

13



OGÓLNOPOLSKA
KONFERENCJA NAUKOWA
SEKCJI KRĄŻENIA
PŁUCNEGO PTK

PATRONAT:



Epidemiologia TNP w Bazie BNP-PL

dr n. med. Marcin Waligóra

Ośrodek Chorób Krążenia Płucnego
Krakowski Szpital Specjalistyczny
im. Św. Jana Pawła II



Nowe rozpoznania



TNP – liczba pacjentów pod opieką ośrodków TNP od 01. marca 2018 do 31.08.2023

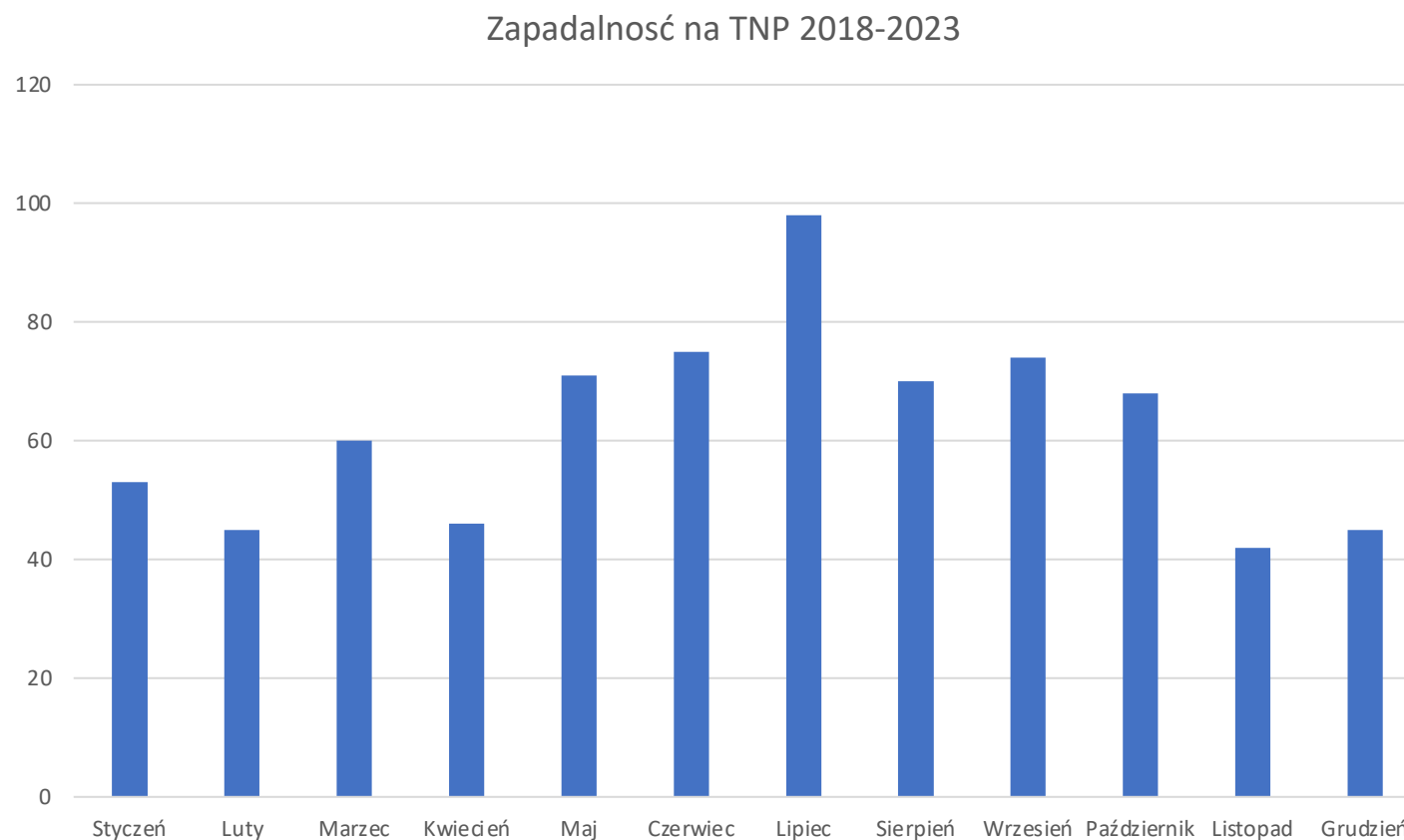
Pacjenci uprzednio zdiagnozowani	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2020 do 31.08. 2021 (12 miesięcy) Edycja IV	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI	„transfer” z ośrodków pediatrycznych	łącznie
873	113	154	169	118	195	221	23	1866*
Zapadalność:	16,1/mc	14/mc	14,1/mc	9,8/mc	16,3/mc	18,4/mc		

Łączna liczba nowo rozpoznanych pacjentów: 970
Liczba nowych przypadków TNP : 4,67 mln/ rok

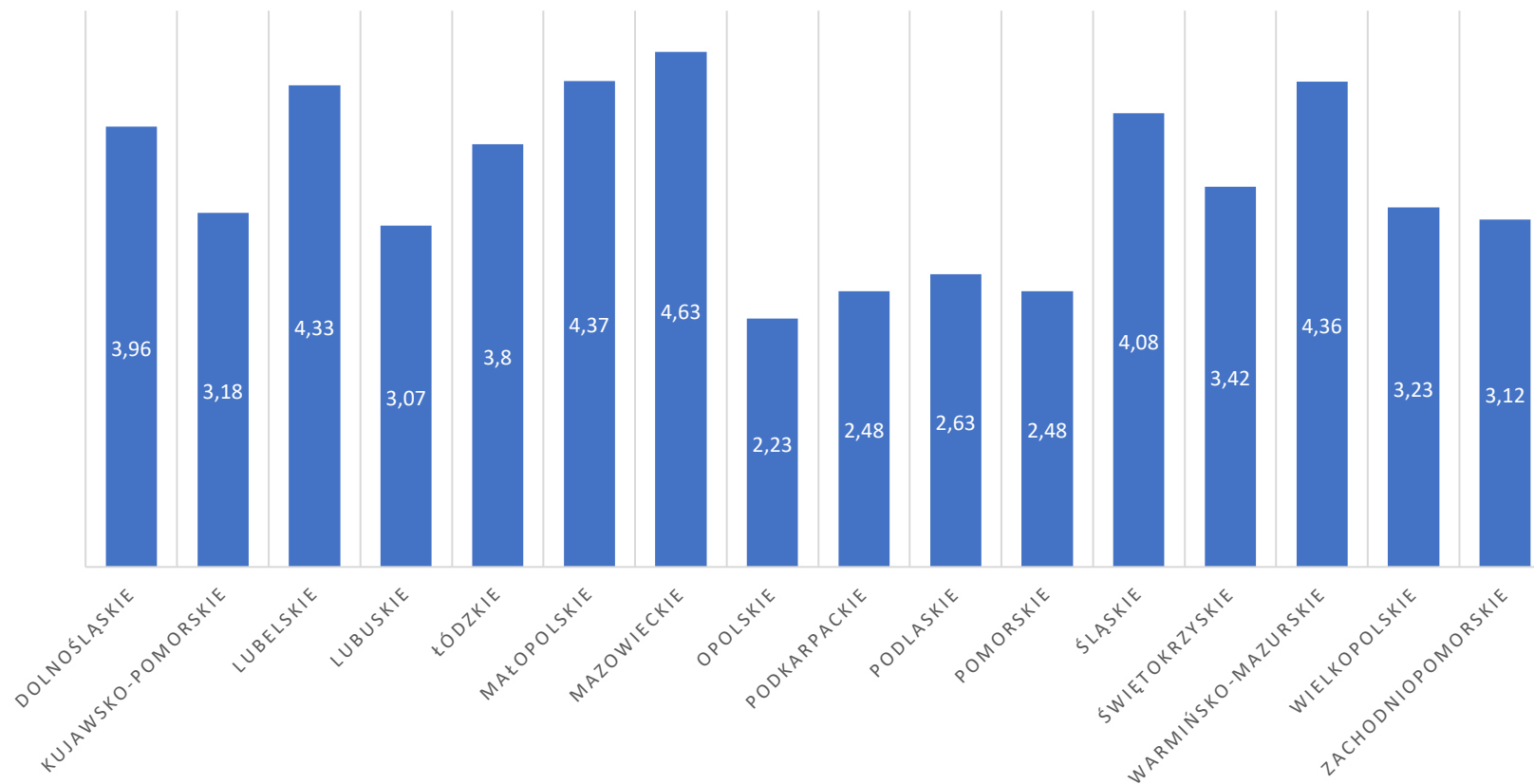
	Miasto (koordynator)	2020 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy (2020)	2021 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy (2021)	2022 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy (2022)	2023 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy (2023)	2023 Liczba pacjentów aktualnie pozostających pod opieką ośrodka (31.08.2023)
1	Kraków (Grzegorz Kopec)	190	208	236	285	205
2	Otwock (Marcin Kurzyna)	195	217	248	283	194
3	Wrocław (Ewa Mroczek)	130	101	165		135*
4	Poznań (Tatiana Mularek-Kubzdela)	82	75	101	146	118
5	Zabrze (Ilona Skoczyłas)	70	77	91	99	80
6	Łódź (Łukasz Chrzanowski)	125	127	135	149	76
7	Lublin (Piotr Błaszczak)	58	61	73	80	58
8	Gdańsk (M. Jaguszewski)	28	31	48	64	53
9	Warszawa (Beata Kuśmierczyk-Droszcz)	53	58	59	60	51
10	Białystok (Katarzyna Ptaszyńska - Kopczyńska)	45	48	57	61	50
11	Bydgoszcz (Michał Ziołkowski)	51	54	60	68	38
12	Katowice (Katarzyna Mizia-Stec)	44	55	65	66	39

	Miasto (koordynator)	2020 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy	2021 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy (2021)	2022 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy (2022)	2022 Liczba wszystkich pacjentów z TNP wpisanych do bazy (2023)	2022 Liczba pacjentów aktualnie pozostających pod opieką ośrodka (31.08.2023)
					
13	Olsztyn (Anna Doboszyńska)	35	42	44	45	36
14	Szczecin (Małgorzata Peregud-Pogorzelska)	23	29	36	41	33
15	Lublin (Michał Tomaszewski)	33	35	47	50	29
16	Gdańsk (Ewa Lewicka)	31	35	37	39	27
17	Zabrze (Wojciech Jacheć)	22	24	29	35	27
18	Katowice (Zbigniew Gąsior)	21	25	29	36	26
19	Warszawa (Piotr Pruszczyk)	5	5	13	26	21
20	Warszawa (Agnieszka Pawlak)	23	24	25	31	18
21	Warszawa (Robert Ryczek)	8	10	14	17	14
22	Lubin (Widajko-Pietkiewicz Katarzyna)	10	13	13	16	10
23	Iwona Nikodemka (Szczecin – Zdunowo)	13	13	14	15	9

W jakich miesiącach najczęściej diagnozujemy nadciśnienie płucne ?



ZAPADALNOŚĆ TNP N / MLN MIESZKAŃCÓW / ROK



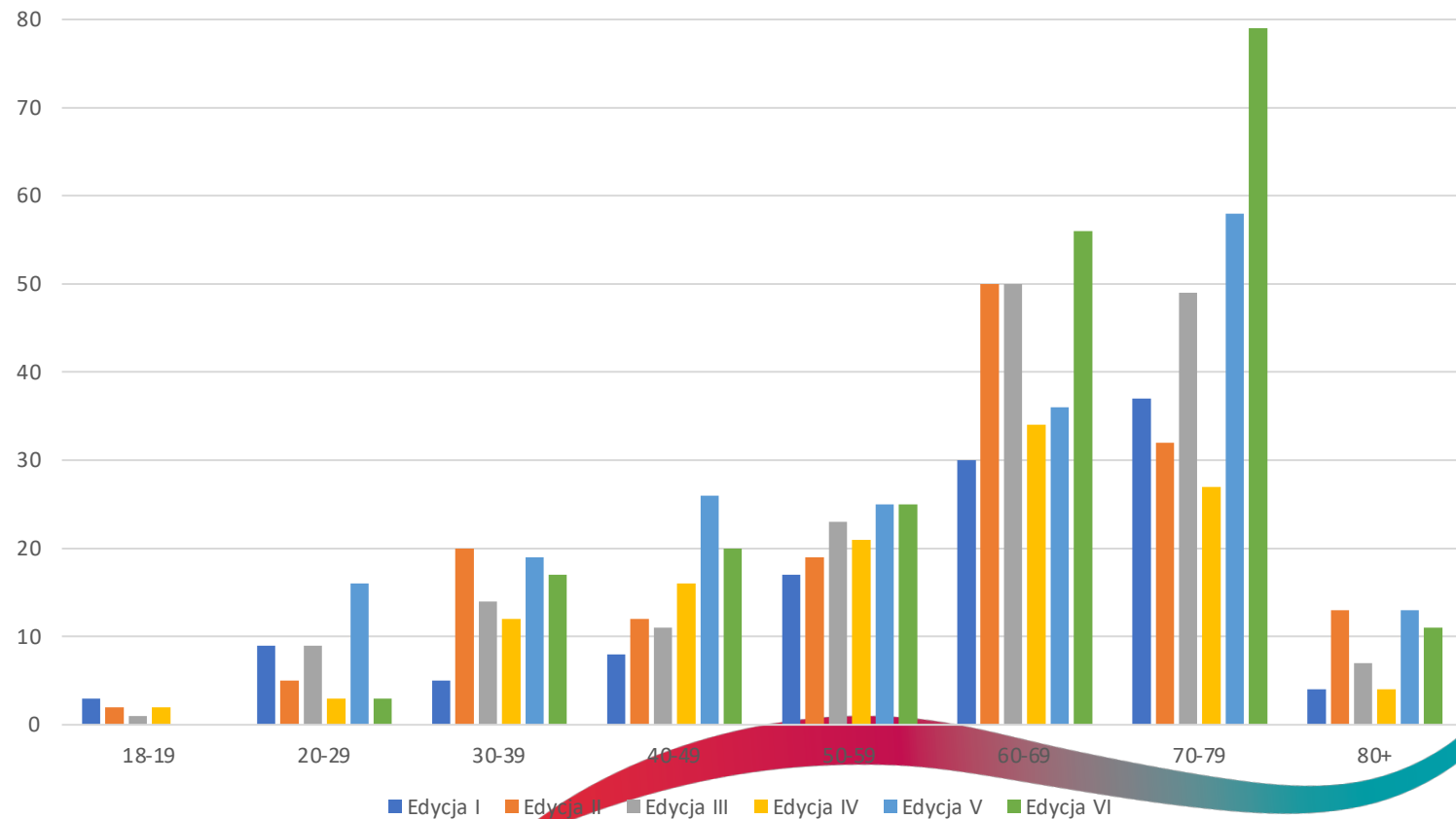
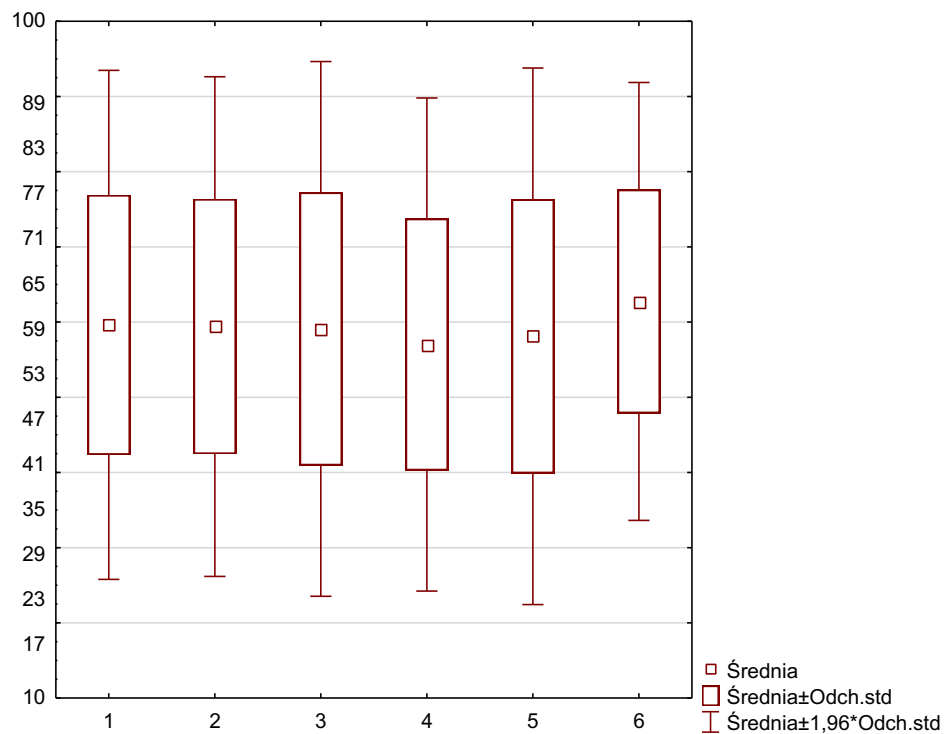
Województwa	Ludność		Ośrodki	Liczba żyjących pacjentów z TNP pod opieką (31.08.2023)	Zapadalność TNP N / mln / rok (dgn od 01.03.2018)	Chorobowość TNP N / mln (żyjący 31.08.2023)
	ogółem total	na 1 km ² per 1 km ²				
Dolnośląskie	2 891 321	145	Wrocław Lubin	105	3,96	36,3
Kujawsko-pomorskie	2 061 942	115	Bydgoszcz	53	3,18	25,7
Lubelskie	2 095 258	83	Lublin (2)	91	4,33	43,4
Lubuskie	1 007 145	72	-	20	3,07	19,8
Łódzkie	2 437 970	134	Łódź	82	3,8	33,6
Małopolskie	3 410 441	225	KSS JP2 Otwock	142	4,37	41,6
Mazowieckie	5 425 028	153	Warszawa (4)	218	4,63	40,2
Opolskie	976 774	104	-	28	2,23	28,7
Podkarpackie	2 121 229	119	-	55	2,48	25,9
Podlaskie	1 173 286	58	Białystok	50	2,63	42,6
Pomorskie	2 346 671	128	Gdańsk	73	2,48	31,1
Śląskie	4 492 330	364	Zabrze (2) Katowice (2)	149	4,08	33,2
Świętokrzyskie	1 224 626	105	-	37	3,42	30,2
Warmińsko-mazurskie	1 416 495	59	Olsztyn	56	4,36	39,5
Wielkopolskie	3 496 450	117	Poznań	176	3,23	50,3
Zachodniopomorskie	1 688 047	74	Szczecin (2)	52	3,12	30,8

Jakie rodzaje TNP wykrywamy?



Rodzaj TNP	Pacjenci nowo zdiagnozowani od 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	od 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	od 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	Od 01.09.2020 do 31.08. 2021 (12 miesięcy) Edycja IV	od 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	od 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI
Idiopatyczne TNP niereaktywne	56	68	85	59	91	114
TNP związane z wadą wrodzoną serca	23	37	29	21	39	25
TNP związane z chorobami tkanki łącznej	21	34	40	24	37	50
Idiopatyczne TNP reaktywne	3	7	5	7	17	10
TNP związane z nadciśnieniem wrotnym	5	2	5	4	5	4
Dziedziczne TNP	0	2	1	1	2	0
TNP związane z zakażeniem HIV	3	1	0	1	1	2
TNP wywołane przez leki lub toksyny	1	1	1	0	3	2
PVOD	0	0	0	0	2	2

Rodzaj TNP	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani od 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	od 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	od 01.09.2020 do 31.08. 2021 (12 miesięcy) Edycja IV	od 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	od 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI
wiek	59,6 ± 17,3	59,6 ± 16,2	60,5 ± 15,8	58,1 ± 14,9	58,8 ± 17,5	62,7 ± 14,8



Pacjenci nowo zdiagnozowani

Rodzaj TNP	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani od 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	od 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	od 01.09.2020 do 31.08. 2021 (12 miesięcy) Edycja IV	od 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	od 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI
Płeć żeńska (n,%)	70.8%	67,3%	64%	66,7%	70,5%	66%



Table 5 Haemodynamic definitions of pulmonary hypertension

Definition	Haemodynamic characteristics
PH	mPAP >20 mmHg
Pre-capillary PH	mPAP >20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR >2 WU

„Nowa” grupa

Ilu nowych pacjentów z mPAP 21-24?

