



**S.C.D.U. CARDIOLOGIA 1**  
**S.C. MALATTIE APPARATO RESPIRATORIO**

# **IPERTENSIONE POLMONARE**

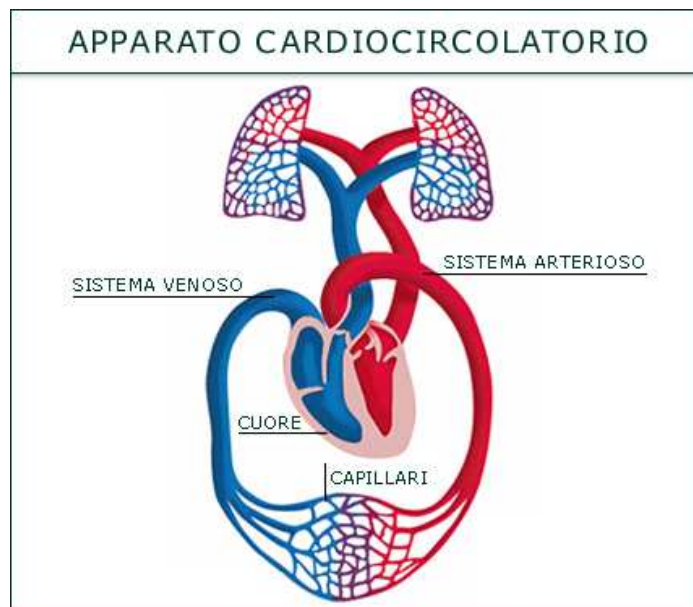
## CHE COS'È L'IPERTENSIONE POLMONARE (IP)?

Per comprendere cosa si intenda per ipertensione polmonare occorre aver presente la circolazione del sangue all'interno del corpo. Sebbene il cuore sia un organo unico, in realtà lavora come se fosse composto da due pompe tra loro collegate. Si parla infatti di un lato sinistro e di un lato destro del cuore, ognuno dei quali ha compiti differenti.

Il lato sinistro riceve sangue ricco di ossigeno dai polmoni e lo distribuisce a tutto il corpo. Poiché il ventricolo sinistro deve spingere il sangue molto lontano è "progettato" per pompare contro un'alta pressione, quella cioè che viene di solito misurata al braccio dal medico e che prende il nome di pressione arteriosa.

Quando la pressione è *troppo alta* si parla di *ipertensione sistemica* o più semplicemente di *ipertensione*.

Una volta che il sangue ha rilasciato ossigeno ai tessuti del corpo deve far ritorno ai polmoni per arricchirsi nuovamente di ossigeno. Nel far questo passa nell'atrio destro e poi nel ventricolo destro del cuore che lo pompa nei polmoni dove inizia un nuovo identico percorso.



La velocità con cui il sangue viaggia dal cuore destro ai polmoni è piuttosto bassa e quindi la pressione necessaria al suo passaggio è meno elevata. Per questo si dice che il lato destro del cuore è normalmente un sistema a *bassa pressione* e la pressione sviluppata prende il nome di *pressione polmonare*. Quando questa pressione è troppo alta si parla di *ipertensione polmonare*.

## CHE COSA ACCADE QUANDO C'È IPERTENSIONE POLMONARE?

In caso di IP le arterie diventano troppo strette ed inadeguate a fronteggiare la quantità di sangue che deve essere pompata attraverso i polmoni. Da questo fatto derivano due conseguenze principali a carico del cuore destro: un aumento della la pressione per riuscire a spingere il sangue attraverso i polmoni e una sollecitazione eccessiva per il sovraccarico di lavoro a cui è sottoposto. Se la pressione elevata non viene corretta il cuore comincia a risentire del superlavoro, si indebolisce e alla fine puo' scompensarsi. In queste condizioni il sangue ha difficoltà a raggiungere i polmoni e i valori di ossigeno tendono a diventare più bassi del normale con conseguenze non solo per il cuore ma anche per il cervello.

