



DIAGNOSI E TRATTAMENTO DELL'IPERTENSIONE POLMONARE

Comprendere le linee guida professionali



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC

Indice

- 03 Introduzione
- 06 Diagnosi dell'ipertensione polmonare (IP)
- 10 Tipi di ipertensione polmonare
 - 10 • Gruppo 1: ipertensione arteriosa polmonare, tra cui:
 - 10 • Ipertensione arteriosa polmonare idiopatica
 - 17 • Ipertensione arteriosa polmonare associata a farmaci e tossine
 - 17 • Ipertensione arteriosa polmonare associata a una malattia del tessuto connettivo
 - 18 • Ipertensione arteriosa polmonare associata a ipertensione portale
 - 19 • Ipertensione arteriosa polmonare associata a cardiopatie congenite dell'adulto
 - 20 • Ipertensione arteriosa polmonare associata a schistosomiasi
 - 20 • Ipertensione arteriosa polmonare con segni di interessamento venoso/capillare
 - 21 • Ipertensione polmonare pediatrica
 - 22 • Gruppo 2: IP con cardiopatia del lato sinistro
 - 23 • Gruppo 3: IP con malattia polmonare/ipossia
 - 24 • Gruppo 4: IP tromboembolica cronica
 - 24 • Gruppo 5: IP con meccanismi poco chiari
- 25 Centri per l'ipertensione
- 26 Reti europee di riferimento
- 26 Gruppi di sostegno per i pazienti
- 26 Ulteriori approfondimenti

Introduzione

Chi sono i destinatari di questo documento e cosa tratta?

Il presente documento spiega le raccomandazioni contenute nelle linee guida cliniche comuni della European Society of Cardiology (ESC) e della European Respiratory Society (ERS) per l'ipertensione polmonare (IP). Si rivolge alle persone con IP, ai loro familiari o a coloro che le assistono.

Queste linee guida rappresentano un aggiornamento di una versione precedente delle linee guida ESC/ERS sull'ipertensione polmonare pubblicata nel 2015. Comprendono i più recenti progressi nel campo, tra cui i trattamenti e una maggiore conoscenza degli effetti dell'IP sull'organismo e delle possibili cause.

Quali sono le linee guida cliniche?

Le linee guida cliniche sono redatte dopo un processo scientifico utilizzato per raccogliere i più recenti dati su una patologia o un sintomo. Le linee guida tengono in considerazione anche i pareri degli esperti e le priorità dei pazienti e delle persone che li assistono e che hanno esperienza di una malattia. Le linee guida cliniche si rivolgono agli operatori sanitari, che le usano come documento di 'migliore prassi' per diagnosticare, gestire e trattare una malattia.

Cosa comprende il presente documento?

Il presente documento sintetizza i punti più importanti contenuti nelle linee guida cliniche sull'IP, spiegandoli in un modo maggiormente comprensibile alle persone che non lavorano in campo medico. Verrà spiegato cos'è l'IP e saranno fornite raccomandazioni sulla diagnosi e il trattamento.

Il documento descrive le tematiche trattate e le raccomandazioni specifiche contenute nelle linee guida. Queste ultime si dividono in:

- ✔ **Forti raccomandazioni**, quando esistono prove valide e/o un consenso generale da parte degli autori della linea guida
- ❓ **Idee da prendere in considerazione**, in presenza di dati contrastanti o una divergenza di opinioni rispetto agli autori della linea guida
- ✘ **Raccomandazioni contrarie**, quando esistono prove valide e/o un consenso contro un particolare trattamento o approccio.

Fornendo le informazioni in maniera accessibile, il presente documento mira ad aiutare le persone con IP a comprendere meglio la malattia e le modalità di gestione. Questo potrà aiutare il paziente a sentirsi informato nel momento in cui dovrà prendere decisioni sulle opzioni terapeutiche.

Che cos'è l'ipertensione polmonare?

L'IP è causata da un'elevata pressione nei vasi sanguigni che si chiamano arterie polmonari. Sono responsabili del trasporto del sangue dal cuore ai polmoni. Le arterie diventano ispessite o bloccate e il sangue non riesce a scorrere come dovrebbe.