- 13 pacjentów
 - 5 z IPAH
 - 7 z CTD-PAH
 - 1 z CHD-PAH

Co z nimi robimy?

77% jest leczonych
swoiście

69% jest leczonych monoterapią

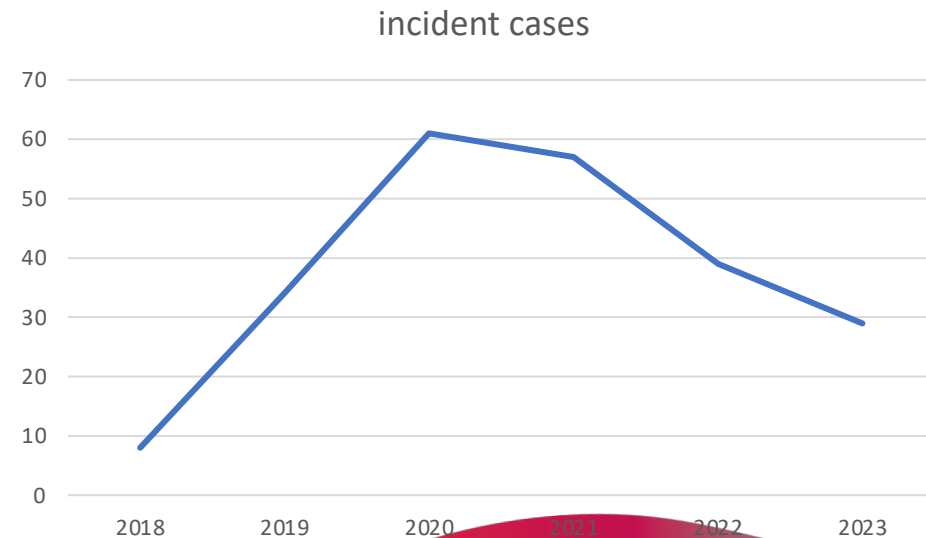
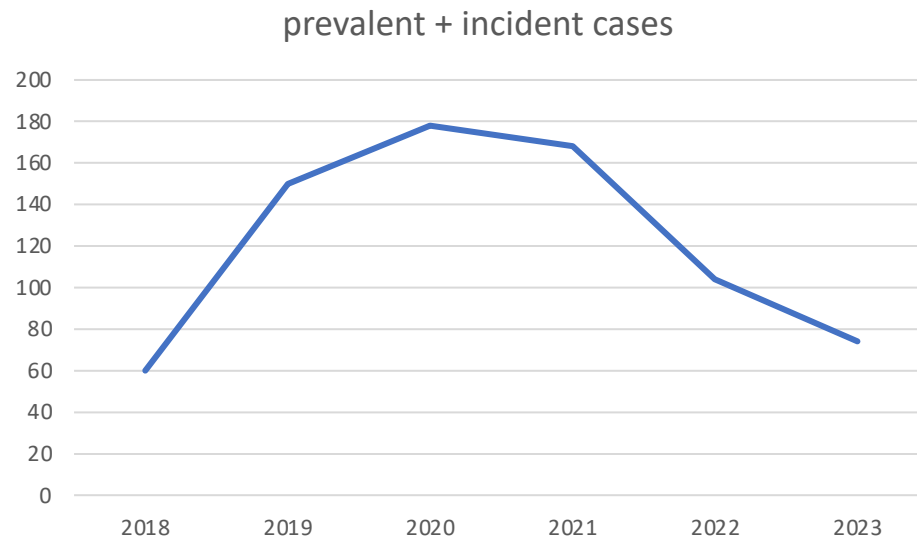
Zgony



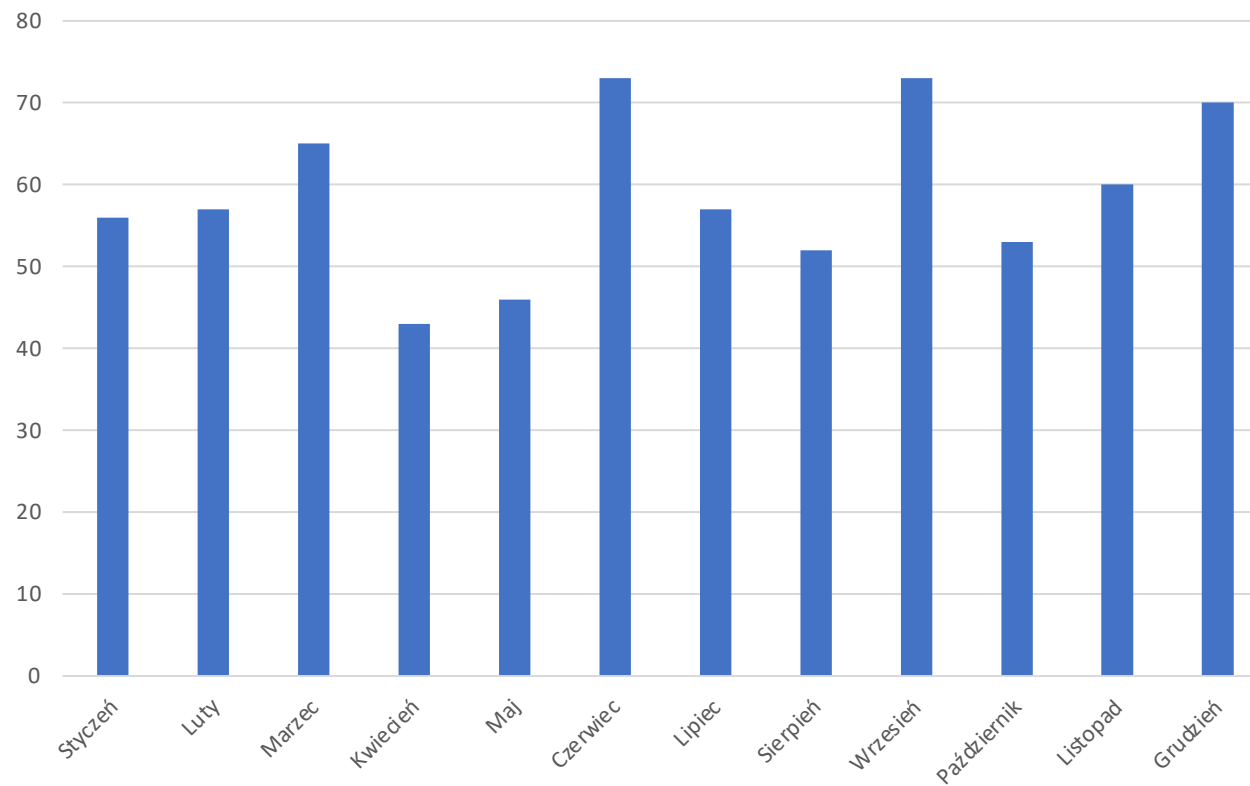
TNP – obserwacja

*

Wszyscy pacjenci włączeni do BNP-PL	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani przed 01.03.2018	Pacjenci nowo zdiagnozowani od 01.03.2018	„transfery” z ośrodków pediatrycznych
Pacjenci włączeni do BNP-PL	873	971	23
Zgony	299 (34,2%)	228 (23,4%)	3 (13%)



Zgony pacjentów z TNP w latach 2018-23



TNP – obserwacja

Umieralność:
przypadki 8,03 / msc

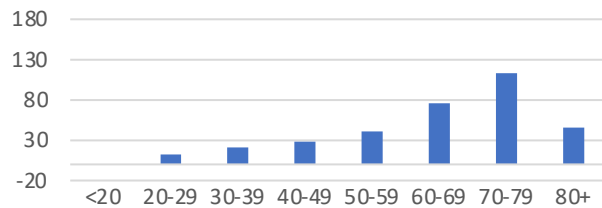
Raportowana poprzednio:
SKP 2022L 7,9 przypadków 7,9 /msc
SKP 2021: 8,4 przypadki /msc
SKP 2020: 7,4 przypadki / msc)

TNP – zgony pacjentów rozpoznanych w poszczególnych okresach

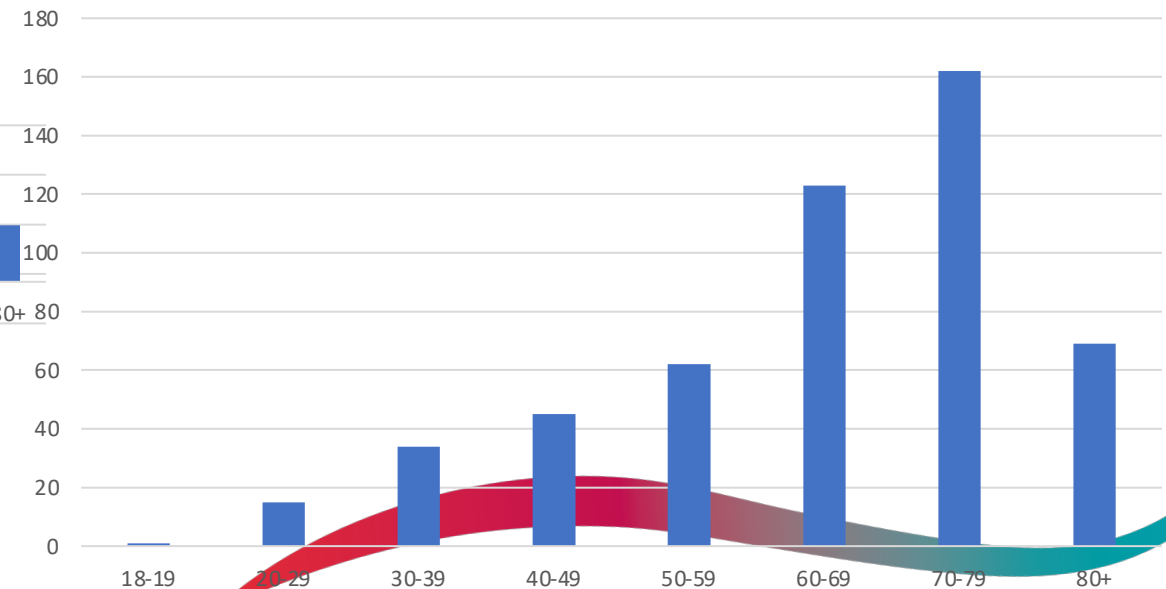
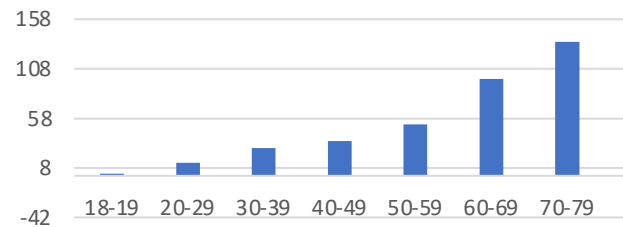
	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani	„transfery” z ośrodków pediatrycznych	od 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	od 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	od 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	od 01.09.2020 do 31.08. 2021 (12 miesięcy) Edycja IV	od 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	od 01.09.2022 do 31.08.2023 (12 miesięcy) Edycja VI
Zgony	299	3	59	60	58	20	20	11
%	34,2%	13%	52,2%	40%	34,3%	16,9%	10,3%	5%

Wiek w momencie zgonu u pacjentów z TNP - stan na 31.08.2023

Wiek w momencie zgonu pacjentów z TNP – stan na 31.08.2021



Wiek w momencie zgonu u pacjentów z TNP - stan na 31.08.2022



Leczenie

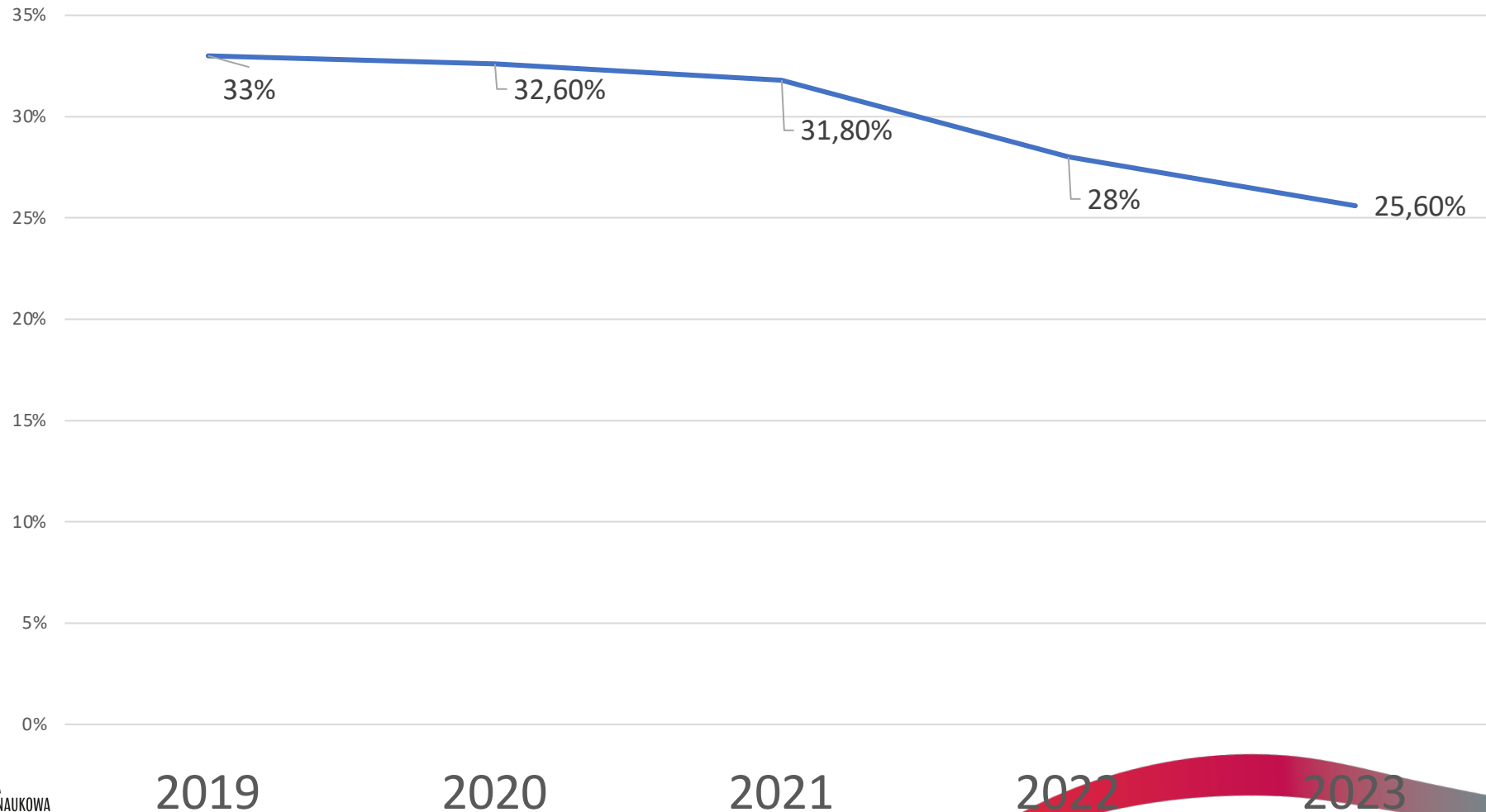


Leczenie swoiste TNP (pacjenci żyjący)*

	Stan na 30.09.2018 N=970	Stan na 31.08.2019 N=1018	Stan na 31.08.2020 N = 1076	Stan na 31.08.2021 N = 1099	Stan na 31.08.2022 dane dla N = 1265	Stan na 31.08.2023 dane dla N = 1216*
Sildenafil	758 (78%)	797 (78.29%)	829 (77%)	838 (76,3%)	950 (75,1%)	897 (73,8%)
Bosentan	255 (26%)	296 (29.08%)	330 (30.7%)	371 (33,8%)	434 (34,3%)	456 (37,5%)
Macitentan	232 (24%)	275 (27.01%)	255 (23.7%)	267 (24,3%)	316 (25%)	352 (28,9%)
Treprostinil	161 (17%)	166 (16.31%)	163 (15.1%)	153 (13,9%)	166 (13,1%)	128 (10,5%)
Iloprost	66 (7%)	75 (7.37%)	80 (7.4%)	63 (5,7%)	82 (6,5%)	79 (6,5%)
Epo	48 (5%)	45 (4.42%)	59 (5.5)5	62 (5,6%)	66 (5,2%)	61 (5%)
Riociguat	9 (0,9%)	15 (1.47%)	13 (1.2%)	28 (2,5%)	35 (2,8%)	43 (3,5%)
Seleksypag	NA	NA	NA	46 (4,2%)	94 (7,4%)	134 (11%)

Leczenie swoiste TNP - monoterapia

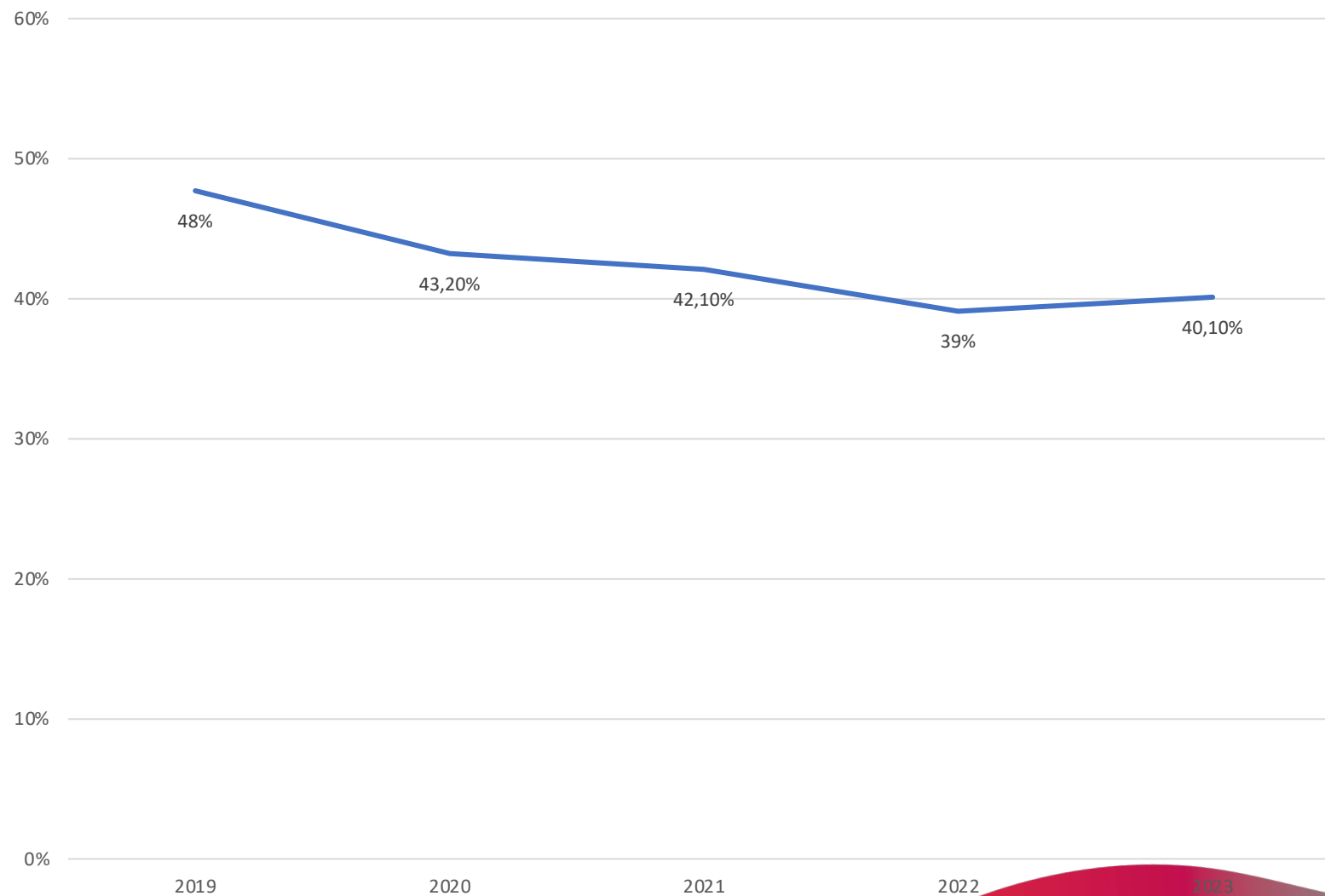
Odsetek pacjentów leczonych monoterapią na przestrzeni lat



