekonomicznych i społecznych”, „Finansowanie świadczeń z zakresu radioterapii w latach 2011-2013”, „Cukrzyca - analiza kosztów ekonomicznych i społecznych”, „Przewlekła obturacyjna choroba płuc - analiza kosztów ekonomicznych i społecznych”, „Depresja-sutki społeczno-ekonomiczne”, „Choroba Parkinsona-analiza kosztów ekonomicznych i społecznych”, „Społeczno-ekonomiczne skutki stwardnienia rozsianego (SM) w Polsce. Biała Księga”, „Choroby alergiczne - analiza finansowania świadczeń zdrowotnych i społecznych”, „Hematologia onkologiczna – aspekty kliniczne, ekonomiczne i systemowe”, „Schizofrenia- aspekty kliniczne, ekonomiczne i systemowe”, „WZW typu C - aspekty kliniczne, ekonomiczne i systemowe”.

2. SAMOISTNE WŁÓKNIENIE PŁUC (SWP)

Prof. dr hab. med. Jan Kuś

Kierownik I Kliniki Chorób Płuc

Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Warszawa

Prof. dr hab. med. Elżbieta Wiatr

Kierownik Oddziału XII – III Kliniki Chorób Płuc

Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Warszawa

2.1. Samoistne włóknienie płuc – jak często występuje i dlaczego należy do chorób sierocych (orphan diseases)

Samoistne włóknienie płuc jest przewlekłym śródmiąższowym zapaleniem o nieznanej przyczynie, postępującym, powodującym włóknienie ograniczone do płuc [3]. Rokowanie w samoistnym włóknieniu płuc jest zawsze niepomyślne, a średni okres przeżycia krótszy niż w wielu nowotworach złośliwych. Ze względu na trudne rozpoznanie i zmieniające się w ostatnich latach definicje oraz kryteria rozpoznania, dane epidemiologiczne co do częstości występowania SWP są skąpe i znacznie zróżnicowane. W 2000 r. opublikowano pierwsze międzynarodowe wytyczne odnośnie rozpoznawania i leczenia samoistnego włóknienia płuc [2]. Przyjęcie jednolitych kryteriów diagnostycznych pozwoliło na uzyskiwanie danych epidemiologicznych, które mogą być porównywane pomiędzy różnymi krajami. Badania amerykańskie i europejskie z ostatnich lat wskazują, że średnia zapadalność (zachorowalność) liczona dla całej populacji (incidence) wynosi od około 0,93 do 9,3 przypadków na 100 000/rok [1, 7, 18, 19, 20]. Badania amerykańskie opublikowane w 2013 r. wykazały rzadkie występowanie choroby wśród osób do 55 roku życia i znaczny, stały wzrost zapadalności wraz ze wzrostem wieku do ponad 60 przypadków na 100 000/rok po 70 roku życia [16]. Ostatnie badania oparte na analizie danych kilku milionów osób po 65 roku życia, które uzyskano z amerykańskiego systemu ubezpieczeniowego Medicare wykazały, że w tej grupie wieku średnia zapadalność sięga 93,7/100 000/rok [21]. Z powyższego badania wynika, że liczba chorych na SWP będzie się zwiększać wraz ze starzeniem się populacji. Wskaźnik umieralności z powodu SWP, który analizowano przez wiele lat w kilku krajach europejskich oraz USA, Kanadzie, Australii i Nowej Zelandii wynosił od 4,68 do 10,26/100 000. Wszędzie stwierdzono wyraźny wzrost tego wskaźnika między latami 2000/2001 a 2010/2011 [8]. Przytoczona częstość występowania samoistnego włóknienia płuc spełnia kryteria definicji choroby rzadkiej, przyjęte w Unii Europejskiej tzn. choroby występującej z częstością mniejszą niż 5 chorych na 10 000 osób².

Tabela 1. Podstawowe dane epidemiologiczne samoistnego włóknienia płuc. Zapadalność (incidence) i chorobowość (prevalence) w Europie, Japonii oraz USA

Kraj	Zapadalność (incidence) na 100 000/rok	Chorobowość (prevalence) na 100 000	Źródło danych
Grecja	0,93	3,38	Karakatsani A i wsp. Respir. Med. 2009; 103:1122-1129
Dania	1,3	-	Hyldegaard C i wsp. Respir Med. 2014;108:793-799
Japonia	2,23	10,0	Natsuizaka M i wsp. Am J Respir Crit Care Med 2014; 190:773-779
Norwegia	4,3	19,7-23,9	Von Plessen C i wsp. Respir Med 2003;97:428-435
USA	6,8	14,0	Raghu G. i wsp. Am J Respir Crit Care Med 2006;174:810-816
Wielka Brytania	8,04	-	Navaratnam V i wsp. Thorax 2011; 66:462-467
Włochy	9,3	31,6	Agabiti N. i wsp. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2014;31:191-197
Wartość średnia	4,7	17,1	

Źródło: Opracowanie własne na podstawie dostępnych publikacji.

² http://ec.europa.eu/health/rare_diseases/policy/index_en.htm, dostęp: 16.09.2015.

Nie ma żadnych opublikowanych wyników badań epidemiologicznych odnośnie częstości występowania samoistnego włóknienia płuc w Polsce. Nie ma jednak podstaw aby przypuszczać, że wskaźniki zachorowalności i chorobowości różnią się istotnie od danych z innych krajów. Brak krajowych danych epidemiologicznych nie pozwala określić precyzyjnie liczby chorych w Polsce. Można przypuszczać, że wskaźniki zachorowalności (incidence) i chorobowości (prevalance) na SWP w Polsce są zbliżone do średnich wyliczonych na podstawie publikowanych danych z innych krajów (Tab. 1). Wynoszą one 4,7/100 000/rok dla zachorowalności i 17,1/100 000 dla chorobowości. Oszacowane na tej podstawie liczby chorych w Polsce i w poszczególnych województwach przedstawiono w Tab.2.

Tabela 2. Szacowana liczba nowych zachorowań w roku (zachorowalność) oraz całkowita liczba chorych na SWP (chorobowość) w Polsce wg województw

Województwo	Liczba ludności* Stan na 31.12.2013	Zachorowalność	Chorobowość
Mazowieckie	5 316 840	250	909
Śląskie	4 599 447	216	787
Wielkopolskie	3 467 016	163	593
Małopolskie	3 360 581	158	575
Dolnośląskie	2 909 997	137	498
Łódzkie	2 513 093	118	430
Pomorskie	2 295 811	108	393
Lubelskie	2 156 150	101	369
Podkarpackie	2 129 294	100	364
Kujawsko-Pomorskie	2 092 564	98	358
Zachodnio-Pomorskie	1 718 861	81	294
Warmińsko-Mazurskie	1 446 915	68	247
Świętokrzyskie	1 268 239	60	217
Podlaskie	1 194 965	56	204
Lubuskie	1 021 470	48	175
Opolskie	1 004 416	47	172
Polska	38 495 659	1 809	6 585

Źródło: Główny Urząd Statystyczny, stat.gov.pl/statystyka-regionalna/rankingi-statystyczne/ludność-według-województw/, dostęp: 16.09.2015.

Należy wziąć pod uwagę, że powyższe dane mogą być znacznie zawyżone ponieważ do grupy samoistnego włóknienia płuc (J84.1) bywają kwalifikowani chorzy na przewlekłą postać alergicznego zapalenia pęcherzyków płucnych, pylice płuc (krzemowa, azbestowa), zmiany płucne w przebiegu chorób tkanki łącznej oraz zmiany polekowe.

Rzadkie występowanie choroby powoduje, że większość lekarzy nie rozpoznaje jej, przypisując niecharakterystyczne dolegliwości innym chorobom co jest przyczyną błędów i opóźnień w rozpoznaniu, stosowania nieprawidłowego leczenia i narażania chorego na działania niepożądane, a systemu ubezpieczeń na dodatkowe koszty. Z tego powodu Unia Europejska w odpowiednich dokumentach zaleca krajom członkowskim tworzenie centrów eksperckich rozpoznawania i leczenia chorób rzadkich (Council Recommendation of 8 June 2009 on an action on the field of rare diseases), które dzięki doświadczeniu zespołu i odpowiednio wyposażonej bazie diagnostycznej zapewnią wysoki poziom opieki nad chorymi. Bardzo ważnym i korzystnym rozwiązaniem jest tworzenie krajowych i międzynarodowych rejestrów samoistnego włóknienia płuc. Gromadzenie obserwacji rzadkiej choroby pozwala uzyskać dużą liczbę wiarygodnych danych potrzebnych do oceny częstości występowania w danej populacji, dokładnego scharakteryzowania objawów, przebiegu i rokowania co wykorzystuje się w opracowaniach optymalnych i standardowych procedur diagnostycznych i leczniczych. Rejestry umożliwiają uzyskiwanie materiału biologicznego do badań naukowych nad mechanizmami patogenezы oraz prowadzenie prób klinicznych z zastosowaniem nowych metod leczenia w sposób randomizowany i kontrolowany placebo lub komparatorem. Rejestry samoistnego włóknienia płuc istnieją w wielu krajach Europy Zachodniej i w Republice Czeskiej. Podejmowane są inicjatywy tworzenia rejestrów międzynarodowych. W Polsce nie ma takiego rejestru.

Rzadkość występowania SWP powoduje, że podobnie jak wiele innych rzadkich chorób nie stanowiło ono szczególnego zainteresowania przemysłu farmaceutycznego i organizatorów systemów ochrony zdrowia. Przyczyniało się to pośrednio do braku nowych leków oraz braku specjalistów z doświadczeniem w leczeniu chorób rzadkich i skutkowało nazwaniem tej grupy chorób

chorobami sierocymi (orphan diseases). Starszy wiek chorych, brak organizacji pacjentów związany między innymi z późnym rozpoznaniem i szybko postępującym inwalidztwem wywołanym dużymi zaburzeniami wymiany gazowej w płucach, pomijanie lub marginalne traktowanie choroby w programach kształcenia przed- i podyplomowego powoduje, że potrzeby i oczekiwania tych chorych nie są dostatecznie dostrzegane ani spełniane nawet w krajach rozwiniętych [16].

2.2. Czynniki ryzyka zachorowania na SWP

Ryzyko zachorowania na samoistne włóknienie płuc jest większe wśród mężczyzn niż kobiet i zwiększa się z wiekiem. Płeć męska i podeszły wiek są najważniejszymi czynnikami ryzyka. Ostatnio opublikowane badania amerykańskie wykazały, że o ile zachorowalność w grupie wiekowej 66-69 lat wynosi 63,3/100 000/rok to w grupie osób o 10 lat starszych (75-79 lat) jest blisko dwa razy większa i wynosi 118,7/100 000/rok [21]. Duży wzrost zapadalności wśród osób starszych jest prawdopodobnie związany z procesami starzenia, które dotyczą między innymi genomu, polegającymi na skróceniu telomerów. Uznany czynnik ryzyka jest również palenie tytoniu. Udział innych czynników nie jest dokładnie poznany. Przypuszcza się, że zarzucanie niewielkich objętości kwaśnej treści z żołądka do przełyku (refluks żołądkowo-przełykowy) i stąd do układu oddechowego może mieć związek z zachorowaniem lub progresją włóknienia płuc. Jako czynniki wywołujące brane są pod uwagę wirusy oraz czynniki środowiskowe jak wdychane różnego rodzaju pyły organiczne i mineralne, ale związki przyczynowe między tymi czynnikami i zachorowaniem nie są ostatecznie udowodnione [16].

2.3. Patogeneza

Przyjmuje się, że samoistne włóknienie płuc rozpoczyna się od uszkodzenia komórek nabłonka oskrzelików i pęcherzyków płucnych przez bliżej nieokreślony czynnik, lub wiele czynników zewnętrznych [4, 26, 27]. Wśród nich brane są pod uwagę zakażenia wirusowe, palenie tytoniu, czynniki środowiskowe i proces starzenia [5, 15]. Równie ważne lub ważniejsze są spalone procesy naprawcze, które zamiast prowadzić do regeneracji miększu płuc powodują jego postępujące bliznowacenie. Uszkodzenie nabłonka pęcherzyków płucnych, pneumocytów typu II, prowadzi do wytwarzania i uwalniania czynników proliferacji, chemotaksji oraz aktywacji fibroblastów i ich różnicowania do miofibroblastów, których produkty, głównie kolagen i fibronektyna, stanowią podstawowe składniki tkanki włóknistej powstałej w miejscu gojenia się uszkodzeń pęcherzyków płucnych [26]. Skupienia fibroblastów oraz złogi kolagenu należą do charakterystycznych cech mikroskopowych samoistnego włóknienia płuc [3]. W przeciwieństwie do prawidłowego gojenia, które jest procesem naprawczym, ograniczonym w czasie i prowadzi do regeneracji tkanki lub narządu, w samoistnym włóknieniu płuc proces włóknienia toczy się przewlekłe, prawdopodobnie również wtedy, kiedy czynnik uszkadzający przestaje działać.

Ostatnio pojawiły się poglądy, że samoistne włóknienie płuc może być związane, podobnie jak przewlekła obturacyjna choroba płuc z procesami przedwczesnego starzenia się tego narządu. Towarzyszą temu zaburzenia genetyczne, które powodują upośledzenie zdolności regeneracyjnych różnych grup komórek. W samoistnym włóknieniu płuc dotyczy to prekursorów komórek nabłonka pęcherzyków płucnych [5].

2.4. Objawy i diagnostyka

Samoistne włóknienie płuc rozpoczyna się powolnym narastaniem duszności, postępującym upośledzeniem tolerancji wysiłku i suchym kaszlem. Są to objawy wspólne dla wielu przewlekłych chorób płuc. Osluchiwaniami można stwierdzić obustronne trzeszczenia nad dolnymi polami płuc. Konwencjonalne badanie radiologiczne klatki piersiowej uwidocznia wyższe ustawienie przepony, zmniejszenie pól płucnych i zacienienia o wyglądzie siateczki zlokalizowane podołucnowo i w częściach nadprzeponowych płuc. Badania czynnościowe wykazują zmniejszenie pojemności życiowej płuc, upośledzenie dyfuzji tlenu węgla z powietrza w pęcherzykach płucnych do krwi (DLco), obniżenie saturacji i ciśnienia parcjalnego tlenu we krwi oraz desaturację krwi tlenem podczas wysiłku.

Samoistne włóknienie płuc charakteryzuje się w badaniu mikroskopowym wycinka płuca typem zmian określanych jako zwykle

śródmiażdżowe zapalenie płuc – UIP (usual interstitial pneumonia), które ma bardzo charakterystyczne cechy w obrazie płuc uzyskanym metodą tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości (TKWR). Międzynarodowe wytyczne [3] dokładnie określają zmiany w TKWR uznawane za typowe dla UIP czyli na podstawie TKWR, bez wykonywania biopsji płuca, można z ryzykiem błędu poniżej 5% rozpoznać UIP. Za zmiany typowe uznaje się występowanie zacień typu siateczki i plastra miodu o charakterystycznej obwodowej dystrybucji z przewagą w dolnych częściach płuc. Przeciwnie UIP przemawia obecność guzków, torbieli poza obszarami plastra miodu, konsolidacji, szczególnie w górnych częściach płuc, lokalizacja zmian wokół pęczków naczyniowo-oskrzelowych oraz występowanie dużych obszarów zacień typu matowej szyby. Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości jest jednym z najważniejszych badań dla rozpoznania SWP ponieważ stwierdzenie w obrazie TKWR wyżej opisanych zmian, typowych dla UIP i wykluczenie innych chorób, które mogą dawać podobny obraz, głównie chorób tkanki łącznej, chorób związanych z narażeniem środowiskowym i niektórych reakcji polekowych pozwala rozpoznać samoistne włóknienie płuc bez potrzeby wykonywania biopsji płuca [3]. W przypadkach wątpliwych należy rozważyć wykonanie takiej biopsji. Przeciwwskazanie do biopsji mogą stanowić istotne zaburzenia czynności układu oddechowego lub obciążenia ze strony innych narządów. Ostateczne rozpoznanie powinno być ustalone zespołowo w czasie dyskusji klinicysty z radiologiem i patomorfologiem.

2.5. Dotychczasowe możliwości leczenia i rokowanie

Dotychczas nie było możliwości leczenia farmakologicznego SWP. Podejrzewając udział mechanizmów immunologicznych w patogenezie SWP, przez wiele lat stosowano leczenie immunosupresyjne, które było zalecane przez międzynarodowe wytyczne opublikowane w 2000 r., aktualne do 2011 r. [2]. Nagromadzone w tym czasie obserwacje wykazały, że intensywne leczenie przeciwzapalne i immunosupresyjne w postaci licznych, wypróbowanych leków, od starszych jak prednizon czy azatiopryna do nowszych i bardziej wybiórczych jak interferon gamma i etanercept nie wpływa na zahamowanie postępu choroby [13, 22]. Może być natomiast przyczyną licznych powikłań, zwiększa częstość hospitalizacji i ryzyko zgonu [23]. Obecnie nie istnieje farmakologiczne leczenie samoistnego włóknienia płuc zalecane jako standardowe. Ciągłe aktualne międzynarodowe wytyczne postępowania w SWP z 2011 r. nie zalecają w sposób zdecydowany żadnego leczenia farmakologicznego dając jednoznacznie pozytywną opinię tylko tlenoterapii i przeszczepieniu płuc [3].

Wobec braku skutecznego leczenia rokowanie w SWP było dotychczas i jest nadal niekorzystne. Jest to choroba postępująca, która prowadzi do niewydolności oddychania i zgonu. Trzyletnie przeżycie od chwili rozpoznania osiąga zaledwie 50% chorych a tylko około 25% dożywa 5 lat, czyli znacznie mniej niż w szeregu nowotworów złośliwych np. w raku piersi, prostaty, jelita, nerki czy tarczycy [28]. Nieskuteczność leków immunosupresyjnych w leczeniu samoistnego włóknienia płuc jest powodem poszukiwania nowych sposobów leczenia z wykorzystaniem leków wpływających na mediatory odgrywające rolę w procesie włóknienia.

2.6. Nowe leczenie farmakologiczne SWP

Do niedawna nie istniały żadne leki zarejestrowane z przeznaczeniem do leczenia samoistnego włóknienia płuc. Pierwszymi lekami, które na podstawie wyników wieloośrodkowych i międzynarodowych badań klinicznych uzyskały taką rejestrację są pirfenidon i nintedanib. Obydwa leki zostały zarejestrowane przez Amerykańską Agencję Żywności i Leków (FDA) na jesieni 2014 r. Pirfenidon jest zarejestrowany także w Unii Europejskiej od 2011 r., ale był dostępny w niektórych krajach wcześniej, np. w Japonii, od 2008 r. Nintedanib – inhibitor receptorów kinazy tyrozyny hamuje szereg czynników wzrostowych, w tym czynniki wzrostowe fibroblastów przez co dochodzi do zahamowania proliferacji fibroblastów i odkładania kolagenu. W badaniach in vitro wybrane leki z tej grupy hamowały włóknienie płuc u myszy w klasycznym modelu śródmiażdżowego zapalenia płuc wywołanego bleomycyną. Badania kliniczne wykazały, że nintedanib stosowany u chorych na SWP zmniejsza roczne tempo spadku pojemności życiowej płuc (FVC), zmniejsza ryzyko występowania zaostrzeń choroby i poprawia wskaźniki jakości życia [24, 25].

Pirfenidon o złożonym, niecałkowicie jeszcze poznanym mechanizmie działania również hamuje proliferację fibroblastów płuc ludzkich i ich różnicowanie w kierunku miofibroblastów oraz hamuje syntezę kolagenu zależną od TGF-beta [6]. Już 20 lat temu zaobserwowano hamujący wpływ pirfenidonu na włóknienie płuc wywołane przy pomocy bleomycyny u zwierząt doświadczalnych co zostało potwierdzone w późniejszych badaniach [10, 11].

W 2014 r. opublikowano wielośrodkowe, międzynarodowe, randomizowane, podwójnie zaślepienie i kontrolowane placebo wyniki dużych badań klinicznych, które dowodzą, że zarówno pirfenidon [14] jak i nintedanib [25] zmniejszają roczny spadek pojemności życiowej płuc (FVC), i zwalniają tempo postępu samoistnego włóknienia płuc. Analiza połączonych wyników z trzech dużych prób klinicznych pirfenidonu wykazała, że leczenie istotnie zmniejsza śmiertelność chorych na SWP [14].

2.7. Postępowanie paliatywne

Wszyscy chorzy na SWP na pewnym etapie choroby wymagają opieki paliatywnej. Powinna być stosowana rehabilitacja oddechowa, analogiczna do stosowanej w przewlekłej obturacyjnej chorobie płuc, która ma na celu utrzymanie sprawności fizycznej chorych. Ważne jest uzyskanie i utrzymanie idealnej wagi ciała oraz zapobieganie nadwadze, która zwiększa wysiłek oddechowy. Z chwilą wystąpienia niewydolności oddychania należy rozpocząć przewlekłą tlenoterapię w warunkach domowych przy użyciu koncentratora tlenu. Dawkowanie tlenu powinno być tak dobrane aby utrzymać wysycenie hemoglobiny tlenem – SaO₂ – na poziomie min. 90% w czasie wysiłku, spoczynku i snu.

Chorzy na SWP często chorują na choroby współistniejące jak zarzucanie żołądkowo-przełykowe (GERD), zaburzenia oddychania w czasie snu, chorobę niedokrwienną serca, nadciśnienie płucne, które należy diagnozować i leczyć zgodnie ze wskazaniami. W celu zmniejszenia ryzyka zachorowania na infekcyjne choroby układu oddechowego zaleca się szczepienie przeciw grypie i przeciw zakażeniom pneumokokowym dostępnymi szczepionkami.

2.8. Przeszczepianie płuc

Przeszczepienie płuc przedłuża życie chorych na SWP. Do przeszczepienia kwalifikuje się chorych z DLco<39% i obniżeniem FVC o 10% w ciągu 6 miesięcy obserwacji. Względny przeciwwskazaniem jest wiek powyżej 65 lat. Ze względu na ograniczoną dostępność narządu do przeszczepienia oraz znaczne koszty jest to leczenie rzadko stosowane nawet w krajach o wysokich nakładach na ochronę zdrowia.

2.9. Wnioski

1. Szacuje się, że na samoistne włóknienie płuc zachorowuje w Polsce rocznie około 1 800 osób.
2. Rokowanie co do życia jest w SWP gorsze niż w większości chorób nowotworowych.
3. Zarejestrowane w UE dwa nowe leki przeznaczone do leczenia SWP, nintedanib i pirfenidon, spowalniają przebieg tej dotychczas nieuleczalnej choroby.
4. Należy zwiększyć dostępność tlenoterapii domowej, której koszty będą opłacane przez ubezpieczyciela.
5. Istnieje konieczność zwiększenia dostępności przeszczepiania płuc chorym na SWP w Polsce.
6. Należy opracować i wdrożyć program rehabilitacji dla chorych na SWP analogiczny do programu dla chorych na POChP.
7. Należy stworzyć system opieki paliatywnej dla chorych w zaawansowanych stadiach choroby.