Questa condizione può danneggiare la parte destra del cuore che pompa il sangue alle arterie polmonari. Può portare a un'insufficienza cardiaca del lato destro e risultare fatale. L'IP può manifestarsi da sola, ma è più comune nei soggetti che soffrono di un'altra patologia cardiaca o polmonare. Questa comorbilità complica la diagnosi e il trattamento. Spesso richiede il contributo di professionisti di diverse aree della medicina, ad esempio esperti di salute polmonare, salute cardiaca, radiologia e chirurgia toracica.

Diagnosi dell'ipertensione polmonare

I sintomi dell'IP possono insorgere lentamente. Solitamente peggiorano con il progredire della malattia. Tra questi, dispnea (respiro corto) quando si praticano attività o ci si piega in avanti, stanchezza, palpitazioni (quando il battito cardiaco è insolito o fastidioso), il gonfiore o l'aumento di peso dovuto alla presenza di una maggiore quantità di acqua nel corpo.

Se il medico sospetta la presenza di IP, analizzerà i sintomi e lo stato di salute. In questa fase gli obiettivi principali sono due:

- Garantire che chiunque ritenga di avere una forma grave di IP venga indirizzato il prima possibile a un centro di trattamento specializzato.
- Verificare la presenza di altre patologie sottostanti, ad esempio polmonari o cardiache. Questo consentirà di stabilire il tipo di IP e di selezionare il trattamento appropriato.

Esami

È possibile effettuare diversi esami per la diagnosi di IP. Dopo un esame dei sintomi e dello stato di salute, il medico richiederà ulteriori esami se sospetta la presenza di IP. Il processo che viene seguito per stabilire questo aspetto è molto accurato. Ciascun esame ha lo scopo di confermare la diagnosi e di individuare il tipo di IP e la gravità.

Due esami principali:

Ecocardiografia

Questo esame utilizza gli ultrasuoni per ottenere un'immagine in movimento del cuore attraverso l'uso di onde sonore. Si tratta di un esame simile a quello utilizzato durante la gravidanza per sentire il battito cardiaco del bambino. Le linee guida lo raccomandano come primo esame per verificare la presenza di IP. È una procedura non invasiva, ossia che non comporta lesioni alla pelle e non rimuove tessuti dal corpo.

Cateterismo cardiaco destro

Si tratta del miglior esame disponibile per la diagnosi di IP. È una procedura invasiva, ossia che comporta lesioni alla pelle. Consiste nell'inserimento di un tubicino pieghevole in una vena del corpo. Questo tubicino viene convogliato nelle arterie per misurare la pressione sanguigna nel lato destro del cuore e nelle arterie polmonari. Ciò consente di effettuare una diagnosi accurata di IP. Generalmente si rimane svegli durante la procedura, ma l'area del corpo in cui viene inserito il tubicino viene anestetizzata. Questo esame viene eseguito ad opera di professionisti qualificati in centri specializzati in IP.

- ✓ Il cateterismo cardiaco destro è consigliato per confermare la diagnosi di IP. Questo esame deve essere eseguito in centri specializzati e secondo procedure standard.

Altri esami possono includere:

Esami di diagnostica per immagini (scansioni)

Si consiglia di effettuare delle scansioni dei polmoni per individuare la causa dell'IP. Potrebbe trattarsi di una TAC, in cui vengono utilizzati raggi X e un computer per ottenere immagini dettagliate dei polmoni. Oppure potrebbe essere eseguita una scintigrafia polmonare perfusionale. In questo caso viene somministrata una sostanza colorante all'interno del corpo attraverso una sonda. Questa sostanza viene quindi rilevata da uno scanner mentre si sposta all'interno del corpo. Si concentrerà nelle aree in cui il sangue non circola correttamente nei polmoni, il che potrebbe indicare la presenza di un'ostruzione.

Test di funzionalità polmonare

Per eseguire questo esame è necessario soffiare in un dispositivo chiamato spirometro. Questo strumento misura l'efficienza della funzionalità polmonare. È consigliabile che il medico esegua un test di funzionalità polmonare al primo sospetto di IP.