Leczenie swoiste TNP - monoterapia

	Stan na 31.08.2019	Stan na 31.08.2020	Stan na 31.08.2021	Stan na 31.08.2022	Stan na 31.08.2023
	N=1018	N = 1076	N=1099	N = 1265	N = 1216*
Sildenafil	204 (20.04%)	232 (21.6%)	218 (19,9%)	232 (18,3%)	176 (14,5%)
Bosentan	113 (11.1%)	104 (9.7%)	105 (9,6%)	111 (8,8%)	104 (8,6%)
Macitentan	5 (0.49%)	4 (0.4%)	9 (0,8%)	9 (0,6%)	15 (1,2%)
Treprostinil	3 (0.29%)	4 (0.4%)	3 (0,3%)	1 (<0,1%)	1 (<0,1%)
Iloprost	2 (0.2%)	2 (0.2%)	0	0	0
Epoprostenol	1 (0.1%)	1 (0.1%)	1 (0,1%)	1 (<0,1%)	1 (<0,1%)
Selexypag	2 (0.2%)	2 (0.2%)	3 (0,3%)	3 (0,2%)	3 (0,2%)
Riociguat	9 (0.9%)	2 (0.2%)	10 (0,9%)	11 (0,9%)	11 (0,9%)
Monoterapia - łącznie	337 (33%)	351 (32.6%)	351 (31,8%)	354 (28%)	311 (25,6%)

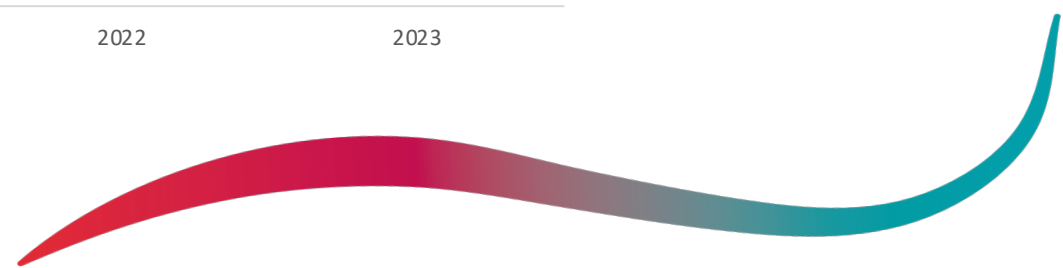
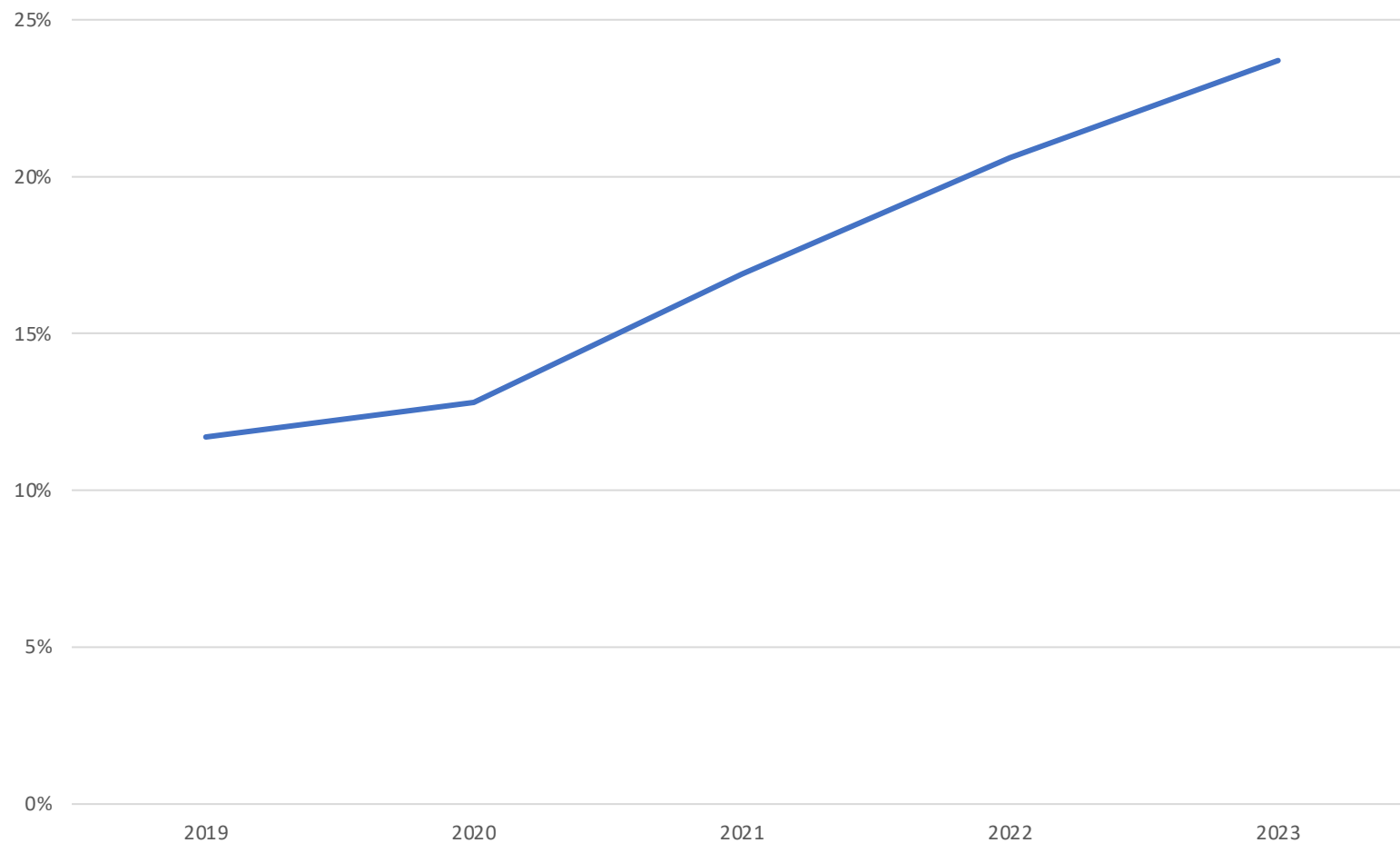
Odsetek pacjentów leczonych podwójną terapią złożoną na przestrzeni lat



Leczenie swoiste TNP -podwójna terapia swoista

	Stan na 31.08.2019	Stan na 31.08.2020	Stan na 31.08.2021	Stan na 31.08.2022	Stan na 31.08.2023
Liczba pacjentów	N=1018	N=1076	N=1099	N=1265	N=1216*
Sildenafil z bosentanem	80 (7.86%)	92 (8.6%)	118 (10,8%)	134 (10,6%)	152 (12,5%)
Sildenafil z macitentanem	242 (23.77%)	215 (20%)	197 (18%)	198 (15,7%)	197 (16,2%)
Sildenafil z treprostinilem	90 (8.84%)	76 (7.1%)	62 (5,7%)	68 (5,4%)	42 (3,5%)
Sildenafil z iloprostem	44 (4.32%)	43 (4%)	36 (3,3%)	35 (2,8%)	29 (2,4%)
Sildenafil z epoprostenolem	18 (1.77%)	18 (1.7%)	17 (1,3%)	14 (1,1%)	6 (0,5%)
Sildenafil z seleksypagiem	na	na	8 (0,7%)	8 (0,6%)	8 (0,7%)
Bosentan z treprostinilem	3 (0.29%)	7 (0.7%)	3 (0,3%)	2 (0,2%)	0
Bosentan z iloprostem	3 (0.29%)	4 (0.4%)	3 (0,3%)	4 (0,3%)	10 (0,8%)
Bosentan z epoprostenolem	1 (0.1%)	0	1 (0,1%)	2 (0,2%)	3 (0,2%)
Riociguat z bosentanem	4 (0.39%)	6 (0.6%)	13 (1,2%)	20 (1,6%)	27 (2,2%)
Inne	1 (0.1%)	2 (0.2%)	5 (0,5%)	10 (0,8%)	14 (1,2%)
Podwójna terapia - łącznie	486 (47,7%)	463 (43,2%)	463 (42,1%)	495 (39,1%)	488 (40,1%)

Odsetek pacjentów leczonych potrójną terapią złożoną na przestrzeni lat

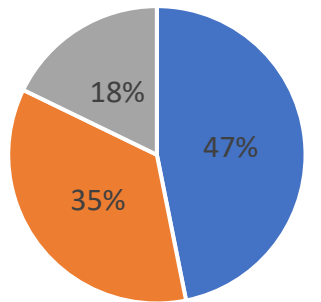


Leczenie swoiste TNP - terapia potrójna

	Stan na 31.08.2019	Stan na 31.08.2020	Stan na 31.08.2021	Stan na 31.08.2022	Stan na 31.08.2023
	1018	1076	1099	1265	1216*
Silde + bosc + epo	14 (1.38%)	18 (1.7%)	18 (1,6%)	16 (1,3%)	16 (1,3%)
Silde + bosc + ilo	21 (1.38%)	24 (2.2%)	21 (1,9%)	34 (2,7%)	33 (2,7%)
Silde + bosc + tre	56 (5.5%)	60 (5.6%)	72 (6,6%)	75 (5,9%)	66 (5,4%)
Silde + maci + epo	12 (1.18%)	21 (2%)	27 (2,5%)	32 (2,5%)	32 (2,6%)
Silde + maci + trep	12 (1.18%)	10 (0.9%)	8 (0,7%)	15 (1,2%)	15 (1,2%)
Silde + maci + ilo	4 (0.39%)	3 (0.3%)	2 (0,2%)	8 (0,6%)	6 (0,5%)
Silde + bosc + sele	NA	NA	11 (1%)	29 (2,3%)	39 (3,2%)
Silde +maci +sele	NA	NA	21 (1,9%)	49 (3,9%)	78 (6,4%)
Inne	0	2 (0.2%)	6 (0,5%)	2 (0,2%)	3 (0,2%)
Potrójna terapia - łącznie	119 (11,7%)	138 (12,8%)	186 (16,9%)	260 (20,6%)	288 (23,7%)

leczenie swoiste NOWO ROZPOZNANYCH pacjentów (żyjących)

2020:

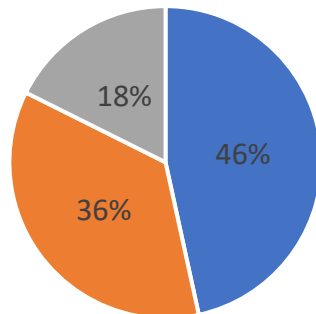


■ MONO ■ DUO ■ TRI

(rozpoznanych od 1.03.2018 do 31.08.2020)
MONO/DUO/TRI - TERAPIA



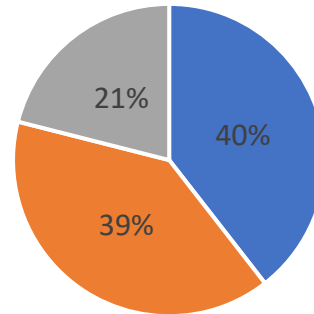
2021:



■ monoterapia
■ terapia podwójna
■ terapia potrójna

(rozpoznanych od 1.03.2018 do 31.08.2021)
MONO/DUO/TRI - TERAPIA
(N=449)

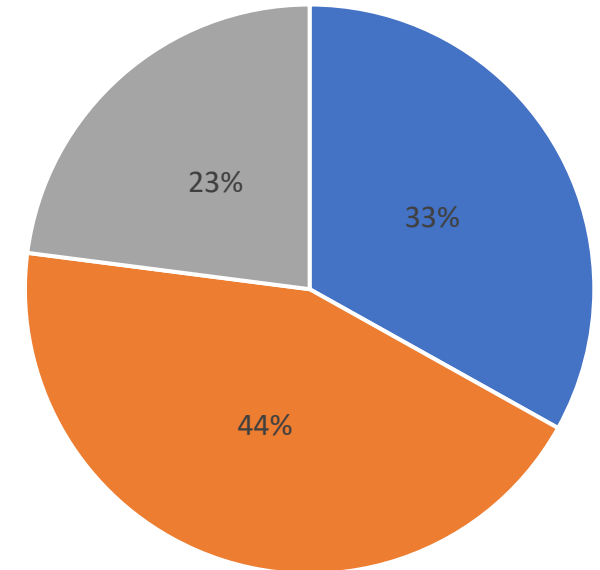
2022:



■ monoterapia
■ terapia podwójna
■ terapia potrójna

(rozpoznanych od 1.03.2018 do 31.08.2022)
MONO/DUO/TRI - TERAPIA (N=537)

2023:



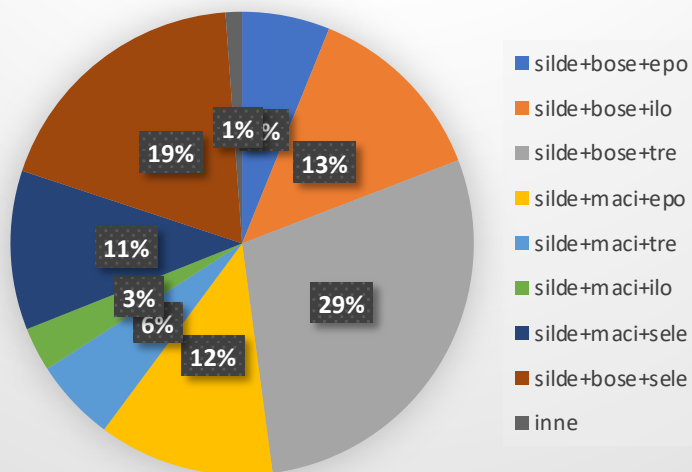
■ monoterapia ■ terapia podwójna
■ terapia potrójna

(rozpoznanych od 1.03.2018 do 31.08.2022)
MONO/DUO/TRI - TERAPIA (N=601)*

* dane oparte na obserwacjach z 20/21 Ośrodków

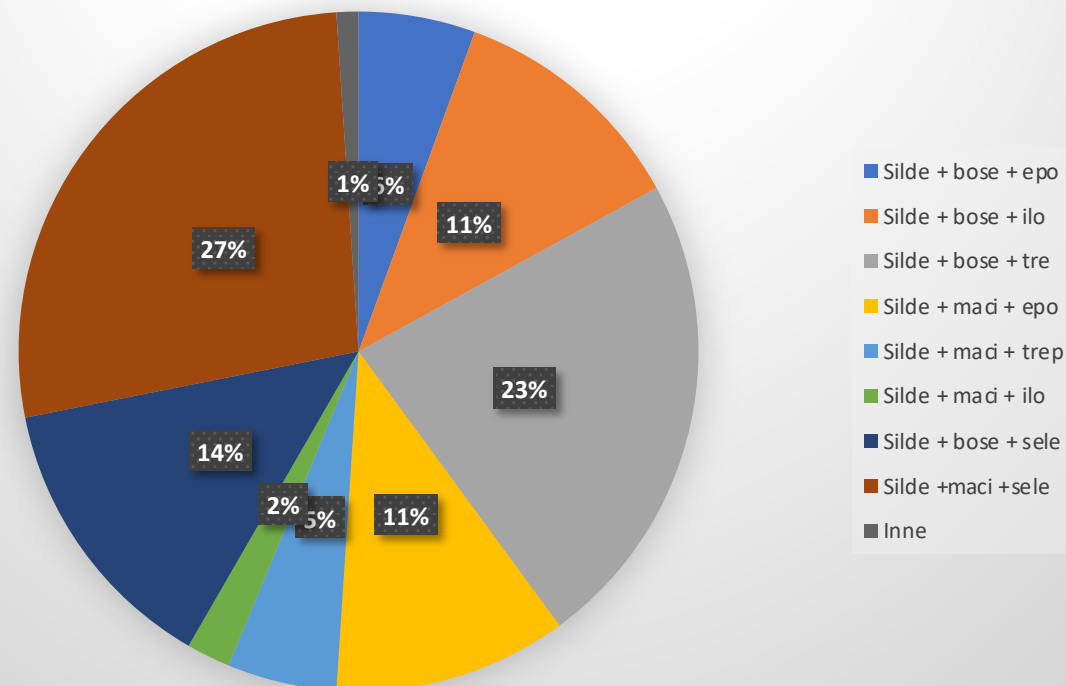
31.08.2022

terapia potrójna, n=261



31.08.2023

terapia potrójna, n=288*

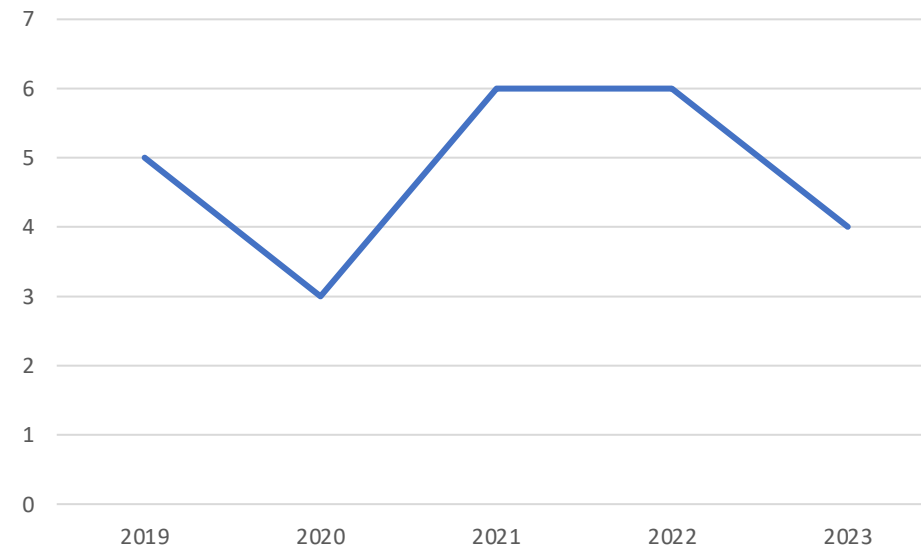


Terapia trójlekowa ad 2023

Miasto (koordynator)	Wszyscy pacjenci
Kraków (Grzegorz Kopec)	59
Otwock (Marcin Kurzyna)	50
Poznań (Tatiana Mularek-Kubzdela)	27
Zabrze (Ilona Skoczylas)	24
Łódź (Łukasz Chrzanowski)	19
Lublin (Piotr Błaszczak)	18
Białystok (Katarzyna Ptaszyńska - Kopczyńska)	16
Lublin (Michał Tomaszewski)	13
Szczecin (Małgorzata Peregud-Pogorzelska)	11
Gdańsk (Ewa Lewicka)	7
Gdańsk (Miłosz Jaguszewski)	8
Katowice (Katarzyna Mizia-Stec)	8
.....	