2.10. Piśmiennictwo

1. Agabiti N. i wsp., Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) incidence and prevalence in Italy, Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2014;31:191-197.
2. American Thoracic Society, European Respiratory Society, Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment: international consensus statement, Am J Respir Crit Care Med 2000;161:646-664.

3. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management, *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:788-824.
4. Borensztajn K. i wsp., Idiopathic pulmonary fibrosis: from epithelial injury to biomarkers - insights from the bench side, *Respiration* 2013;86:441-452.
5. Chilosi M. i wsp., Premature lung aging and cellular senescence in the pathogenesis of idiopathic pulmonary fibrosis and COPD/emphysema, *Transl.Res.* 2013;162:156-173.
6. Conte E. i wsp., Effect of pirfenidone on proliferation, TGF- β -induced myofibroblast differentiation and fibrogenic activity of primary human lung fibroblasts, *Europ J Pharmaceut Sc* 2014;58:13-19.
7. Fernandez Perez E.R. i wsp., Incidence, prevalence, and clinical course of idiopathic pulmonary fibrosis. A population-based study, *Chest* 2010;137:129-137.
8. Hutchinson JP i wsp., Increasing global mortality from idiopathic pulmonary fibrosis in the twenty-first century, *Ann.Am.Thorac. Soc.* 2014;11:1176-1185.
9. Hyldgaard Ch. i wsp., A cohort study of interstitial lung diseases in central Denmark, *Respir.Med.* 2014; 108:793-799.
10. Inomata M. i wsp., Pirfenidone inhibits fibrocyte accumulation in the lungs in bleomycin-induced murine pulmonary fibrosis, *Respiratory res.* 2014;15. 16, <http://respiratory-research.com/content/15/1/16>.
11. Iyer S.N. i wsp., Dietary intake of pirfenidone ameliorates bleomycin-induced lung fibrosis in hamsters, *J Lab Clin Med* 1995;125:779-785.
12. Karakatsani A. i wsp., Epidemiology of interstitial lung diseases in Greece, *Respir. Med.* 2009; 103:1122-1129.
13. King T.E. Jr. i wsp., Effect of interferon gamma-1b on survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (INSPIRE): a multicentre, randomised, placebo controlled trial, *Lancet* 2009;374:222-228.
14. King T.E. i wsp., A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis, *N Engl J Med* 2014;370:2083-92.
15. Lee A.S. i wsp., The burden of idiopathic pulmonary fibrosis: an unmet public health need, *Respir. Med.* 2014;108:955-967.
16. Ley B., Collard H.R., Epidemiology of idiopathic pulmonary fibrosis, *Clin Epid.*2013;5:483-492.
17. Natsuizaka M. i wsp., Epidemiologic survey of Japanese patients with idiopathic pulmonary fibrosis and investigation of ethnic differences, *Am J Respir Crit Care Med.* 2014; 190:773-779.
18. Navaratnam V. i wsp., The rising incidence of idiopathic pulmonary fibrosis in the UK, *Thorax* 2011; 66:462-467.
19. Von Plessen C. i wsp., Incidence and prevalence of cryptogenic fibrosing alveolitis in a Norwegian community, *Respir Med* 2003;97:428-435.
20. Raghu G. i wsp., Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174:810-816.
21. Raghu G. i wsp., Idiopathic pulmonary fibrosis in US Medicare beneficiaries aged 65 years and older: incidence, prevalence and survival, 2001-2011, *Lancet Respir Med.* 2014;2:566-72.
22. Raghu G. i wsp., Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis with etanercept; an exploratory, placebo-controlled trial, *Am J Respir Crit Care Med* 2008;178:948-955.
23. Raghu G. i wsp., Prednizone, Azatiopryne, and N-acetylcysteine for pulmonary fibrosis, *N Engl J Med* 2012;366:1968-77.
24. Richeldi L. i wsp., Efficacy of a tyrosine kinase inhibitor in idiopathic pulmonary fibrosis, *N Engl J Med* 2011;365:1079.
25. Richeldi L. i wsp. Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014; 370:2071-82.

26. Selman M., Pardo A., Alveolar epithelial cell disintegrity and subsequent activation. A key process in pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med.* 2012; 186: 119-120.
27. Sisson T.H. i wsp., Targeted injury of type II alveolar epithelial cells induces pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med.* 2010; 181:254-63.
28. Vancheri C., du Bois R.M., A progression-free end-point for idiopathic pulmonary fibrosis trials: lessons from cancer, *Eur Respir J* 2013; 41: 262-269.

3. DIAGNOSTYKA, LECZENIE I OPIEKA NAD CHORYMI NA SAMOISTNE WŁÓKNIENIE PŁUC W WYBRANYCH KRAJACH UNII EUROPEJSKIEJ

Dr hab. med., profesor nadzwyczajny UM w Łodzi Wojciech Jerzy Piotrowski
Klinika Pneumonologii i Alergologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

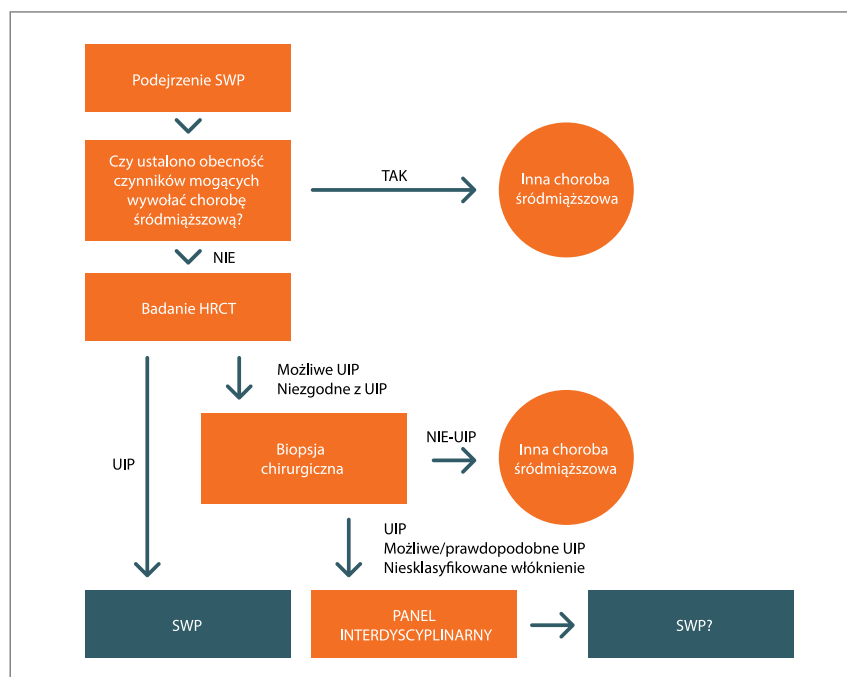
3.1. Wprowadzenie

W 2011 r. opublikowano nową wersję wytycznych diagnostyki i leczenia samoistnego włóknienia płuc, opracowaną przez ekspertów reprezentujących cztery towarzystwa naukowe: American Thoracic Society (ATS), European Respiratory Society (ERS), Japanese Respiratory Society (JRS) oraz Latin American Thoracic Association (ALAT) [1]. Dokument ten jest aktualizowaną wersją wcześniej opublikowanych wytycznych ATS/ERS z 2000 r. [2]. Istotne zmiany w stosunku do pierwotnego dokumentu dotyczą nowych zasad diagnostyki (HRCT jako główne narzędzie diagnostyczne) oraz aktualizacji wyników zakończonych badań klinicznych (brak pozytywnych rekomendacji dla jakichkolwiek farmakologicznych metod leczenia do czasu publikacji dokumentu). Międzynarodowe wytyczne stanowią dokument referencyjny dla specjalistów zajmujących się diagnostyką i leczeniem samoistnego włóknienia płuc (SWP) na całym świecie. W ostatnich latach obserwuje się narastające zainteresowanie tą rzadką chorobą i dynamiczny rozwój badań naukowych nad patogenezą i nowymi sposobami leczenia. Między innymi dysponujemy dzisiaj wynikami badań klinicznych, na podstawie których FDA zaaprobowało w 2014 r. Pirfenidon i Nintedanib do leczenia chorych na samoistne włóknienie płuc [3, 4]. Wcześniej EMA dopuściła te leki do stosowania na terenie Unii Europejskiej. Szeroka implementacja zasad diagnostycznych proponowanych w wytycznych pozwoliła na sformułowanie wątpliwości i uwag krytycznych, które dotyczą kryteriów rozpoznawania choroby [5, 6].

Z tego powodu w najbliższych miesiącach należy oczekiwać publikacji nowej, aktualizowanej wersji wytycznych.

W dokumencie wskazano na konieczność tworzenia regionalnych ośrodków referencyjnych, skupiających specjalistów reprezentujących różne dziedziny, z dużym doświadczeniem i wiedzą na temat chorób śródmiąższowych płuc (mulidisciplinary discussion – MDD). Ze względu na złożoność procesu diagnostycznego tylko takie podejście daje największą pewność prawidłowego rozpoznania i gwarancję najmniejszej liczby pomyłek diagnostycznych. Algorytm rozpoznawania samoistnego włóknienia płuc wg wytycznych ATS/ERS/JRS/ALAT, w którym uwzględniono miejsce dla interdyscyplinarnego panelu specjalistów przedstawiono na wykresie 1.

Wykres 1. Algorytm diagnostyczny SWP wg zaleceń ATS/ERS/JRS/ALAT³ uwzględniający konieczność włączenia do procesu diagnostycznego, oprócz pulmonologów, również specjalistów z dziedziny radiologii, patomorfologii, chirurgii klatki piersiowej. Algorytm diagnostyczny SWP wg zaleceń ATS/ERS/JRS/ALAT



Źródło: Modyfikacja własna. IPF – idiopathic pulmonary fibrosis (samoistne włóknienie płuc, SWP), UIP – usual interstitial pneumonia (zwykle śródmiąższowe zapalenie płuc), HRCT – high resolution computed tomography (tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości).

Eksperti zwracają również uwagę na brak danych lub szczątkowe dane epidemiologiczne dotyczące chorobowości i zapadalności na samoistne włóknienie płuc w wielu krajach, w tym krajach Europy. Wskazują na konieczność tworzenia rejestrów chorych na SWP, co pozwoliłoby na pozyskanie dokładnych danych epidemiologicznych, określenie różnic regionalnych, potrzeb w zakresie organizacji opieki nad chorymi z tym rozpoznaniem, a także poznanie czynników ryzyka samoistnego włóknienia płuc, co w przyszłości pozwoliłoby na opracowanie i wdrożenie programów prewencyjnych.

Ważnym krokiem w kształtowaniu modelu walki z samoistnym włóknieniem płuc i opieki nad chorymi jest stworzenie Europejskiej Sieci SWP (European IPF Network) a także organizacja krajowych rejestrów chorych na samoistne włóknienie płuc i opracowanie zasad funkcjonowania opieki specjalistycznej (powstały między innymi w Wielkiej Brytanii, Niemczech, Francji, Włoszech, Hiszpanii i w Czechach). W tych krajach opracowano również krajowe wytyczne diagnostyki i leczenia chorych na SWP, uwzględniające regionalną specyfikę, a także odmienne możliwości systemów ochrony zdrowia. Ważną rolę w tworzeniu optymalnych zasad opieki przypisuje się dobrze zorganizowanym stowarzyszeniom pacjentów chorych na SWP.

3.2. Europejska sieć samoistnego włóknienia płuc

W 2008 r. powstało konsorcjum (EurIPFnet), w ramach którego skoncentrowano działania wiodących ośrodków europejskich reprezentowanych przez głównych ekspertów w dziedzinie nauk podstawowych i klinicznych, zajmujących się samoistnym włóknieniem płuc. Konsorcjum zorganizowało Europejską Sieć Samoistnego Włóknienia Płuc (European IPF network, EurIPFnet), przedsięwzięcie finansowane z funduszy unijnych (EU 7th Framework Programme) w latach 2008-2011, obecnie finansowane jest z innych źródeł. Główne działania konsorcjum koncentrują się na badaniach nad naturalnym przebiegiem choroby i patogenezą SWP oraz opracowaniu optymalnych metod leczenia. Dwie najważniejsze realizowane inicjatywy to stworzenie europejskiego rejestru chorych na SWP oraz biobanku materiału biologicznego pozyskanego od chorych na SWP. Rejestr chorych (European IPF Registry) jest prowadzony w sposób ciągły i zawiera dane kliniczne, demograficzne i socjo-ekonomiczne dotyczące przebiegu naturalnego choroby, wywiadu rodzinnego oraz czynników zwiększających podatność na zachorowanie. Dane te zbierane są

3 Raghu G., Collard H.R., Egan J.J., et al., An Official ATS/ERS/JRS/ ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management, Am J Respir Crit Care Med 2011; 183: 788-824.

przy użyciu ujednoliconego i wystandaryzowanego kwestionariusza. Dostęp do rejestru jest nieograniczony dla klinicystów pochodzących z krajów Unii Europejskiej. W biobanku (EurIPFbank) przechowywane są próbki materiału biologicznego, takie jak krew, surowica, popłuczyny oskrzelowo-pęcherzykowe (BAL), próbki tkanek. Materiał wykorzystywany jest do badań naukowych, których celem jest poznanie patogenez, uwarunkowań genetycznych, poszukiwanie diagnostycznych i prognostycznych biomarkerów.

Główne cele realizowane przez konsorcjum EurIPFnet:

1. Utworzenie i utrzymanie internetowego rejestru i biobanku o zasięgu paneuropejskim;
2. Zdefiniowanie specyficznego dla SWP transkryptomu w komórkach krwi obwodowej oraz poszukiwanie nieinwazyjnych markerów aktywności;
3. Opisanie i zdefiniowanie szlaków patogenetycznych związanych z inicjacją i progresją procesu włóknienia na podstawie technik „omiks” (badania proteomu, transkryptomu, fosfoproteomu, lipidomu);
4. Identyfikacja procesów molekularnych i genów odpowiedzialnych za ich uruchomienie (triggering genes);
5. Zdefiniowanie kluczowych zmian w interakcjach między komórkami, opracowanie hierarchii istotności czynników wzrostu, integryn, enzymów proteolitycznych, aktywowanych przez czynniki wyzwalające proces włóknienia;
6. Tworzenie doskonalszych modeli zwierzęcych;
7. Identyfikacja i ocena przedkliniczna nowych leków o potencjalnym zastosowaniu w leczeniu samoistnego włóknienia płuc.

3.3. Model brytyjski opieki nad chorymi na SWP

British Thoracic Society (BTS) we współpracy z Thoracic Society of Australia and New Zealand oraz Irish Thoracic Society opracowało wytyczne postępowania w chorobach śródmiąższowych płuc, które opublikowano w 2008 r. [8]. W odróżnieniu od wytycznych ATS/ERS/JRS/ALAT definiują one zasady diagnostyki i leczenia całego spektrum chorób śródmiąższowych, choć istotne miejsce w tym opracowaniu zajmuje SWP. W dokumencie tym podkreśla się wielokrotnie przewagę wielodyscyplinarnej opieki nad chorymi na choroby śródmiąższowe płuc w ośrodkach wyspecjalizowanych w ich diagnostyce i leczeniu nad tradycyjną formą opieki, wedle której jeden specjalista chorób płuc pracujący w przypadkowym ośrodku sam rozpoznaje chorobę i leczy chorego. Ponieważ choroby śródmiąższowe należą zazwyczaj do chorób rzadkich, nie jest w takich warunkach możliwe zdobycie wystarczającej wiedzy i doświadczenia, które gwarantowałoby zapewnienie optymalnej opieki choremu na chorobę śródmiąższową. Jest to szczególnie ważne również z powodu znacznego stopnia złożoności kryteriów i algorytmów diagnostycznych, możliwości nakładania się cech różnych chorób u jednego chorego, a także niejednokrotnie niejasnych i często zmieniających się kryteriów diagnostycznych. W wyspecjalizowanych ośrodkach istnieje również łatwiejszy dostęp do narodowych programów leczenia rzadkich chorób, jak również do badań klinicznych z użyciem nowych leków. Za tworzeniem takich ośrodków eksperckich przemawiają również aspekty ekonomiczne. Wg wytycznych BTS trzon zespołu interdyscyplinarnego powinni stanowić: specjalista chorób płuc specjalizujący się w chorobach śródmiąższowych, radiolog i patolog (w odniesieniu do tych specjalistów również niezwykle istotny jest warunek posiadania dużego doświadczenia w diagnostyce chorób śródmiąższowych płuc). Do tego zespołu w określonych przypadkach powinien dołączyć torakochirurg, specjalista opieki paliatywnej, reumatolog, przedstawiciel podstawowej opieki zdrowotnej lub inni specjaliści w zależności od sytuacji i kontekstu klinicznego.

Organizacja NICE (National Institute for Health and Care Excellence, która zajmuje się opracowywaniem standardów opieki i leczenia dla Narodowego Systemu Opieki Zdrowotnej (National Health Service, NHS) opublikowała w 2013 r. zalecenia dotyczące SWP [9]. W wytycznych wyraźnie podkreśla się centralną pozycję pacjenta w proponowanym systemie opieki (Patient-centred care). W opracowaniu wytycznych brali udział przedstawiciele organizacji pacjentów. Wytyczne wskazują optymalne zasady rozpoznawania, leczenia przyczynowego i objawowego, rehabilitacji, terapii paliatywnej i omawiają inne aspekty długoterminowej opieki nad pacjentem chorym na SWP. Podkreśla się wagę prawidłowej komunikacji z pacjentem, przede wszystkim konieczność dostarczenia szczegółowej ustnej i pisemnej informacji na temat choroby, jej przebiegu, rokowania, możliwych form terapii.

Pielęgniarka wyspecjalizowana w opiece nad pacjentami chorymi na choroby śródmiąższowe płuc powinna być wg wytycznych członkiem wielospecjalistycznego zespołu, a jej zadaniem powinno być między innymi dostarczanie informacji na temat choroby oraz towarzyszenie pacjentowi i wspieranie go na etapach opieki.

W wytycznych NICE omówiono szczegółowo rolę poszczególnych członków zespołu interdyscyplinarnego w diagnostyce SWP, w określonych sytuacjach klinicznych. Zalecenia te przedstawia tabela 3.

Tabela 3. Skład zespołu wielospecjalistycznego w zależności od etapu diagnostyki wg wytycznych NICE [9]

Etap ścieżki diagnostycznej		Skład zespołu*
Pacjent po wstępnej ocenie klinicznej, podstawowych testach czynnościowych i tomografii komputerowej		Pulmonolog Radiolog Pielęgniarka Koordynator
Gdy rozważane jest wykonanie BAL, obwodowej przezoskrzelowej lub chirurgicznej biopsji płuca		Pulmonolog Radiolog Histopatolog Torakochirurg (w przypadku biopsji chirurgicznej) Pielęgniarka Koordynator
Gdy dysponujemy wynikami BAL, biopsji transbronchialnej lub chirurgicznej		Pulmonolog Radiolog Histopatolog Pielęgniarka Koordynator

*- każdy członek zespołu musi mieć odpowiednio duże doświadczenie w diagnostyce chorób śródmiąższowych

W styczniu 2015 r. instytucja NICE opublikowała standard jakości opieki na chorymi na SWP. W dokumencie tym sformułowano 5 zasad (quality statements):

1. Rozpoznanie SWP stawiane jest tylko przez wielodyscyplinarny zespół ekspertów w dziedzinie chorób śródmiąższowych;
2. Chorzy na SWP mogą korzystać z pomocy pielęgniarki wyspecjalizowanej w chorobach śródmiąższowych (opiekuje się >500 chorymi na choroby śródmiąższowe płuc w ciągu roku lub przeszła 6-cio miesięczne szkolenie);
3. Chorzy na SWP mają zapewniony dostęp do tlenoterapii domowej i ambulatoryjnej po każdej wizycie i gdy są wypisywani ze szpitala po przebytych zaostrzeniach;
4. Chorzy na SWP mają dostęp do programów rehabilitacyjnych dedykowanych tej chorobie;
5. Chorzy na SWP a także członkowie ich rodzin i opiekuni mają pełny dostęp do opieki paliatywnej, która wychodzi naprzeciw ich oczekiwaniom.

BTS jest organizacją założycielską programu rejestracji chorób śródmiąższowych płuc (The British Thoracic Society Interstitial Lung Disease Registry Programme). Dane zbierane są od lutego 2013 r. Wg raportu rocznego 2013/14 w programie bierze udział 25 publicznych szpitali [10]. Cele programu to ciągłe zbieranie danych na temat pacjentów z samoistnym włóknieniem płuc (i sarkoidozą), stworzenie łatwo dostępnego systemu prospektywnego zbioru danych pochodzących od dużej liczby chorych, które pozwoliłyby na pozyskanie wiarygodnych i precyzyjnych danych epidemiologicznych opisujących występowanie tych chorób w Wielkiej Brytanii. Rejestr będzie również służył jako baza danych dla planowanych badań naukowych. Zbierane dane dotyczą charakterystyki demograficznej (wiek, płeć, zawód, miejsce zamieszkania), nałogu palenia tytoniu, chorób współistniejących, czasu jaki minął od pojawienia się pierwszych objawów do pierwszej konsultacji specjalistycznej, oceny czynnościowej i leczenia. Rejestrowani pacjenci wyrażają pisemną zgodę na uczestnictwo w programie. Wyrażają również dodatkową zgodę na kontaktowanie się z nimi w przypadkach propozycji uczestniczenia w badaniach naukowych i programach klinicznych.

3.4. Opieka nad chorymi na SWP w innych krajach „Starej Europy”

Raport na temat aktualnie stosowanych metod diagnostycznych i sposobów leczenia SWP w Europie (The AIR survey, Advancing IPF Research) opublikowano w kwietniu 2014 r. [11]. Dane zbierano w 2013 r. na podstawie kwestionariusza zawierającego 28 pytań. Kwestionariusz przedstawiono pulmonologom specjalizującym się w chorobach śródmiąższowych płuc, pochodzących z różnych krajów Europy, dodatkowo o wypełnienie tego kwestionariusza poproszono 2608 francuskich pulmonologów. Średnia liczba pacjentów z SWP przyjmowanych w ciągu roku przez 1 pulmonologa wynosiła 39 (od 3 do 250). Większość pacjentów leczonych przez europejskich pulmonologów zgłaszała się z chorobą o nasileniu łagodnym lub umiarkowanym ($FVC > 50\%$ wartości normalnej i $DLCO > 35\%$ wartości normalnej u 58% pacjentów z Francji). 56% respondentów stawia rozpoznanie SWP zawsze w oparciu o opinię zespołu wielodyscyplinarnego, 37% czasami korzysta z opinii innych specjalistów, 7% deklaruje, że nigdy nie korzysta z takich opinii. Wśród pulmonologów francuskich 87% specjalistów stawia rozpoznanie wspierając się opinią drugiego pulmonologa, 78% stawia rozpoznanie we współpracy z radiologiem (diagnostykę w zespole złożonym z dwóch pulmonologów i radiologa deklaruje 68% respondentów), współpracę z patologiem deklaruje 49% francuskich specjalistów, a zaledwie 3% francuskich pulmonologów stawia rozpoznanie nie korzystając z opinii innych specjalistów. 51% chorych trafia do specjalisty po 9-12 miesiącach trwania objawów, u zaledwie 11% chorych objawy trwają krócej niż 3 m-ce. 96% chorych z definitywnym rozpoznaniem SWP jest leczonych tlenem, aż 34% otrzymuje glikokortykosteroidy w monoterapii, 8% leki immunosupresyjne, 7% skojarzenie tych leków z glikokortykosteroidami, 76% chorych otrzymywało N-acetylocysteinę (NAC) w monoterapii (badanie wykonano przed opublikowaniem końcowych badania badania PANTHER, które wykazało brak skuteczności NAC), 11% skojarzenie NAC z kortykosteroidem i lekiem immunosupresyjnym, 81% otrzymywało Pirfenidon a 58% skojarzenie NAC z Pirfenidonom.