Esami del sangue

Le analisi del sangue di routine devono essere utilizzate per individuare eventuali patologie sottostanti correlate all'IP.

Prove da sforzo

Questi esami comportano generalmente lo svolgimento di attività fisica leggera, come ad esempio camminare per sei minuti in un corridoio. Prima, durante e dopo il test, vengono effettuate delle misurazioni, quali frequenza cardiaca, pressione sanguigna e livelli di ossigeno. In alternativa, è possibile eseguire un test più approfondito durante l'attività fisica su un tapis roulant o una cyclette: prima, durante e dopo l'attività, al paziente verrà chiesto di respirare attraverso un boccaglio e il battito cardiaco verrà monitorato. Questo consentirà ai medici di comprendere il funzionamento del cuore e dei polmoni durante l'attività.

Test di vasoreattività

Questo esame è consigliato a tutti coloro che hanno ricevuto una diagnosi di IP. Viene eseguito durante la procedura di cateterismo cardiaco destro descritta in precedenza. Viene somministrato un farmaco per il test attraverso un tubicino o tramite la respirazione per osservare la risposta dell'organismo.

- ✓ Questo esame è consigliato per alcuni gruppi di pazienti affetti da ipertensione arteriosa polmonare (IAP), ma non per tutti. Valuta la possibilità di trarre beneficio dall'uso di un tipo di farmaco chiamato calcio-antagonista. Questo esame deve essere effettuato presso un centro specializzato in IP.

Conferma di una diagnosi

Le linee guida raccomandano di attenersi alla procedura seguente per la diagnosi di IP:

- ✓ La diagnosi di IP si basa sull'esame dei sintomi descritti, sulle osservazioni fatte dal medico e sui risultati di una serie di esami.
- ✓ I test genetici che rivelano un errore specifico nel DNA (noto come mutazione genetica) possono confermare se l'IAP può essere trasmessa da un genitore ai figli.
- ✗ La biopsia polmonare non è consigliata per confermare la diagnosi di IP.

Tipi di ipertensione polmonare

L'IP comprende diverse tipologie di malattia. L'IP può essere suddivisa in cinque gruppi, in base alle cause specifiche.

Gruppo 1: ipertensione arteriosa polmonare (IAP)

L'IAP è causata da un'elevata pressione nei vasi sanguigni che trasportano sangue dal cuore ai polmoni. Ciò si verifica a causa di alterazioni strutturali delle arterie polmonari che si presentano ispessite od ostruite.

Sottogruppi dell'IAP

L'IAP può essere legata alla genetica (definita IAP ereditaria), indotta da farmaci o tossine o associata ad altre patologie (come epatopatie, malattie autoimmuni come la sclerodermia, cardiopatie congenite, infezione da virus dell'immunodeficienza umana (HIV) e schistosomiasi, causata da un verme parassita che vive nelle acque dolci delle regioni subtropicali e tropicali). Quando non vengono individuate cause, l'IAP viene definita idiopatica.

Classificazione dell'impatto dell'IAP

Quando viene diagnosticata l'IAP, il medico valuta in che modo la malattia influisce sulla capacità di svolgere attività fisica. Viene classificata in quattro tipi:

- L'attività fisica normale non causa alcun sintomo (classe funzionale I)
- Si sta bene a riposo, ma un'attività fisica normale, come salire 1-2 rampe di scale, potrebbe causare dispnea (respiro corto) o dolore al petto (classe funzionale II).
- Livelli di attività leggermente più elevati, come salire una sola rampa di scale, possono causare sintomi e richiedere una pausa tra

una rampa e l'altra, ma si sta bene a riposo (classe funzionale III).

- La dispnea (respiro corto) e la stanchezza (stanchezza) possono essere presenti anche a riposo e qualsiasi attività fisica comporta dei disagi (classe funzionale IV).
- ✓ L'IAP deve essere classificata in base ai risultati di una serie di esami e alla visita di un medico.