Miasto (koordynator)	Wszyscy pacjenci
.....	
Katowice (Zbigniew Gąsior)	6
Bydgoszcz (Michał Ziołkowski)	4
Olsztyn (Anna Doboszyńska)	4
Warszawa (Agnieszka Pawlak)	4
Warszawa (Robert Ryczek)	3
Lubin (Widejko-Pietkiewicz Katarzyna)	2
Zabrze (Wojciech Jacheć)	2
Warszawa (Piotr Pruszczyk)	2
Warszawa (Beata Kuśmierczyk-Droszcz)	1
Szczecin – Zdunowo (Iwona Nikodemka)	0

Przeszczepienia płuca



A to dopiero sprawozdanie za 9 miesięcy 2023 roku !

13



OGÓLNOPOLSKA
KONFERENCJA NAUKOWA
SEKCJI KRĄŻENIA
PŁUCNEGO PTK

PATRONAT:

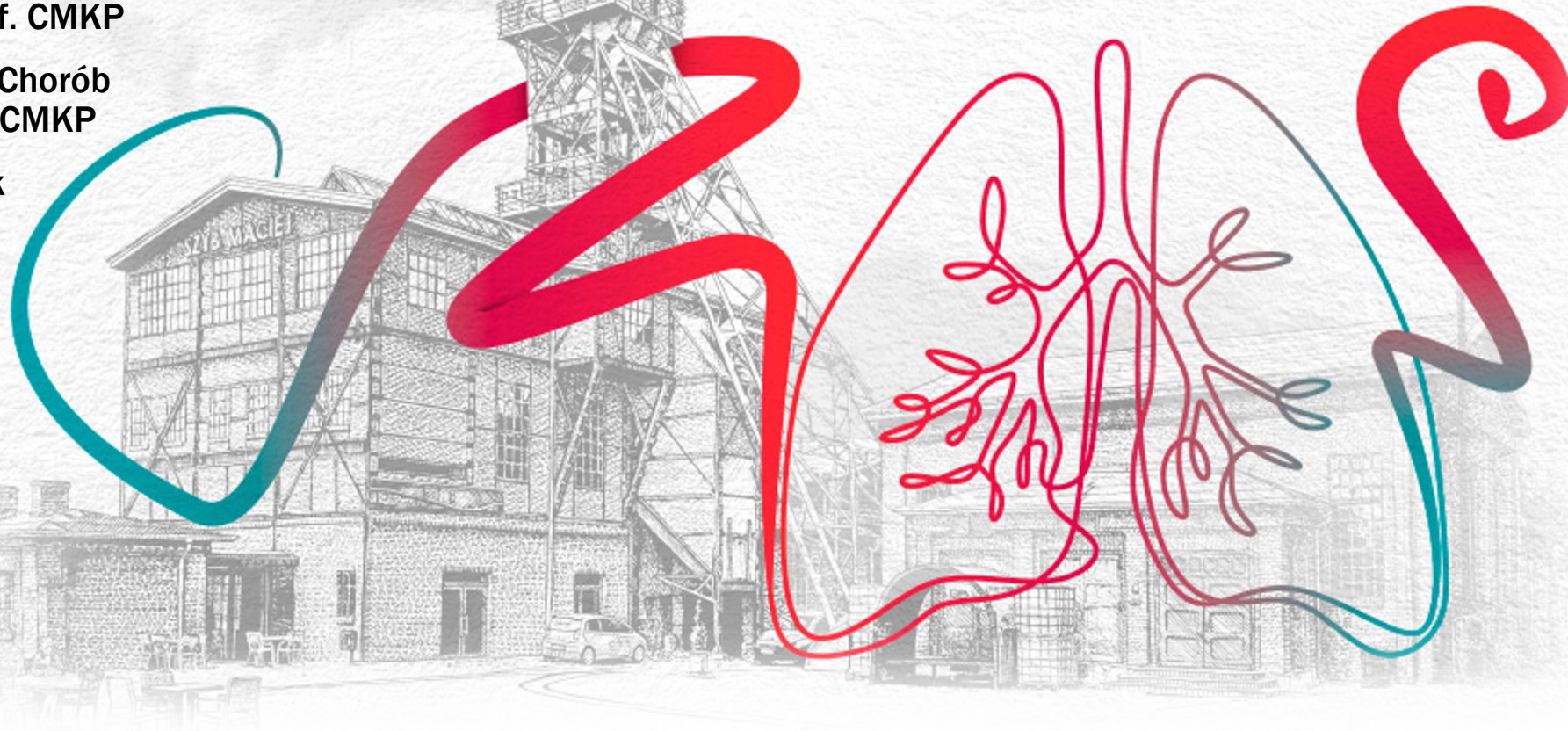


Epidemiologia CTEPH

dr hab. n. med. Szymon Darocha, prof. CMKP

Katedra i Klinika Krążenia Płucnego, Chorób
Zakrzepowo-Zatorowych i Kardiologii CMKP

Europejskie Centrum Zdrowia Otwock



CTEPH 2023 – liczba pacjentów w Polsce

Pacjenci uprzednio zdiagnozowani	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.10.2018 do 31.08.2019 (11 miesięcy) Edycja II	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08.2020 (12 miesięcy) Edycja III	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2020 do 31.08.2021 (12 miesięcy) Edycja IV	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2022 do 31.08.2022 (12 miesięcy) Edycja V	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2022 do 31.08.2023 (12 miesięcy) Edycja VI	łącznie
325	73	113	85	80	72	128*	876*
						n=7 z mPAP: 21-25 mmHg	
Zapadalność/rok:	125,1	123,3	85	80	72	128	
Zapadalność/msc:	10,4	10,3	7,1	6,7	6	10,6	

Łączna liczba nowo rozpoznanych pacjentów od początku bazy: **550**

Liczba miesięcy rekrutacji: 66

Liczba nowych przypadków CTEPH na miesiąc: 8,33

CTEPH 2023 – zgony ogółem

Wszyscy pacjenci włączeni do BNP-PL	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani przed 01.03.2018 („prevalent cases”)	Pacjenci nowo zdiagnozowani od 01.03.2018 („incident cases”)	Wszyscy
Zgony (01.03.2018 - do 31.08.2020) – edycja III	26 (8%)	21 (7.8%)	47
Zgony (01.03.2018 do 31.08.2021) – edycja IV	63 (19.4%)	43 (12.5%)	106
Zgony (01.03.2018 do 31.08.2022) – edycja V	70 (21,5%)	63 (14%)	133
Zgony (01.03.2018 do 31.08.2023) – edycja VI*	88 (27.1%)	87 (15,8%)	175

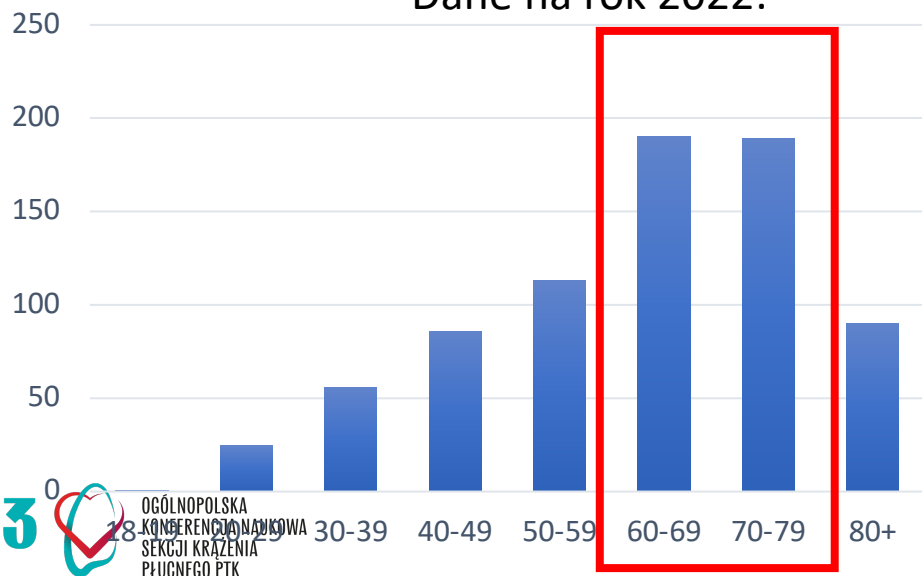
CTEPH 2023 – umieralność roczna

Wszyscy pacjenci włączeni do BNP-PL	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani przed 01.03.2018 („prevalent cases”)	Pacjenci nowo zdiagnozowani od 01.03.2018 („incident cases”)	Wszyscy
Umieralność roczna –edycja III (01.03.2018 - do 31.08.2020)	10,4 przypadków/ rok	8,4 przypadków / rok	18,8 przypadków / rok
Umieralność roczna –(edycja IV) (01.03.2018 - do 31.08.2021)	18 przypadków/ rok	12,2 przypadków/ rok	30,3 przypadków / rok
Umieralność roczna –(edycja V) (01.03.2018 - do 31.08.2022)	15,6 przypadków/ rok	14 przypadków/ rok	29,6 przypadków / rok
Umieralność roczna –aktualnie (edycja VI) (01.03.2018 - do 31.08.2023*)	16 przypadków/ rok	15,8 przypadków/ rok	31,8 przypadków / rok

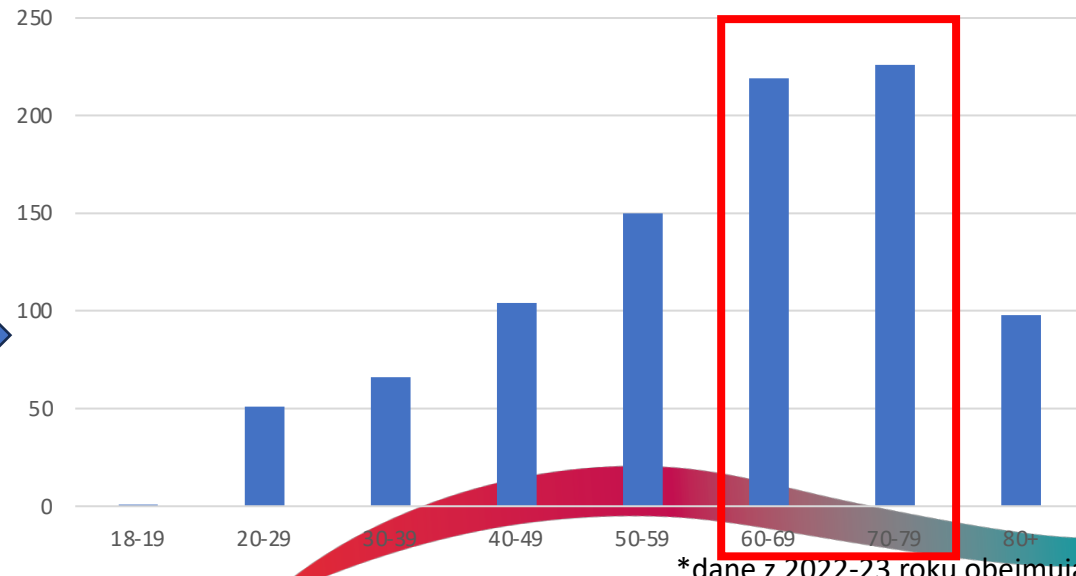
CTEPH – podstawowe dane z momentu diagnozy

	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2020 do 31.08. 2021 (12 miesięcy) Edycja IV	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI
Wiek w momencie diagnozy *	61,1 ± 15,8	62,3 ± 15,5	62,2 ± 15,3	61.5 ± 15.1	63±15,8	62,6 ± 17,7	62,2 ± 14,2

Dane na rok 2022:



2023: wiek w momencie diagnozy CTEPH

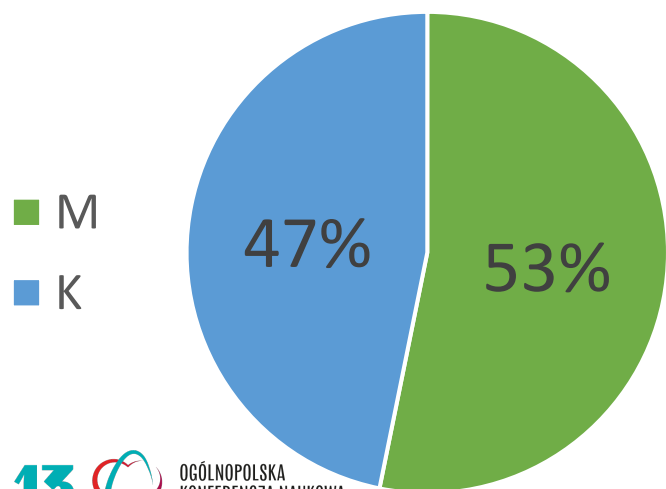


* dane z 2022-23 roku obejmują 17/18 ośrodków

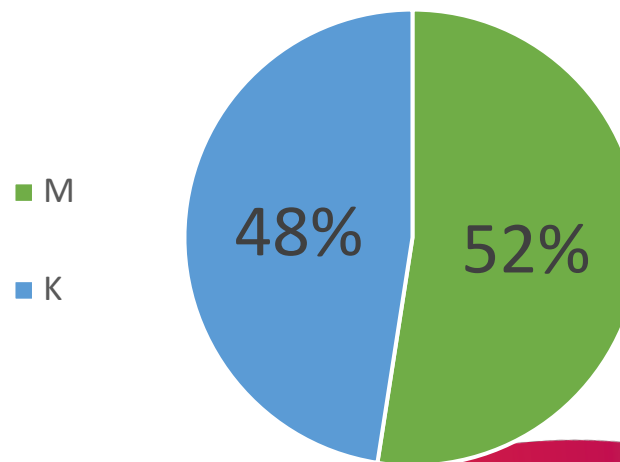
CTEPH – podstawowe dane z momentu diagnozy

	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja IV	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI
Płeć męska*	154 (46,7%)	38 (54,3%)	72 (64,9%)	53 (60,9%)	48 (62,3%)	35 (47,9%)	63 (49,6%)

2022:

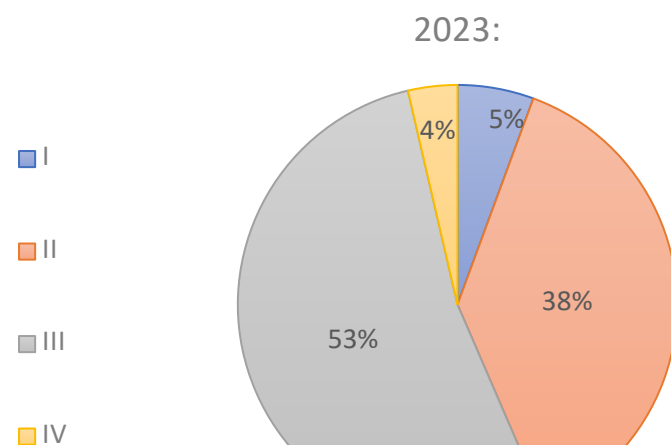
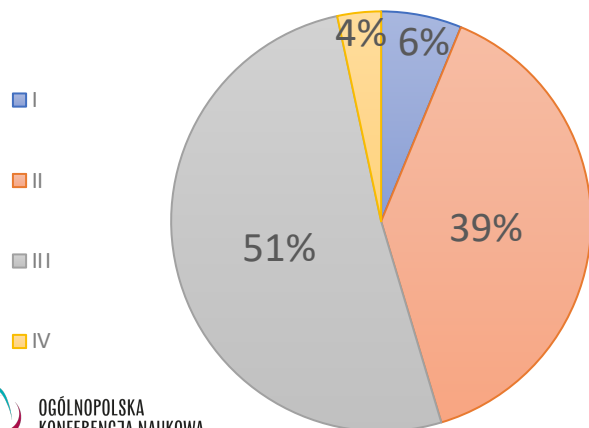


2023:



CTEPH – podstawowe dane z momentu diagnozy

	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja IV	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI
WHO-FC*	2,3 ± 0,7	2,6 ± 0,5	2,7 ± 0,6	2,8 ± 0,5	2,7 ± 0,6	2,7 ± 0,6	2,7 ± 0,6



CTEPH – podstawowe dane z momentu diagnozy

	Pacjenci uprzednio zdiagnozowani	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.03.2018 do 30.09.2018 (7 miesięcy) Edycja I	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.10.2018 do 31.08. 2019 (11 miesięcy) Edycja II	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja III	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2019 do 31.08. 2020 (12 miesięcy) Edycja IV	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2021 do 31.08. 2022 (12 miesięcy) Edycja V	Pacjenci nowo zdiagnozowani 01.09.2022 do 31.08. 2023 (12 miesięcy) Edycja VI
6MWD*	359 ± 159,5	312 ± 153	304 ± 173,7	324 ± 131,7	325 ± 159,7	318 ± 151,9	300 ± 147

W roku 2022:

Miasto (koordynator)	Liczba wszystkich pacjentów z CTEPH wpisanych do BNP-PL	Liczba pacjentów aktualnie pozostających (żyjących) pod opieką ośrodka (31.08.2022)	łącznie pacjentów zdiagnozowanych od 1.03.2018:
Otwock (Marcin Kurzyna)	239	201	134
Kraków (Grzegorz Kopeć)	106	90	64
Warszawa (Piotr Pruszczyk)	94	78	43
Wrocław (Ewa Mroczek)	91	50	56
Poznań (Tatiana Mularek-Kubzdela)	62	50	34
Katowice (Katarzyna Mizia-Stec)	27	18	22
Zabrze (Ilona Skoczylas)	27	25	18
Lublin (Piotr Błaszczak)	26	21	16
Łódź (Łukasz Chrzanowski)	25	16	16
Gdańsk (Ewa Lewicka)	22	20	13
Bydgoszcz (Michał Ziótkowski)	18	14	13
Katowice (Zbigniew Gąsior)	11	9	10
Szczecin (Małgorzata Peregud-Pogorzelska)	14	11	6
Zabrze (Wojciech Jacheć)	11	8	6
Białystok (Karol Kamiński)	7	6	4
Lublin (Michał Tomaszewski)	7	4	3

Miasto (koordynator)	Liczba wszystkich pacjentów z CTEPH wpisanych do BNP-PL	Liczba pacjentów aktualnie pozostających (żyjących) pod opieką ośrodka (31.08.2023)	Łącznie pacjentów (nowo) zdiagnozowanych od 1.03.2018 (żyjący i zmarli):
Otwock (Marcin Kurzyzna)	256	206	151
Kraków (Grzegorz Kopeć)	126	104	84
Warszawa (Piotr Pruszczyk)	103	74	52
Wrocław (Ewa Mroczek)	91	83*	
Poznań (Tatiana Mularek-Kubzdela)	79	66	51
Zabrze (Ilona Skoczylas)	44	42	35
Lublin (Piotr Błaszczak)	31	25	21
Łódź (Łukasz Chrzanowski)	31	18	22
Gdańsk – I Klinika (M. Jaguszewski)	27	24	21
Katowice (Katarzyna Mizia-Stec)	24	19	23
Szczecin (Małgorzata Peregud-Pogorzelska)	20	17	12
Katowice (Zbigniew Gąsior)	18	14	17
Bydgoszcz (Michał Ziołkowski)	12	8	7
Zabrze (Wojciech Jacheć)	11	7	6
Gdańsk – II Klinika (E. Lewicka)	10	10	7
Białystok (Katarzyna Ptaszyńska - Kopczyńska)	10	8	7
Lublin (Michał Tomaszewski)	9	6	3
Olsztyn (Anna Doboszyńska)	1	1	1