W wielu krajach Europy Zachodniej wydano narodowe wytyczne dotyczące diagnostyki i leczenia SWP. Wytyczne francuskie opublikowane przez grupę francuskich ekspertów skupionych wokół French National Reference Centre i Network of Competence Centres for Rare Lung Diseases opublikowano w 2014 r. [12]. Podobnie jak w wytycznych ATS/ERS/JRS/ALAT podkreśla się kluczową rolę właściwego rozpoznania przez zespół wielodyscyplinarny. Zasadnicze zmiany dotyczące rekomendacji terapeutycznych, co wiąże się z pojawieniem się końcowych wyników badań klinicznych, które nie były dostępne w 2011 r. Są to: silny brak rekomendacji dla terapii złożonej Prednizolon-Azathiopryna-N-acetylcysteina (wyniki badania PANTHER wskazują na zwiększoną śmiertelność przy stosowaniu terapii potrójnej), oraz pozytywna rekomendacja dla Pirfenidonu (wyniki badań Capacity 1 i Capacity 2 oraz łączna analiza wyników tych badań wskazują na zmniejszenie tempa progresji w zakresie spadku FVC). Narodowe wytyczne powstały w każdym kraju Europy Zachodniej. Implementują one zasady rozpoznawania i leczenia SWP określone w wytycznych ATS/ERS/JRS/ALAT z 2011 r. z uwzględnieniem wyników nowych badań [12, 13].

3.5. Opieka nad chorymi na SWP w krajach Europy Środkowej i Wschodniej

Rejestry chorych na choroby śródmiąższowe powstają w krajach byłego bloku wschodniego. W Czechach rejestr chorych na SWP zaczął działać w maju 2012 r. [14]. W programie uczestniczy 10 ośrodków pulmonologicznych. Są to ośrodki akademickie lub nieakademickie, realizujące zasadę rozpoznania choroby na drodze konsensusu specjalistów reprezentujących pulmonologię kliniczną, radiologię i patomorfologię (zespół wielospecjalistyczny). Celem nadrzędnym programu jest rejestracja sposobów leczenia i postępowania u chorych na SWP w Czechach, cele drugorzędowe to ocena zapadalności, chorobowości i śmiertelności, podstawowa charakterystyka chorych na SWP (wiek, płeć, czynniki ryzyka), ocena odpowiedzi na leczenie oraz ustalenie ilości pacjentów, którzy mogliby być uczestnikami badań klinicznych. Aktualnie zarejestrowanych jest około 400 pacjentów. Jednym z ważnych elementów opieki nad chorymi na SWP jest monitorowanie efektów terapii Pirfenidonom (jest on dostępny dla chorych w ramach programu ministerialnego). W Czechach również zainicjowano jedyne w Europie Środkowo-Wschodniej działanie grup wsparcia pacjentów chorych na SWP. Grupa ta skupia osoby chore oraz ich rodziny a jej głównym celem jest wzajemna, szeroko zakrojona pomoc w zakresie dostępu do różnych form leczenia, pomoc psychologiczna i edukacja. Grupa ta może wspierać środowiska medyczne w działaniach zmierzających do pozyskania nowych form leczenia (rejestracja nowych leków, refundacja leczenia itp.).

W 2014 r. Rumuńskie Towarzystwo Chorób Płuc ogłosiło otwarcie strony internetowej i rejestru chorób śródmiąższowych i sarkoidozy [15, 16]. Strona internetowa składa się z trzech modułów: rejestru chorych dostępnego dla klinicystów, części edukacyjnej przeznaczonej dla lekarzy oraz modułu informacyjnego przeznaczonego dla pacjentów. Założyciele rejestru oczekują, że inicjatywa ta będzie stanowiła fundament dla narodowego programu walki z samoistnym włóknieniem płuc i dla rozwoju krajowego programu transplantacji płuc.

W Słowacji, na Węgrzech i w Słowenii podjęto działania zmierzające do estymacji danych epidemiologicznych dotyczących SWP (np. na Słowacji na podstawie badania kwestionariuszowego uzyskano szacunkową wartość wskaźnika chorobowości 0.6/100.000, która jest wielokrotnie niższa od wartości estymowanej na podstawie danych z krajów Europy Zachodniej). W krajach tych nie ma systematycznie prowadzonych rejestrów, choć na Węgrzech zainicjowano jego utworzenie. Opieka nad chorymi na SWP na Węgrzech skupia się w 5 ośrodkach (4 ośrodki uniwersyteckie i 1 narodowy instytut chorób płuc), w których wdraża się ideę zespołów interdyscyplinarnych. W Słowacji jest 5 ośrodków akademickich do których zazwyczaj kierowani są chorzy na choroby śródmiąższowe.

3.6. Wnioski

1. Rozpoznanie SWP powinno odbywać się w ramach zespołów wielodyscyplinarnych, po wstępnej kwalifikacji pulmonologa.
2. Należy stworzyć sieć polskich ośrodków referencyjnych (np. uniwersyteckie ośrodki pulmonologiczne, jeden ośrodek nadrzędny), do których kierowani byłiby chorzy z podejrzeniem SWP.
3. Należy opracować system edukacji lekarzy pulmonologów, internistów, lekarzy rodzinnych, ale również radiologów i patomorfologów zainteresowanych specjalizowaniem się w chorobach śródmiąższowych płuc.
4. Istnieje pilna potrzeba stworzenia krajowego rejestru SWP. W ramach takiego rejestru możliwa byłaby kwalifikacja do programów terapeutycznych a także monitorowanie skuteczności tej terapii.

3.7. Piśmienictwo

1. Raghu G., Collard H.R., Egan J.J., et al., An Official ATS/ERS/JRS/ ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management, Am J Respir Crit Care Med 2011; 183: 788-824.
2. American Thoracic Society, European Respiratory Society, Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment: international consensus statement, Am J Respir Crit Care Med 2000; 161: 646-664.
3. FDA. U.S. Food and Drug Administration, <http://www.fda.gov/NewsEvents/Newsroom/PressAnnouncements/ucm418991.htm>.
4. FDA. U.S. Food and Drug Administration, <http://www.fda.gov/NewsEvents/Newsroom/PressAnnouncements/ucm418994.htm>.
5. Meyer K.C., Raghu G., Baughman R.P., i wsp.. American Thoracic Society Committee on BAL in Interstitial Lung Disease. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: the clinical utility of bronchoalveolar lavage cellular analysis in interstitial lung disease, Am J Respir Crit Care Med 2012; 185: 1004-1014.
6. Wells A.U., The revised ATS/ERS/JRS/ALAT diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) – practical implications, Respiratory Research 2013; 14 (suppl 1): S2.
7. European IPF Registry: <http://www.pulmonary-fibrosis.net/>.
8. Wells A.U., Hirani N. et al., Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society, Thorax 2008; 63: v1-v58.

9. National Institute for Health and Care Excellence, NICE clinical guidelines 163. Idiopathic pulmonary fibrosis. The diagnosis and management of suspected idiopathic pulmonary fibrosis: www.guidance.nice.org.uk/cg163.
10. The British Thoracic Society Interstitial Lung Disease Registry Programme, Annual Report 2013/14, British Thoracic Society Reports 2014; 6.
11. Cottin V., Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey, *Eur Respir Rev* 2014; 23: 225-230.
12. Cottin V. i wsp., Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines, *Eur Respir Rev* 2014; 23: 193-214.
13. Behr J. i wsp., German guideline for diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis, *Pneumologie* 2013; 67: 81-111.
14. Registry C.Z., Clinical registry of patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): <http://www.registry.cz/index-en.php?pg=projects&prid=79>.
15. Strâmbu I., REGIS--Romanian National Registry for Interstitial Lung Diseases and Sarcoidosis: launch of the website and building-up the database, *Pneumologia*. 2014 Apr-Jun;63(2):96-99.
16. REGIS--Romanian National Registry for Interstitial Lung Diseases and Sarcoidosis: www.regis.ro.

4. FARMAKOEKONOMIKA SAMOISTNEGO WŁÓKNIENIA PŁUC

Prof. dr hab. med. Karina Jahnz-Różyk
Zakład Immunologii i Alergologii Klinicznej
Wojskowy Instytut Medyczny w Warszawie

4.1. Wprowadzenie

Diagnostyka i leczenie chorób śródmiąższowych płuc, w tym samoistnego włóknienia płuc (SWP) jest procesem złożonym i trudnym. Światowe statystyki mówią, że średnio SWP występuje u 14-43 osób/100 tys., ale na przykład w USA po 65 roku życia chorobowość gwałtownie wzrasta do 494,5 osób/100 tys.

Szczególnie trudnym zadaniem dla klinicystów jest wypracowanie indywidualnego wzorca terapii, które mogłoby doprowadzić do stabilizacji obrazu choroby. Aktualnie wiadomo, że choroba jest obarczona wysokim ryzykiem zgonu, które występuje średnio po 2-3 latach od rozpoznania choroby. Ponadto gwałtownie występujące zaostrzenia choroby są śmiertelne u 50% chorych.

Diagnostyka choroby obejmuje szczegółowy wywiad chorobowy, wykonanie tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości (HRCT) i w niektórych przypadkach (20%) biopsji płuca. W postępowaniu diagnostycznym należy wykluczyć inne choroby, które powodują włóknienie płuc, na przykład sarkoidozę, alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych, choroby autoimmunologiczne. Podkreślenia wymaga fakt, że współistniejące choroby u osób starszych mogą istotnie komplikować obraz choroby.

Pomimo stosowania immunosupresji można powiedzieć, że dotychczas nie było przyczynowego leczenia choroby, a w przeszłości bardzo często się zdarzały zgony, wywołane powikłaniami, występującymi po lekach na przykład glikokortykosteroidach, przy jednoczesnym braku wpływu tych leków na przebieg choroby. Oprócz immunosupresji, inne opcje terapeutyczne obejmują przewlekłe leczenie tlenem, rehabilitację oddechową, a sporadycznie wykonuje się w tej grupie chorych przeszczepienia płuc.

Dla pacjentów, dotkniętych SWP najistotniejsze jest zmniejszenie duszności, wynikające z obniżonej pojemności życiowej płuc i poprawa jakości życia. I te parametry, połączone z oceną czasu całkowitego przeżycia, powinny być oceniane jako punkty końcowe w badaniach klinicznych nowych leków.

4.2. Nintedanib

Nintedanib jest drobnocząsteczkowym inhibitorem kinazy tyrozynowej, przeznaczonym do leczenia SWP. Działanie leku jest ukierunkowane na receptory czynników wzrostu, które mogą brać udział w patomechanizmach włóknienia płuc, to jest: receptory płytkopochodnego czynnika wzrostu (PDGFR), receptory czynnika wzrostu dla fibroblastów (FGFR) i receptory naczyniowo-śródbłonkowego czynnika wzrostu (VEGFR). Uważa się, że lek, który blokuje szlaki transdukcji sygnałów zaangażowanych w procesy związane ze zwłóknieniem może spowolnić rozwój SWP i poprawić funkcję płuc. Lek jest podawany doustnie w dawce 2 razy dziennie po 150 mg. Najczęstszym działaniem ubocznym jest biegunka.

Od 2014 r. lek jest zarejestrowany przez FDA i EMA.

Wyniki dwóch globalnych badań fazy III (INPULSIS™-1 i INPULSIS™-2), oceniających skuteczność i bezpieczeństwo nintedanibu w leczeniu SWP przedstawiono w czasie międzynarodowej konferencji American Thoracic Society (ATS) i opublikowano na łamach New England Journal of Medicine w maju 2014 r.

Włączeni do badania klinicznego pacjenci byli w wieku co najmniej 40. lat z rozpoznaniem od 5. lat SWP.

W badaniach tych wykazano, że po 52 tygodniach leczenia dochodzi do zmniejszenia obniżania się pojemności życiowej o ok.

50 %. W badaniu INPULSIS™-1 jest to 14,7 ml (lek) v.s 233,9 ml (placebo), a w badaniu INPULSIS™-2 jest 113,6 ml (lek) v.s 207,3 ml (placebo). Inne oceniane parametry to: jakość życia, mierzona kwestionariuszem SGRQ, czas do pierwszego zaostrzenia, czas przeżycia całkowitego. Wpływ leku na rozwój choroby potwierdzono również na podstawie danych, wskazujących na tendencję do redukcji ryzyka ostrego zaostrzenia choroby o 38% ($p=0,08$) i znaczące zmniejszenie ryzyka potwierdzonego lub podejrzanego ostrego zaostrzenia o 68% ($p=0,005$).

4.3. Pirfenidon

Pirfenidon (5-methyl-1-phenylpyridin-2[1H]-one) jest to lek, który ma wskazanie w leczeniu SWP. Jest podawany w formie doustnej trzy razy na dobę. Mechanizm działania pirfenidonu obejmuje redukcję poziomów cytokin prozapalnych takich, jak TNF-alfa oraz tych, włączonych w mechanizm włóknienia płuc (TGF-beta) oraz właściwości antyoksydacyjne. Od 2011 roku jest dopuszczony do obrotu w Unii Europejskiej. Badania kliniczne wskazują na hamowanie progresji choroby, zmniejszenie śmiertelności w jej przebiegu oraz akceptowalny profil bezpieczeństwa. Należy jednak podkreślić, iż jakość badań III fazy wywołała dyskusję wśród naukowców, a treść tych dyskusji została opublikowana na łamach NEJM (N Engl J Med 2014; 371:781-784, DOI: 10.1056/NEJMc1407776).

4.4. Rozwiązania systemowe podczas wprowadzania leku do systemu refundacji w Polsce

Pierwszym etapem jest utworzenie raportu HTA, który musi być złożony na ręce Ministra Zdrowia, a następnie przekazany do Agencji Ocen Technologii Medycznych i Taryfikacji (AOTMIR), gdzie będzie analizowany przez Radę Przejrzystości, a następnie z rekomendacją Prezesa AOTMIR trafi ponownie do MZ (www.aotm.gov.pl). Decyzja o refundacji leków jest podejmowana przez Ministra Zdrowia, po wcześniejszych uzgodnieniach cenowych z Komisją Ekonomiczną.

Według polskich wymogów raport HTA powinien obejmować analizę kliniczną, analizę ekonomiczną oraz wpływ na system ochrony zdrowia (budget impact analysis).

Zasada PICO (patients, intervention, comparator, outcomes) pokazuje, że kluczowe dla tej analizy jest określenie populacji chorych, która będzie poddana interwencji. Należy sądzić, że w Polsce nie ma dokładnych badań epidemiologicznych, pokazujących skalę tego problemu. Wynika to z różnych przyczyn, między innymi, z dostępu do wysokiej klasy specjalistów – lekarzy chorób płuc, dostępu do tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości, powiązanej z koniecznością niezwykle dokładnej analizy obrazu radiologicznego, który często stanowi podstawę rozpoznania, a wreszcie dostępności i jakości badań patomorfologicznych, niezbędnych w trudniejszych przypadkach.

Ostrożnie należy podchodzić do kwalifikacji chorych na SWP do grupy chorób rzadkich, gdyż może to wynikać z niedodiagnozowania chorych lub do błędnej ich kwalifikacji.

Kod ICD J84, pod którym kodowane jest SWP, obejmuje następujące choroby:

J84.0 – Choroby pęcherzyków płucnych i tkanki okołopęcherzykowej:

- proteinoza pęcherzyków płucnych,
- drobne złoże pęcherzyków płucnych (microlithiasis).

J84.1 – Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem:

- rozlane zwłóknienie płuc,
- zwłókniające zapalenie pęcherzyków płucnych (z przyczyn nieznanych),
- zespół Hammana-Richa,
- samoistne zwłóknienie płuc.

J84.8 – Inne określone choroby tkanki śródmiąższowej płuc

J84.9 – Nieokreślona choroba tkanki śródmiąższowej płuc

Należy podkreślić, że kwalifikacja pacjentów do SWP w oparciu o wyżej przedstawione kody ICD budzi określone wątpliwości.

4.5. Programy lekowe

Programy lekowe w Polsce są świadczeniem gwarantowanym. W ramach programów lekowych są podawane w wybranych jednostkach chorobowych, obejmujących ściśle zdefiniowaną grupę pacjentów, kosztowne leki innowacyjne. Pacjenci zakwalifikowani do programów lekowych są leczeni bezpłatnie. Decyzję o kwalifikacji podejmuje lekarz placówki, posiadającej kontrakt w tym zakresie – w oparciu o szczegółowe kryteria włączenia do programu. Treść każdego programu lekowego jest publikowana jako załącznik do obwieszczenia Ministra Zdrowia w sprawie wykazu refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych. Opis programu obejmuje:

- kryteria kwalifikacji pacjenta do leczenia,
- kryteria wyłączenia z programu,
- schemat dawkowania leków,
- sposób podawania leków,
- wykaz badań diagnostycznych wykonywanych przy kwalifikacji pacjenta do programu oraz koniecznych do monitorowania leczenia.

Program lekowy ma więc strukturę z jednej strony badania klinicznego (ściśle określone kryteria włączenia i wyłączenia pacjentów), a z drugiej badania obserwacyjnego IV fazy, gdzie w warunkach rzeczywistych („real life”) pacjent jest obserwowany i monitorowany.

W wielu programach lekowych Prezes Narodowego Funduszu Zdrowia powołuje Zespoły Koordynacyjne, które kwalifikują i weryfikują skuteczność leczenia pacjentów w ramach programu lekowego w oparciu o zapisy programu lekowego. Aktualnie, w oparciu o obwieszczenie Ministra Zdrowia z dnia 20 lutego 2015 r. w sprawie wykazu refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych na dzień 1 marca 2015 r., terapia w ramach programów lekowych obejmuje 69 schorzeń (onkologicznych i nie onkologicznych).

Od kwietnia 2013 r. pacjenci na ciężką astmę alergiczną są leczeni w ramach programu lekowego omalizumabem. Zespół koordynacyjny (umiejscowiony w Wojskowym Instytucie Medycznym), powołany przez Prezesa NFZ, zajmuje się kwalifikacją i weryfikacją pacjentów kierowanych z całej Polski do leczenia. Aktualnie w programie jest leczonych ponad 300 osób, a nie jak zakładano wcześniej, że nawet 1000 pacjentów zostanie objętych takim leczeniem. Program ma określone kryteria włączenia i wyłączania chorych z badania. Już na początku trwania programu pojawiły się rozbieżności w samej definicji astmy ciężkiej wśród lekarzy, kwalifikujących pacjentów do leczenia omalizumabem. Dlatego bardzo istotny jest opis programu, którego zapisy muszą być później skrupulatnie wypełniane tak, jak to ma miejsce w warunkach badania klinicznego. Kolejnym problemem jest właściwa koordynacja zapisów programu z SMPT (system monitorowania programów lekowych, obsługiwany przez NFZ). Ten program lekowy umożliwia także ocenę chorobowości astmy ciężkiej w Polsce, monitorowania jej ciężkości, kontroli oraz kosztów – stanowi więc rodzaj rejestru.

4.6. Wnioski

Podsumowując możliwości podawania wybranych leków w programie lekowym, dedykowanym SWP należy zwrócić uwagę na następujące kwestie:

- Niezbędne jest oszacowanie populacji pacjentów, na przykład przez stworzenie rejestru chorych na SWP na podstawie

danych z 3-4 wytypowanych ośrodków „referencyjnych”. Ocena populacji będzie miała kluczowe znaczenie w ocenie ekonomicznej terapii, jej wpływie na system ochrony zdrowia, w negocjacjach cenowych z Komisją Ekonomiczną i przy ustalaniu mechanizmów podziału ryzyka (RSS).

- Lekarze kwalifikujący do leczenia muszą być lekarzami chorób płuc, którzy posiadają doświadczenie w rozpoznawaniu SWP.
- Lekarze-radiolodzy muszą być przeszkoleni w rozpoznawaniu SWP na obrazach HRCT według ustalonych, jednakowych kryteriów.
- W Polsce bardzo słabo rozpoznaje się SWP na podstawie biopsji płuca, a więc biopsje powinny być wykonywane w ośrodkach referencyjnych, oceniane przez wyspecjalizowanych patomorfologów i podobnie, jak w ocenie radiologicznej, według przyjętych kryteriów.
- W dalszym etapie istotny jest bardzo precyzyjny opis programu lekowego w powiązaniu z systemem monitorowania (SMPT), prowadzonego przez NFZ.
- Przy projektowaniu programu lekowego można pokusić się o analizę SWOT.

4.7. Piśmiennictwo

1. Cottin V., The role of pirfenidone in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis, *Respiratory Research* 2013, 14(Suppl 1):S5 doi:10.1186/1465-9921-14-S1-S5.
2. Hilberg F., et al., BIBF 1120: triple angiokinase inhibitor with sustained receptor blockade and good antitumor efficacy, *Cancer Res.* 2008;68:4774-4782.
3. King TE Jr, et al., A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis, *N Engl J Med.* 2014 May 29;370(22):2083-92. doi: 10.1056/NEJMoa1402582. Epub 2014 May 18.
4. Raghu G., et al., An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: About idiopathic pulmonary fibrosis Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management, *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine.* 2011; 183: 788–824, 2011.
5. Raghu G., et al., Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med.* 2006; 174:810-816.
6. Richeldi, L., et al., Efficacy and Safety of Nintedanib in Idiopathic Pulmonary Fibrosis, *New England Journal of Medicine.* 2014, Vol. 370, pp.2071-2082. Opublikowano online 18 maja 2014. DOI: 10.1056/NEJMoa1402584.
7. Richeldi L., et al., Efficacy of a tyrosine kinase inhibitor in idiopathic pulmonary fibrosis, *N Engl J Med.* 2011;365:1079-1087.
8. Selman M., et al., Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy, *Ann Intern Med.* 2001;134:136-51.
9. Talmadge E., et al., A Phase 3 Trial of Pirfenidone in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis, *N Engl J Med* 2014; 370:2083-2092 May 29, 2014 DOI: 10.1056/NEJMoa1402582.
10. U.S. Food and Drug Administration/Center for Drug Evaluation and Research/Center for Biologics Evaluation and Research. (2014) Guidance for Industry: Expedited Programs for Serious Conditions - Drugs and Biologics. Silver Spring, MD.
11. Wollin L., et al., Antifibrotic and Anti-inflammatory Activity of the Tyrosine Kinase Inhibitor Nintedanib in Experimental Models of Lung Fibrosis, *J Pharmacol Exp Ther* 2014;349:209–220.

