

Dr Bob Schilz offered me the chance to review the Winter 2007-2008 issue of *Advances in Pulmonary Hypertension*. It turned out to be a very interesting experience. I was aware that the Pulmonary Hypertension Association (PHA) had an official journal, but I was not expecting such a high educational level and such a broad spectrum of topics covered. I particularly liked the case reports and related comments. It is so important to follow the clinical reasoning and process of decision-making, including situations not fully covered by evidence-based guidelines. I wish we had a similar forum for discussion in Europe. In the meantime, European physicians and patients interested in pulmonary hypertension should be encouraged to get access to *Advances* and benefit from PHA activities and editing experience.

Congratulations on an excellent portrait of Sir Magdi Yacoub. Indeed, this is a personality who inspires other researchers and physicians with his exemplary dedication to patients and science. Some might suspect that Sir Magdi is a reincarnation of the famous Sinuhe, the Egyptian.

The practice of a PAH physician in Poland is similar in terms of diagnostic procedures and strategy to the practice of colleagues in North America. The estimated population of Poland is 38.5 million—approximately that of California. The spectrum of diseases within PAH is very similar in my practice. Idiopathic PAH is the largest subgroup of PAH patients in our clinic, followed by PAH associated with connective tissue disease. Referral systems in Poland typically identify patients with PH clearly related to left heart or lung disease at a local or regional center. In the absence of a straightforward cause, referral centers are approached.

I was interested in the discussion of the role of transplantation in the management of advanced PAH and the impressions of the relatively recently implemented lung allocation system. This was already functioning in Europe, and some transplant centers seem to be quite successful in prioritizing patients on the waiting list. Lung transplantation in Poland occurs at one center and only very recently became a truly successful pro-

gram. So far it mostly serves patients with lung fibrosis rather than PAH. Since the availability of lung transplantation for PAH patients in Poland is limited, we developed a collaboration with Prof Walter Klepetko and his team in Vienna. Interestingly, except for lungs, Poland used to have quite active transplantation programs for all other organs, including heart, liver, and pancreas. We are therefore convinced that PAH patients with advanced disease also will have better access to transplantation in the near future.

Optimal therapy for such advanced patients is always difficult. Prostacyclin therapy should be part of the regimen for high-risk patients. Availability of such therapies is not uniform throughout Europe. In Poland, access to parenteral prostacyclin therapy is restricted by financial factors and is based on individual applications to the National Health Fund. The procedure to obtain funding has to be repeated every 3 months. This does not change decision-making in this group of patients, but logistically makes it quite demanding.

I appreciate the opportunity to have participated in this initial International Corner discussion. I hope that this is a small example of the growing trend toward international projects and collaboration advancing research, teaching and understanding of PAH across international borders.

Adam Torbicki, MD, PhD

Head, Department of Chest Medicine
Institute of Tuberculosis and Lung Diseases
Warsaw, Poland

Editor's Note: Clearly there is a need to make the international community aware of PHA and of *Advances in Pulmonary Hypertension*. A concerted effort spearheaded by Board Member Eli Gabbay, MD, will help increase awareness of pulmonary hypertension, PHA, and *Advances* in the coming months. In the next issue, look for an international perspective on the topic of connective tissue disease with clinical commentary. — RJO

Dr Bob Schilz zaproponował mi zapoznanie się z pismem 'Postępy w Nadciśnieniu Płucnym (*Advances in Pulmonary Hypertension*)' (No: Zima 2007-2008). Okazało się to bardzo interesującym doświadczeniem. Jakkolwiek, miałem świadomość, że Stowarzyszenie Nadciśnienia Płucnego (Pulmonary Hypertension Association - PHA) posiada oficjalne pismo, to nie oczekiwałem, że posiada ono tak wysoki poziom edukacyjny i tak szeroki zakres poruszanych problemów. Szczególnie podobały mi się opisy przypadków wraz z załączonymi komentarzami.