## QUALI SONO I TIPI DI IPERTENSIONE POLMONARE?

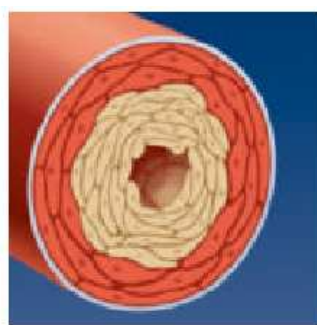
Ipertensione polmonare è un termine generico che si riferisce un'elevata pressione sanguigna nel letto vascolare polmonare indipendentemente dalla causa che l'ha provocata.

Il termine ***Ipertensione Arteriosa Polmonare*** (IAP) si riferisce invece a una condizione cronica che per il momento non è curabile ma per la quale esistono oggi trattamenti in grado di migliorare i sintomi e rallentare la progressione della malattia; colpisce la parete dei vasi e provoca un restringimento e irrigidimento delle arterie dei polmoni. Le forme principali di IAP sono la ***Idiopatica*** (la cui causa è sconosciuta), l'***ereditaria*** (familiare o genetica, piuttosto rara), la forma ***associata ad altre malattie*** (malattie reumatologiche, soprattutto la sclerosi sistemica, cardiopatie congenite, malattie croniche del fegato, HIV, farmaci e sostanze tossiche come anfetamine e farmaci usati nelle diete dimagranti etc.)

Altre forme di IP sono quella ***cronica tromboembolica***, causata da coaguli, espressione di vecchi episodi di embolia polmonare, quella da ***Malattia del cuore sinistro*** e quella secondaria a ***malattia dei polmoni o ipossia***.