5. BRYTYJSKA KARTA PACJENTA Z SAMOISTNYM ZWŁÓKNIENIEM PŁUC (SWP)

Według Brytyjskiej Fundacji Chorób Płuc samoistne włóknienie płuc (ang. idiopathic pulmonary fibrosis, IPF) jest przewlekłą, postępującą i nieuleczalną chorobą płuc. Z powodu tej choroby w Wielkiej Brytanii rocznie umiera 4000 osób – tyle samo co z powodu białaczki, która jest o wiele lepiej znanym schorzeniem. Od kilkudziesięciu lat obserwuje się coraz więcej przypadków tej choroby, lecz nadal nie jest ona zbyt dobrze znana, nie ma na nią leku, a dostępne sposoby leczenia są ograniczone. Choroba często postępuje w zastraszającym tempie – niespełna połowa pacjentów przeżywa trzy lata po postawieniu diagnozy. Jako że obserwuje się coraz więcej przypadków tej choroby, Brytyjska Fundacja Chorób Płuc (British Lung Foundation, BLF) nawołuje, by podejmować więcej działań w zakresie zwalczania SWP oraz ograniczania wyniszczającego wpływu, jaki ta choroba ma na życie pacjentów oraz ich rodzin⁴.

Zdaniem Brytyjskiej Fundacji Chorób Płuc osoby cierpiące na samoistne włóknienie płuc oraz ich rodziny mają prawo do:

1.	Terminowej i dokładnej diagnozy i opieki sprawowanej przez odpowiednio wykwalifikowany, specjalistyczny wielodyscyplinarny zespół.
2.	Dostępu do sprawnie zorganizowanej, kompleksowej opieki medycznej i usług opieki społecznej, w tym również do ambulatoryjnego oraz domowego podawania tlenu, dopasowanego do potrzeb pacjenta z SWP.
3.	Wysokiej jakości informacji o tym schorzeniu, w tym również do pełnych szczegółów na temat leczenia, testów klinicznych, transplantacji, wsparcia oraz ewentualnie dostępnych usług dodatkowych.
4.	Specjalistycznej opieki paliatywnej oraz u schyłku życia, w razie konieczności zgodnie z Gold Standards Framework.*
5.	Cyfrowego i osobistego dostępu do specjalnych sieci wsparcia wśród osób w tej samej sytuacji, zarówno dla pacjentów, jak i dla ich opiekunów.

*National Gold Standards Framework Centre in End of Life Care, <http://www.goldstandardsframework.org.uk/>, dostęp: 10.08.2015.

Przedstawiciele Brytyjskiej Fundacji Chorób Płuc wzywają władze Wielkiej Brytanii oraz kierownictwo NHS (płatnika publicznego) do:

6.	Zapewnienia odpowiednich funduszy w celu umożliwienia pełnego wdrożenia wytycznych NICE** dla SWP
7.	Wybudowania oraz wyposażenia sieci klinik, by zagwarantować spójną opiekę wraz z zintegrowanymi wszystkimi etapami prowadzenia pacjenta oraz ze skoordynowanym podejściem do zarządzania leczeniem SWP, które obejmowałoby również dostęp do testów klinicznych.
8.	Zwiększenia funduszy przekazywanych na badania SWP, by osiągnęły one poziom, który umożliwi reakcję na znaczne i wciąż rosnące występowanie tej choroby w Wielkiej Brytanii.
9.	Uznania pilnych potrzeb pacjentów z racji szybko postępującej choroby oraz do zapewnienia szybkiego dostępu do specjalistycznej opieki, przyznawania odpowiedniego priorytetu na liście osób oczekujących na przeszczep oraz sprawnej oceny i odpowiedzi ze strony opieki społecznej.
10.	Przeprowadzania kampanii uświadamiających, mających na celu poprawę rozpoznania choroby i jej objawów w ramach publicznej służby zdrowia oraz u lekarzy pierwszego kontaktu, oraz zachęcających pracodawców i dostawców usług ubezpieczeniowych, finansowych i komunikacyjnych, by w lepszy sposób reagowali na potrzeby pacjentów z SWP.

**Odpowiednika AOTMiT w Polsce (przyp. autora).

⁴ IPF patient charter. British Lung Foundation (BLF), <http://www.blf.org.uk/Page/IPF-patient-charter>, dostęp: 10.08.2015.

6. SAMOISTNE WŁÓKNIENIE PŁUC - HISTORIE PACJENTÓW

W Polsce nie ma stowarzyszenia pacjentów chorych na samoistne włóknienie płuc, dlatego w rozdziale zamieszczono dwie historie choroby pacjentów leczonych w dwóch ośrodkach klinicznych.

Historia pierwsza

Mieszkaniec Warszawy, lat 51, chory na samoistne włóknienie płuc, od 10 lat pod opieką Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Jesienią 2005 roku – miałem wówczas 41 lat – pojawił się u mnie mocny dokuczliwy kaszel, zauważyłem również, że przy wykonywaniu czynności wymagających dużego wysiłku fizycznego męczę się znacznie łatwiej niż poprzednio. Na początku nie przywiązywałem do tego większej wagi, gdyż zawsze cieszyłem się znakomitym zdrowiem, a jako palacz papierosów od 20. roku życia byłem przyzwyczajony do pokasływania, które było dla mnie jedyną zauważalną konsekwencją palenia.

Niestety, kaszel nasilał się coraz bardziej, a w listopadzie zacząłem mieć wysoką gorączkę. Zgłosiłem się na badania lekarskie w przychodni rejonowej, najpierw do internisty, potem – z jego polecenia – do pulmonologa. Kolejno podawane mi antybiotyki powodowały jedynie chwilową, kilkudniową poprawę. Lekarz pulmonolog po zapoznaniu się z moimi wynikami tomografii komputerowej płuc skierował mnie na badania do Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie. W tym okresie przestałem palić papierosy. Odbęło się to radykalnie – temat palenia uznałem za zamknięty i „wymiotłem z głowy”. Tak jest do chwili obecnej.

Rok 2006 zmienił całkowicie moje życie w obszarze zdrowia. W Instytucie Gruźlicy zdiagnozowano u mnie samoistne włóknienie płuc. Na otwartą biopsję – w lutym 2006 r. – która była pierwszym poważnym zabiegiem chirurgicznym w moim życiu, pomimo obaw zdecydowałem się bez wahania, wiedząc od lekarzy, że zbadanie wycinków płuc znacznie zwiększa szanse na postawienie właściwej diagnozy. Nie muszę dodawać, że przez cały ten okres nie opuszczał mnie strach przed nowotworem. Wiadomość o tym, że nie mam raka przyjąłem z ulgą.

O chorobie nazywającej się samoistne włóknienie płuc nigdy wcześniej nie słyszałem. Poinformowano mnie, że moja choroba ma podłoże immunologiczne, ale nie można jednoznacznie określić przyczyny, która niszczy zdrowy miąższ moich płuc. Sposobem na powstrzymanie dalszego rozwoju choroby miało być leczenie immunosupresyjne. Od marca 2006 r. przez rok przyjmowałem lek azatioprynę, a przez dwa lata enkorton. W tym okresie przytyłem około 10 kilogramów i odczuwałem dużą ociężałość, miewałem też okresy „wilczego” apetytu lub, wręcz przeciwnie, jego całkowitego braku, ale ogólnie przyjmowanie w/w leków tolerowałem dobrze. Z pełną świadomością zaakceptowałem fakt, że jestem człowiekiem chorym i muszę regularnie przyjmować leki.

Po odstawieniu leków przez kilka kolejnych lat pojawiałem się na ambulatoryjne badania kontrolne w instytucie w cyklu półrocznym, potem rzadziej. Za każdym razem informowano mnie, że proces włóknienia nieznacznie postępuje, a moje parametry wydolnościowe wciąż się obniżają, ale nie ma to znamion jakiegoś gwałtownego pogorszenia. Podobnie wyglądało to w moim subiektywnym odczuciu. Pracuję jako dziennikarz „za biurkiem”, więc żadna szczególna kondycja do wykonywania zawodu nie była mi potrzebna. W życiu codziennym byłem w stanie wykonać wszystkie normalne czynności, pod warunkiem że robię to wolno i spokojnie. Fiaskiem natomiast okazywało się podejmowanie jakiegokolwiek wysiłku o dużej dynamice. Próby biegania, skakania czy szybkiego wykonywania jakichkolwiek czynności, zwłaszcza z obciążeniem, powodowały u mnie natychmiast przyspieszony oddech i szybsze bicie serca, potem kaszel i trudności ze złapaniem oddechu. Osobnym problemem stało się wchodzenie po schodach, które męczyło mnie zawsze, nawet gdy robiłem to wolno.

W maju 2013 roku ponownie trafiłem do szpitala, z powodu infekcji dróg oddechowych i wyjątkowo złego samopoczucia. Po raz pierwszy w życiu poczułem, że męczą mnie tzw. zwykłe czynności, które poprzednio nie sprawiały mi kłopotów, np. chodzenie niezbyt szybkim krokiem. Po wyleczeniu infekcji nadal starałem się funkcjonować normalnie zawodowo, rodzinie i towarzysko, ale aby to uzyskać musiałem jeszcze bardziej „zwolnić tempo”. Kaszel i zadyszka zaczęły towarzyszyć wielu czynnościom związanym ze zwykłym ruchem fizycznym. Objawy te nasiliły się zwłaszcza w okresie zimowym 2013/2014, kiedy po wyjściu na zewnątrz

zaczynałem wdychać powietrze o niskiej temperaturze. Niestety obecnie, w okresie zimowym 2014/2015, nastąpiło kolejne pogorszenie. Kłopoty z oddychaniem pojawiają się już przy wykonywaniu najprostszych domowych czynności. Na zewnątrz, aby przejść dłuższy dystans, mogę się poruszać tylko w tempie osób chodzących o lasce.

Badania wykonane podczas mojego ostatniego pobytu w Instytucie Gruźlicy i Chorób Płuc – styczeń 2015 r. – potwierdziły, że moja tolerancja na wysiłek ponownie się obniżyła. Zalecono mi tlenoterapię w domu oraz zostałem zgłoszony do przeszczepienia płuc.

Historia druga

Mieszkanca Łodzi, lat 67, chora na samoistne włóknienie płuc, od 11 lat pod opieką Kliniki Pneumonologii i Alergologii, Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Jestem osobą chorą na samoistne włóknienie płuc. W roku 2004 otrzymałam skierowanie na zabieg usunięcia woreczka żółciowego, do którego nie doszło ponieważ podczas przyjęcia na oddział stwierdzono osłuchowo zmiany zapalne w płucach. Leczenie antybiotykami nie przyniosło poprawy więc ponownie skierowano mnie do szpitala chorób płuc. Zmiany w płucach wykryto na podstawie badania tomografii komputerowej płuc. W okresie wcześniejszym często chorowałam na zapalenia oskrzeli, pokasływałam, odczuwałam zmęczenie podczas dłuższego chodzenia i dźwigania.

W roku 2005 na oddziale chirurgii klatki piersiowej pobrano mi fragment płuca do badania i stwierdzono zmiany odpowiadające zaawansowanemu włóknieniu. W 2009 r. rozpoczęłam leczenie immosupresyjne (azatiopryna i encorton). Leczona byłam 18 m-cy, bez istotnej poprawy. Dalej męczyłam się wchodząc po schodach, kaszlałam. Od lutego z powodu progresji włączono do leczenia ponownie sterydy. W grudniu 2009 r. nastąpiło pogorszenie mojego stanu zdrowia związane z infekcją. Nastąpiła progresja zmian włókniastych, pogłębiało się zaburzenie dyfuzji i spadek saturacji podczas chodu.

W lutym 2010 r. odstąpiono od leczenia immosupresyjnego. Zalecono mi dalsze leczenie w poradni rejonowej w moim rodzinnym mieście. Zalecono w razie nasilonych zaburzeń utlenowania, domową tlenoterapię. Zasugerowano mi, że jedynym sposobem dalszego przeżycia może być przeszczep płuc. Czułam się coraz gorzej, trudno wchodziło mi się na pierwsze piętro nie mogłam dźwigać cięższych rzeczy, coraz częściej kaszlałam. Czułam się załamana moim stanem zdrowia, bo w wyniku choroby nie mogłam wykonywać wielu czynności. Praca, którą podjęłam będąc na emeryturze, przysparzała mi wielu trudności związanych z chodzeniem zarówno po równej powierzchni jak i po schodach. Zdenerwowanie wywoływało napady kaszlu oraz duszności. Częste infekcje również przyczyniły się do rezygnacji z dodatkowej pracy.

W maju 2010 roku zaproponowano mi udział w programie testowania leków. Obecnie od 1,5 roku biorę udział w klinicznym badaniu naukowym nad eksperymentalnym lekiem w leczeniu idiopatycznego włóknienia płuc. Mój stan zdrowia bardzo mnie niepokoi. Bardziej męczę się. Chodząc po schodach muszę odpoczywać już po wejściu na półpiętro, a po równej powierzchni nie przejdę bez odpoczynku 100 metrów. Obecnie mieszkam na 3 piętrze i coraz trudniej jest mi wchodzić po schodach. Nie mogę wykonywać większości prac domowych, mogę liczyć tylko na pomoc najbliższych. Kąpiel pod prysznicem również sprawia mi trudności. Każdy wysiłek wywołuje u mnie napady kaszlu, często z wymiotami. Ostatnio ciągle kaszlę nawet siedząc. Nietrzymanie moczu podczas kaszlu jest dla mnie nieprzyjemne i uciążliwe. Mój organizm jest coraz mniej odporny. Coraz częściej zapadam na infekcje. W tym czasie kaszel i duszności nie pozwalają mi spać. Męczę się przy najmniejszym wysiłku tj. przejście krzesła na kanapę, czy nawet podczas posiłku. Jestem wówczas bardzo zrezygnowana. Ale po odzyskaniu sił staram się nie myśleć o chorobie tylko rzucam się w wir zajęć, które dają mi jeszcze chęć do życia.

Zawsze byłam osobą energiczną i aktywną zawodowo i społecznie, lubiłam uczestniczyć w spotkaniach towarzyskich. Zwiedzałam wszelkie zakątki naszego kraju, chodziłam po górach, pływałam, tańczyłam. Większość z tych przyjemności jest teraz dla mnie nieosiągalnych. Od kilku lat uczestniczę w pracach komisji wyborczych podczas wyborów samorządowych, parlamentarnych, prezydenckich, czy w podobnych komisjach. Niestety, coraz gorzej sobie radzę. Ostatnio bałam się, że podczas wręczenia nominacji wybranemu prezydentowi złapie mnie atak kaszlu, zanikał mi głos podczas składania gratulacji w tak uroczystym momencie. Jestem zaniepokojona taką sytuacją. W rodzinie jestem osobą która potrafi doradzić, rozwiązać wiele problemów, czuć nad całą rodziną. Jak byłam zdrowa pomagałam bezinteresownie chorym bliskim sąsiadom, nie mających pomocy

od rodziny, a teraz ja oczekuję pomocy. Mam nadzieję, że będzie dla mnie dostępny taki lek który pomoże mi żyć normalnie, bez większych ograniczeń. Pragnę jeszcze żyć, być potrzebna dla rodziny, udzielać się społecznie, spotykać się z przyjaciółmi i uprawiać swoje hobby.

7. SPECJALIŚCI CHOROÓB PŁUC W POLSCE – LICZBA, ROZMIESZCZENIE ORAZ AKTYWNOŚĆ ZAWODOWA

Lek. med. Jakub Gierczyński

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia, Uczelnia Łazarskiego

Dr n. ekon. Małgorzata Gałązka-Sobotka

Dyrektor Instytutu Zarządzania w Ochronie Zdrowia, Uczelnia Łazarskiego

Lek. med. Jerzy Gryglewicz

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia, Uczelnia Łazarskiego

Na użytek tego opracowania przygotowano statystykę dotyczącą liczby specjalistów chorób płuc w Polsce na dzień 28.02.2015r.⁵ Analiza została opracowana na podstawie danych źródłowych z Centralnego Rejestru Lekarzy RP, pozyskanych od Naczelnej Rady Lekarskiej.

Na dzień 28.02.2015 r. w Polsce aktywnie wykonywało zawód 2 769 specjalistów chorób płuc. Stanowiło to 84,65% ogólnej liczby specjalistów chorób płuc (3 271). Najniższy odsetek aktywnych zawodowo specjalistów chorób płuc odnotowano w województwie pomorskim (74,87%), a najwyższy w województwie świętokrzyskim (97,48%).

Tabela 4. Zestawienie liczbowe lekarzy specjalistów chorób płuc według województw (z uwzględnieniem podziału na lekarzy wykonujących zawód - liczbowo i odsetkowo oraz lekarzy ze specjalizacją ogółem), stan na 28.02.2015 r.

Województwo	Wykonujący zawód	Ogólna liczba	Odsetek aktywnych zawodowo
Dolnośląskie	195	234	83,33%
Kujawsko-Pomorskie	112	127	88,19%
Lubelskie	183	201	91,04%
Lubuskie	62	70	88,57%
Łódzkie	214	257	83,27%
Małopolskie	294	328	89,63%
Mazowieckie	424	543	78,08%
Opolskie	76	94	80,85%
Podkarpackie	149	162	91,98%
Podlaskie	78	90	86,67%
Pomorskie	146	195	74,87%
Śląskie	301	338	89,05%
Świętokrzyskie	116	119	97,48%
Warmińsko-Mazurskie	84	100	84,00%
Wielkopolskie	215	261	82,38%
Zachodniopomorskie	120	152	78,95%
RAZEM	2 769	3 271	84,65%

Źródło: Opracowanie własne na podstawie Centralnego Rejestru Lekarzy RP należącego do Naczelnej Rady Lekarskiej.

Jak wynika z powyższej tabeli, największa liczba specjalistów chorób płuc pracuje w województwie mazowieckim (424), śląskim (301) i małopolskim (294 specjalistów). Najmniej specjalistów chorób płuc pracuje w województwach lubuskim (62), opolskim (76) i podlaskim (78 specjalistów).

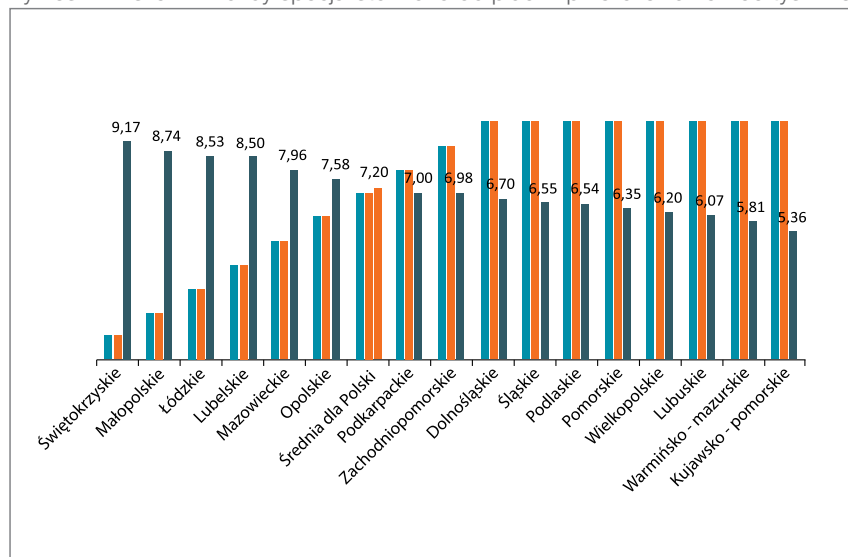
Według powyższych danych oraz danych GUS⁶ za 2014 r. obliczono wskaźnik liczby specjalistów chorób płuc w przeliczeniu na

5 Centralny Rejestr Lekarzy RP należący do Naczelnej Rady Lekarskiej, 2015, http://www.nil.org.pl/_data/assets/pdf_file/0011/98930/Zestawienie-nr-04.pdf, dostęp: 28.02.2015.

6 Ludność. Stan i struktura ludności oraz ruch naturalny w przekroju terytorialnym w 2014 r. Stanu w dniu 30 VI 2014 r., GUS, <http://stat.gov.pl/obszary-tematyczne/ludnosc/ludnosc/ludnosc-stan-i-struktura-ludnosci-oraz-ruch-naturalny-w-przekroju-terytorialnym->

100 tys. mieszkańców. Najwyższy wskaźnik odnotowano w województwie świętokrzyskim (9,17 specjalistów chorób płuc/100 tys.), małopolskim (8,74/ 100 tys.) i łódzkim (8,53/100 tys.). Najniższy wskaźnik odnotowano w województwie kujawsko-pomorskim (5,36 specjalistów chorób płuc/100 tys.), warmińsko-mazurskim (5,81/100 tys.) oraz lubuskim (6,07/100 tys.). Średni wskaźnik dla Polski wyniósł w 2014 r. 7,20 specjalistów chorób płuc na 100 tys. mieszkańców.

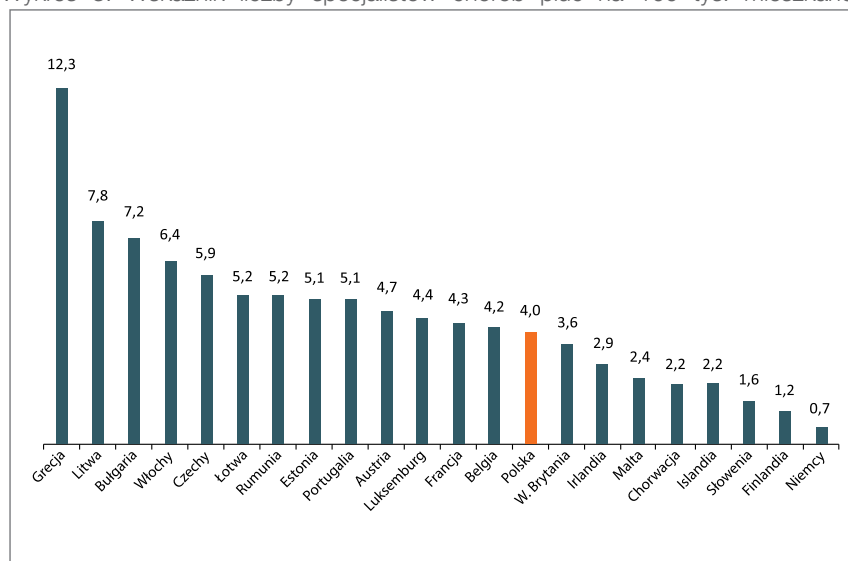
Wykres 2. Wskaźnik liczby specjalistów chorób płuc w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców w ujęciu wojewódzkim w 2014 r.



Źródło: Opracowanie własne na podstawie Centralnego Rejestru Lekarzy RP należącego do Naczelnej Rady Lekarskiej.

WHO i Komisja Europejska podkreśla wagę dostosowania liczebności kadr medycznych do potrzeb zdrowotnych populacji Unii Europejskiej.⁷ Według danych Eurostatu za 2011 r. najwyższy wskaźnik specjalistów chorób płuc (ang. respiratory medicine specialists) w krajach Unii Europejskiej kształtował się od 12,3 specjalistów chorób płuc/100 tys. mieszkańców w Grecji, 7,8/100 tys. w Czechach i 7,2/100 tys. w Bułgarii.⁸ Najniższy wskaźnik odnotowano w Niemczech – 0,7 specjaliści chorób płuc/100 tys. oraz w Finlandii (1,2 /100 tys.) i w Słowenii (1,6 /100 tys.). Dla Polski wskaźnik wynosił w 2011 r. 4,0 specjalistów chorób płuc /100 tys. mieszkańców.