*dane deklarowane

Liczba nowych rozpoznań w zależności od ośrodka

Ośrodek	Koordinator (miasto)	Pacjenci zdiagnozowani przed 01.03.2018 ("prevalent cases")	Pacjenci zdiagnozowani od 01.03.2018-30.09.2018 („incident cases”)	Pacjenci zdiagnozowani od 1.10.2018 do 31.08.2019 („incident cases”)	Pacjenci zdiagnozowani od 1.09.2019 do 31.08.2020 („incident cases”)	Pacjenci zdiagnozowani od 1.09.2020 do 31.08.2021 („incident cases”)	Pacjenci zdiagnozowani od 1.09.2021 do 31.08.2022 („incident cases”)	Pacjenci zdiagnozowani od 1.09.2022 do 31.08.2023 („incident cases”)
Otwock	Marcin Kurzyna (Otwock)	105	18	35	21	28	31	20
Kraków	Grzegorz Kopeć (Kraków)	42	12	17	15	11	9	20
Poznań	Tatiana Mularek-Kubzdela (Poznań)	28	5	11	9	8	1	17
Zabrze	Ilona Skoczylas (Zabrze)	9	3	3	0	2	10	16
Gdańsk	M. Jaguszewski (Gdańsk)	6	1	3	2	1	1	12
Warszawa	Piotr Pruszczyk (Warszawa)	51	11	11	8	6	7	9

Aktualne leczenie farmakologiczne CTEPH (pacjenci żyjący)*

Czas rozpoznania:	Pacjenci zdiagnozowani przed 01.03.2018	Pacjenci zdiagnozowani od 01.03.2018 do 30.09.2018 Edycja I	Pacjenci zdiagnozowani od 01.10.2018 do 31.08. 2019 Edycja II	Pacjenci zdiagnozowani od 01.09.2019 do 31.08. 2020 Edycja III	Pacjenci zdiagnozowani od 01.09.2020 do 31.08. 2021 Edycja IV	Pacjenci zdiagnozowani od 01.09.2021 do 31.08. 2022 Edycja V	Pacjenci zdiagnozowani od 01.09.2022 do 31.08. 2023 Edycja VI	łącznie
Bez leczenia swoistego	80	18	26	28	31	25	46	257
Monoterapia:	148	29	56	41	38	34	78	424
sildenafil	29	12	12	9	3	4	9	78
riociguat	115	17	44	32	35	30	67	339
treprostinil	1	0	0	0	0	0	2	3
macitentan	3	0	0	0	0	0		3
Podwójna terapia złożona:	7	3	1	1	1	1		14
sil+bos	0	1	1	0	0	0	0	2
sil+mac	1	0	0	0	0	0	0	1
rio+tre	7	0	0	1	2	1	1	12
mac+rio	0	1	1	0	0	0	0	2
bos+rio	0	1	0	0	0	0	1	1
Inne:	1	0	0	0	0	1	0	2

Zmiana ilości pacjentów aktualnie leczonych swoiście – w stosunku do SKP 2022

MONOTERAPIA

Sildenafil	-10
Riociguat	+49

TERAPIA ZŁOŻONA

Rio + Tre	+9
-----------	----

Leczenie farmakologiczne zbiorczo

Leczenie farmakologiczne CTEPH w 2023 (dotyczy pacjentów żyjących w dniu 31.08.2023)*:

sildenafil:	83
riociguat:	358
bosentan:	3
macitentan:	6
treprostinil:	15

Leczenie zabiegowe

	od 01.10.2018 do 31.08. 2019 Edycja II	od 01.09.2019 do 31.08. 2020 Edycja III	Od 01.09.2020 do 31.08. 2021 Edycja IV	Od 01.09.2021 do 31.08. 2022 Edycja V	Od 01.09.2021 do 31.08. 2022 Edycja VI
PEA	14	13	14 <ul style="list-style-type: none"> • 9 Warszawa; • 5 Wrocław 	12 <ul style="list-style-type: none"> • 6 Warszawa; • 6 Wrocław 	30 <ul style="list-style-type: none"> • 20 Warszawa; • 10 Wrocław
BPA [n pacjentów]	84	75	69	80	91

Z jakich ośrodków leczeni są pacjenci za pomocą BPA

Ośrodek	N pacjentów leczonych BPA [01.09.2020-31.08.2021]	N pacjentów leczonych BPA [01.09.2021-31.08.2022]	N pacjentów leczonych BPA [01.09.2022-31.08.2023]
Europejskie Centrum Zdrowia Otwock, Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych CMKP	29	37	28
Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II	12	9	13
III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii SUM, Śląskie Centrum Chorób Serca	1	3	11
Wrocław	-	4	10*
I Klinika Kardiologii Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku	0	0	9
Szpital Kliniczny im. Dzieciątka Jezus	1	3	6
WSS im. kard. S. Wyszyńskiego, Oddział Kardiologii z Pododdziałem Kardiologii Inwazyjnej	6	7	2
Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego UM nr 1 im. K. Marcinkowskiego, I Klinika Kardiologii	7	4	4
Pracownia Hemodynamiki i Elektrofizjologii Szpital Specjalistyczny w Zabrze	2	3	4
Górnośląskie Centrum Medyczne im. prof. L. Gieca, I Oddział Kardiologii	2	4	1
Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku, Klinika Kardiologii z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego	0	0	1

Podziękowania dla
dr n. med. Marcina Waligóry
za pomoc w opracowaniu danych z bazy BNP-PL



13



OGÓLNOPOLSKA
KONFERENCJA NAUKOWA
SEKCJI KRĄŻENIA
PŁUCNEGO PTK

PATRONAT:



Nadciśnienie płucne – populacja dziecięca

Prof. Joanna Kwiatkowska

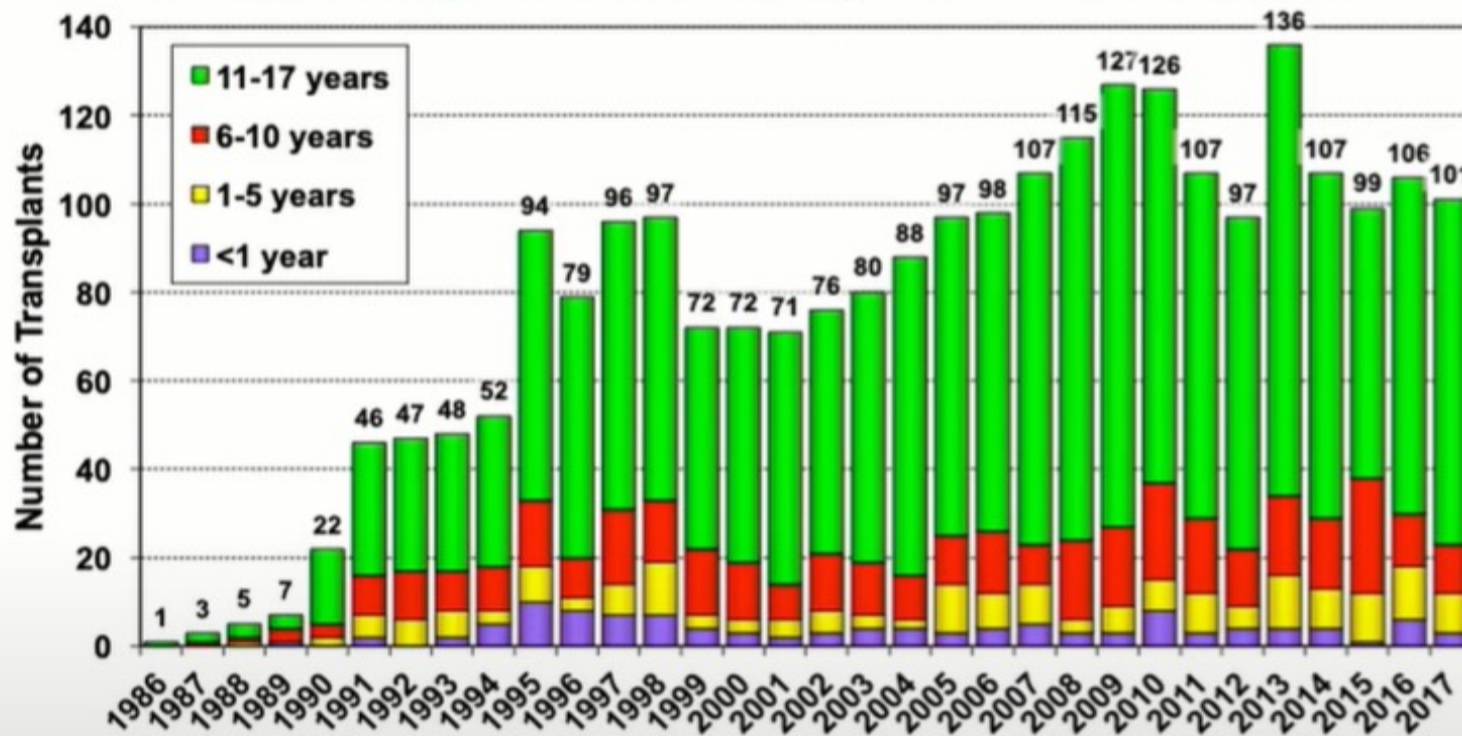
Klinika Kardiologii Dziecięcej
i Wad Wrodzonych Serca

Gdański Uniwersytet Medyczny



Pediatric lung transplants

Pediatric Lung Transplants Recipient Age Distribution by Year of Transplant

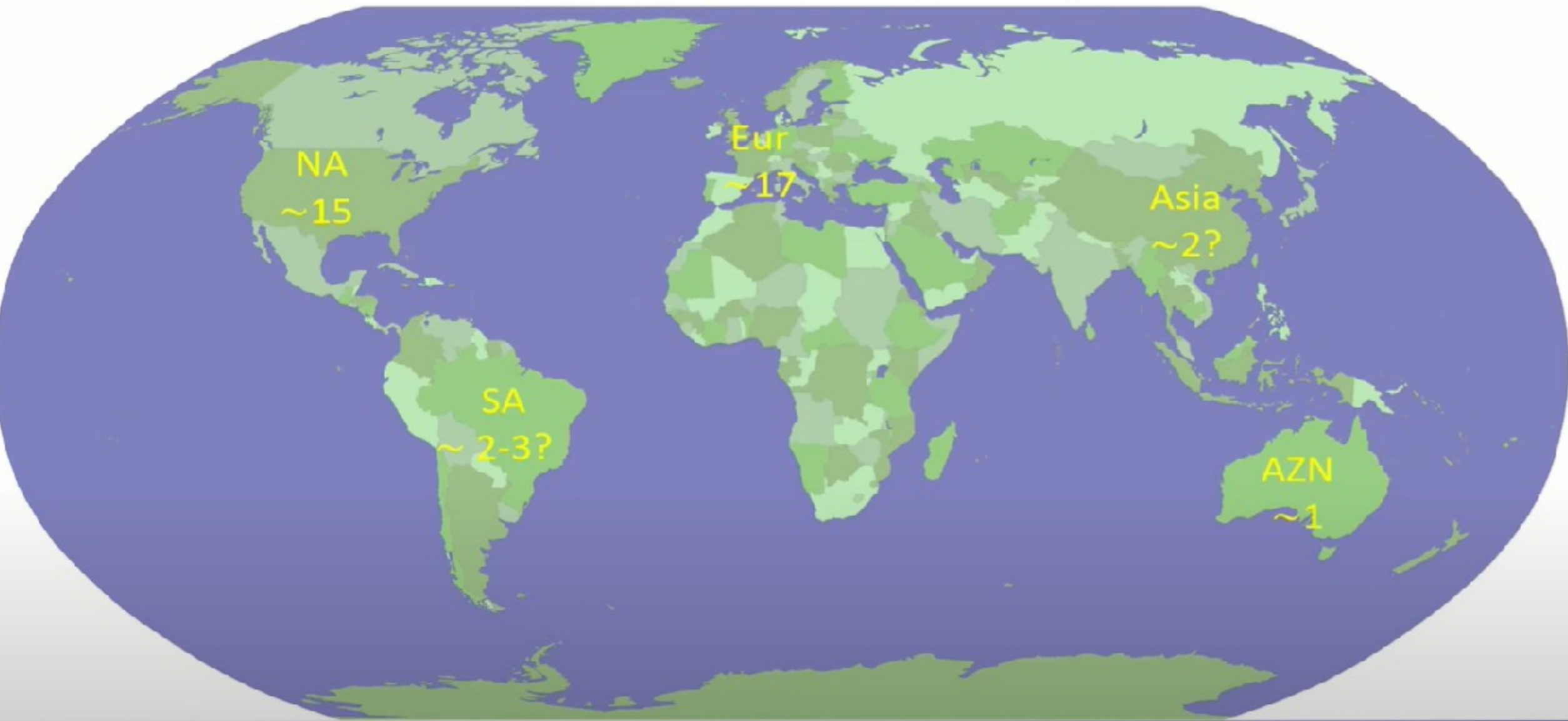


Yearly,
100-125 Pediatric LTx worldwide

~ 2-3% of all Lung transplants

NOTE: This figure includes only the pediatric lung transplants that are reported to the ISHLT Transplant Registry. Therefore,

Transplant centers: pediatric lung transplantation



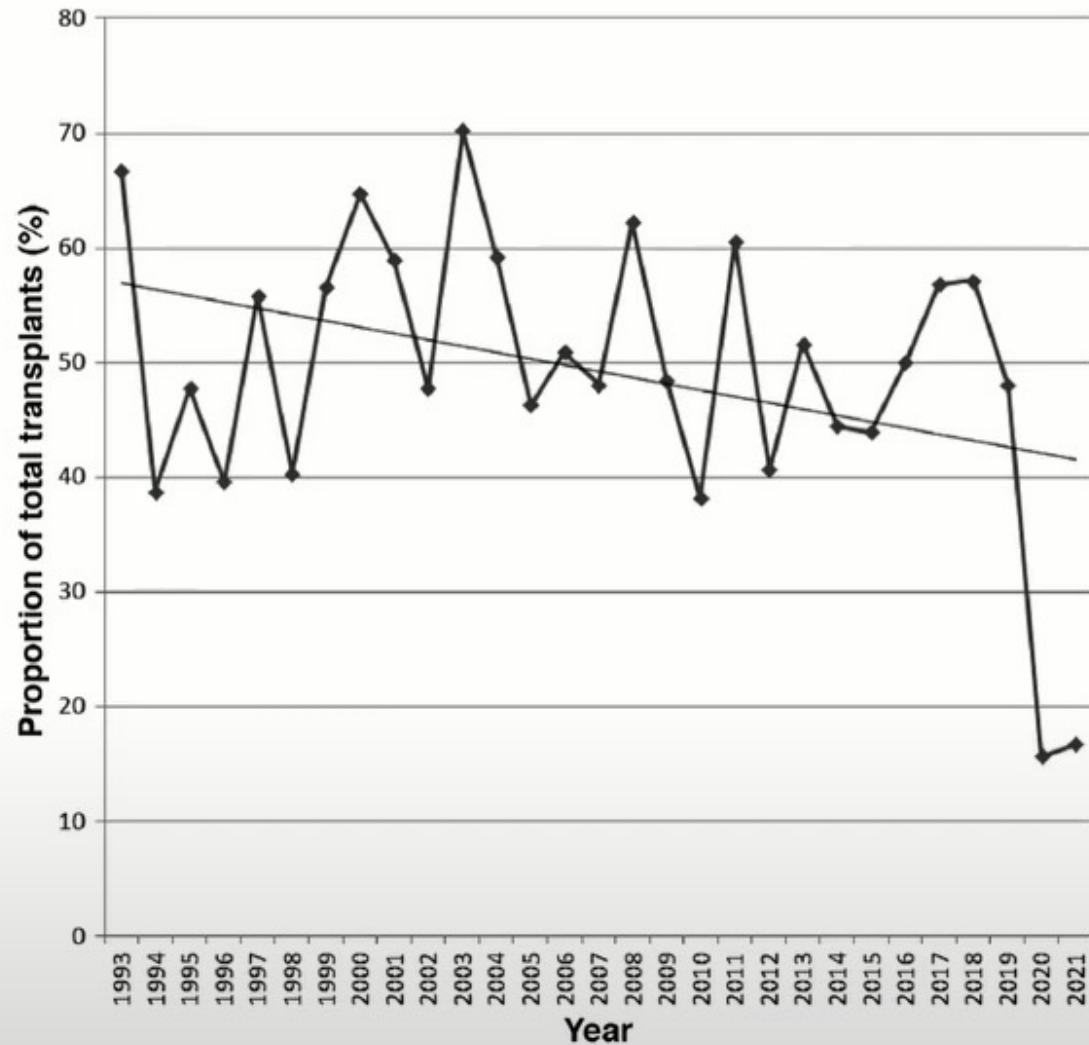
Pediatric Lung and Heart-Lung Transplants

Distribution by diagnosis (Transplants: January 1992 – June 2018)