Soggetto sano



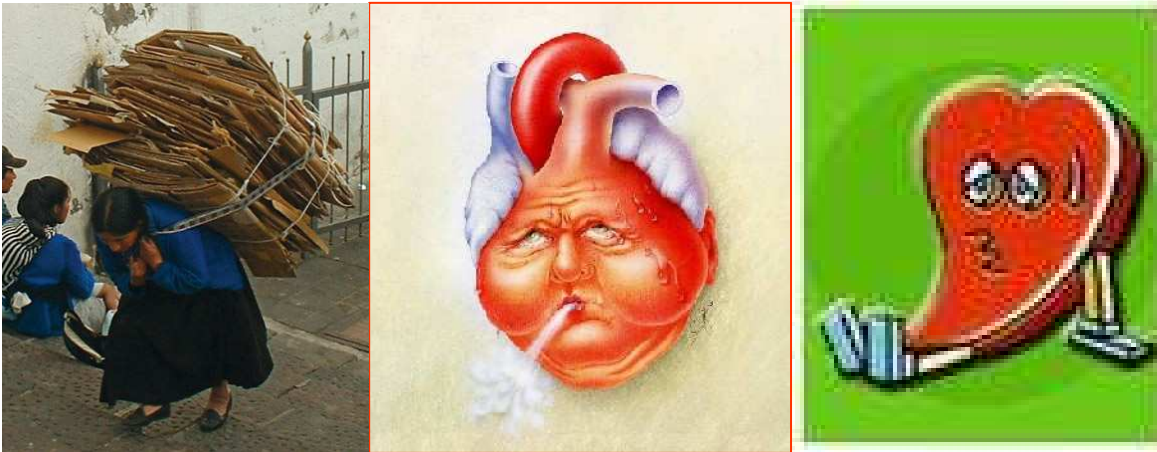
Paziente con IAP

*Arteriola polmonare*

## QUALI SONO I FATTORI DI RISCHIO?

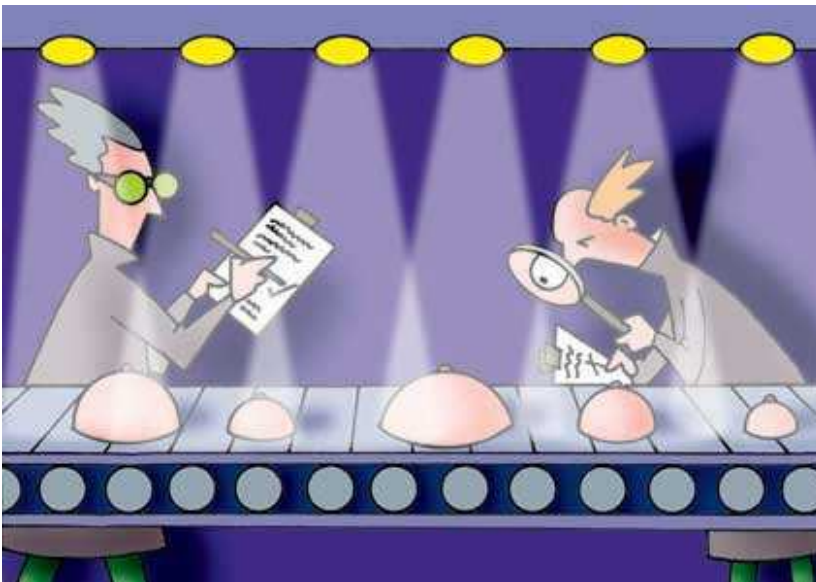
I principali fattori di rischio, oltre a quelli già elencati, sono l' ***obesità e sindrome delle apnee notturne, il sesso femminile, la gravidanza e l'altitudine***.

## QUALI SONO I SINTOMI?



Nelle prime fasi della malattia non sempre sono presenti sintomi o segni. In seguito i sintomi diventano sempre più gravi con il progredire della malattia. All'inizio potete notare una facilità maggiore a rimanere col fiato corto (*dispnea*), associata a volte a *stanchezza* per sforzi lievi. Alcuni pazienti hanno la sensazione di "*testa vuota*" o addirittura di svenimento (*sincope*). E' frequente la comparsa di gonfiore ai piedi e alle caviglie (*edemi*) che può coinvolgere anche l'addome negli stadi più avanzati (*ascite*). In altri casi insorge dolore al petto (*angina*) o *cardiopalm*.

## COME SI FA LA DIAGNOSI?



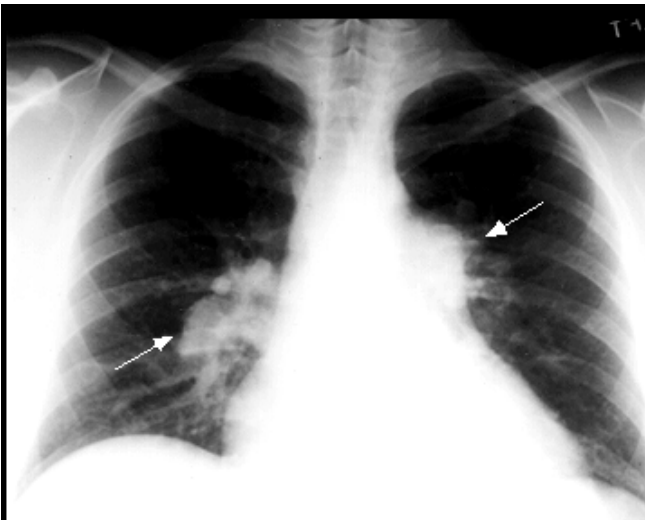
Per sapere con certezza se sia presente l'IP occorre rivolgersi un'equipe medica che programma una serie di esami preliminari specialistici. Qualora il sospetto venga confermato si renderà necessario eseguire il cateterismo cardiaco destro che è l'esame necessario per arrivare ad una diagnosi di certezza.