Jest niezmiernie istotne, aby śledzić racjonalizację kliniczną oraz proces podejmowania decyzji, włączając w to sytuacje, których nie obejmują w pełni, poparte materiałem dowodowym, istniejące wytyczne postępowania. Można sobie życzyć, aby podobne forum istniało w Europie. Zanim to jednak nastąpi, lekarze i pacjenci z Europy, zainteresowani problemami nadciśnienia płucnego powinni być inspirowani do uzyskania dostępu do pisma 'Postępy w Nadciśnieniu Płucnym' oraz moc korzystać z działalności i doświadczeń edytorskich PHA.

Chciałbym pogratulować świetnego sportretowania Sir Magdi Yacoub. Z całą pewnością jest to osobowość, która inspirowała innych naukowców i lekarzy dzięki godnemu naśladowania oddaniu

pacjentom i nauce. Można wysunąć tezę, że Sir Magdi jest wcieleniem słynnego Egipcjanina Sinuhe.

W Polsce zakres działalności lekarzy leczących pacjentów z nadciśnieniem płucnym, zarówno pod względem diagnostyki jak i metodyki postępowania jest podobny do tego, jaki obserwuje się u kolegów praktykujących w Ameryce Południowej. Z tego powodu, że populacja Polski liczy ok. 38.5 miliona ludzi, to znaczy mniej więcej tyle samo, co stan Kalifornia, zakres chorób w kategorii nadciśnienia tętniczego płucnego obserwowany przeze mnie w mojej praktyce jest również podobny. Pacjenci z idiopatycznym nadciśnieniem płucnym stanowią najliczniejszą grupę chorych, a pacjenci z chorobami tkanki łącznej klasyfikują się na drugim miejscu. System kierowania do specjalistów na poziomie lokalnym lub regionalnym, jaki istnieje w Polsce, umożliwia identyfikację pacjentów z nadciśnieniem płucnym związanym z układem lewokomorowym lub chorobami płuc. W przypadkach niejasnych możliwy jest bezpośredni kontakt z centrum specjalistycznym.

Zainteresowała mnie dyskusja roli przeszczepów w leczeniu zaawansowanego nadciśnienia płucnego i opinii lekarskich na temat niedawno wprowadzonego nowego systemu przydziału

Kontynuacja na stronie 248

A Comprehensive Review of New Information on PAH Associated With Connective Tissue Disease

In the Next Issue of *Advances in Pulmonary Hypertension*

Featuring articles on:

- Scleroderma
 - Lupus
 - Antiphospholipid antibody syndrome/catastrophic antiphospholipid syndrome
- Also, more CME!

with haematological malignancies. *Br J Haematol.* 2006 Jan;132(1):25-31.

10. Salzman MB, Rubin LG. Relevance of the catheter hub as a portal for microorganisms causing catheter-related bloodstream infections. *Nutrition.* 1997 Apr;13(4 suppl):15S-17S.

11. Akagi S, Matsubara H, Ogawa A, et al. Prevention of catheter-related infections using a closed hub system in patients with pulmonary arterial hypertension. *Circ J.* 2007;71(4):559-564.

12. Rupp ME, Scholtz LA, Jourdan DR, et al. Outbreak of bloodstream infection temporally associated with the use of an intravascular need-less valve. *Clin Infect Dis.* 2007;44 (1):1408-1414.

13. Maragakis LL, Bradley KL, Song X, et al. Increased catheter-related bloodstream infection rates after the introduction of a new mechanical valve intravenous access port. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2006 Jan;27(1):67-70.

14. O'Grady NP, Alexander M, Dellinger EP, et al. Guidelines for the prevention of intravascular catheter-related infections. The Hospital Infection Control Practices Advisory Committee, Center for Disease Control and Prevention, U.S. *Pediatrics* 2002;110(5):e51.

15. Crnich CJ, Maki DG. The promise of novel technology for the prevention of intravascular device-related bloodstream infection. I. Pathogenesis and short-term devices. *Clin Infect Dis.* 2002 May 1;34 (9):1232-1242.