Monitoraggio dell'IAP

Una visita medica di controllo è essenziale per il monitoraggio dell'IAP. Contribuisce a fornire informazioni preziose sulla gravità della malattia e se è migliorata, peggiorata o rimasta invariata. Inoltre verranno eseguiti degli esami periodici, come le analisi del sangue o le prove da sforzo, per esaminare la progressione della malattia. Potranno essere utilizzati anche dei questionari per valutare l'impatto della malattia sulla qualità della vita.

Trattamento dell'IAP

- ✓ I percorsi di trattamento devono cercare di ridurre il rischio di malattia per ciascun individuo.

Verrà indicato un percorso di trattamento completo che prevede l'assunzione di farmaci e la modifica dello stile di vita. Questo trattamento sarà definito attraverso un processo decisionale condiviso tra il paziente e l'operatore sanitario. I trattamenti e i cambiamenti nello stile di vita di carattere generale possono comprendere:

- ✓ Attività fisica o riabilitazione a un livello adatto al paziente.
- ✓ Ricevere assistenza per qualsiasi problema di salute mentale e accedere ai gruppi di sostegno per i pazienti.
- ✓ Essere sempre in regola con le vaccinazioni, come quella antinfluenzale e anti-COVID-19.

- ✓ Se necessario, farmaci diuretici che stimolano una maggiore produzione di urina. Si assumono sotto forma di compresse e aiutano l'organismo a liberarsi dell'acqua in eccesso.
- ✓ Ossigenoterapia, se necessaria, che migliora l'apporto di ossigeno all'organismo.
- ✓ Integratori a base di ferro, se necessari, che possono essere utili ai pazienti che non hanno quantità sufficienti di ferro nel sangue.
- ✗ Farmaci anticoagulanti, che riducono il rischio di formazione di coaguli di sangue. Non sono generalmente indicati nei pazienti affetti da IAP, ma possono essere presi in considerazione a seconda dei casi.

I farmaci per il trattamento dell'IAP possono includere:

- **Bloccanti dei canali del calcio** - un gruppo di farmaci che stimola la dilatazione dei vasi sanguigni polmonari. I principali farmaci utilizzati per il trattamento dell'IAP sono nifedipina, diltiazem e amlodipina. Vengono assunti sotto forma di compresse. Non sono adatti a tutti i pazienti affetti da IAP. Il test di vasoreattività è in grado di stabilire se questi farmaci sono indicati o meno. Una volta iniziata l'assunzione di questo farmaco, occorre sottoporsi a una valutazione ogni 3-6 mesi per valutare la risposta al trattamento.
- **Antagonisti del recettore dell'endotelina** - questo farmaco agisce riducendo l'effetto di una sostanza presente nel sangue chiamata endotelina. Le persone affette da IP producono una quantità eccessiva di endotelina, che può causare il restringimento dei vasi sanguigni. I principali farmaci utilizzati per l'IAP sono ambrisentan, bosentan e macitentan. Questi farmaci vengono assunti sotto forma di compresse. Alcuni farmaci come bosentan possono avere effetti dannosi a livello epatico e coloro che assumono questo farmaco devono sottoporsi a esami periodici relativi alla funzionalità epatica per verificare la presenza

di eventuali effetti collaterali. Gli antagonisti dei recettori dell'endotelina non devono essere assunti in gravidanza.

- **Inibitori della fosfodiesterasi 5 e stimolatori della guanilato ciclasi** - questi farmaci agiscono favorendo il rilassamento dei vasi sanguigni polmonari, il che può contribuire ad aumentare il flusso sanguigno e ridurre la pressione sanguigna. I principali farmaci utilizzati per l'IAP sono sildenafil, tadalafil and riociguat. Questi farmaci vengono assunti sotto forma di compresse.
- **Analoghi della prostaciclina e agonisti dei recettori della prostaciclina** - anche questo gruppo di farmaci agisce dilatando i vasi sanguigni polmonari per consentire un maggiore afflusso di sangue. I principali farmaci utilizzati per l'IAP sono epoprostenol, iloprost, treprostnil, beraprost e selexipag. A seconda dei farmaci utilizzati, questi vengono assunti sotto forma di compresse, per via inalatoria o attraverso un microinfusore che rilascia il farmaco al di sotto della pelle (sottocutaneo) o in vena (endovenoso). Treprostnil e beraprost per via orale non sono attualmente approvati per l'uso in tutti i paesi europei.