## ESAMI DEL SANGUE



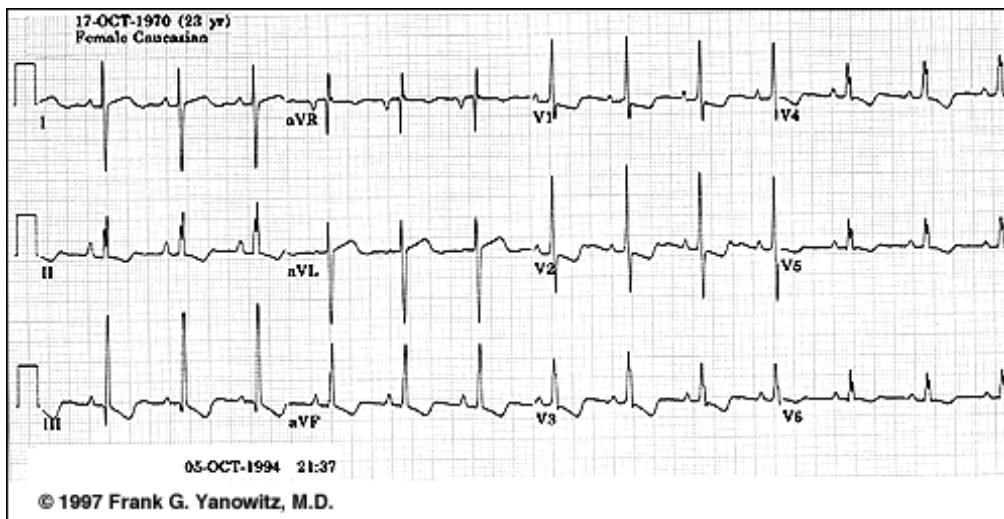
Vengono effettuati per conoscere la concentrazione di ossigeno nel sangue, la funzione epatica e renale, la presenza eventuale di malattie del connettivo, della tiroide o di infezione HIV. Esiste poi un esame speciale chiamato BNP (ormone natriuretico atriale) che indirizza sul grado di sofferenza del cuore e viene usato anche per valutare la risposta alla terapia.

## RX TORACE



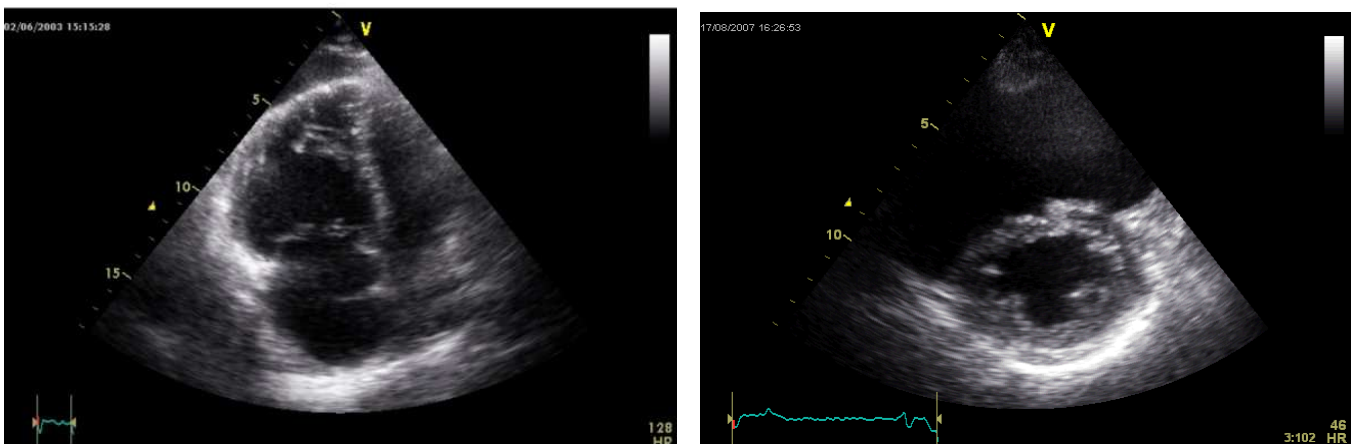
Alla radiografia del torace si evidenzia l'ingrandimento del ventricolo destro e la dilatazione delle arterie polmonari. A volte è possibile visualizzare anche la presenza di enfisema o fibrosi interstiziale dei polmoni.

## ELETTROCARDIOGRAMMA (ECG)



L'elettrocardiogramma registra l'attività elettrica del cuore. Gli elettrodi vengono attaccati alla cute del paziente in modo da consentire la registrazione degli impulsi. Non è strumento sufficiente per fare diagnosi di IP ma può essere utile se affiancato ad altri esami.

## ECOCARDIOGRAMMA



E' un esame non doloroso che permette spesso di arrivare ad una diagnosi preliminare, stimare le pressioni all'interno del ventricolo destro e valutare la funzione del cuore. Ci sono altre malattie del cuore che causano sintomi simili alla IP e che possono essere diagnosticate con l'ecocardiogramma. Inoltre questo esame puo' essere utile a controllare nel tempo le condizioni del paziente.