16. Hoffmann KK, Weber DJ, Samsa GP, Rudala WA. Transparent polyurethane film as an intravenous catheter dressing. A metaanalysis of infection risks. *JAMA.* 1992 Apr 15;267(15):2072-2076.

17. Flolan [package insert]. Research Triangle Park, NC: GlaxoSmith Kline; 2002.

18. Phares KR, Weiser WE, Miller SP, Myers MA, Wade M. Stability and preservative effectiveness of treprostinil sodium after dilution in common intravenous diluents. *Am J Health Syst Pharm.* 2003 May 1;60 (9):916-922.

19. Remodulin [package insert]. Research Triangle Park, NC: United Therapeutics Corp; 2008.

20. Technical Test Protocol: TTP-LLR-MO292 (Phares, Cardinal Labs).

Kontynuacja ze strony 217

przeszczepow płuc. System taki od jakiegoś czasu funkcjonuje w Europie i niektóre centra zajmujące się przeszczepami mogą poszczycić się osiągnięciami w systemie ustalania priorytetów dla pacjentów oczekujących na przeszczep.

W Polsce przeszczepy płuc wykonywane są w tylko jednym ośrodku i dopiero niedawno udało się stworzyć dobrze funkcjonujący program, który jednak w chwili obecnej służy raczej pacjentom z chorobą zwłoknieniową płuc a nie z nadciśnieniem płucnym. Ponieważ w Polsce, możliwość wykonania przeszczepów płuc u pacjentów z nadciśnieniem płucnym jest ograniczona, współpracujemy z prof. Walterem Klepetko i jego zespołem z Wiednia. Interesujące jest, że poza płucami Polska posiada dobrze rozwinięty system przeszczepów innych narządów takich jak serca, wątroby, trzustki i dlatego jesteśmy przekonani, że w najbliższej przyszłości pacjenci z zaawansowanym nadciśnieniem płucnym będą mieli większą szansę na przeszczep.

Wybor optymalnej terapii dla pacjentów z zaawansowaną chorobą jest zawsze trudny. Jakkolwiek terapia prostacyklina powinna być częścią procedury leczniczej dla pacjentów wysokiego ryzyka, to dostępność do tego typu leczenia w Europie nie ma jednolitego charakteru. W Polsce stosowanie parenteralnej prostacykliny ograniczone jest przez aspekty finansowe i jest oparte o podanie na indywidualizowane leczenie, kierowane do

Narodowego Funduszu Zdrowia. Procedura uzyskiwania finansowania musi być powtarzana co trzy miesiące. Jakkolwiek nie zmienia to podejścia, co do sposobu leczenia pacjentów to jest uciążliwe pod względem logistycznym.

Jestem wdzięczny, za umożliwienie mi partycypowania w inauguracyjnej, dyskusji „Kacika Międzynarodowego” i mam nadzieję, że przyczyni się to do zwiększenia zainteresowania projektami międzynarodowymi i współpraca w zakresie zaawansowanych badań naukowych, edukacji i zwiększenia zainteresowania nadciśnieniem płucnym niezależnie od istniejących granic.

Prof. dr hab. n. med. Adam Torbicki

Kierownik Kliniki Chorob Klatki Piersiowej
Instytut Gruzlicy i Chorob Płuc
Warszawa, Polska

Od redakcji: Oczywiście jest, że istnieje potrzeba, aby społeczność międzynarodowa miała świadomość istnienia PHA i Postępów w Nadciśnieniu Płucnym. Skoordynowany wysiłek, zapoczątkowany przez Członka Zarządu Dr Eli Gabbay, powinien w ciągu najbliższych miesięcy, przynieść wzrost świadomości na temat nadciśnienia płucnego, PHA i wydawnictwa „Postępy w Nadciśnieniu Płucnym”. W następnym numerze, polecamy międzynarodowe spojrzenie na zagadnienie Chorob Tkanki Łącznej opatrzone komentarzem klinicznym. – RJO