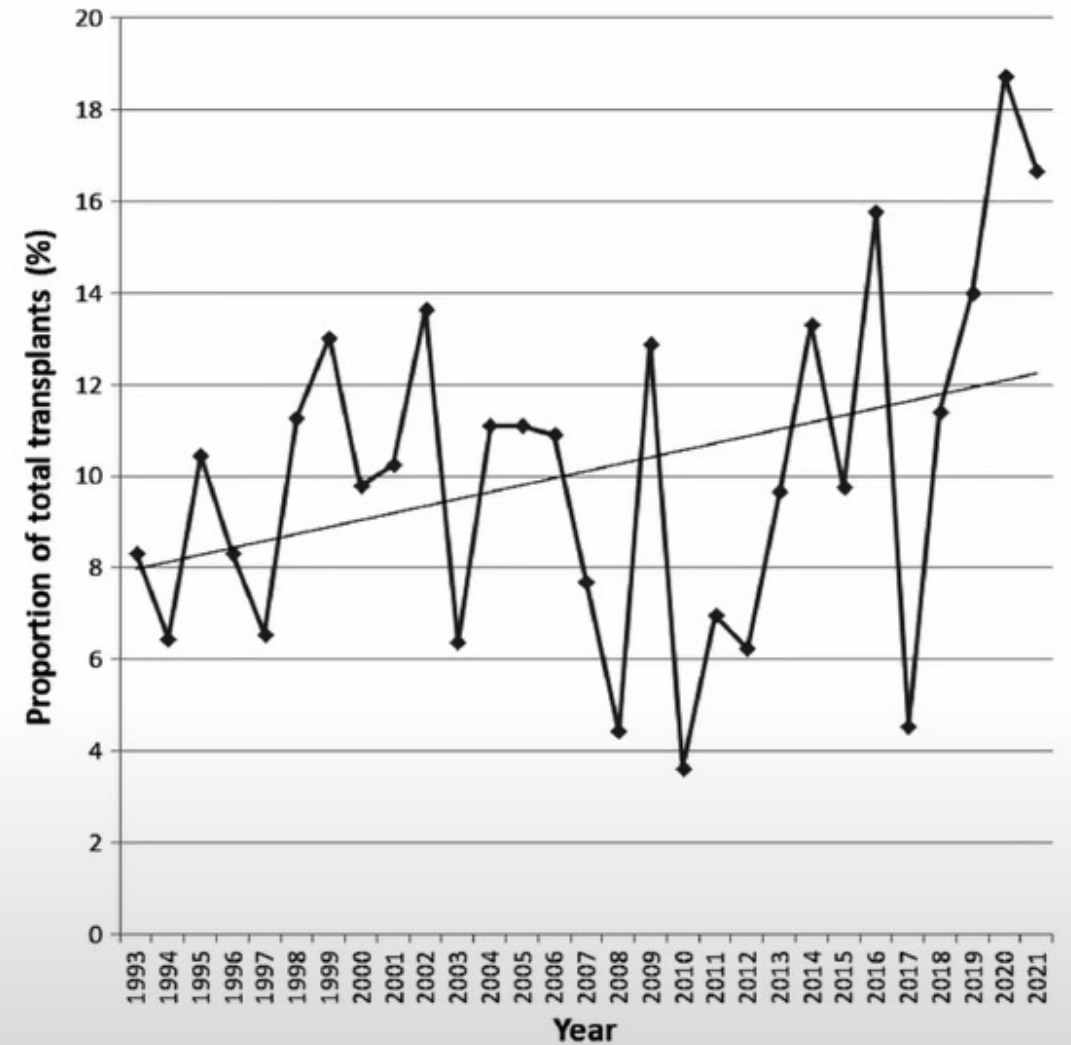
	Jan 1992-Dec 2000 (N = 855)	Jan 2001-Dec 2009 (N = 952)	Jan 2010-Jun 2018 (N = 970)
Diagnosis			
- Pulmonary vascular disease (PVD)	247 (30.8%)	162 (17.9%)	194 (20.5%)
- Idiopathic pulmonary arterial hypertension (IPAH)	107 (13.3%)	105 (11.6%)	135 (14.3%)
- Pulmonary hypertension (PH-not IPAH)	140 (17.5%)	57 (6.3%)	59 (6.2%)
- Cystic Fibrosis (CF)	391 (48.8%)	504 (55.6%)	482 (51.0%)
- Obstructive bronchiolitis (OB non-Retransplant)	14 (1.7%)	51 (5.6%)	49 (5.2%)
- Interstitial lung disease (ILD not IIP)	19 (2.4%)	44 (4.9%)	54 (5.7%)
- Retransplant	51 (6.4%)	56 (6.2%)	49 (5.2%)
- Other	80 (10.0%)	89 (9.8%)	118 (12.5%)

Proportion of pediatric Lung transplants attributed to:

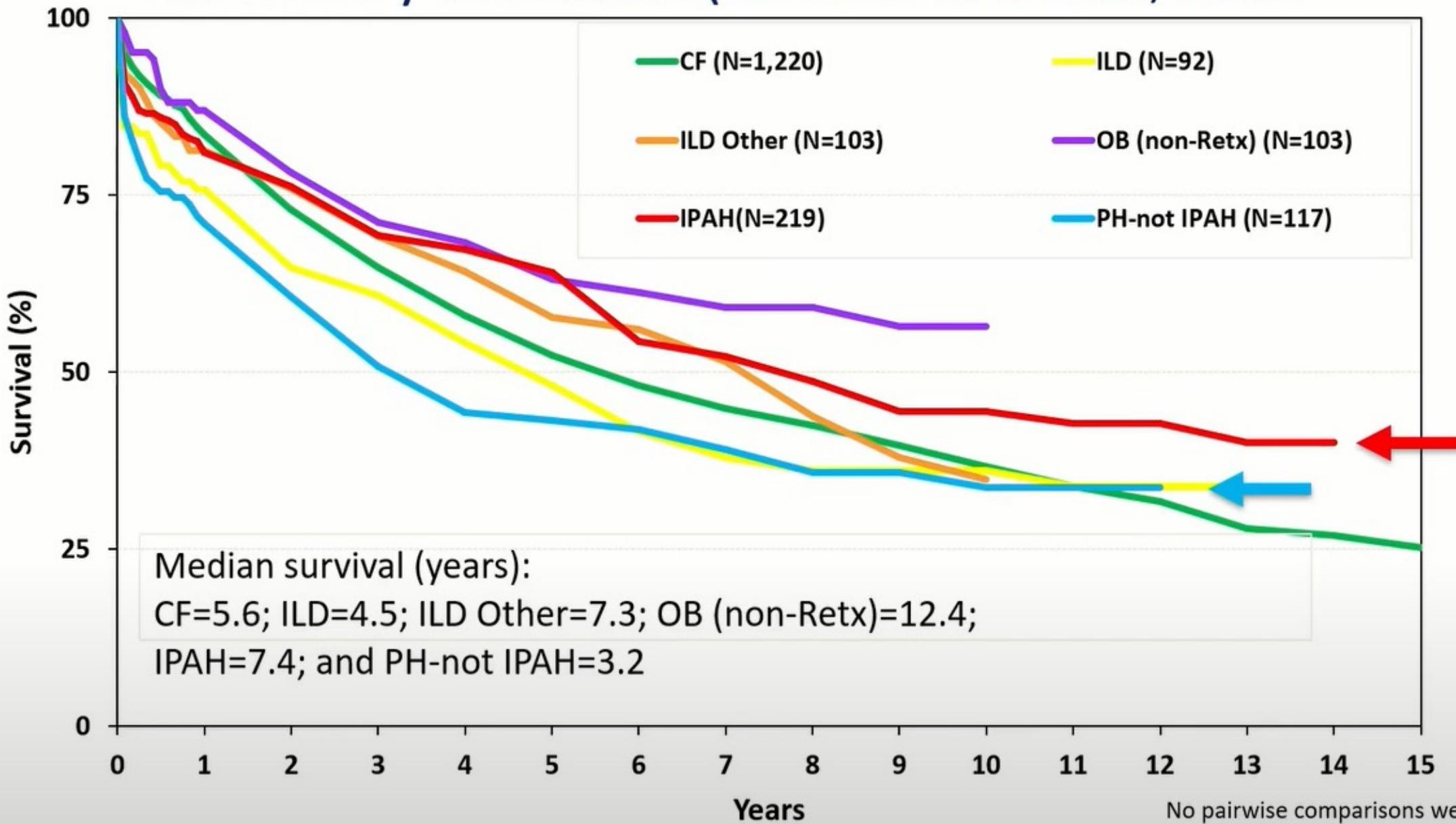
Cystic Fibrosis



“primary pulmonary hypertension”



Survival by indication (Jan 1992- June 2017) ISHLT

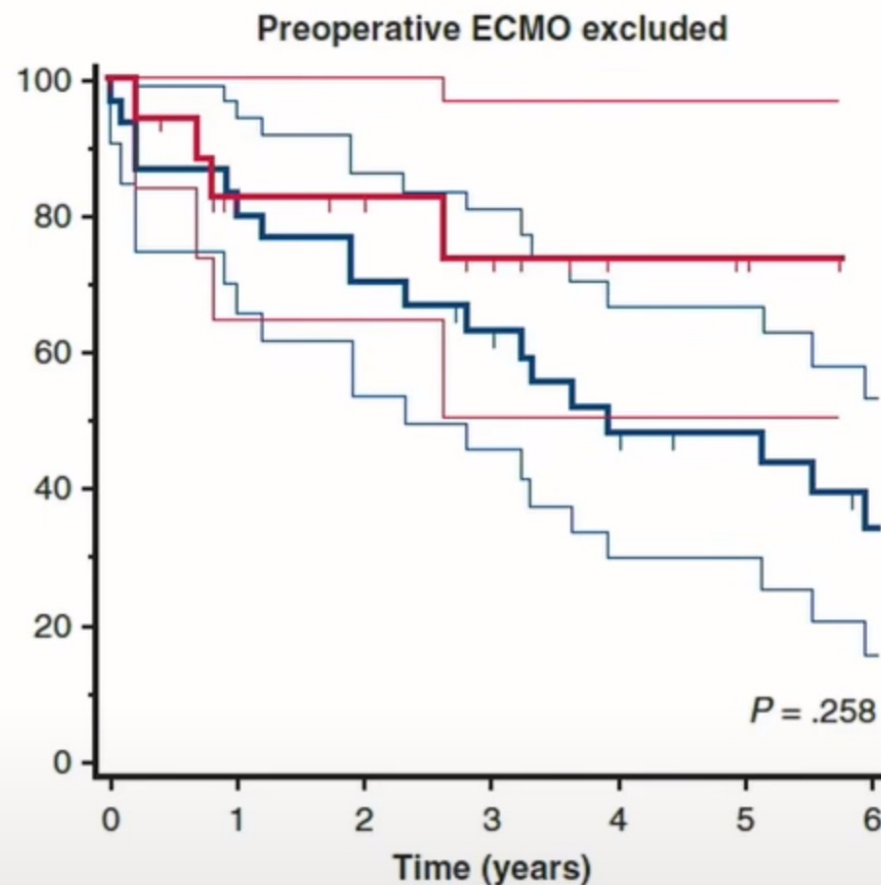
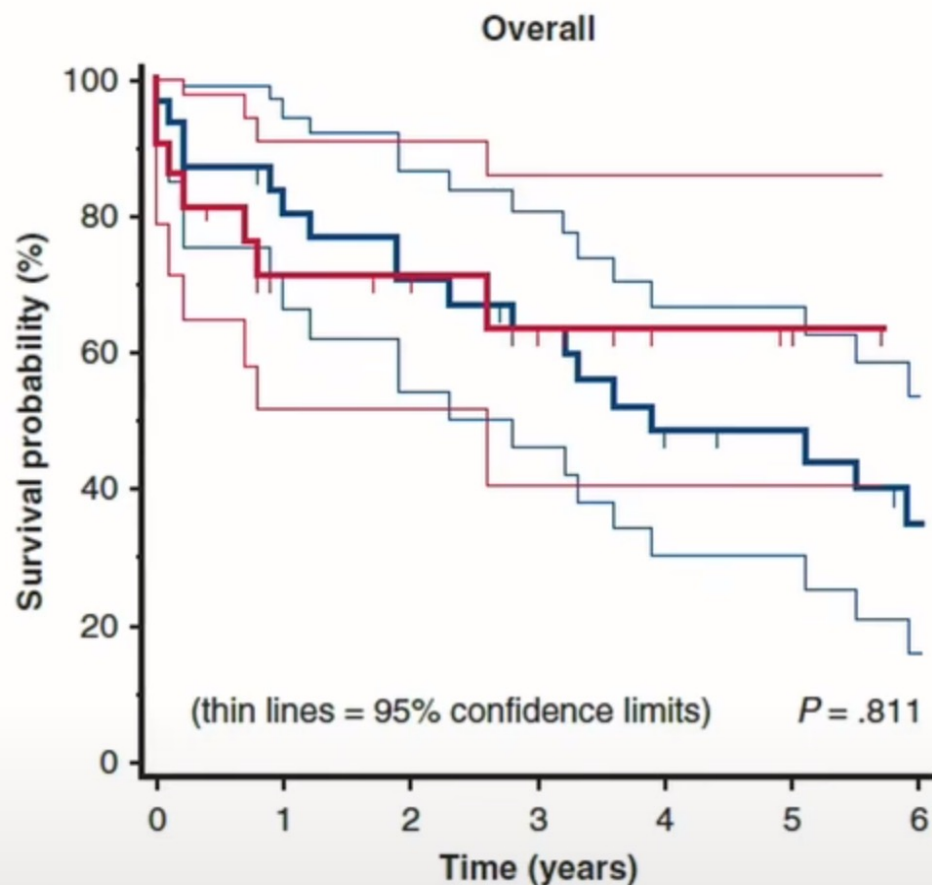


Lessons learned...

- The importance of timely referral for transplantation
- How to deal with donor shortage
- The role of ECMO in PAH and Ltx practice



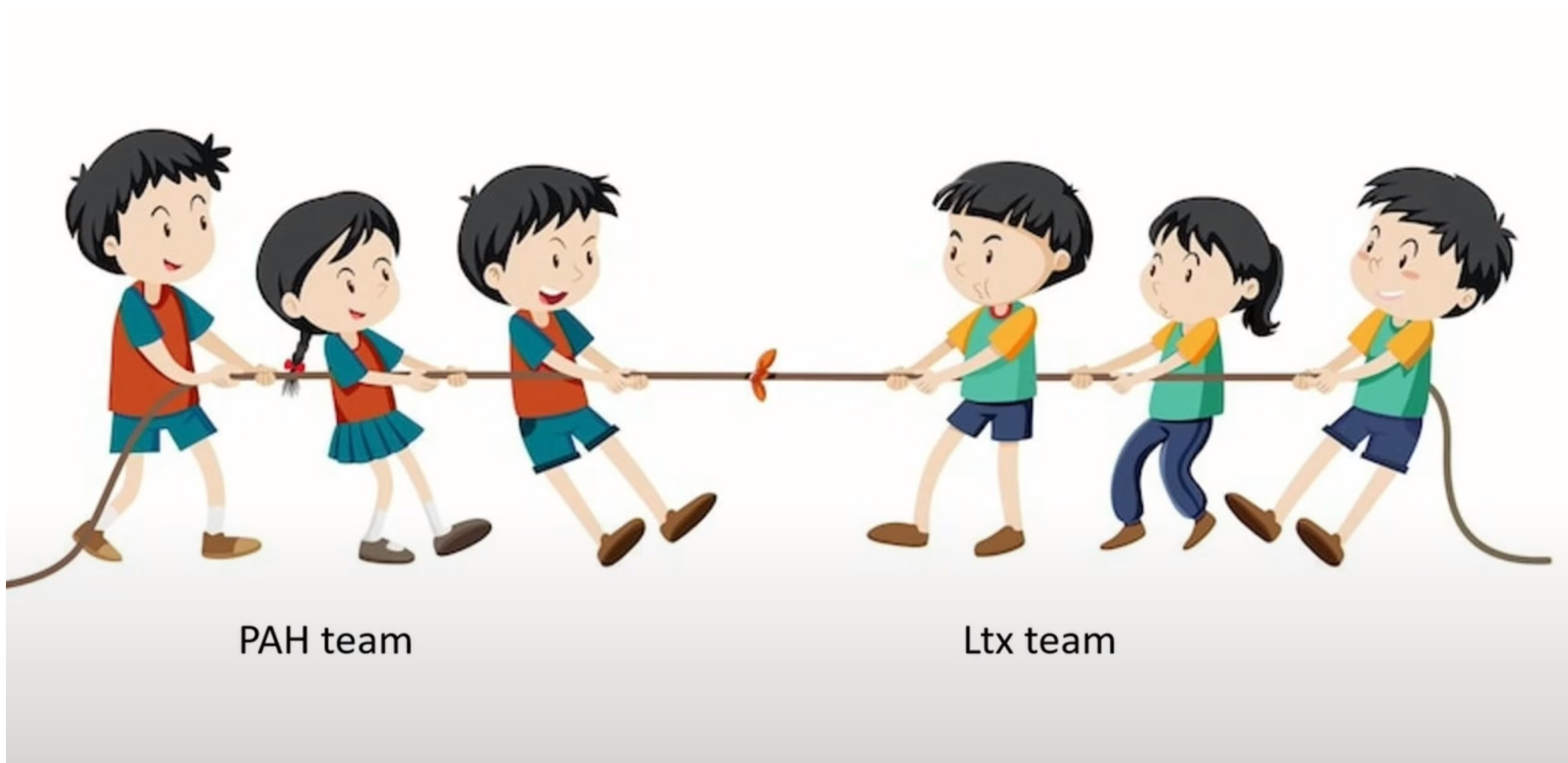
Survival analysis comparing children undergoing Potts shunt versus lung transplant for pulmonary hypertension



Patients at risk

— Lung Transplant:	31	25	21	18	13	11	7
— Potts Shunt:	23	14	11	8	4	3	

	30	25	21	18	13	11	7
	20	14	11	8	4	3	



PAH team

Ltx team



Referral: Pulmonary arterial hypertension

- Improved survival rates up to 80% 5-year survival due to better diagnosis strategies and treatment guidelines
- Lung transplantation is a life saving option for the patient, “as soon as medical treatment fails” ?
- Higher waiting list mortality (30% vs 15-20% for other indications)

→ early referral is key

Zijlstra WM et al, J Am Coll Cardiol 2014, Valapour M et al, Am J of Transpl 2020



5th

European Conference on Neonatal and Paediatric Pulmonary Vascular Disease

2022 | Groningen, The Netherlands

www.pediatricpvd.com

14 countries



Spotkania- Team - friendship

PULMONARY HYPERTENSION in Children
 2ND EXPERT MEETING: Diagnostic and Therapeutic options in children with pulmonary hypertension - update
 ROUND TABLE DEBATE
 GDAŃSK | March 25, 2023

Lessons learned from a Pediatric Lung Transplant Program

Rolf MF Berger MD PhD
 LTX in children in EU and in Poland.
 Pharmacotherapy as a by-pass to LTX

Dr Brigitte Willemsse and Prof dr RMF Berger
 Center for Congenital Heart Diseases
 National Referral Center for Pulmonary Hypertension in Childhood
 Beatrix Children's Hospital
 University Medical Center Groningen, The Netherlands

UMCG Transplantation
 Comprehensive Transplant Center

University Medical Center Groningen
 The Netherlands

PULMONARY HYPERTENSION in Children
 2ND EXPERT MEETING: Diagnostic and Therapeutic options in children with pulmonary hypertension - update
 ROUND TABLE DEBATE
 GDAŃSK | March 25, 2023

Oliver Miera MD
 Fontan circulation and target PH therapy

SPONSORZY: AOP HEALTH, ferrer, GE HealthCare, janssen, MSD, NUTRICIA

Pulmonary hypertension in pediatric population in Poland

Joanna Kwiatkowska, Rafał Surmacz, Małgorzata Żuk, Marcin Waligora, Anna Migdał, Jacek Kusa, Elżbieta Skiba, Paweł Banaszak, Agata Michalczyk, Katarzyna Ostrowska, Joanna Pluzanska, Magdalena Bazgier, Halszka Kamińska, Barbara Wojcicka Urbanska, Aldona Lesko, Sebastian Goreczny, Grzegorz Kopec

BNP-PL PAH Children POLAND

AEPC

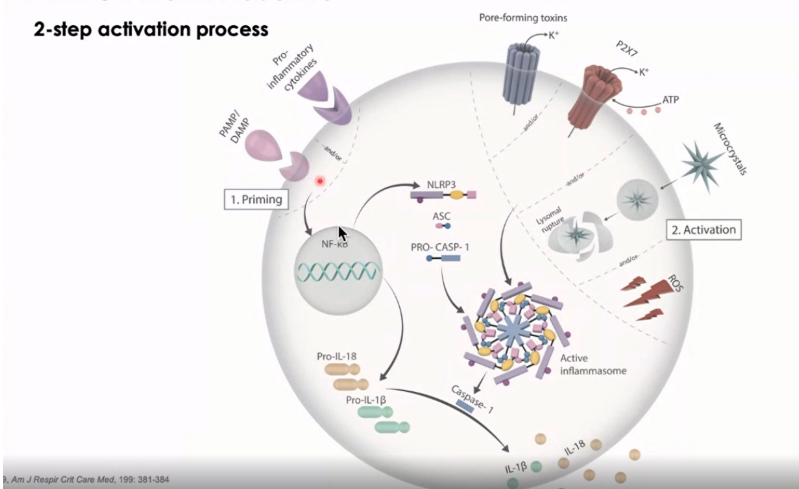
Survival of children and adolescents with pulmonary arterial hypertension in Poland.
 Database of Pulmonary Hypertension in the Polish Population BNP-PL
 2022 edition - patients state as of 31.08.2022

Adempas – innowacyjna terapia PAH, teraz
dostępna także dla dzieci, ale ...