Gli schemi di trattamento variano a seconda dei diversi tipi di IAP e di ogni singolo individuo. Poiché i trattamenti agiscono su diversi aspetti della patologia, vengono talvolta utilizzati da soli o, più comunemente, in associazione ad altri farmaci. Lo specialista indicherà i farmaci e i cambiamenti nello stile di vita più opportuni e definirà un programma da seguire. Questo programma verrà monitorato e adattato in base allo stato di salute dell'organismo.

Trattamento di terapia intensiva

In caso di insufficienza cardiaca del lato destro, sarà necessario un trattamento in un'unità di terapia intensiva.

- ✓ Si raccomanda pertanto che il paziente riceva una terapia di supporto per trattare la causa dell'insufficienza cardiaca e alleviare i sintomi. Potrebbero essere necessari farmaci e controllo dei livelli di liquidi. In alcuni casi potrebbe essere utilizzato anche un dispositivo che aiuta il cuore a pompare il sangue, generalmente come soluzione provvisoria in attesa di un trapianto di polmoni: si tratta del cosiddetto supporto circolatorio meccanico o ossigenazione extracorporea a membrana (ECMO). Qualora non sia disponibile in ospedale, l'équipe sanitaria potrebbe prendere in considerazione la possibilità di trasferire il paziente in un altro centro.

Trapianto di polmoni e di cuore-polmoni

- ✓ In alcune circostanze il paziente potrebbe essere sottoposto a un trapianto di polmoni o cuore-polmoni. Si consiglia di rivolgersi a uno specialista nel caso in cui i farmaci somministrati non migliorino la situazione o qualora il paziente sia affetto da una malattia molto grave che potrebbe risultare fatale.

Trattamenti palliativi e terminali

Alla prima diagnosi di IAP, il medico spiegherà la gravità della malattia e la prognosi, ovvero il probabile decorso della malattia. È difficile predire l'aspettativa di vita, poiché l'IAP può progredire lentamente nell'arco di alcuni anni o molto rapidamente, portando a un peggioramento improvviso o alla morte.

I pazienti in fase terminale necessitano di controlli regolari da parte di professionisti di diverse aree mediche per individuare la terapia di supporto richiesta. Una comunicazione attiva tra il paziente e l'operatore sanitario consentirà di condividere le paure, le preoccupazioni e i desideri del paziente. Consentirà inoltre di prendere una decisione comune sulle opzioni terapeutiche e sull'assistenza in fase terminale.

Altri fattori da tenere in considerazione

Gravidanza e contraccezione

Le donne affette da IAP sono più esposte al rischio di complicazioni durante la gravidanza e il parto. In alcuni casi, la gravidanza e il parto possono peggiorare la malattia.

- ✓ Il personale medico deve discutere della gravidanza con le donne in età fertile al momento della diagnosi di IAP. Nelle donne affette da IAP, la gravidanza è associata a diversi rischi. Se si sta pianificando una gravidanza, è opportuno informarsi bene sui rischi e discuterne con il proprio specialista. La decisione può essere presa dopo aver valutato il controllo dei sintomi, lo stadio della malattia e il rischio di complicazioni.

- ✓ Questo momento può essere molto angosciante per alcune persone e, qualora sia necessario un ulteriore supporto, è opportuno rivolgersi ai servizi psicologici.
- ✓ In caso di gravidanza o se si decide di interromperla, è necessario essere trattati e monitorati accuratamente presso un centro specializzato in IP.
- ✓ La malattia o i farmaci assunti possono interferire con alcune forme di contraccezione. Il medico dovrà valutare la soluzione migliore da adottare.

Interventi chirurgici

- ✓ In caso di IAP, sussiste un maggior rischio di complicazioni in caso di interventi chirurgici e anestesia generale. La decisione di sottoporsi a un intervento chirurgico deve essere discussa con lo specialista.