Wykres 3. Wskaźnik liczby specjalistów chorób płuc na 100 tys. mieszkańców w krajach Unii Europejskiej w 2011 r.



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych Eurostat.

w-2014-r-stanu-w-dniu-30-vi-2014-r-6,12.html, dostęp: 03.03.2015.

7 Mladovsky P., Leone T., Specialist human resources for health in Europe: are we ready?, Euro Observer The Health Policy Bulletin of the European Observatory on Health Systems and Policies. Summer 2010 Volume 12, Number 2, http://www.euro.who.int/__data/assets/pdf_file/0017/117314/EuroObserver12_2.pdf, dostęp: 02.08.2015.

8 Physicians by medical speciality-respiratory medicine, Eurostat, 2015.

8. FINANSOWANIE I CHARAKTERYSTYKA ŚWIADCZEŃ ZWIĄZANYCH Z LECZENIEM SWP W WARUNKACH SZPITALNYCH

Lek. med. Jakub Gierczyński

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelnia Łazarskiego

Dr n. ekon. Małgorzata Gałązka-Sobotka

Dyrektor Instytutu Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelnia Łazarskiego

Lek. med. Jerzy Gryglewicz

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelnia Łazarskiego

Według najnowszych danych NFZ w 2013 r. leczono 4 039 chorych ze zdiagnozowanym samoistnym włóknieniem płuc (J84.1), natomiast w 2014 r. liczba chorych wzrosła do 4 296. Wartość zrealizowanych jednostek rozliczeniowych tytułem świadczeń zdrowotnych w zakresie SWP wyniosła 15 616 395 zł w 2013 r. oraz 16 585 615 zł w 2014 r. Dynamika zmian rok do roku wyniosła 106%.

Tabela 5. Liczba pacjentów oraz wartość zrealizowanych jednostek rozliczeniowych (zł) w zakresie leczenia SWP w 2013 i 2014 r.

Rok realizacji	Liczba pacjentów	Wartość zrealizowanych jednostek rozliczeniowych (zł)
2013	4 039	15 616 395
2014	4 296	16 585 615
Zmiana rok do roku	106%	106%

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

Świadczenia dotyczące pacjentów hospitalizowanych z powodu samoistnego włóknienia płuc są sprawozdawane przez świadczeniodawców realizujących świadczenia w rodzaju leczenie szpitalne. Zbiorcze dane są opracowywane przez Centralę Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ) i przedstawiane w Systemie Jednorodnych Grup Pacjentów (JGP). Statystyki związane z hospitalizacjami pacjentów z powodu samoistnego włóknienia płuc są sprawozdawane według Międzynarodowej Klasyfikacji Chorób ICD 10, jako rozpoznanie: J84.1 – Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, rozliczane w grupie D50 – Zwłóknienie i pylica płuc, katalogu: D-Choroby układu oddechowego.⁹

8.1. Finansowanie i charakterystyka świadczeń udzielonych w zakresie samoistnego włóknienia płuc w rodzaju leczenie szpitalne według Statystyki JGP NFZ w latach 2009-2014, ilościowo i wartościowo

W latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1 – Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, NFZ refundował około 3 tysięcy procedur rocznie. Stanowiły one około 35% wszystkich wystąpień rozliczonych w ramach grupy D50 – Zwłóknienie i pylica płuc. W 2009 r. była to liczba 2 746 wystąpień, w 2010 r. – 2 819, w 2011 – 2 987, w 2012 r. – 3 146, w 2013 r. – 3 083 hospitalizacji, natomiast w 2014 r. – 3 310 wystąpień.

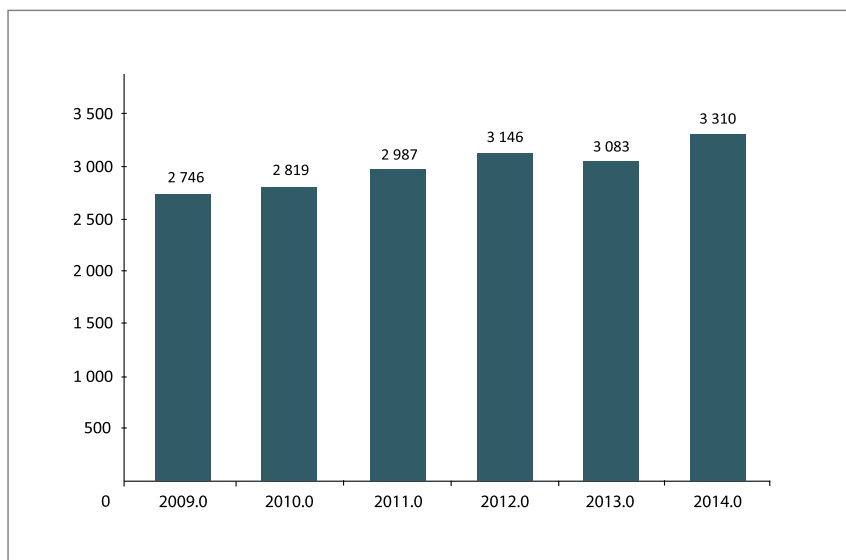
⁹ Statystyka JGP, NFZ, 2015, <https://prog.nfz.gov.pl/APP-JGP/Grupa.aspx?id=V1UMb2sMqF4%3d> dostęp: 16.08.2015.

Tabela 6. Liczba wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Liczba hospitalizacji J84.1	2 746	2 819	2 987	3 146	3 083	3 310

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

Wykres 4. Liczba wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

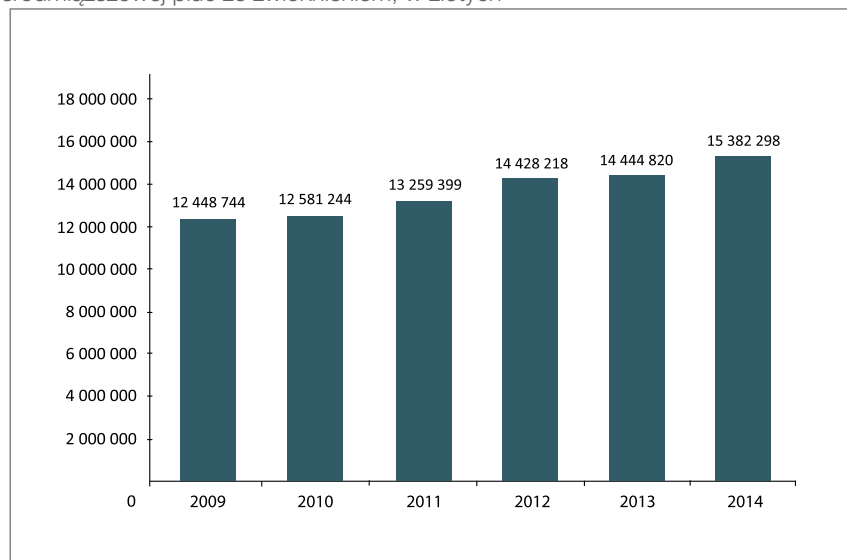
W 2009 r. w zakresie rozpoznania J84.1 – Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, NFZ rozliczył procedury na łączną kwotę 12 448 744 zł, w 2010 r. – 12 581 244 zł, w 2011 r. – 13 259 399 zł, w 2012 r. – 14 428 218 zł, w 2013 r. – 14 444 820 zł oraz w 2014 r. na kwotę 15 382 298 zł.

Tabela 7. Wartość wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych

J84.1	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Wartość hospitalizacji ogółem	12 448 744	12 581 244	13 259 399	14 428 218	14 444 820	15 382 298

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

Wykres 5. Wartość wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

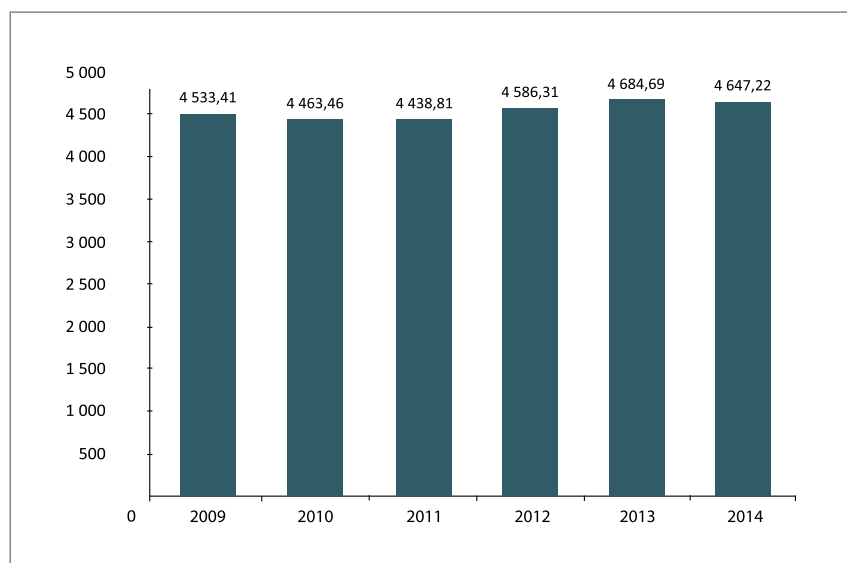
Średnia wartość hospitalizacji rozliczana z NFZ w zakresie rozpoznania J84.1 – Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem wynosiła w latach 2009-2014 około 4,5 tysiąca złotych. W 2009 r. była to wartość 4 533,41 zł, w 2010 r. – 4 463,46 zł, w 2011 r. – 4 438,81 zł, w 2012 r. – 4 586,31 zł, w 2013 r. – wartość 4 684,69 zł, natomiast w 2014 r. – 4 647,22 zł. Nastąpiła więc obniżka wyceny średniej wartości hospitalizacji o 1% w 2014 r. w stosunku do 2013 r.

Tabela 8. Średnia wartość hospitalizacji w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych

J84.1	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Średnia wartość hospitalizacji	4 533,41	4 463,46	4 438,81	4 586,31	4 684,69	4 647,22

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

Wykres 6. Średnia wartość hospitalizacji w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

8.2. Finansowanie i organizacja świadczeń udzielonych w zakresie samoistnego włóknienia płuc w 2014 r., według rodzaju oddziału i czasu pobytu

W zakresie samoistnego włóknienia płuc, w ramach grupy D50 – Zwłóknienie i pylica płuc 74,31% hospitalizacji pacjentów zostało zaraportowanych przez oddziały chorób płuc, na których mediana czasu pobytu wynosiła 7 dni. Następne w kolejności oddziały chorób wewnętrznych rozliczyły 20,17% świadczeń, z medianą czasu pobytu pacjentów 7 dni.

Tabela 9. Udział hospitalizacji i czas pobytu w zakresie samoistnego włóknienia płuc, w ramach grupy D50 - Zwłóknienie i pylica płuc, w 2014 r.

Zakres świadczeń	Udział (%)	Mediana czasu pobytu (dni)
CHOROBY PŁUC - HOSPITALIZACJA	74,31	7
CHOROBY WEWNĘTRZNE - HOSPITALIZACJA	20,17	7

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

8.3. Finansowanie i charakterystyka świadczeń udzielonych w zakresie samoistnego włóknienia płuc w 2014 r., według wieku i płci pacjentów

W zakresie samoistnego włóknienia płuc, w ramach grupy D50 – Zwłóknienie i pylica płuc 49,79% hospitalizacji dotyczyło pacjentów w wieku 61-80 lat, dla których mediana czasu pobytu wynosiła 7 dni. Następne w kolejności grupy wiekowe to pacjenci w wieku 41-60 lat (29,40% świadczeń, z medianą czasu pobytu 6 dni) oraz pacjenci w wieku 81 i więcej lat (9,43%, z medianą czasu pobytu 8 dni).

Tabela 10. Udział hospitalizacji i czas pobytu ze względu na wiek pacjenta w grupie D50 - Zwłóknienie i pylica płuc, w 2014 r.

Wiek pacjenta (r.ż.)	Udział (%)	Mediana czasu pobytu (dni)
poniżej 1	0,98	8
1 - 6	3,04	6
7 - 18	1,25	4
19 - 40	6,11	6
41 - 60	29,40	6
61 - 80	49,79	7
81 i więcej	9,43	8

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

W zakresie samoistnego włóknienia płuc, w ramach grupy D50 – Zwłóknienie i pylica płuc 53,08% hospitalizacji dotyczyło mężczyzn, dla których mediana czasu pobytu wynosiła 7 dni. Hospitalizacje kobiet stanowiły 46,92%, z medianą czasu pobytu 6 dni.

Tabela 11. Udział hospitalizacji i czas pobytu ze względu na płeć pacjenta w grupie D50 - Zwłóknienie i pylica płuc, w 2014 r.

Płeć pacjenta	Udział (%)	Mediana czasu pobytu (dni)
Mężczyzna	53,08	7
Kobieta	46,92	6

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

8.4. Liczba leczonych chorych oraz poziom finansowanie świadczeń w zakresie samoistnego włóknienia płuc w 2013 i 2014 r., według województw

Finansowanie i organizacja świadczeń udzielonych w zakresie samoistnego włóknienia płuc w latach 2013 - 2014 zostały przeanalizowane w oparciu o dane NFZ w dwóch kategoriach: liczby leczonych chorych oraz poziomu finansowania świadczeń.

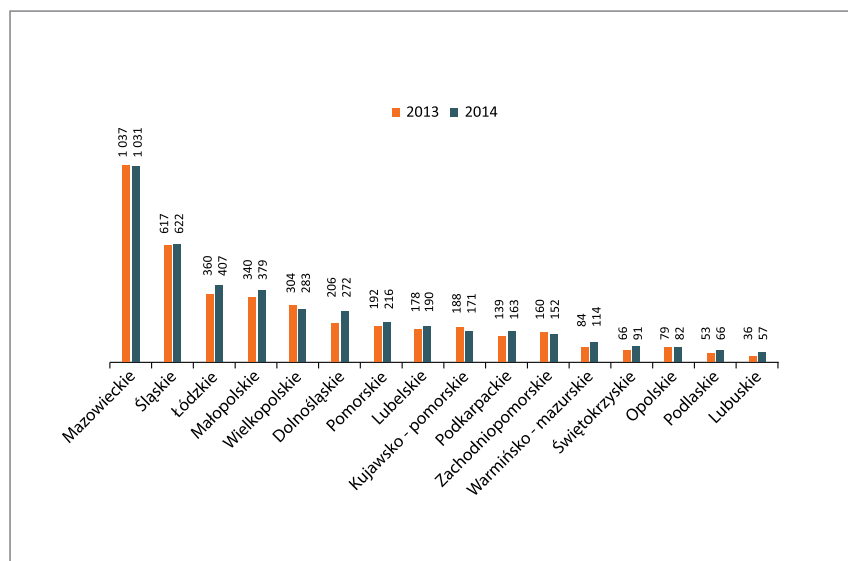
Najwyższą liczbę leczonych chorych z diagnozą samoistnego włóknienia płuc NFZ (OW NFZ) rozliczył w latach 2013-2014 w województwie mazowieckim. W 2013 r. była to liczba 1 037, natomiast w 2014 r. 1 031 chorych (zmiana rok do roku wyniosła więc 99%). Na drugim miejscu znalazło się województwo śląskie, w którym w 2013 r. leczono 617, a w 2014 r. 622 chorych na SWP (zmiana 101%). Trzecią lokatę w tym rankingu zajęło województwo łódzkie, w którym w 2013 r. poddano terapii 360 chorych, a w 2014 r. 407 pacjentów. Dynamika zmian rok do roku wyniosła 113%. Na uwagę zasługuje również duża dynamika przyrostu leczonych chorych rok do roku w województwach lubuskim (158%), świętokrzyskim (138%), warmińsko-mazurskim (136%) oraz dolnośląskim (132%).

Tabela 12. Liczba leczonych chorych z SWP w 2013 i 2014 r. oraz dynamika zmian rok do roku, według województw

OW NFZ rozliczający	2013	2014	Dynamika zmian rok do roku
DOLNOŚLĄSKI	206	272	132%
KUJAWSKO-POMORSKI	188	171	91%
LUBELSKI	178	190	107%
LUBUSKI	36	57	158%
ŁÓDZKI	360	407	113%
MAŁOPOLSKI	340	379	111%
MAZOWIECKI	1 037	1 031	99%
OPOLSKI	79	82	104%
PODKARPACKI	139	163	117%
PODLASKI	53	66	125%
POMORSKI	192	216	113%
ŚLĄSKI	617	622	101%
ŚWIĘTOKRZYSKI	66	91	138%
WARMIŃSKO-MAZURSKI	84	114	136%
WIELKOPOLSKI	304	283	93%
ZACHODNIOPOMORSKI	160	152	95%
Razem	4 039	4 296	106%

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

Wykres 7. Liczba leczonych chorych z SWP w 2013 i 2014 r., według województw (OW NFZ)



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

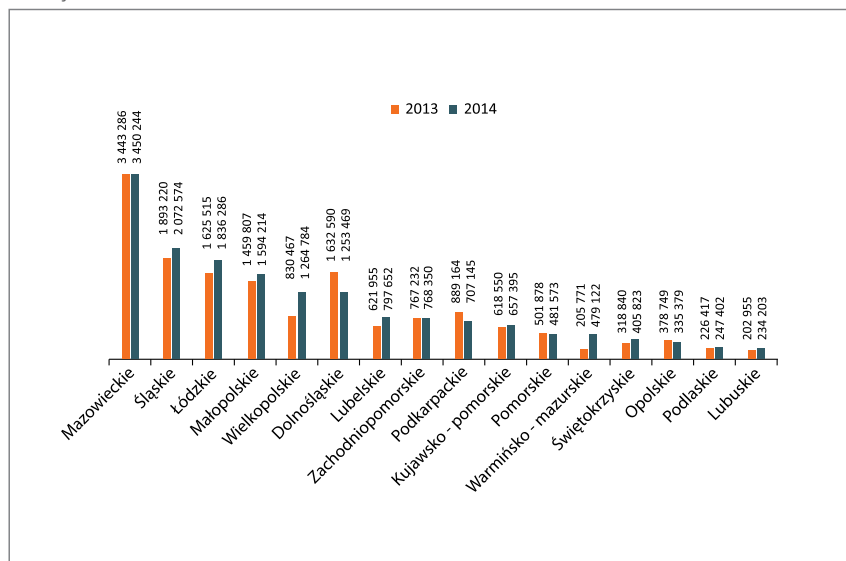
Najwyższą wartość jednostek rozliczeniowych z rozpoznaniem samoistnego włóknienia płuc rozliczono w województwie mazowieckim – 3 443 286 zł w 2013 r. oraz 3 450 244 zł w 2014 r. Następnymi województwami były śląskie (1 893 220 zł w 2013 r. oraz 2 072 574 zł w 2014 r.), z dynamiką wzrostu 109%) oraz małopolskie (1 459 807 zł w 2013 r. oraz 1 594 214 zł w 2014 r.). Oba województwa zanotowały dynamikę wzrostu wydatków rok do roku o 109%. Na uwagę zasługuje znaczący wzrost wydatków rok do roku w województwie warmińsko-mazurskim (233%) i pomorskim (152%) oraz znaczący spadek wydatków rok do roku w województwie wielkopolskim (77%) oraz zachodniopomorskim (80%).

Tabela 13. Wartość jednostek rozliczeniowych związanych z leczeniem SWP w latach 2013-2014 oraz dynamika zmian rok do roku, według województw, w złotych

OW NFZ rozliczający	2013 (zł)	2014 (zł)	Dynamika zmian rok do roku
DOLNOŚLĄSKI	621 955	797 652	128%
KUJAWSKO-POMORSKI	501 878	481 573	96%
LUBELSKI	767 232	768 350	100%
LUBUSKI	202 955	234 203	115%
ŁÓDZKI	1 625 515	1 836 286	113%
MAŁOPOLSKI	1 459 807	1 594 214	109%
MAZOWIECKI	3 443 286	3 450 244	100%
OPOLSKI	378 749	335 379	89%
PODKARPACKI	618 550	657 395	106%
PODLASKI	226 417	247 402	109%
POMORSKI	830 467	1 264 784	152%
ŚLĄSKI	1 893 220	2 072 574	109%
ŚWIĘTOKRZYSKI	318 840	405 823	127%
WARMIŃSKO-MAZURSKI	205 771	479 122	233%
WIELKOPOLSKI	1 632 590	1 253 469	77%
ZACHODNIOPOMORSKI	889 164	707 145	80%
Razem	15 616 395	16 585 615	106%

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

Wykres 8. Wartość jednostek rozliczeniowych związanych z leczeniem SWP w latach 2013-2014, według województw (OW NFZ), w złotych



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych NFZ.

9. CHOROBY ŚRÓDMIAŻSZOWE PŁUC JAKO PRZYCZYNA NIEZDOLNOŚCI DO PRACY

Mgr Hanna Zalewska

Zakład Ubezpieczeń Społecznych

Mgr Ewa Karczewicz

Zakład Ubezpieczeń Społecznych

Zakład Ubezpieczeń Społecznych prowadzi badania statystyczne z zakresu przyczyn niezdolności do pracy, zarówno czasowej, jak też długotrwałej. Nasze zasoby informacyjne umożliwiają analizowanie przyczyn chorobowych z dokładnością do jednostki chorobowej (z kodem trzy-znakowym) zdefiniowanej zgodnie z Międzynarodową Statystyczną Klasyfikacją Chorób i Problemów Zdrowotnych rewizja Dziesiąta (ICD-10). Zwracamy uwagę, że dane statystyczne, którymi dysponuje Zakład Ubezpieczeń Społecznych dotyczą przypadków osób ubezpieczonych (m.in. prowadzących pozarolniczą działalność gospodarczą, w tym także populacji emerytów pozostających w zatrudnieniu), którzy wystąpili o określone świadczenia z tytułu niezdolności do pracy w związku z określonymi schorzeniami. Nie obejmują rolników indywidualnych i członków ich rodzin, a także świadczeń tzw. służb mundurowych.

W przypadku osób ubezpieczonych w ZUS odnotowano w 2013 r. 17 333,9 tys. zaświadczeń lekarskich o czasowej niezdolności w Rejestrze zaświadczeń lekarskich KSI ZUS. Łączna liczba dni absencji chorobowej wyniosła 213 392,7 tys. Choroby układu oddechowego (J00-J99) spowodowały 29 543,3 tys. dni absencji chorobowej, zaś inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc (J84) 96,9 tys. dni absencji. Z tytułu tej jednostki chorobowej absencja chorobowa mężczyzn wyniosła 59,1 tys. dni i była dłuższa od absencji kobiet o 21,3 tys. dni, zaś przeciętna długość zaświadczenia lekarskiego 13,37 dnia.

Tabela 14. Absencja chorobowa z tytułu choroby własnej osób ubezpieczonych w ZUS w 2013 r.