## ALTRI TESTS NON INVASIVI

*La scintigrafia polmonare, le prove di funzionalità respiratoria e il test da sforzo* (in questi casi si utilizza spesso il test del cammino di 6 minuti) servono a completare l'inquadramento diagnostico del paziente da un punto di vista funzionale.

## CATETERISMO CARDIACO DESTRO



Se i risultati degli esami preliminari sono fortemente sospetti per IP il medico pone indicazione all'esecuzione del cateterismo cardiaco destro, che è il test più accurato ed utile per arrivare ad una diagnosi definitiva. Questo esame misura direttamente la pressione a livello delle arterie polmonari e va sempre fatto almeno una volta per avere la certezza della diagnosi. Durante l'esame il medico inserisce un catetere (un tubo sottile di gomma) passando attraverso una grossa vena dell'inguine o del collo. Il catetere viene poi spinto fino al cuore per registrare le pressioni del lato destro e dei polmoni. Alla fine dell'esame si esegue un test per verificare se i vasi del polmone sono in grado di rilasciarsi, perché in questo caso è possibile ottenere una buona risposta clinica con farmaci particolari (calcio antagonisti).

## QUAL È LA TERAPIA?

A differenti forme di ipertensione polmonare corrispondono terapie mirate.

L'ipertensione polmonare associata a malattia dei polmoni e la forma associata a malattia del cuore sinistro necessitano di una terapia finalizzata a curare la patologia di base (causa). A questo scopo, vengono utilizzati farmaci noti da molto tempo, scelti sulla base delle condizioni del paziente: diuretici, digitale (farmaco che aumenta la contrattilità del cuore) e anticoagulanti orali (farmaci che riducono la coagulazione del sangue).



La forma di ipertensione polmonare cronica trombo embolica può essere indirizzata ad una terapia medica ma anche chirurgica dopo accurata valutazione specialistica presso centri di riferimento nazionali.

Nelle forme classificate come Ipertensione Arteriosa Polmonare, fino a non molti anni fa, l'unica terapia a disposizione era costituita dai farmaci tradizionali precedentemente elencati a cui si affiancava, in una piccola percentuale di casi selezionati (20-25%), un tipo di vasodilatatori chiamati calcio-antagonisti. L'ultima opzione terapeutica per questi pazienti era il trapianto, polmonare o cuore-polmoni, inevitabilmente riservato a un numero molto ristretto di ammalati. Negli ultimi decenni la scoperta di un nuovo farmaco, l'epoprostenolo, ha cambiato radicalmente il modo di curare la malattia. Questo farmaco che è un analogo della prostaciclina, sostanza naturale prodotta dalle cellule che rivestono i vasi (endotelio), ha un' azione vasodilatatrice e protettiva sul circolo. Negli studi internazionali effettuati si è dimostrato capace di ridurre la mortalità, rallentare il decorso della malattia e migliorare la qualità di vita dei pazienti. Non si tratta comunque di terapie semplici. Il modo di somministrazione è piuttosto complesso e gli effetti collaterali a volte invalidanti; il farmaco, infatti, deve essere iniettato senza interruzione per via endovenosa attraverso un catetere posto a permanenza in una grossa vena del torace e tenuto sempre a temperatura costante.



Per superare questi limiti, negli ultimi dieci anni sono stati introdotti farmaci di gran lunga più maneggevoli che si sono dimostrati altrettanto efficaci, ma che possono essere somministrati per via orale (Bosentan, Ambrisentan, Sildenafil, Tadalafil, Riociguat), inalatoria (Iloprost, Treprostinil) e/o in infusione sottocutanea continua (Treprostinil).

Grazie all'introduzione di questi farmaci si sono compiuti notevoli progressi nella terapia e nella comprensione della storia clinica della malattia. La possibilità di trattare un numero maggiore di pazienti ha messo in luce inoltre l'importanza di iniziare la terapia precocemente e di riconoscere quindi tempestivamente la patologia.