Viaggi e altitudine

I viaggi in aereo possono avere un effetto negativo sui sintomi. I dati indicano che la maggior parte dei pazienti con sintomi stabili è in grado di viaggiare in aereo senza problemi se il viaggio dura meno di 24 ore. Le linee guida consigliano di evitare di trascorrere lunghi periodi di tempo ad alta quota (oltre i 1.500 metri) senza ricorrere alla somministrazione di ossigeno.

- ✓ Se si utilizza già l'ossigeno, è necessario portarlo con sé in volo.
- ✓ Ogni volta che si viaggia, è consigliabile portarsi dietro informazioni scritte sulla propria malattia e sui farmaci. È inoltre opportuno individuare i centri specializzati in IP presenti in zona, nel caso in cui sia necessario.

Sottogruppi specifici dell'IAP

Esistono alcune forme specifiche di IAP che richiedono approcci e piani di trattamento particolari. Questi sono descritti di seguito:

Ipertensione arteriosa polmonare associata a farmaci o tossine

In alcuni casi, è stato dimostrato che farmaci e tossine possono causare l'IAP. I farmaci che riducono l'appetito, le metanfetamine (una droga che viene usata illegalmente a scopo ricreativo), gli interferoni (talvolta utilizzati per il trattamento di infezioni virali) e alcuni farmaci antitumorali sono stati tutti collegati all'IAP.

- ✓ I medici diagnosticheranno l'IAP associata a farmaci o tossine nei soggetti che sono stati esposti a tali sostanze dopo aver escluso altre cause della patologia. L'esposizione al farmaco o alla tossina deve essere interrotta immediatamente. I pazienti ad alto rischio devono iniziare subito il trattamento dell'IAP. I pazienti a basso rischio devono essere sottoposti a controlli mensili per verificare l'eventuale necessità di trattamento.

Ipertensione arteriosa polmonare associata a una malattia del tessuto connettivo

L'IAP può rivelarsi una complicazione di numerose malattie del tessuto connettivo. Si tratta di malattie che colpiscono i tessuti di diverse parti del corpo, inclusi pelle, muscoli, articolazioni e organi interni.

- ✓ Si raccomanda quindi il trattamento della patologia sottostante e dell'IAP.

Ipertensione arteriosa polmonare associata a infezione da HIV

I pazienti sieropositivi possono sviluppare malattie cardiovascolari, tra cui l'IAP.

- ✓ I pazienti affetti da IAP correlata all'HIV devono essere sottoposti a trattamento antiretrovirale.
- ? Si dovrebbe prendere in considerazione l'uso di un singolo farmaco per l'IAP, prima di valutare la possibilità di utilizzare associazioni di farmaci. I medici devono valutare attentamente le interazioni tra i farmaci e qualsiasi altra patologia sottostante prima di decidere un piano di trattamento.

Ipertensione arteriosa polmonare associata a ipertensione portale

L'ipertensione portale si verifica in presenza di un aumento della pressione nella vena porta, che trasporta il sangue dall'intestino e dalla milza al fegato. Un numero ridotto di soggetti affetti da ipertensione portale (da 2 a 6 persone su 100) svilupperà anche l'IAP.

- ✓ Nei soggetti affetti da ipertensione portale è necessario effettuare un'ecocardiografia per verificare la presenza di segni o sintomi di IAP. Se si scopre che l'IAP è associata a ipertensione portale, è necessario rivolgersi a centri specializzati in entrambe le patologie.
- ? Si dovrebbe prendere in considerazione l'uso di un singolo farmaco per l'IAP, prima di valutare la possibilità di utilizzare associazioni di farmaci. I medici devono tenere conto delle condizioni epatiche esistenti e dell'eventualità che sia necessario un trapianto di fegato. Il trapianto di fegato deve essere valutato caso per caso, a seconda della stabilità dei sintomi dell'IP.

Ipertensione arteriosa polmonare associata a cardiopatie congenite dell'adulto

Per cardiopatia congenita si intende un problema nella struttura del cuore che è presente fin dalla nascita. In alcuni pazienti è consigliabile un intervento chirurgico per riparare il difetto cardiaco (noto come chiusura dello shunt).