Wyszczególnienie	Liczba dni absencji chorobowej w tys.			Liczba zaświadczeń lekarskich w tys.			Przeciętna długość zaświadczenia lekarskiego w dniach		
	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety
OGÓŁEM (A00-Z99)	213 392,7	94 536,7	118 780,8	17 333,9	8 138,7	9 188,9	12,31	11,62	12,93
Choroby układu oddechowego (J00 - J99)	29 543,3	14 588,6	14 944,1	4 778,9	2 240,2	2 536,9	6,18	6,51	5,89
Inne choroby układu oddechowego dotyczące przede wszystkim tkanki śródmiąższowej płuc (J80-J84)	187,6	108,3	79,3	14,2	8,0	6,2	13,23	13,56	12,79
Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc J84	96,9	59,1	37,8	7,3	4,4	2,9	13,19	13,37	12,93

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

W 2013 r. przeciętna absencja skumulowana (suma dni absencji w roku dla danej osoby) wyniosła ogółem 36,33 dnia, a liczba osób, którym wystawiono choć jedno zaświadczenie lekarskie to 5 869,6 tys.

Tabela 15. Liczba osób ubezpieczonych w ZUS, którym w 2013 r. wystawiono zaświadczenie lekarskie z tytułu choroby własnej

Wyszczególnienie	Liczba osób w tys.			Przeciętna długość absencji chorobowej w roku w dniach		
	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety
OGÓŁEM (A00-Z99)	5 869,6	2 823,2	3 042,5	36,33	33,46	39,03
Choroby układu oddechowego (J00 - J99)	2 987,0	1 403,6	1 582,3	9,89	10,39	9,44
Inne choroby układu oddechowego dotyczące przede wszystkim tkanki śródmiąższowej płuc (J80-J84)	10,1	5,5	4,6	18,55	19,49	17,40
Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc J84	5,2	3,1	2,1	18,76	19,18	18,16

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Liczba ubezpieczonych, którym w 2013 r. wystawiono choć jedno zaświadczenie z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc (J84) wyniosła 5,2 tys., przy czym przeważali mężczyźni – 3,1 tys. Przeciętna długość absencji chorobowej skumulowanej w roku wynosiła 18,76 dnia i była prawie 2-krotnie dłuższa od przeciętnej długości chorób z całej grupy układu oddechowego.

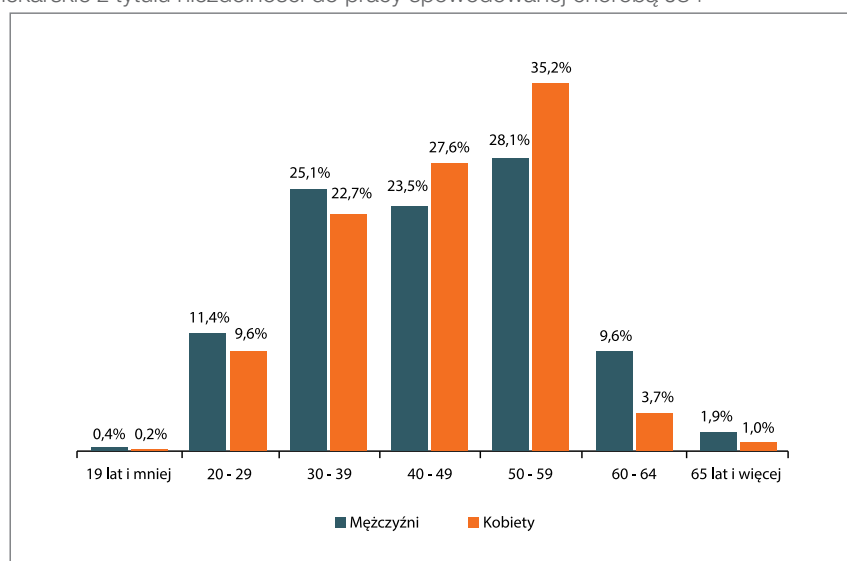
Tabela 16. Struktura osób ubezpieczonych w ZUS, którym w 2013 r. wydano przynajmniej jedno zaświadczenie lekarskie z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej innymi chorobami tkanki śródmiąższowej płuc według wieku i płci

Wiek ubezpieczonych	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety
OGÓŁEM	100,0	100,0	100,0
19 lat i mniej	0,3	0,4	0,2
20 - 29	10,7	11,4	9,6
30 - 39	24,2	25,1	22,7
40 - 49	25,1	23,5	27,6
50 - 59	31,0	28,1	35,2
60 - 64	7,2	9,6	3,7
65 i więcej	1,5	1,9	1,0

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Jak wynika z powyższej struktury wiekowej osób, które otrzymywały w 2013 r. zaświadczenia lekarskie, śródmiąższowa choroba płuc to choroba osób w wieku od 30 do 59 lat. Dotyczy to zarówno mężczyzn jak i kobiet.

Wykres 9. Struktura według wieku osób ubezpieczonych w ZUS, którym w 2013 r. wydano przynajmniej jedno zaświadczenie lekarskie z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej chorobą J84



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

W ocenie poziomu absencji chorobowej istotny jest wskaźnik liczby dni absencji chorobowej na 1 tys. osób objętych obowiązkowym ubezpieczeniem zdrowotnym. Kształtowanie się tych wskaźników w 2013 r. w poszczególnych województwach dla absencji spowodowanej chorobą J84 przedstawia poniższe zestawienie.

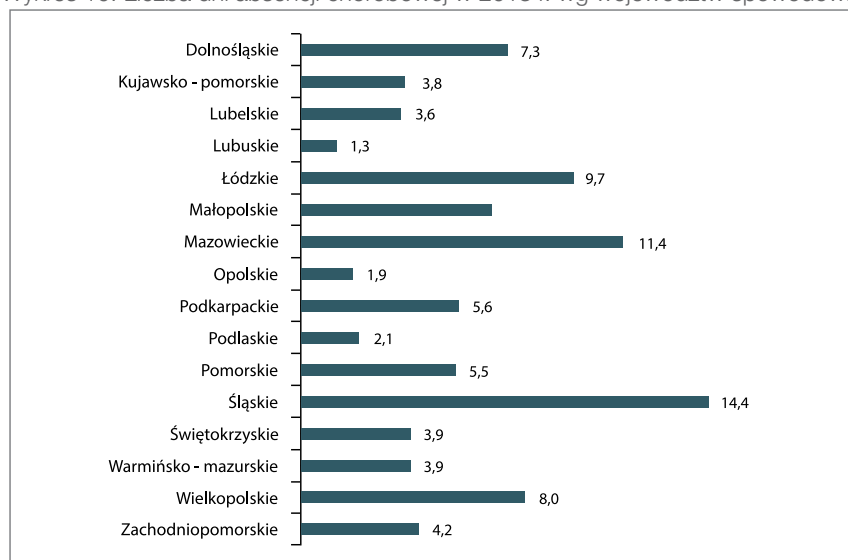
Tabela 17. Wskaźnik liczby dni absencji chorobowej z tytułu choroby J84 osób ubezpieczonych w ZUS w przeliczeniu na 1 tys. osób objętych ubezpieczeniem zdrowotnym w poszczególnych województwach

Wyszczególnienie	Liczba dni absencji chorobowej w tys. dni	Wskaźnik liczby dni absencji chorobowej na 1 tys. osób objętych obowiązkowym ubezpieczeniem zdrowotnym
OGÓŁEM	96,9	6,09
Dolnośląskie	7,3	6,01
Kujawsko-pomorskie	3,8	6,38
Lubelskie	3,6	4,50
Lubuskie	1,3	3,23
Łódzkie	9,7	9,16
Małopolskie	6,8	5,31
Mazowieckie	11,4	5,00
Opolskie	1,9	5,12
Podkarpackie	5,6	7,08
Podlaskie	2,1	4,76
Pomorskie	5,5	5,93
Śląskie	14,4	7,49
Świętokrzyskie	3,9	8,35
Warmińsko-mazurskie	3,9	6,58
Wielkopolskie	8,0	5,63
Zachodniopomorskie	4,2	6,04

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Wskaźnik liczby dni absencji chorobowej na 1 tys. objętych obowiązkowym ubezpieczeniem zdrowotnym wyniósł 6,09 dnia. Wyższe od przeciętnego wskaźniki odnotowano w województwach: kujawsko-pomorskim 6,38, łódzkim 9,16, podkarpackim 7,08, śląskim 7,49, świętokrzyskim 8,35, warmińsko-mazurskim 6,58.

Wykres 10. Liczba dni absencji chorobowej w 2013 r. wg województw spowodowanej chorobą J84



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Po wyczerpaniu zasiłku chorobowego ubezpieczonemu, który nadal jest niezdolny do pracy, a dalsze leczenie lub rehabilitacja lecznicza rokują odzyskanie zdolności do pracy przysługuje świadczenie rehabilitacyjne. Świadczenie rehabilitacyjne przysługuje

przez okres nie dłuższy niż 12 miesięcy. Orzeczenie przyznające to świadczenie może być wydane w wyniku badań w sprawie ustalenia uprawnień do świadczenia rehabilitacyjnego, badań dla celów rentowych lub w związku z kontrolą prawidłowości orzekania o czasowej niezdolności do pracy z powodu choroby.

W 2013 r. orzeczenia pierwszorazowe lekarzy orzeczników, w których ustalone zostało uprawnienie do świadczenia rehabilitacyjnego otrzymało 85 073 osób. Z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc (J84) takie orzeczenia otrzymały 93 osoby, z tego 57 mężczyzn i 36 kobiet.

Tabela 18. Orzeczenia ustalające uprawnienia do świadczenia rehabilitacyjnego wydane przez lekarzy orzeczników w 2013 r.

Wyszczególnienie	orzeczenia pierwszorazowe				orzeczenia ponowne			
	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	nieustalona płeć	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	nieustalona płeć
OGÓŁEM (A00-Z99)	85 073	46 580	38 442	51	72 177	39 320	32 846	11
Choroby układu oddechowego (J00 - J99)	1 096	665	429	2	1 018	558	459	1
Inne choroby układu oddechowego dotyczące przede wszystkim tkanki śródmiąższowej płuc (J80-J84)	96	58	38	-	67	39	28	-
Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc J84	93	57	36	-	63	37	26	-

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

W przypadku orzeczeń ponownych, w których ustalono uprawnienie do świadczenia rehabilitacyjnego w związku z chorobą J84 wydano 63 orzeczenia, z tego 37 mężczyznom i 26 kobietom.

Dominującym przedziałem wiekowym dla grupy badanych po raz pierwszy w związku z innymi chorobami tkanki śródmiąższowej płuc, zarówno w przypadku mężczyzn, jak i kobiet, był przedział od 50 do 59 lat.

Tabela 19. Struktura orzeczeń pierwszorazowych ustalających uprawnienia do świadczenia rehabilitacyjnego z tytułu choroby J84 według wieku i płci badanych

Wyszczególnienie	J84		
	Ogółem	mężczyźni	kobiety
OGÓŁEM	100,0	100,0	100,0
20 – 29	3,2	5,3	-
30 – 39	9,7	12,3	5,6
40 – 49	25,8	21,0	33,3
50 – 59	54,8	52,6	58,3
60 lat i więcej	6,5	8,8	2,8

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Najwyższy odsetek orzeczeń uprawniających do świadczenia rehabilitacyjnego w przypadku choroby J84 wydano na okres od 4 do 6 miesięcy, tj. 74,2 %.

Tabela 20. Struktura orzeczeń pierwszorazowych ustalających uprawnienia do świadczenia rehabilitacyjnego z tytułu choroby J84 według okresu ważności orzeczenia i wieku osób badanych

Wyszczególnienie	Ogółem liczba orzeczeń J84	Orzeczenia wydane na okres:			
		do 3 miesięcy	4-6 miesięcy	7-9 miesięcy	10-12 miesięcy
		w odsetkach Ogółem = 100			
OGÓŁEM	93	18,3	74,2	3,2	4,3
20 – 29	3	33,3	66,7	-	-
30 – 39	9	22,2	66,7	11,1	-
40 – 49	25	20,0	72,0	-	8,0

Wyszczególnienie	Ogółem liczba orzeczeń J84	Orzeczenia wydane na okres:			
		do 3 miesięcy	4-6 miesięcy	7-9 miesięcy	10-12 miesięcy
		w odsetkach Ogółem = 100			
50 – 59	50	18,0	74,0	4,0	4,0
60 lat i więcej	6	-	100,0	-	-

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Zgodnie z obowiązującymi przepisami, orzeczenia o niezdolności do pracy wydane przez lekarzy orzeczników ZUS stanowią podstawę do przyznania renty z tytułu niezdolności.

W 2013 r. lekarze orzecznicy wydali ogółem 45 868 orzeczeń pierwszorazowych ustalając niezdolność do pracy dla celów rentowych. Z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc wydano 63 orzeczenia, z tego 35 mężczyznom i 28 kobietom.

Tabela 21. Orzeczenia wydane przez lekarzy orzeczników ZUS dla celów rentowych w 2013 r.

Wyszczególnienie	Orzeczenia pierwszorazowe				Orzeczenia ponowne			
	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	nieustalona płeć	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	nieustalona płeć
OGÓŁEM (A00-Z99)	45 868	29 571	15 872	425	295 983	192 599	102 887	497
Choroby układu oddechowego (J00 - J99)	1 136	743	383	10	9 109	5 427	3 667	15
Inne choroby układu Oddechowego dotyczące przede wszystkim tkanki śródmiąższowej płuc (J80-J84)	77	43	32	2	237	146	90	1
Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc J84	63	35	28	-	188	108	79	1

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Ponowne badanie rencistów umożliwia ustalenie zmian stanu zdrowia badanych po upływie czasu określonego w poprzednim orzeczeniu. Z reguły badaniom ponownym poddawani są renciści mający orzeczenie o niezdolności do pracy na czas określony. Ich wynikiem jest utrzymanie, zmiana poprzednio orzeczonego stopnia niezdolności do pracy lub stwierdzenie braku niezdolności do pracy. Przeprowadzane są przez lekarzy orzeczników ZUS na wniosek zainteresowanego, występującego o ponowne stwierdzenie niezdolności do pracy, po przedstawieniu przez niego dokumentacji medycznej. Z reguły badaniom ponownym poddawane są osoby mające orzeczenie o niezdolności do pracy wydane na czas określony.

W przypadku rencistów z inną chorobą tkanki śródmiąższowej płuc (J84) w 2013 r. wydano 188 orzeczeń ponownych, w tym 108 mężczyznom i 79 kobietom.

Tabela 22. Struktura orzeczeń pierwszorazowych i ponownych wydanych przez lekarzy orzeczników ZUS dla celów rentowych z tytułu choroby J84 według wieku badanych

Wiek ubezpieczonych	Orzeczenia pierwszorazowe			Orzeczenia ponowne		
	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety	Ogółem	Mężczyźni	Kobiety
OGÓŁEM	63	100,0	100,0	188	100,0	100,0
20 – 29	4	5,7	7,1	3	0,9	2,5
30 – 39	9	11,4	17,9	14	6,5	8,9
40 – 49	14	22,9	21,4	47	22,2	29,1
50 – 59	25	28,6	53,6	100	50,0	58,2
60 lat i więcej	11	31,4	-	23	20,4	1,3
Nieustalony wiek				1	-	-

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Podobnie, jak i przy orzeczeniach uprawniających do świadczenia rehabilitacyjnego, tak też w przypadku orzeczeń rentowych dominującym przedziałem wiekowym dla grupy badanych po raz pierwszy i ponownie w związku z innymi chorobami tkanki śródmiąższowej płuc, zarówno w przypadku mężczyzn, jak i kobiet, był przedział wiekowy od 50 do 59 lat.

W grupie badanych, którzy w 2013 r. otrzymali:

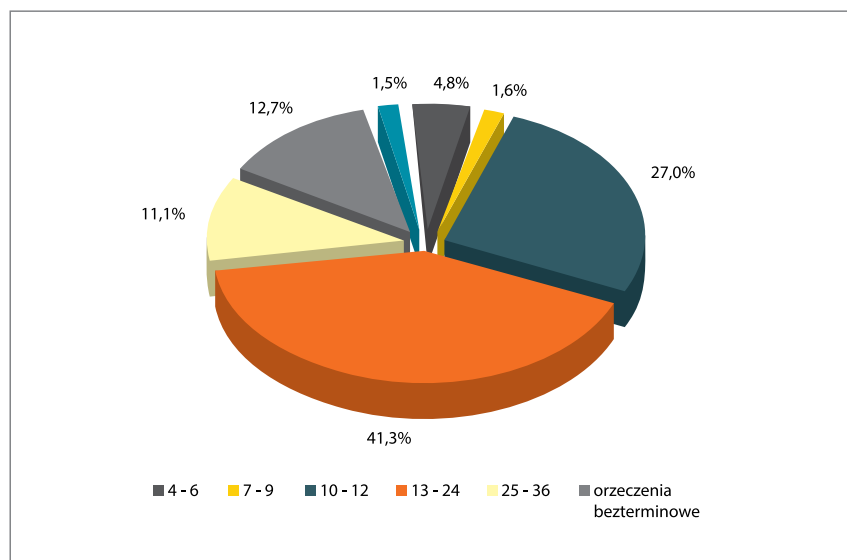
- orzeczenie pierwszorazowe o niezdolności do pracy spowodowanej chorobą J84 uznano:

- za całkowicie niezdolne do pracy 24 osoby,
- za częściowo niezdolne do pracy 39 osób.

- orzeczenie ponowne o niezdolności do pracy spowodowanej chorobą J84 uznano:

- za całkowicie niezdolne do pracy 83 osoby,
- za częściowo niezdolne do pracy 105 osób.

Wykres 11. Struktura orzeczeń pierwszorazowych wydanych w 2013 r. dla celów rentowych w związku z J84 według okresu ważności orzeczenia

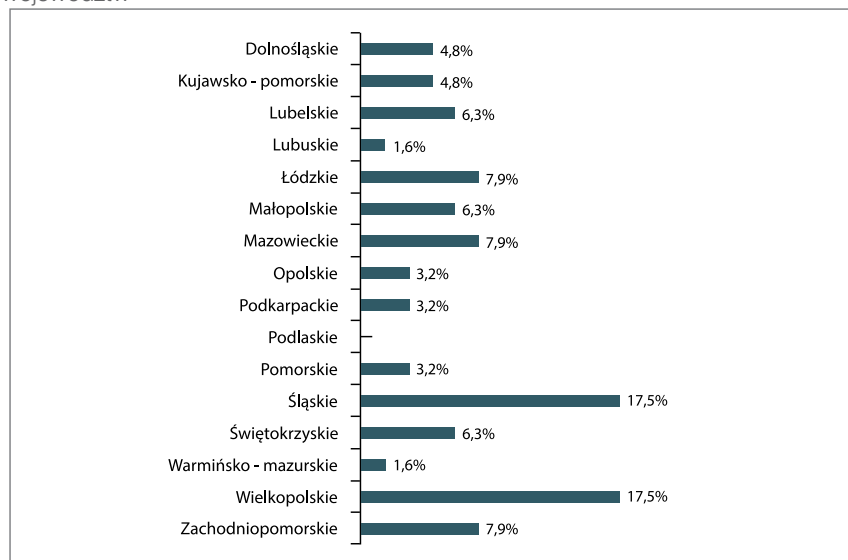


Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

W zależności od charakteru i stopnia naruszenia organizmu oraz rokowań do odzyskania zdolności do pracy lekarz orzecznik określa przewidywany czas trwania niezdolności do pracy. Po jego upływie dalsze prawo do renty uzależnione jest od wydania nowego orzeczenia przez lekarza orzecznika na wniosek osoby zainteresowanej. Gdy naruszenie sprawności organizmu nie rokuje poprawy wówczas lekarz orzecznik wydaje orzeczenie na czas nieokreślony (bezterminowo). Nie orzekano na okresy krótsze niż 4 miesiące, co może świadczyć o rokowaniach co do odzyskania zdolności do pracy w przypadku tej choroby.

W 2013 r. największy odsetek orzeczeń pierwszorazowych rentowych z tytułu J84 był wydany na okres od 13 do 24 miesięcy – 41,3% ogółu orzeczeń oraz na okres od 10 do 12 miesięcy – 27,0%. Na czas nieokreślony wydano 12,7% ogółu orzeczeń.

Wykres 12. Liczba orzeczeń pierwszorazowych wydanych w 2013 r. dla celów rentowych w związku z chorobą J84 według województw



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

W ramach prewencji rentowej Zakład Ubezpieczeń Społecznych prowadzi kompleksową rehabilitację leczniczą. Program rehabilitacji jest indywidualnie ukierunkowany na leczenie schorzenia będącego przyczyną skierowania na rehabilitację z uwzględnieniem dysfunkcji wynikających m.in. ze schorzeń narządu ruchu, układu krążenia, układu oddechowego, chorób psychosomatycznych, onkologicznych. Podstawę do skierowania ubezpieczonego na rehabilitację leczniczą w ramach prewencji rentowej ZUS stanowi orzeczenie lekarza orzecznika ZUS o potrzebie rehabilitacji. W 2013 r. programem rehabilitacji leczniczej objętych zostało 73,4 tys. osób. Z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc (J84) poddano rehabilitacji 30 osób, z tego 14 mężczyzn i 16 kobiet. Koszt rehabilitacji leczniczej w 2013 r. wyniósł ogółem 166,9 mln zł, natomiast z tytułu J84 62,3 tys. zł.

W 2012 r. wydatki ponoszone ze środków FUS, budżetu państwa oraz ze środków własnych pracodawców na świadczenia związane z niezdolnością do pracy w obszarze realizowanym przez ZUS wyniosły łącznie 30 438,6 mln zł. W strukturze wydatków ogółem na świadczenia z tytułu niezdolności do pracy wydatki związane z chorobą J84 stanowiły 0,05% wydatków ogółem. Natomiast w podgrupie innych chorób układu oddechowego dotyczących przede wszystkim tkanki śródmiąższowej płuc (J80-J84) wydatki związane z chorobą J84 stanowiły 60,3%.

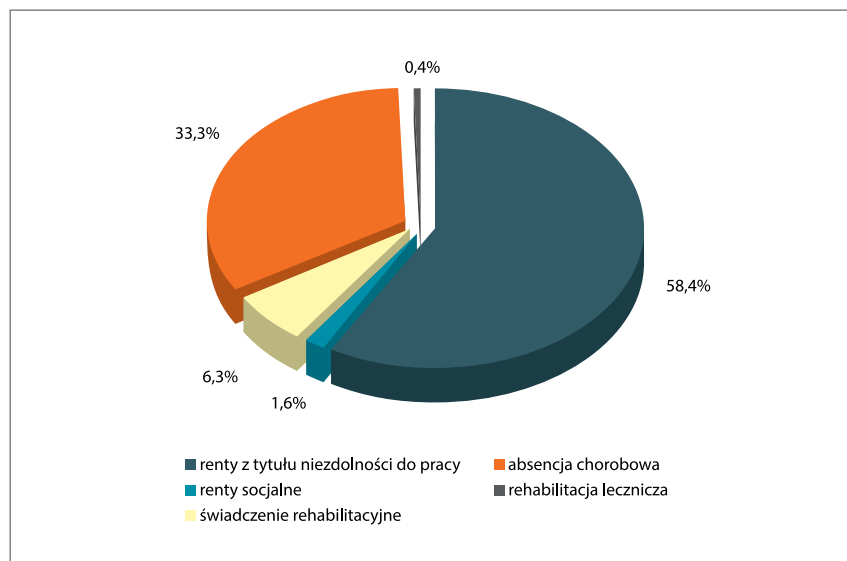
Tabela 23. Wydatki ogółem na świadczenia związane z niezdolnością do pracy poniesione w 2012 r.