„New” pathway in PH

NLRP3 inflammasome

2-step activation process



NEW TRIALS

*A Phase 2 Open-label Study to Evaluate the Safety, Tolerability, Pharmacokinetics, and Pharmacodynamics of **Sotatercept** (MK-7962) in Children from 1 to Less Than 18 Years of Age With PAH on Standard of Care*

NLRP3 inflammasome

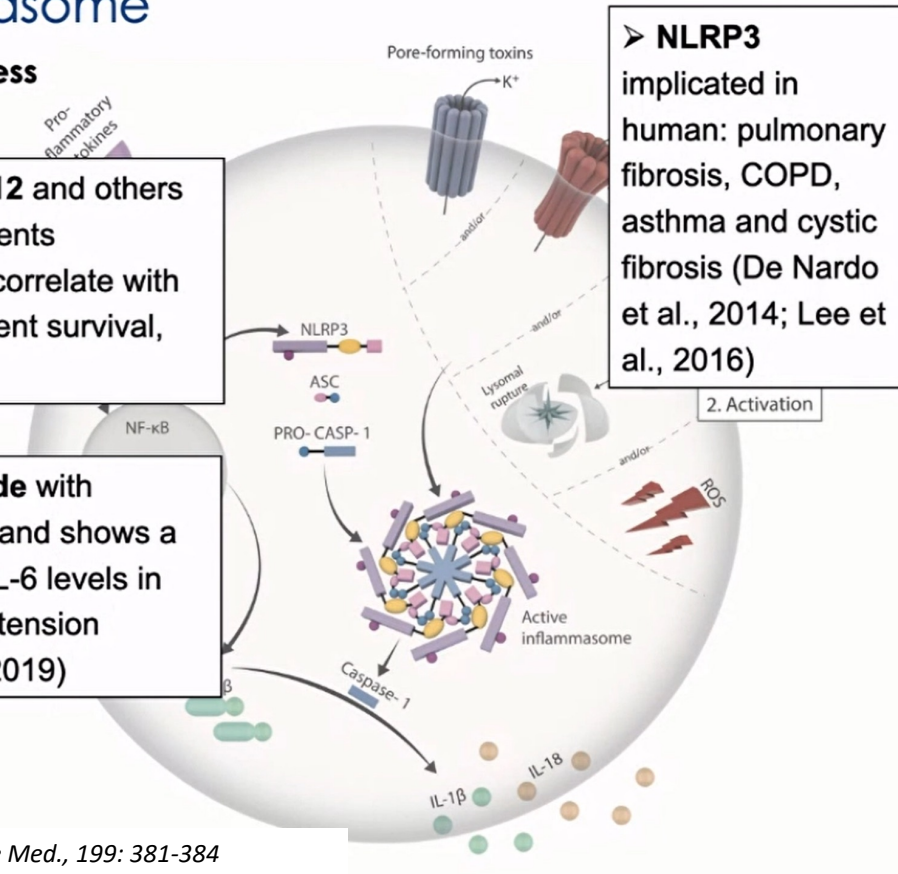
2-step activation process

- **IL-1 β , IL-18, IL-6, IL-12** and others are increased in PH patients
- **IL-6 and IL-12** levels correlate with worse outcome and patient survival, (Soon et al., 2010)

- **IL-1 receptor blockade** with Anakinra lowers hsCRP and shows a trend towards lowering IL-6 levels in human pulmonary hypertension patients (Trankle et al., 2019)

Am J Respir Crit Care Med, 199: 381-384

Trankle et al., 2019 Am J Respr Crit Care Med., 199: 381-384



- **NLRP3** implicated in human: pulmonary fibrosis, COPD, asthma and cystic fibrosis (De Nardo et al., 2014; Lee et al., 2016)

13



OGÓLNOPOLSKA
KONFERENCJA NAUKOWA
SEKCJI KRĄŻENIA
PŁUCNEGO PTK

PATRONAT:

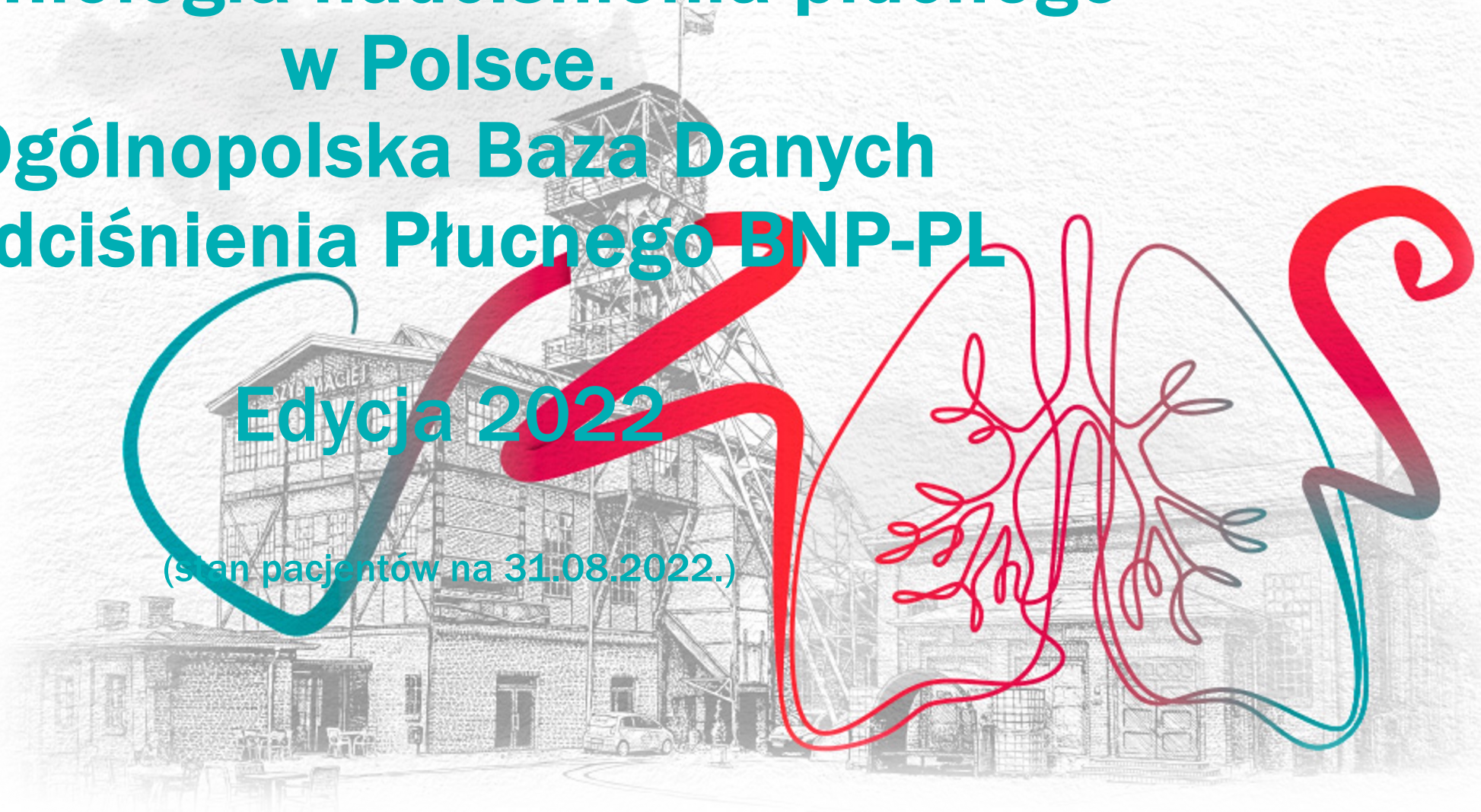


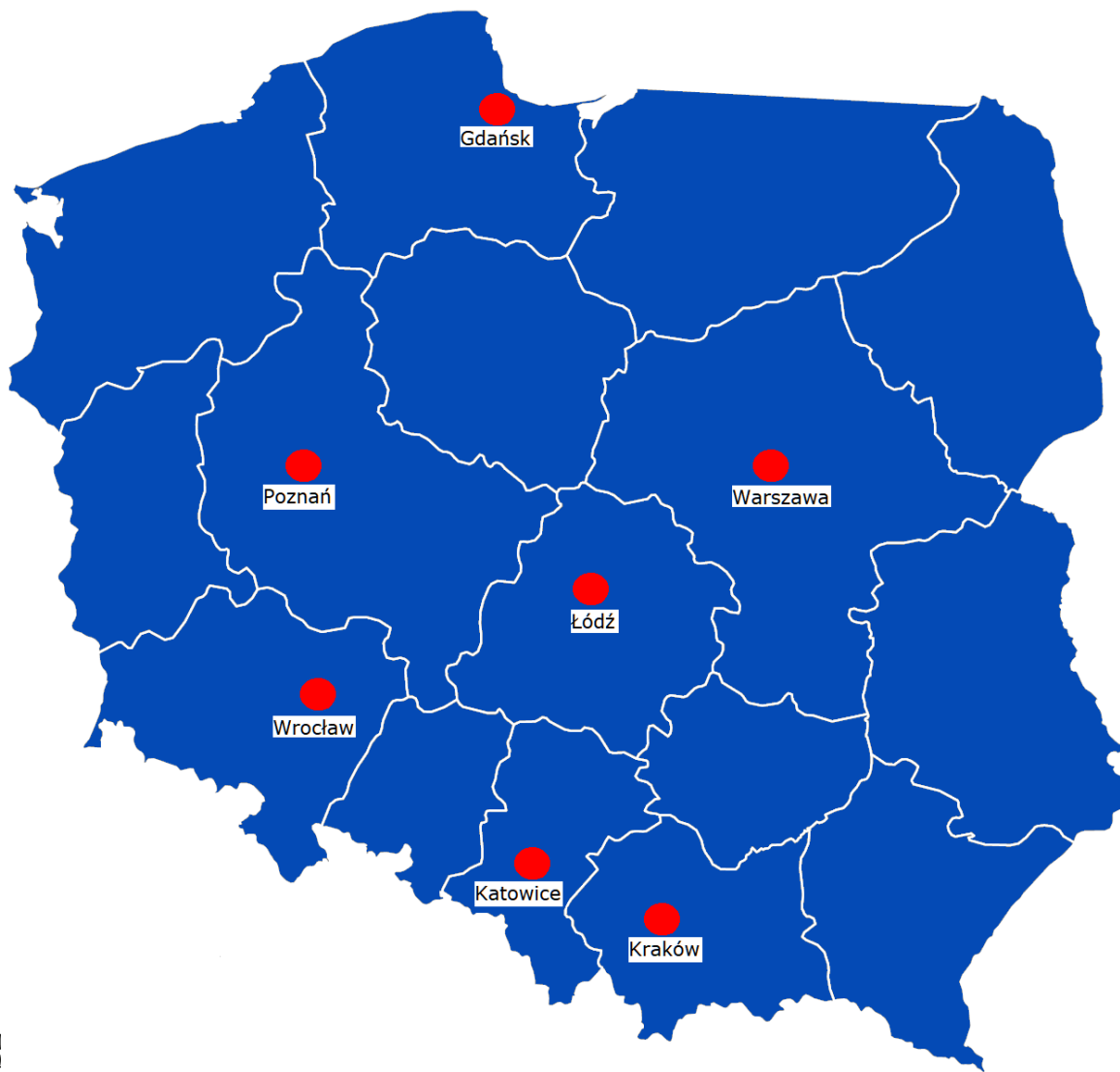
Epidemiologia nadciśnienia płucnego w Polsce.

Ogólnopolska Baza Danych Nadciśnienia Płucnego BNP-PL

Edycja 2022

(stan pacjentów na 31.08.2022.)





- 6 mln dzieci w Polsce
- W 2022 roku 305 000 urodzeń



Nowe przypadki TNP w Polsce

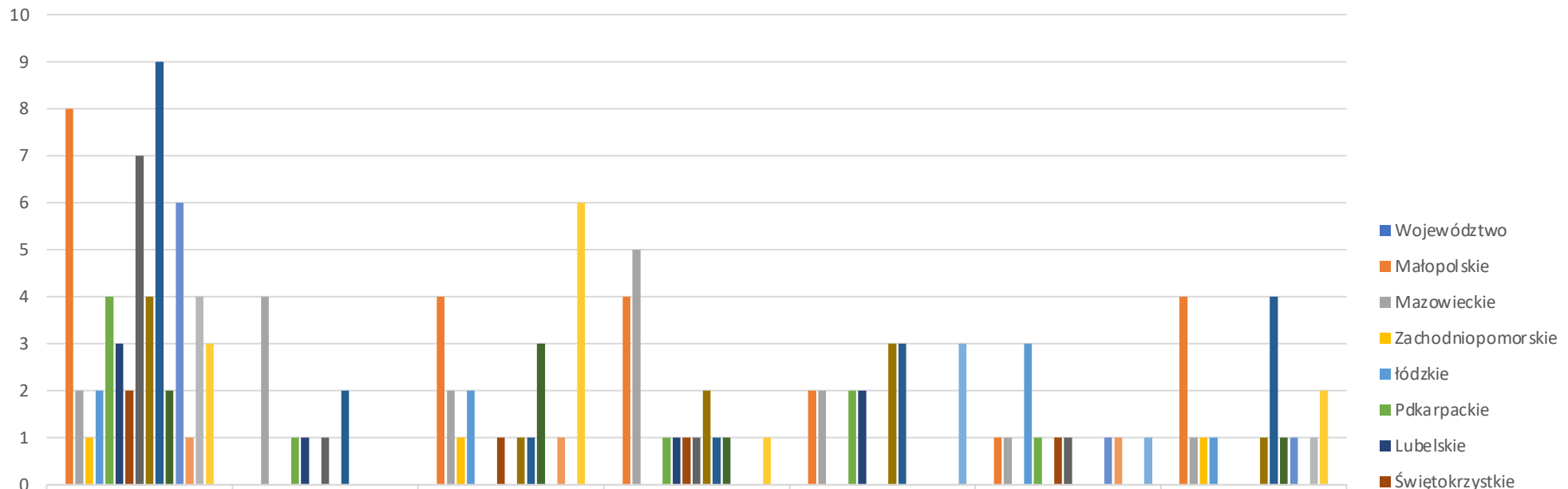
	przed 01.03.2018	od 1.03.2018 do 30.09.2018	od 1.10.2018 do 31.08.2019	od 01.09.2019 do 31.08.2020	od 01.09.2020 do 31.08.2021	od 01.09.2021 do 31.08.2022	od 01.09.2022 do 31.08.2023
Liczba rozpoznań:	68	14	23	19	17	11	17
Czas sprawozdawczy [msc]:	----	7	11	12	12	12	12
Zapadalność:		24/rok	25,1/rok	19/rok	17/rok	11/rok	17



2023 r.:

- **122** żyjących dzieci z nadciśnieniem płucnym w BNP-PL
- **17** nowych rozpoznań od 01.09.2022 do 31.08.2023
- **4** zgony od ostatniej Sekcji Krążenia Płucnego
w tym **2** zgony w ciągu roku od rozpoznania (IX.2022-VIII.2023)





Województwo	0	0	0	0	0	0	0
Małopolskie	8	0	4	4	2	1	4
Mazowieckie	2	4	2	5	2	1	1
Zachodniopomorskie	1	0	1	0	0	0	1
łódzkie	2	0	2	0	0	3	1
Pdkarpackie	4	1	0	1	2	1	0
Lubelskie	3	1	0	1	2	0	0
Świętokrzyskie	2	0	1	1	0	1	0
Wielkopolskie	7	1	0	1	0	1	0
Pomorkie	4	0	1	2	3	0	1
Śląskie	9	2	1	1	3	0	4
Opolskie	2	0	3	1	0	0	1
Kujawsko-Pomorskie	6	0	0	0	0	1	1
Warmińsko-Mazurskie	1	0	1	0	0	1	0
Podlaskie	4	0	0	0	0	0	1
Dolnośląskie	3	0	6	1	0	0	2
Lubuskie	0	0	0	0	3	1	0

Zgony dzieci z TNP w Polsce na przestrzeni lat

	2018 (01.03-31.12)	2019 (01.01-31.12)	2020 (01.01-31.12)	2021 (01.01-31.12)	2022 (01.01-31.12)	2023 (01.01-31.08)
Liczba	1	2	3	7	3	4
Numery	<ul style="list-style-type: none"> 804 (progresja niewydolności serca) 	<ul style="list-style-type: none"> 586 (niewydolność oddechowa) 2070 (niewydolność oddechowa) 	<ul style="list-style-type: none"> 800 (niewydolność oddechowa) 969 (progresja niewydolności serca) 2205 (niewydolność oddechowa) 	<ul style="list-style-type: none"> 797 (progresja niewydolności serca) 2339 (nagły zgon sercowy) 2240 (nieznana) 2359 (nieznana) 2699 (nagły zgon sercowy) 2720 (progresja niewydolności serca) 2197 (wstrząs w domu w przebiegu COVIDa) 	<ul style="list-style-type: none"> 496 (progresja niewydolności serca) 1057 (progresja niewydolności serca) 1070 (progresja niewydolności serca) 	<ul style="list-style-type: none"> 282 (progresja niewydolności serca) 553 (nagły zgon sercowy) 3107 (niewydolność prawej komory) 3198 (progresja niewydolności serca)

Zgony pacjentów przeniesionych z ośrodków pediatricznych do dorosłych:

	2021 (01.01-31.12)	2023 (01.01-31.08)
Liczba	2	1
Numery	<ul style="list-style-type: none">• 2562 (progresja NS)• 1061 (nieznana przyczyna)	<ul style="list-style-type: none">• 511 (krwioplucie)



Podsumowanie

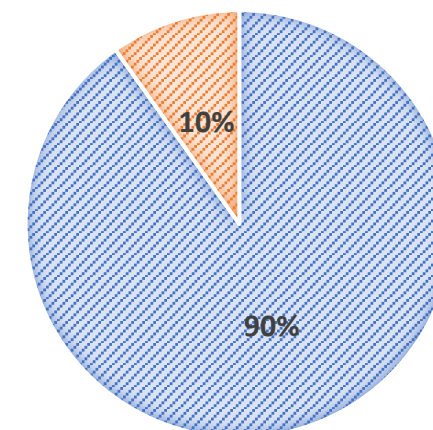
1. Liczba pacjentów wpisanych przez ośrodki pediatryczne w bazie: 167

1. Zgony: 20
2. Liczba przeniesień do dalszego leczenia w ośrodku dla dorosłych:
 1. 23
3. Liczba wyłączeń z programu: 2
 1. Z powodu poprawy stanu zdrowia w 2021 r.(2241)
 2. Po przeszczepie wątroby w 2021 r. (2201)

Aktualna liczba dzieci z nadciśnieniem płucnym w Polsce: 122

Aktualna liczba dzieci z TNP w Polsce: 110 (w poprzednim roku: 101)

■ TNP ■ nie-TNP



Populacja w 2023 r. (żyjący);