Wyszczególnienie	Razem	Mężczyźni	
		Kwota wypłat w tys. Zł	
Kobiety			
OGÓŁEM (A00-Z99)	30 438 586,1	17 191 740,3	13 246 845,8
Choroby układu oddechowego (J00 - J99)	2 157 868,0	1 125 383,7	1 032 484,3
Inne choroby układu oddechowego dotyczące przede wszystkim tkanki śródmiąższowej płuc (J80-J84)	27 464,7	17 163,8	10 300,9
Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc J84	16 565,8	10 548,8	6 017,0

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Analizując wydatki poniesionych w związku z niezdolnością spowodowaną J84, wydatki z tytułu niezdolności mężczyzn były prawie dwukrotnie wyższe niż wydatki poniesione w związku z niezdolnością kobiet.

Wykres 13. Struktura wydatków w 2012 r. na świadczenia związane z niezdolnością do pracy poniesione z tytułu choroby J84 według rodzajów świadczeń



Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Najwyższy udział wydatków z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc wynoszący 58,4% odnotowano w odniesieniu do rent z tytułu niezdolności do pracy. Drugą co do wielkości pozycję wydatków stanowiła absencja chorobowa – 33,3%.

Tabela 24. Wydatki na świadczenia związane z niezdolnością do pracy spowodowaną J84 w 2012 r. według rodzajów świadczeń i płci świadczeniobiorców

Wyszczególnienie	Razem	Mężczyźni kwota wypłat w tys. zł	Kobiety
OGÓŁEM	16 565,8	10 548,8	6 017,0
renty z tytułu niezdolności do pracy	9 682,0	6 589,8	3 092,2
renty socjalne	256,6	100,3	156,3
świadczenie rehabilitacyjne	1 046,6	586,9	459,7
absencja chorobowa	5 517,4	3 236,8	2 280,6
rehabilitacja lecznicza	63,2	35,0	28,2

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Tabela 25. Struktura wydatków na świadczenia związane z niezdolnością do pracy spowodowaną J84 w 2012 r. według rodzajów świadczeń i płci świadczeniobiorców

Wyszczególnienie	Razem	mężczyźni w odsetkach	kobiety
OGÓŁEM	100,0	100,0	100,0
renty z tytułu niezdolności do pracy	58,4	62,5	51,4
renty socjalne	1,6	0,9	2,6
świadczenie rehabilitacyjne	6,3	5,6	7,6
absencja chorobowa	33,3	30,7	37,9
rehabilitacja lecznicza	0,4	0,3	0,5

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

W 2012 r. renty z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej inną chorobą tkanki śródmiąższowej płuc (J84) pobierało 820 osób na łączną kwotę 9 681,9 tys. zł, z tego 518 mężczyzn na kwotę 6 589,8 tys. zł i 302 kobiety na kwotę 3 092,1 tys. zł.

Tabela 26. Przeciętna kwota wypłat w skali całego 2012 r. na renty z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej J84 w przeliczeniu na jednego świadczeniobiorcę według województw

Wyszczególnienie	Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc J84			Przeciętna kwota wypłaty na renty z tytułu niezdolności do pracy przyznane z tytułu J84 w przeliczeniu na jednego świadczeniobiorcę w skali roku w zł		
	Kwota wypłat w tys. zł					
	Razem	mężczyźni	kobiety	Razem	mężczyźni	kobiety
OGÓŁEM	9 681,9	6 589,8	3 092,1	11 807,20	12 721,62	10 238,74
Dolnośląskie	876,4	633,6	242,8	13 080,60	13 480,85	12 140,00
Kujawsko-pomorskie	594,2	408,2	186,0	11 650,98	12 369,70	10 333,33
Lubelskie	502,9	302,2	200,7	11 973,81	12 088,00	11 805,88
Lubuskie	363,6	323,7	39,9	12 537,93	14 713,64	5 700,00
Łódzkie	477,9	355,6	122,3	9 753,06	10 775,76	7 643,75
Małopolskie	1 303,7	785,4	518,3	12 416,19	14 544,44	10 162,75
Mazowieckie	909,4	788,0	121,4	12 125,33	13 586,21	7 141,18
Opolskie	119,5	70,5	49,0	11 950,00	17 625,00	8 166,67
Podkarpackie	483,1	403,5	79,6	13 056,76	14 410,71	8 844,44
Podlaskie	287,1	151,9	135,2	14 355,00	13 809,09	15 022,22
Pomorskie	414,0	298,2	115,8	10 350,00	11 469,23	8 271,43
Śląskie	1 690,7	1 022,4	668,3	12 251,45	13 107,69	11 138,33
Świętokrzyskie	280,1	208,4	71,7	11 204,00	12 258,82	8 962,50
Warmińsko-mazurskie	171,6	86,7	84,9	10 094,12	10 837,50	9 433,33
Wielkopolskie	797,4	505,2	292,2	9 844,44	9 532,08	10 435,71
Zachodniopomorskie	410,3	246,3	164,0	12 067,65	11 728,57	12 615,38

Źródło: Opracowanie własne na podstawie danych ZUS.

Przeciętna wypłata na jednego rentobiorcę w skali 2012 r. z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc (J84) wyniosła 11 807,20 zł. W przypadku mężczyzn kwota ta była wyższa i wyniosła 12 721,62 zł.

Z analizy przestrzennego zróżnicowania wydatków na renty z tytułu niezdolności do pracy wynika, że najwyższy udział wydatków wystąpił w województwie śląskim 17,5% oraz małopolskim 13,5%.

10. PODSUMOWANIE

1. Samoistne włóknienie płuc (SWP) jest przewlekłym, postępującym śródmiąższowym procesem zapalnym o nieznanym przyczynie, powodującym włóknienie ograniczone do płuc. Rokowanie w samoistnym włóknieciu płuc jest zawsze niepomyślne, a średni okres przeżycia krótszy niż w wielu nowotworach złośliwych.
2. Można przypuszczać, że wskaźniki zachorowalności na SWP (4,7/100 000/rok) i chorobowości (17,1/100 000) dotyczą również Polski. Szacuje się, że na samoistne włóknienie płuc (SWP) zachorowuje w Polsce około 1 800 osób rocznie.
3. Przytoczona częstość występowania samoistnego włóknienia płuc spełnia kryteria definicji choroby rzadkiej, przyjęte w Unii Europejskiej, tzn. choroby występującej z częstością mniejszą niż 5 chorych na 10 000 osób.
4. Rzadkie występowanie choroby powoduje, że większość lekarzy nie rozpoznaje jej przypisując niecharakterystyczne dolegliwości innym chorobom, co jest przyczyną błędów i opóźnień w rozpoznaniu oraz stosowania nieprawidłowego leczenia.
5. Międzynarodowe wytyczne stanowią dokument referencyjny dla specjalistów zajmujących się diagnostyką i leczeniem samoistnego włóknienia płuc na całym świecie. W ostatnich latach obserwuje się narastające zainteresowanie tą rzadką chorobą i dynamiczny rozwój badań naukowych nad patogenezą i nowymi sposobami leczenia.
6. Dotychczas nie było przyczynowego leczenia SWP. Aktualnie stosuje się tlenoterapię, rehabilitację oddechową oraz sporadycznie przeszczepienie płuc. Zarejestrowane w Unii Europejskiej dwie nowe technologie lekowe przeznaczone do przyczynowego leczenia SWP - nintedanib i pirfenidon, spowalniają przebieg tej dotychczas nieuleczalnej choroby.
7. Unia Europejska zaleca krajom członkowskim tworzenie centrów eksperckich rozpoznawania i leczenia chorób rzadkich, które dzięki doświadczeniu zespołu i odpowiednio wyposażonej bazie diagnostycznej zapewnią wysoki poziom opieki nad chorymi z SWP.
8. Według wytycznych zespołu interdyscyplinarnego zajmującego się diagnostyką i leczeniem SWP powinni stanowić specjaliści chorób płuc specjalizujący się w chorobach śródmiąższowych, radiolog i patolog. Do tego zespołu w określonych przypadkach powinien dołączyć specjalista opieki paliatywnej, przedstawiciel podstawowej opieki zdrowotnej lub inni specjaliści w zależności od sytuacji i kontekstu klinicznego. Pielęgniarka wyspecjalizowana w opiece nad pacjentami chorymi na choroby śródmiąższowe płuc powinna być wg wytycznych członkiem wielospecjalistycznego zespołu, a jej zadaniem powinno być między innymi dostarczanie informacji na temat choroby oraz towarzyszenie pacjentowi i wspieranie go na wszystkich etapach opieki.
9. Bardzo ważnym i korzystnym rozwiązaniem opieki nad chorymi z samoistnym włóknieniem płuc jest stworzenie Europejskiej Sieci SWP (European IPF Network), a także organizacja krajowych rejestrów chorych na samoistne włóknienie płuc i opracowanie zasad funkcjonowania opieki specjalistycznej (powstały między innymi w Wielkiej Brytanii, Niemczech, Francji, Włoszech, Hiszpanii i w Czechach). W Polsce nie ma takiego rejestru.
10. W wytycznych wyraźnie podkreśla się centralną pozycję pacjenta w proponowanym systemie opieki. Ważną rolę w tworzeniu optymalnych zasad opieki przypisuje się dobrze zorganizowanym stowarzyszeniom pacjentów chorych na SWP oraz opracowaniu Karty Praw Pacjenta z SWP.
11. Według danych NFZ w 2013 r. leczono 4 039 chorych ze zdiagnozowanym samoistnym włóknieniem płuc (J84.1), natomiast w 2014 r. liczba chorych wzrosła do 4 296.
12. Najwyższą liczbę leczonych chorych z diagnozą samoistnego włóknienia płuc NFZ rozliczył w województwie mazowieckim. W 2013 r. była to liczba 1 037, natomiast w 2014 r. – 1 031 chorych (zmiana rok do roku wyniosła więc 99%). Na drugim miejscu znalazło się województwo śląskie, w którym w 2013 r. leczono 617, a w 2014 r. 622 chorych na SWP (zmiana 101%). Trzecią lokatę w tym rankingu zajęło województwo łódzkie, w którym w 2013 r. poddano terapii 360 chorych, a w 2014 r. 407 pacjentów. Dynamika zmian rok do roku wyniosła 113%.

13. Na uwagę zasługuje również duża dynamika przyrostu leczonych chorych rok do roku w województwach lubuskim (158%), świętokrzyskim (138%), warmińsko-mazurskim (136%) oraz dolnośląskim (132%).
14. Wartość zrealizowanych jednostek rozliczeniowych tytułem świadczeń zdrowotnych w zakresie SWP wyniosła 15 616 395 zł w 2013 r. oraz 16 585 615 zł w 2014 r. Dynamika zmian rok do roku wyniosła 106%.
15. Najwyższą wartość jednostek rozliczeniowych z rozpoznaniem samoistnego włóknienia płuc rozliczono w województwie mazowieckim – 3 443 286 zł w 2013 r. oraz 3 450 244 zł w 2014 r. Następnymi województwami były śląskie (1 893 220 zł w 2013 r. oraz 2 072 574 zł w 2014 r.) z dynamiką wzrostu 109% oraz małopolskie (1 459 807 zł w 2013 r. oraz 1 594 214 zł w 2014 r.). Oba województwa zanotowały dynamikę wzrostu wydatków rok do roku o 109%.
16. Na uwagę zasługuje znaczący wzrost wydatków rok do roku w województwie warmińsko-mazurskim (233%) i pomorskim (152%) oraz znaczący spadek wydatków rok do roku w województwie wielkopolskim (77%) oraz zachodniopomorskim (80%).
17. W przypadku osób ubezpieczonych w ZUS odnotowano w 2013 r. 17 333,9 tys. zaświadczeń lekarskich o czasowej niezdolności w Rejestrze zaświadczeń lekarskich KSI ZUS. Łączna liczba dni absencji chorobowej wyniosła 213 392,7 tys. Choroby układu oddechowego (J00-J99) spowodowały 29 543,3 tys. dni absencji chorobowej, zaś inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc (J84) 96,9 tys. dni absencji.
18. Z tytułu choroby tkanki śródmiąższowej płuc (J84) absencja chorobowa mężczyzn wyniosła w 2013 r. 59,1 tys. dni, natomiast absencja chorobowa kobiet 37,8 tys. dni.
19. Wskaźnik liczby dni absencji chorobowej na 1 tys. objętych obowiązkowym ubezpieczeniem zdrowotnym wyniósł 6,09 dnia. Wyższe od przeciętnego wskaźniki odnotowano w województwach: kujawsko-pomorskim 6,38, łódzkim 9,16, podkarpackim 7,08, śląskim 7,49, świętokrzyskim 8,35, warmińsko-mazurskim 6,58.
20. W 2013 r. przeciętna absencja skumulowana (suma dni absencji w roku dla danej osoby) wyniosła ogółem 36,33 dnia, a liczba osób, którym wystawiono choć jedno zaświadczenie lekarskie to 5 869,6 tys.
21. W 2012 r. wydatki ponoszone ze środków FUS, budżetu państwa oraz ze środków własnych pracodawców na świadczenia związane z niezdolnością do pracy w wyniku choroby J84 wyniosły 16 565,8 tys. zł, co stanowiło 0,05% wydatków FUS ogółem. Natomiast w podgrupie innych chorób układu oddechowego dotyczących przede wszystkim tkanki śródmiąższowej płuc (J80-J84) wydatki związane z chorobą J84 stanowiły 60,3%.
22. Najwyższy udział wydatków z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc (J84) wynoszący 58,4% odnotowano w odniesieniu do rent z tytułu niezdolności do pracy. Drugą co do wielkości pozycję wydatków stanowiła absencja chorobowa - 33,3%.
23. W 2012 r. renty z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej inną chorobą tkanki śródmiąższowej płuc (J84) pobierało 820 osób na łączną kwotę 9 681,9 tys. zł, z tego 518 mężczyzn na kwotę 6 589,8 tys. zł i 302 kobiety na kwotę 3 092,1 tys. zł.
24. W 2012 r. koszty absencji chorobowej z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej inną chorobą tkanki śródmiąższowej płuc (J84) wyniosły 5 517,4 tys. zł.
25. Liczba ubezpieczonych, którym w 2013 r. wystawiono choć jedno zaświadczenie z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc (J84) wyniosła 5,2 tys., przy czym przeważali mężczyźni – 3,1 tys. Przeciętna długość absencji chorobowej skumulowanej w roku wyniosła 18,76 dnia i była prawie 2-krotnie dłuższa od przeciętnej długości chorób z całej grupy układu oddechowego.
26. Przeciętna długość zaświadczenia lekarskiego z tytułu choroby tkanki śródmiąższowej płuc (J84) wyniosła 13,37 dnia.
27. W 2013 r. programem rehabilitacji leczniczej objętych zostało 73,4 tys. osób. Z tytułu innych chorób tkanki śródmiąższowej płuc (J84) poddano rehabilitacji 30 osób, z tego 14 mężczyzn i 16 kobiet. Koszt rehabilitacji leczniczej w 2013 r. wyniósł ogółem 166,9 mln zł, natomiast z tytułu J84 62,3 tys. zł.

11. RECENZJA

Raport – Biała Księga:

SAMOISTNE WŁÓKNIENIE PŁUC – ASPEKTY KLINICZNE, EKONOMICZNE I SYSTEMOWE

Zespół Redakcyjny pod kierunkiem Prof. dr hab. n med. Jana Kusia

Redakcja naukowa:

dr n ekon. Małgorzata Gałązka – Sobotka i lek. Jakub Gierczyński

Wydawca:

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelni Łazarskiego. Warszawa 2015

Recenzent:

Prof. dr hab. med. Władysław Pierzchała

Prezes Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc

Raport ma charakter monografii obejmującej osiem rozdziałów merytorycznych (56 stron) na temat samoistnego włóknienia płuc - SWP oraz wstęp, podsumowanie, spis tabel i rysunków i bibliografię. W rozdziale nr 11 zawarto wynikające z Raportu rekomendacje. Cytowaną literaturę przedmiotu autorzy zamieszczali na końcu rozdziału.

W Rozdziale 1 rozwinęto problem epidemiologiczny i przedstawiono zapadalność oraz chorobowość SWP w 7 krajach na świecie podając źródła naukowe tych danych. Wyliczono na tej podstawie średnia zapadalności wynosi 4,7/ rok a chorobowości 17,1 na 100 000 ludności. Wskaźniki dla Polski nie są znane jednak autorzy przyjmują, że są one podobne do światowych. Kierując się liczebnością polskiej populacji autorzy szacują liczbę nowych zachorowań w roku (zachorowalność) na 1 809, a chorobowość (całkowita liczba chorych) na 6 585 osób. Autorzy są świadomi, że są to liczby zawyżone ze względu na to że do grupy J84 zaliczani są chorzy nie tylko z SWP.

Uwaga recenzenta: *Bardziej wiarygodne dane szacunkowe można uzyskać z estymacji danych pochodzących z krajowych rejestrów IPF (idiopathic pulmonary fibrosis) Czech, Niemiec, Australii ew. innych.*

W Rozdziale 2 przedstawiono aktualną wiedzę na temat czynników ryzyka wśród których podeszły wiek ma dominujące znaczenie. Zwrócono uwagę na rolę palenia tytoniu i refluks żołądkowo – przełykowy (mikroaspiracje). W patogenezie wskazano na czynniki genetyczne sprzyjające przedwczesnemu starzeniu się płuc. Objawy choroby i podstawy rozpoznania zostały opisane w sposób ogólny (rozwinęte zostały w kolejnym rozdziale). W podobny sposób przedstawiono dotychczasowe możliwości leczenia, które okazało się nieskuteczne oraz zasygnalizowano wyniki nowych kontrolowanych badań klinicznych pirfenidonu i nintedanibu, które te leki okazały się skuteczniejsze w leczeniu SWP poprzez redukcję ryzyka zgonu (pirfenidon) oraz zmniejszenie rocznego ubytku FVC i częstości zaostrzeń (nintedanib). Ponadto wskazano na znaczenie nie farmakologicznych metod leczenia. Podsumowaniem tego rozdziału jest siedem wniosków, z których najważniejszy mówi o bardzo złym rokowaniu w SWP (gorszym niż w raku płuca) a pozostałe koncentrują się na postępowaniu paliatywnym i wspomagającym u chorych na SWP.

Uwaga recenzenta: *Wniosek 3 dotyczący nowych leków należy rozszerzyć o konieczność stworzenia w Polsce warunków dla leczenia pirfenidonom i nintedanibem chorych SWP w trybie refundacyjnym (jest to mała populacja chorych na bardzo źle rokująca chorobę, której przebieg spowalniają tylko te leki) lub rozpocząć ten proces od krajowego programu lekowego.*

Rozdział 3 opisuje diagnostykę, leczenie i opiekę nad chorym na SWP w wybranych krajach UE. Wartość praktyczną dla klinicyztyki polskiej ma przytoczony przez autora algorytm diagnostyczny SWP uzgodniony przez 4 specjalistyczne towarzystwa naukowe (ATS, ERS, JRS i ALAT), który nieformalnie jest wykorzystywany w Polsce a wkrótce zostanie zaproponowany jako zalecenie PTChP w naszym kraju. Autor wskazuje ponadto na przyszłościowe znaczenie inicjatywy podjętej przez pozarządowe międzynarodowe konsorcjum eurIPFnet, którymi są europejski rejestr chorych na SWP i biobank materiału biologicznego z płuc tych chorych. Następnie autor przedstawia brytyjski model opieki nad chorym na SWP, zaproponowany tym razem przez rządową instytucję Wielkiej Brytanii (a nie towarzystwo naukowe), którą jest NICE. Natomiast British Thoracic Society jest w tym kraju organizatorem rejestru chorych na śródmiąższowe choroby płuc. Podobne działania poprawiające jakość opieki nad chorymi na SWP istnieją we Francji, Niemczech i Hiszpanii. Z krajów środkowej i wschodniej Europy, jak przedstawia autor, rejestry chorych na

SWP istnieją w Czechach, Węgrzech, Słowacji i zapoczątkowany został w Rumuni. Wnioski płynące z treści tego rozdziału autor traktuje słusznie jako wskazówki do działań w Polsce.

Uwagi recenzenta: (dotyczą wniosków) *Po pierwsze; Konieczne jest utworzenie krajowych wytycznych (są tworzone przez PTChP ale jeszcze niedostępne). Należy podkreślić ich niezbędność dla otwarcia pola racjonalnej współpracy w zakresie opieki nad chorymi na SWP pomiędzy agendami rządowymi i PTChP. Wytyczne postępowania w SWP pozwolą zrealizować wniosek 1 i 3 (na ich podstawie można prowadzić kursy doskonalące w ramach agend rządowych jak i poprzez PTChP). Po drugie; tworzenie ośrodków referencyjnych nie jest konieczne, raczej należy zabiegać w pierwszej kolejności o program lekowy, do którego Prezes NFZ w porozumieniu z konsultantem krajowym powoła Zespół Koordynujący o odpowiednim stopniu przygotowania merytorycznego. Choroby śródmiąższowe płuc muszą być „codziennością” wszystkich specjalistów chorób płuc, co nie oznacza że „referencyjność” ośrodków samoistnie z czasem nie powstanie.*

Rozdział 4 dotyczy farmakoekonomiki i poza streszczeniem publikacji naukowych nt. pirfenidonu i nintedanibu zawiera opis rozwiązań systemowych, które w Polsce obowiązują podczas wprowadzania leku do systemu refundacji leku. Autorka rozdziału zwraca uwagę, że raport HTA wymaga oparcia na danych epidemiologicznych, które są mało wiarygodne, między innymi z powodu kodowania SWP wg kodów ICD jako J84, pod którym to kodem kryją się choroby pęcherzyków płucnych i tkanki około pęcherzykowej (dwie choroby), inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem (cztery choroby) i inne określone choroby tkanki śródmiąższowej płuc oraz nieokreślona choroba tkanki śródmiąższowej płuc. Podrozdział 4.5 Programy lekowe, wskazuje dobrą drogę rozpoczęcia w Polsce leczenia chorych na SWP w ramach istniejących rozwiązań legislacyjnych.

We wnioskach autorka słusznie wskazuje, że tzw. „ośrodki referencyjne” mogą być powoływane dla tworzenia rejestru chorych jako niezbędnego elementu ekonomicznej oceny nowej terapii. Ponadto wnioskuję przeszkolenie radiologów w rozpoznawaniu SWP na obrazach HRCT według wzorców radiologicznych SWP (UIP) – podobnie jest od kilkudziesięciu lat w zakresie pylicy płuc (dop.recenzenta). Cenną jest uwaga autorki o kompetencjach patomorfologa w rozpoznawaniu SWP. Ze względu na ograniczone wskazania do takiej diagnostyki patomorfologii nie mają w niej doświadczenia. Należy wykorzystać możliwości ośrodka IGiChP poprzez TeleMed (dop.recenzenta). Autorka skłania się również, co recenzent akceptuje do tworzenia programu lekowego z systemem monitoringu (SMPT) i analiza SWOT.