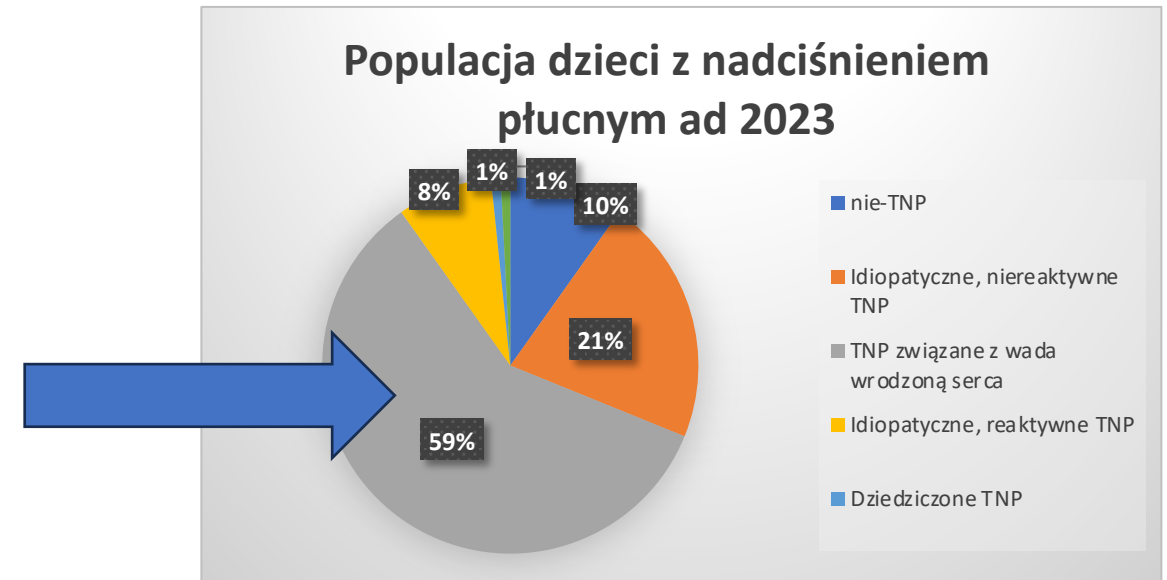
Rozpoznanie:	liczba
Tętnicze Nadciśnienie Płucne	110
Nadciśnienie płucne spowodowane chorobą lewej części serca	3
Nadciśnienie płucne o niewyjaśnionym i/lub wieloczynnikowym patomechanizmie	2
Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc i/lub hipoksji	7



Rozpoznanie:	liczba
Idiopatyczne, niereaktywne TNP	26
TNP związane z wadą wrodzoną serca	72 (dokładne zestawienie na kolejnych slajdach)
Idiopatyczne, reaktywne TNP	10
Dziedziczne TNP	1
TNP związane z chorobami tkanki łącznej	1

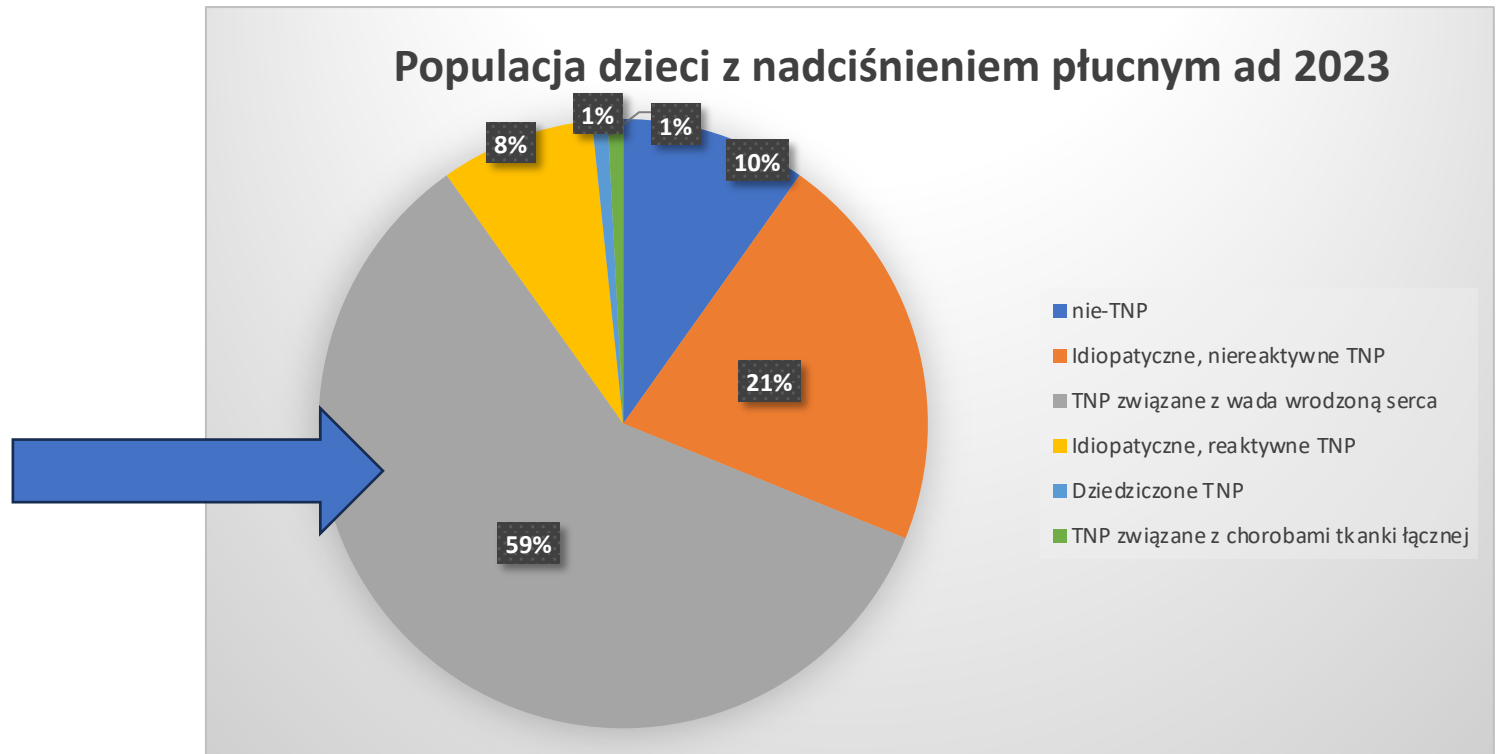
Pediatriczny CHD-PAH w 2023 r. (żyjący), n=72

1. TNP po operacji korekcyjnej serca, n=24
2. TNP w przypadku małych/przypadkowo wykrytych ubytków, n=6
3. TNP związane z dominującym przebiegiem systemowo-płucnym, n=24
4. zespół Eisenmengera, n= 18



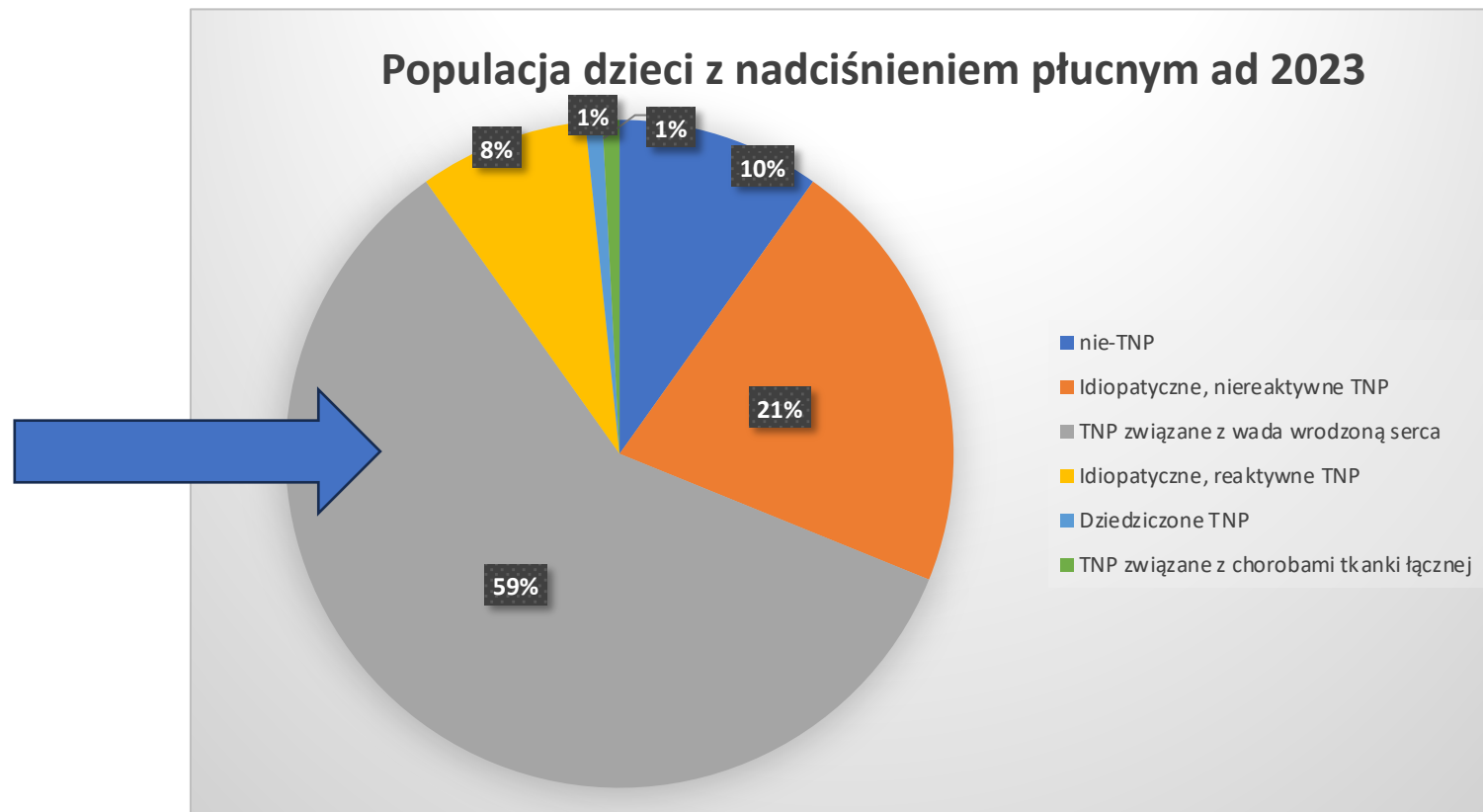
Zespół Eisenmengera w 2023 r. (żyjący) n= 18

1. VSD, n=8
2. AVSD, n=2
3. PDA, n=3
4. Inne, n=5:
 1. okienko Ao-PA, n=1
 2. VSD + PDA, n=2
 3. VSD + ASD, n=1
 4. AVSD+PDA, n=1



TNP po operacji korekcyjnej serca n=24 w 2023 r. (żyjący)

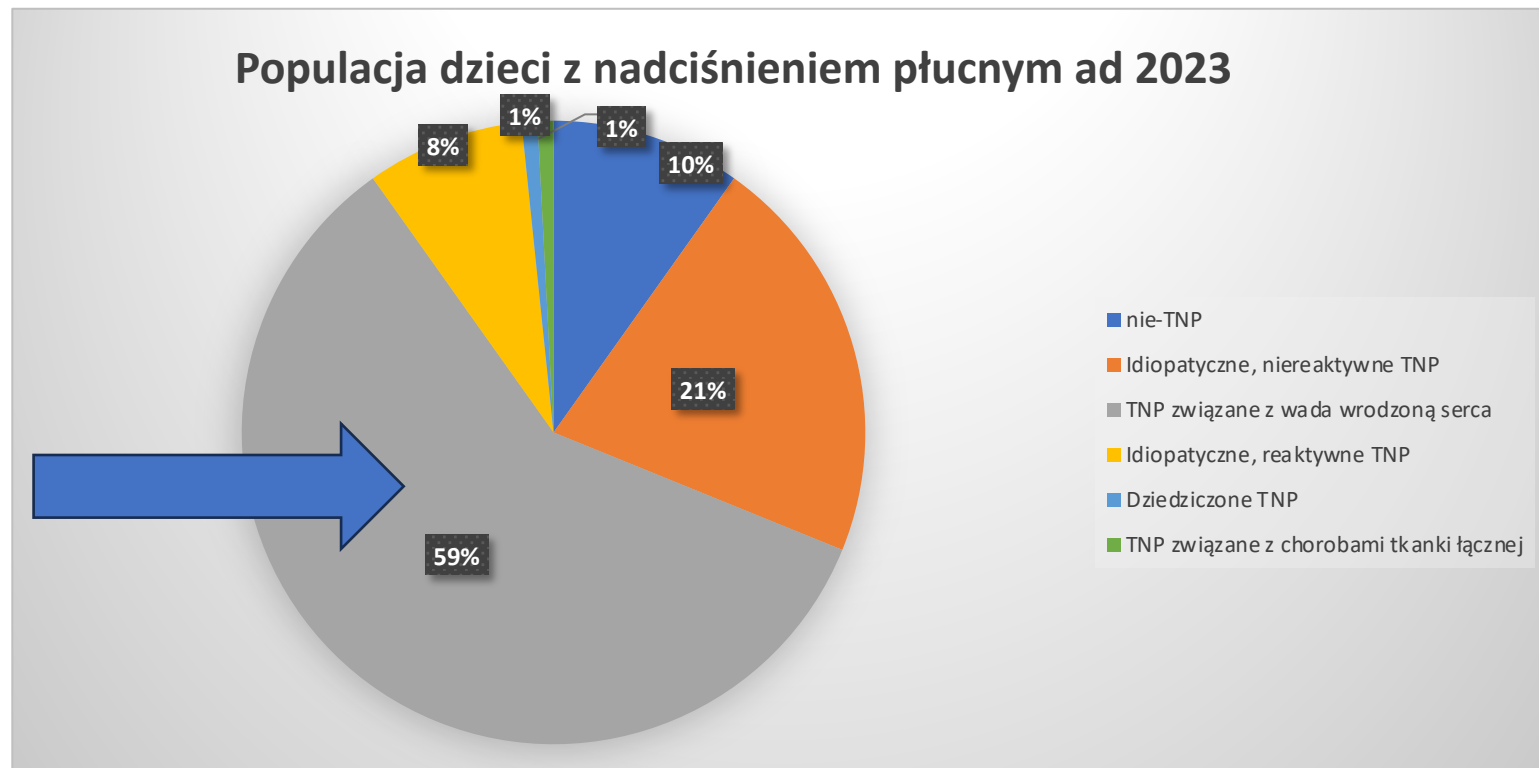
1. ASD, n=2
2. VSD, n=8
3. AVSD, n=4
4. PDA, n=2
5. Inne, n=12
 1. TAC typ I
 2. CAVC, ASD, VSD, TR II/IIIst, MR IIst,
 3. HTX, common atrium
 4. d-TGA
 5. DORV
 6. TAPVC
 7. zespolenie BT
 8. TGA, VSD, PS, MAPCAs
 9. Atrezja zastawki płucnej z VSD
 10. TOF, sp BT, sp corr TOF
 11. atrezja zastawki płucnej z VSD
 12. TOF, PA, MAPCAs



(część pacjentów przeszło kilka korekcji stąd liczby się nie sumują do 22)

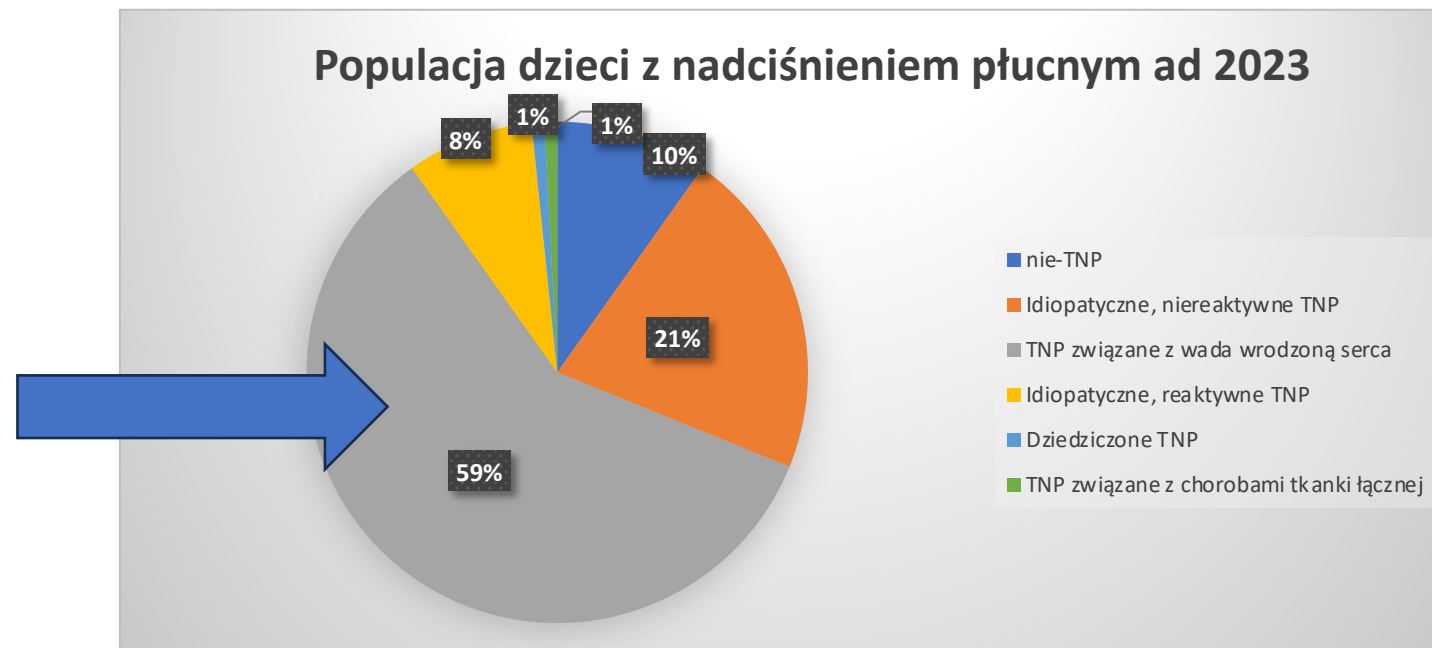
TNP w przypadku małych/przypadkowo wykrytych ubytków (n=6) w 2023 r. (żyjący)

1. ASD, n=6



TNP związane z dominującym przebiegiem systemowo-płucnym w 2023 r. (żyjący), n=24

1. ASD, n=2
2. ASD+VSD, n=2
3. ASD +VSD+ PDA, n=1
4. VSD, n=5
5. VSD, n=7
6. PDA, n=3
7. Inne, n=4:
 1. okienko aortalno-płucne
 2. d-TGA, (operacja m. Senning'a)
 3. atrezja pnia płucnego z ubytkiem przegrody międzykomorowej i kolateralami aortalno-płucnymi (AP+VSD+MAPCAs) (2x).



Aktualne leczenie swoiste*

	01.09.2022	01.09.2023
Monoterapia swoista	43	42
Terapia złożona z dwóch leków swoistych	44	50
Potrójna terapia swoista	11	14

*dot. pacjentów żyjących na dzień 31.08.2023



BNP-PL – monoterapia dzieci z TNP

	2020	2021	2022	2023
Sildenafil	25	23	26	27
Bosentan	18	17	16	14
Macitentan	1	1	1	1



BNP-PL – podwójna terapia swoista dzieci z TNP

	2020	2021	2022	2023
Sildenafil + bosentan	46	46	44	49
Bosentan + treprostinil	1	0	0	1

BNP-PL – potrójna terapia swoista dzieci z TNP

	2020	2021	2022	2023
Sildenafil + bosentan + epo	1	1	1	0
Sildenafil + bosentan + iloprost	1	0	0	0
Sildenafil + bosentan + treprostinil	9	9	9	13
Sildenafil + bosentan + selexypag	0	1	1	1

Most important lesson learned



or



Dziękuję za uwagę 😊