Uwaga recenzenta: *Lekarze kwalifikujący do programu lekowego powinni oczywiście być specjalistami chorób płuc a to oznacza umiejętność rozpoznawania chorób śródmiąższowych płuc, nie ma więc potrzeby dodawania zastrzeżenia o ich „specjalnych” umiejętnościach.*

Rozdział 5 opisuje brytyjską kartę pacjenta z SWP. Przy tej okazji wskazano w tym rozdziale na metody jakimi Brytyjska Fundacja Chorób Płuc wpływa na decyzje płatnika publicznego (NHS). W Polsce brak jest takich inicjatyw w zakresie chorób płuc (dop.recenzenta).

Rozdział 6 – Historie pacjentów wskazuje na osobowe następstwa SWP i jego treść nie podlega wartościowaniu.

Rozdział 7 obrazuje rozmieszczenie i aktywność zawodowa lekarzy specjalistów chorób płuc – ma charakter dokumentacyjny.

Rozdział 8 omawia finansowanie i charakterystykę świadczeń związanych z leczeniem SWP w warunkach szpitalnych. Są to dane NFZ. W ostatnich dwu latach liczba leczonych w Polsce chorych na SWP wynosiła 4 039 i 4 296 osób. Przyrost liczby leczonych w poszczególnych województwach wynosił rocznie od 1 do 58 %. Natomiast dynamika zmian wartości zrealizowanych jednostek rozliczeniowych ogólnie o 6%.

Rozdział 9 – Choroby śródmiąższowe płuc jako przyczyna absencji zawodowej ukazuje problem społeczny wynikający z utraty produktywności w następstwie absencji mężczyzn (59 tys dni) i kobiet (37,8 tys dni).

Rozdział 10 zawiera Podsumowanie.

Rozdział „Wytyczne” jest zwięzłym wskazaniem celów, których realizacja poprawi jakość opieki nad chorymi na SWP w Polsce.

Podsumowanie recenzenta

Przedstawiony dokument stanowi jedyne w Polsce kompleksowe opracowanie problemu racjonalnej pod względem medycznym i społecznym opieki nad chorymi na Samoistne Włóknienie Płuc. Może być podstawą dla tworzenia Krajowego Programu Rozpoznawania i Leczenia SWP.

12. REKOMENDACJE

Instytut Zarządzania w Ochronie Zdrowia Uczelni Łazarskiego na podstawie danych analitycznych przedstawionych w niniejszym raporcie oraz stanowisk i wniosków zaprezentowanych przez ekspertów klinicznych przedstawia propozycje rekomendacji w zakresie opracowania rozwiązań systemowych dotyczących optymalnego zarządzania chorobą – samoistnym włóknieniem płuc (SWP) w Polsce.

1. Samoistne włóknienie płuc (SWP) jako choroba sieroca oraz dotycząca osób starszych powinna być traktowana priorytetowo w systemie ochrony zdrowia w Polsce.

Uzasadnienie: Polskie społeczeństwo starzeje się, w 2013 r. liczba osób w wieku 65 i więcej lat wynosiła ok. 6 mln, natomiast w 2015 r. wyniesie ok. 11 mln. Czynnikiem wieku jest najważniejszy we wzroście zapadalności i chorobowości SWP. Samoistne włóknienie płuc dotyczy głównie osób po 50 r. życia. Biorąc pod uwagę zapisy konstytucyjne, założenia Narodowego Programu Zdrowia oraz polityki senioralnej w Polsce, a także sierocy i zagrażający życiu charakter SWP należy to schorzenie potraktować priorytetowo.

2. W celu poprawy jakości diagnostyki, efektywności oraz kompleksowości leczenia pacjentów z rozpoznaniem samoistnego włóknienia płuc należy rozważyć utworzenie na bazie istniejących klinik chorób płuc centrów eksperckich rozpoznawania i leczenia SWP, które dzięki doświadczeniu zespołu i odpowiednio wyposażonej bazie diagnostycznej zapewnią wysoki poziom opieki nad chorymi z SWP.

Uzasadnienie: Stworzenie sieci eksperckich ośrodków referencyjnych (np. uniwersyteckie ośrodki pulmonologiczne koordynowane przez jeden ośrodek nadrzędny), do których kierowani byłiby chorzy z podejrzeniem SWP skróci czas związany z diagnostyką pacjentów oraz ułatwi wprowadzenie nowych wytycznych i standardów międzynarodowych w zakresie leczenia tej jednostki chorobowej. Rozpoznanie SWP powinno odbywać się w ramach zespołów wielodyscyplinarnych, po wstępnej kwalifikacji lekarza chorób płuc. Należy opracować również system edukacji lekarzy chorób wewnętrznych, lekarzy rodzinnych, geriatrów, radiologów i patomorfologów w zakresie wczesnej diagnostyki. Należy stworzyć centra eksperckie, zatrudniające lekarzy chorób płuc, radiologów i patomorfologów wyszkolonych i doświadczonych w rozpoznawaniu i leczeniu śródmiąższowych chorób płuc (co ma fundamentalne znaczenie w diagnostyce różnicowej śródmiąższowych chorób płuc).

3. Stworzenie krajowego rejestru pacjentów z samoistnym włóknieniem płuc (SWP).

Uzasadnienie: Krajowy rejestr pacjentów z SWP byłby optymalnym narzędziem służącym do podejmowania kompleksowych decyzji terapeutycznych i systemowych. W ramach takiego rejestru możliwa byłaby weryfikacja rozpoznania SWP, ewidencja pacjentów, kwalifikacja do leczenia, a także monitorowanie skuteczności terapii oraz rehabilitacji. Doświadczenia innych krajów oraz partycypowanie polskich ośrodków w rejestrach międzynarodowych uzasadniają stworzenie i funkcjonowanie rejestru SWP w Polsce.

4. W celu optymalnego leczenia farmakologicznego pacjentów z SWP w oparciu o nowe wytyczne kliniczne należy opracować aktualne schematy terapeutyczne, w tym projekty programów lekowych finansowanych przez NFZ.

Uzasadnienie: W ramach programów lekowych pacjenci są leczeni w oparciu o szczegółowe kryteria włączenia do programu. Prezes NFZ może również powołać Zespół Koordynacyjny, który kwalifikuje chorych do programu i weryfikuje skuteczność leczenia w oparciu o zapisy programu lekowego. W przypadku SWP grupa pacjentów kwalifikująca się do leczenia nowymi lekami zgodnie z obowiązującymi standardami terapeutycznymi kształtowałaby się na poziomie kilkuset osób w całej Polsce.

5. Zalecane jest opracowanie standardów opieki nad pacjentem z SWP oraz zapewnienie wyceny wszystkich procedur realizowanych w ramach standardów w oparciu o ich realne koszty.

Uzasadnienie: Krajowe standardy opieki nad pacjentem z SWP powinny być opracowane przez Polskie Towarzystwo Chorób Płuc, uwzględniając międzynarodowe wytyczne i zalecenia kliniczne. Procedury wynikające z tych zaleceń powinny być właściwie wycenione. Między innymi należy zwiększyć dostępność tlenoterapii domowej oraz rehabilitacji, których koszty będą opłacane przez płatnika publicznego. Należy również stworzyć system opieki paliatywnej dla chorych w zaawansowanych stadiach choroby, aby zagwarantować im profesjonalną opiekę oraz optymalną jakość życia. Bardzo ważne jest również stworzenie Karty Praw Pacjenta SWP oraz stowarzyszeń reprezentujących chorych na SWP w Polsce.

13. SPIS TABEL I RYSUNKÓW

Tabela 1.	Podstawowe dane epidemiologiczne samoistnego włóknienia płuc. Zapadalność (incidence) i chorobowość (prevalence) w Europie, Japonii oraz USA	6
Tabela 2.	Szacowana liczba nowych zachorowań w roku (zachorowalność) oraz całkowita liczba chorych na SWP (chorobowość) w Polsce wg województw	7
Tabela 3.	Skład zespołu wielospecjalistycznego w zależności od etapu diagnostyki wg wytycznych NICE [9]	16
Tabela 4.	Zestawienie liczbowe lekarzy specjalistów chorób płuc według województw (z uwzględnieniem podziału na lekarzy wykonujących zawód - liczbowo i odsetkowo oraz lekarzy ze specjalizacją ogółem), stan na 28.02.2015 r.	28
Tabela 5.	Liczba pacjentów oraz wartość zrealizowanych jednostek rozliczeniowych (zł) w zakresie leczenia SWP w 2013 i 2014 r.	30
Tabela 6.	Liczba wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem	31
Tabela 7.	Wartość wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych	31
Tabela 8.	Średnia wartość hospitalizacji w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych	32
Tabela 9.	Udział hospitalizacji i czas pobytu w zakresie samoistnego włóknienia płuc, w ramach grupy D50 - Zwłóknienie i pylica płuc, w 2014 r.	33
Tabela 10.	Udział hospitalizacji i czas pobytu ze względu na wiek pacjenta w grupie D50 - Zwłóknienie i pylica płuc, w 2014 r.	33
Tabela 11.	Udział hospitalizacji i czas pobytu ze względu na płeć pacjenta w grupie D50 - Zwłóknienie i pylica płuc, w 2014 r.	33
Tabela 12.	Liczba leczonych chorych z SWP w 2013 i 2014 r. oraz dynamika zmian rok do roku, według województw	34
Tabela 13.	Wartość jednostek rozliczeniowych związanych z leczeniem SWP w latach 2013-2014 oraz dynamika zmian rok do roku, według województw, w złotych	35
Tabela 14.	Absencja chorobowa z tytułu choroby własnej osób ubezpieczonych w ZUS w 2013 r.	37
Tabela 15.	Liczba osób ubezpieczonych w ZUS, którym w 2013 r. wystawiono zaświadczenie lekarskie z tytułu choroby własnej.	38
Tabela 16.	Struktura osób ubezpieczonych w ZUS, którym w 2013 r. wydano przynajmniej jedno zaświadczenie lekarskie z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej innymi chorobami tkanki śródmiąższowej płuc według wieku i płci.	38
Tabela 17.	Wskaźnik liczby dni absencji chorobowej z tytułu choroby J84 osób ubezpieczonych w ZUS w przeliczeniu na 1 tys. osób objętych ubezpieczeniem zdrowotnym w poszczególnych województwach	39
Tabela 18.	Orzeczenia ustalające uprawnienia do świadczenia rehabilitacyjnego wydane przez lekarzy orzeczników w 2013 r.	40
Tabela 19.	Struktura orzeczeń pierwszorazowych ustalających uprawnienia do świadczenia rehabilitacyjnego z tytułu choroby J84 według wieku i płci badanych	40

Tabela 20.	Struktura orzeczeń pierwszorazowych ustalających uprawnienia do świadczenia rehabilitacyjnego z tytułu choroby J84 według okresu ważności orzeczenia i wieku osób badanych	40
Tabela 21.	Orzeczenia wydane przez lekarzy orzeczników ZUS dla celów rentowych w 2013 r.	41
Tabela 22.	Struktura orzeczeń pierwszorazowych i ponownych wydanych przez lekarzy orzeczników ZUS dla celów rentowych z tytułu choroby J84 według wieku badanych	41
Tabela 23.	Wydatki ogółem na świadczenia związane z niezdolnością do pracy poniesione w 2012 r.	43
Tabela 24.	Wydatki na świadczenia związane z niezdolnością do pracy spowodowaną J84 w 2012 r. według rodzajów świadczeń i płci świadczeniobiorców	44
Tabela 25.	Struktura wydatków na świadczenia związane z niezdolnością do pracy spowodowaną J84 w 2012 r. według rodzajów świadczeń i płci świadczeniobiorców	44
Tabela 26.	Przeciętna kwota wypłat w skali całego 2012 r. na renty z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej J84 w przeliczeniu na jednego świadczenioborcę według województw	45
Wykres 1.	Algorytm diagnostyczny SWP wg zaleceń ATS/ERS/JRS/ALAT uwzględniający konieczność włączenia do procesu diagnostycznego, oprócz pulmonologów, również specjalistów z dziedziny radiologii, patomorfologii, chirurgii klatki piersiowej. Algorytm diagnostyczny SWP wg zaleceń ATS/ERS/JRS/ALAT	14
Wykres 2.	Wskaźnik liczby specjalistów chorób płuc w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców w ujęciu wojewódzkim w 2014 r.	29
Wykres 3.	Wskaźnik liczby specjalistów chorób płuc na 100 tys. mieszkańców w krajach Unii Europejskiej w 2011 r.	29
Wykres 4.	Liczba wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem	31
Wykres 5.	Wartość wystąpień rozliczonych przez NFZ w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych	32
Wykres 6.	Średnia wartość hospitalizacji w latach 2009-2014 w zakresie rozpoznania J84.1-Inne choroby tkanki śródmiąższowej płuc ze zwłóknieniem, w złotych	32
Wykres 7.	Liczba leczonych chorych z SWP w 2013 i 2014 r., według województw (OW NFZ)	35
Wykres 8.	Wartość jednostek rozliczeniowych związanych z leczeniem SWP w latach 2013-2014, według województw (OW NFZ), w złotych	36
Wykres 9.	Struktura według wieku osób ubezpieczonych w ZUS, którym w 2013 r. wydano przynajmniej jedno zaświadczenie lekarskie z tytułu niezdolności do pracy spowodowanej chorobą J84	38
Wykres 10.	Liczba dni absencji chorobowej w 2013 r. wg województw spowodowanej chorobą J84	39
Wykres 11.	Struktura orzeczeń pierwszorazowych wydanych w 2013 r. dla celów rentowych w związku z J84 według okresu ważności orzeczenia	42
Wykres 12.	Liczba orzeczeń pierwszorazowych wydanych w 2013 r. dla celów rentowych w związku z chorobą J84 według województw	43
Wykres 13.	Struktura wydatków w 2012 r. na świadczenia związane z niezdolnością do pracy poniesione z tytułu choroby J84 według rodzajów świadczeń	44

14. BIBLIOGRAFIA

1. Agabiti N. i wsp., Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) incidence and prevalence in Italy, *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2014;31:191-197.
2. American Thoracic Society, European Respiratory Society, Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment: international consensus statement, *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:646-664.
3. American Thoracic Society, European Respiratory Society, Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment: international consensus statement, *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646-664.
4. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management, *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:788-824.
5. Behr J. i wsp., German guideline for diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis, *Pneumologie* 2013; 67: 81-111.
6. Borensztajn K. i wsp., Idiopathic pulmonary fibrosis: from epithelial injury to biomarkers - insights from the bench side, *Respiration* 2013;86:441-452.
7. Chilosi M. i wsp., Premature lung aging and cellular senescence in the pathogenesis of idiopathic pulmonary fibrosis and COPD/emphysema, *Transl.Res.* 2013;162:156-173.
8. Conte E. i wsp., Effect of pirfenidone on proliferation, TGF-beta-induced myofibroblast differentiation and fibrogenic activity of primary human lung fibroblasts, *Europ J Pharmaceut Sc* 2014;58:13-19.
9. Cottin V. i wsp., Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines, *Eur Respir Rev* 2014; 23: 193-214.
10. Cottin V., Current approaches to the diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in Europe: the AIR survey, *Eur Respir Rev* 2014; 23: 225-230.
11. Cottin V., The role of pirfenidone in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis, *Respiratory Research* 2013, 14(Suppl 1):S5 doi:10.1186/1465-9921-14-S1-S5.
12. Fernandez Perez E.R. i wsp., Incidence, prevalence, and clinical course of idiopathic pulmonary fibrosis. A population-based study, *Chest* 2010;137:129-137.
13. Hilberg F., et al., BIBF 1120: triple angiokinase inhibitor with sustained receptor blockade and good antitumor efficacy, *Cancer Res.* 2008;68:4774-4782.
14. Hutchinson JP i wsp., Increasing global mortality from idiopathic pulmonary fibrosis in the twenty-first century, *Ann.Am.Thorac. Soc.* 2014;11:1176-1185.
15. Hyldgaard Ch. i wsp., A cohort study of interstitial lung diseases in central Denmark, *Respir.Med.* 2014; 108:793-799.
16. Inomata M. i wsp., Pirfenidone inhibits fibrocyte accumulation in the lungs in bleomycin-induced murine pulmonary fibrosis, *Respiratory res.* 2014;15. 16, <http://respiratory-research.com/content/15/1/16>.
17. Iyer S.N. i wsp., Dietary intake of pirfenidone ameliorates bleomycin-induced lung fibrosis in hamsters, *J Lab Clin Med* 1995;125:779-785.
18. Karakatsani A. i wsp., Epidemiology of interstitial lung diseases in Greece, *Respir. Med.* 2009; 103:1122-1129.

19. King T.E. i wsp., A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis, *N Engl J Med* 2014;370:2083-92.
20. King T.E. Jr. i wsp., Effect of interferon gamma -1b on survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (INSPIRE): a multicentre, randomised, placebo controlled trial, *Lancet* 2009;374:222-228.
21. Lee A.S. i wsp., The burden of idiopathic pulmonary fibrosis: an unmet public health need, *Respir. Med.* 2014;108:955-967.
22. Ley B., Collard H.R., Epidemiology of idiopathic pulmonary fibrosis, *Clin Epid.*2013;5:483-492.
23. Meyer K.C., Raghu G., Baughman R.P., i wsp.. American Thoracic Society Committee on BAL in Interstitial Lung Disease. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: the clinical utility of bronchoalveolar lavage cellular analysis in interstitial lung disease, *Am J Respir Crit Care Med* 2012; 185: 1004-1014.
24. Mladovsky P., Leone T., Specialist human resources for health in Europe: are we ready?, *Euro Observer The Health Policy Bulletin of the European Observatory on Health Systems and Policies.* Summer 2010 Volume 12, Number 2.
25. Natsuzaka M. i wsp., Epidemiologic survey of Japanese patients with idiopathic pulmonary fibrosis and investigation of ethnic differences, *Am J Respir Crit Care Med.* 2014; 190:773-779.
26. Navaratnam V. i wsp., The rising incidence of idiopathic pulmonary fibrosis in the UK, *Thorax* 2011; 66:462-467.
27. Raghu G. i wsp., Prednisone, Azathioprine, and N-acetylcysteine for pulmonary fibrosis, *N Engl J Med* 2012;366:1968-77.
28. Raghu G. i wsp., Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis with etanercept; an exploratory, placebo-controlled trial, *Am J Respir Crit Care Med* 2008;178:948-955.
29. Raghu G. i wsp., Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174:810-816.
30. Raghu G., Collard H.R., Egan J.J., et al., An Official ATS/ERS/JRS/ ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management, *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788-824.
31. Raghu G., et al., An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: About idiopathic pulmonary fib Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management, *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine.* 2011; 183: 788–824, 2011.
32. Raghu G., et al., Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med.* 2006; 174:810-816.
33. Raghu G.i wsp., Idiopathic pulmonary fibrosis in US Medicare beneficiaries aged 65 years and older: incidence, prevalence and survival, 2001-2011, *Lancet Respir Med.* 2014;2:566-72.
34. Richeldi L. i wsp. Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014; 370:2071-82.
35. Richeldi L., et al., Efficacy of a tyrosine kinase inhibitor in idiopathic pulmonary fibrosis, *N Engl J Med.* 2011;365:1079-1087.
36. Richeldi, L., et al., Efficacy and Safety of Nintedanib in Idiopathic Pulmonary Fibrosis, *New England Journal of Medicine.* 2014, Vol. 370, pp.2071-2082. Opublikowano online 18 maja 2014. DOI: 10.1056/NEJMoa1402584.
37. Selman M., et al., Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy, *Ann Intern Med.* 2001;134:136-51.
38. Selman M., Pardo A., Alveolar epithelial cell disintegrity and subsequent activation. A key process in pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med.* 2012; 186: 119-120.
39. Sisson T.H. i wsp., Targeted injury of type II alveolar epithelial cells induces pulmonary fibrosis, *Am J Respir Crit Care Med.* 2010; 181:254-63.
40. Strâmbu I., REGIS--Romanian National Registry for Interstitial Lung Diseases and Sarcoidosis: launch of the website and building-up the database, *Pneumologia.* 2014 Apr-Jun;63(2):96-99.

41. Talmadge E., et al., A Phase 3 Trial of Pirfenidone in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis, *N Engl J Med* 2014; 370:2083-2092 May 29, 2014 DOI: 10.1056/NEJMoa1402582.
42. The British Thoracic Society Interstitial Lung Disease Registry Programme, Annual Report 2013/14, British Thoracic Society Reports 2014.
43. U.S. Food and Drug Administration/Center for Drug Evaluation and Research/Center for Biologics Evaluation and Research. (2014) Guidance for Industry: Expedited Programs for Serious Conditions - Drugs and Biologics. Silver Spring, MD.
44. Vancheri C., du Bois R.M., A progression-free end-point for idiopathic pulmonary fibrosis trials: lessons from cancer, *Eur Respir J* 2013; 41: 262-269.
45. Von Plessen C. i wsp., Incidence and prevalence of cryptogenic fibrosing alveolitis in a Norwegian community, *Respir Med* 2003;97:428-435.
46. Wells A.U., Hirani N. et al., Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society, *Thorax* 2008; 63: v1-v58.
47. Wells A.U., The revised ATS/ERS/JRS/ALAT diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) – practical implications, *Respiratory Research* 2013; 14 (suppl 1): S2.
48. Wollin L., et al., Antifibrotic and Anti-inflammatory Activity of the Tyrosine Kinase Inhibitor Nintedanib in Experimental Models of Lung Fibrosis, *J Pharmacol Exp Ther* 2014;349:209–220.

Źródła internetowe:

1. European IPF Registry: <http://www.pulmonary-fibrosis.net/>.
2. FDA. U.S. Food and Drug Administration, <http://www.fda.gov/NewsEvents/Newsroom/PressAnnouncements/ucm418991.htm>.
3. IPF patient charter. British Lung Foundation (BLF), <http://www.blf.org.uk/Page/IPF-patient-charter>.
4. National Gold Standards Framework Centre in End of Life Care, <http://www.goldstandardsframework.org.uk/>, dostęp: 10.08.2015.
5. National Institute for Health and Care Excellence, NICE clinical guidelines 163. Idiopathic pulmonary fibrosis. The diagnosis and management of suspected idiopathic pulmonary fibrosis: www.guidance.nice.org.uk/cg163.
6. REGIS--Romanian National Registry for Interstitial Lung Diseases and Sarcoidosis: www.regis.ro.
7. Registry C.Z., Clinical registry of patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): <http://www.registry.cz/index-en.php?pg=projects&prid=79>.





Wydawnictwo Uczelni Łazarskiego
ul. Świeradowska 43, 02-662 Warszawa Polska
+ 48 /22/ 54-35-450, + 48 /22/ 54-35-410
wydawnictwo@lazarski.edu.pl
www.lazarski.pl

ISBN 978-83-64054-53-2