- ✓ Le persone affette da IAP che persiste anche in seguito alla riparazione del difetto cardiaco devono essere sottoposte a una valutazione per accertare il rischio di sviluppare una forma grave della patologia.

La sindrome di Eisenmenger si riferisce a una forma avanzata di IAP associata a una cardiopatia congenita dell'adulto.

- ✓ I pazienti affetti da sindrome di Eisenmenger o con sintomi persistenti, che si manifestano anche in seguito a un intervento chirurgico finalizzato a riparare il difetto cardiaco, devono essere sottoposti a una valutazione per stabilire la gravità dell'IAP. Il farmaco bosentan è indicato per i pazienti affetti da sindrome di Eisenmenger e consente di migliorare la resistenza all'esercizio fisico.
- ? L'ossigenoterapia, le compresse a base di ferro, gli antagonisti del recettore dell'endotelina e gli agonisti del recettore della prostaciclina, altri trattamenti per l'IAP e la terapia anticoagulante possono essere utilizzati dai pazienti con sindrome di Eisenmenger a seconda dei sintomi specifici.
- ✗ Le pazienti di sesso femminile affette dalla sindrome di Eisenmenger non dovrebbero affrontare una gravidanza. Anche la flebotomia di routine, che consiste nel prelievo periodico di sangue per ridurre il livello di globuli rossi, è sconsigliata.

Ipertensione arteriosa polmonare associata a schistosomiasi

La schistosomiasi, nota anche come bilharzia, è un'infezione che colpisce circa 200 milioni di persone in tutto il mondo, soprattutto nelle regioni subtropicali e tropicali. Circa 5 persone su 100 con la forma "epatosplenica" della malattia sviluppano l'IAP associata alla schistosomiasi. Non esistono raccomandazioni specifiche per questa forma di IAP. I dati indicano che la malattia non è così grave come altre forme di IAP e che i tassi di sopravvivenza sono migliori.

Ipertensione arteriosa polmonare con segni di interessamento venoso/capillare

Le arterie trasportano il sangue che viene pompato dal cuore e le vene lo riportano verso il cuore. I capillari permettono il collegamento tra i due tipi di vasi sanguigni. Questo sottogruppo dell'IAP si riferisce a una forma della malattia che colpisce anche le piccole vene e i capillari, oltre alle arterie.

- ✓ La diagnosi di IAP con segni di coinvolgimento venoso/capillare deve tener conto dei risultati dell'esame clinico, della diagnostica per immagini, dei test di funzionalità polmonare, dei test di scambio gassoso e degli esami genetici.
- ✓ I test genetici che rivelano un errore specifico nel DNA (noto come mutazione genetica) possono confermare se l'IAP con segni di interessamento venoso/capillare è ereditaria.
- ✓ Una volta formulata la diagnosi, coloro che sono idonei a ricevere un trapianto polmonare devono essere indirizzati a un centro trapianti per ricevere una valutazione.
- ? I farmaci approvati per l'IAP possono essere utilizzati in aggiunta al monitoraggio dei sintomi e ai test di scambio gassoso.
- ✗ La biopsia polmonare non è consigliata per confermare la diagnosi.

Ipertensione polmonare pediatrica

L'IP può colpire persone di qualsiasi età. Sebbene vi siano alcune somiglianze con la malattia in età adulta, vi sono anche importanti differenze quando bambini e neonati sono affetti da questa patologia.

- ✓ Il cateterismo cardiaco destro e i test di vasodilatazione vanno utilizzati per diagnosticare l'IP nei bambini. I bambini vengono trattati in centri specializzati nel trattamento dell'IP pediatrica. È necessario confermare anche il tipo di IP e la gravità della malattia. Una volta iniziato il trattamento, i bambini devono essere monitorati per valutarne la risposta. I percorsi di trattamento devono cercare di ridurre il rischio di malattia per ciascun individuo.
- ✓ I bambini devono essere sottoposti a controlli per verificare la presenza di una patologia nota come displasia broncopolmonare (BPD), che è spesso presente come malattia sottostante nei bambini affetti da IP. In caso di conferma della BPD, il trattamento di questa patologia polmonare deve essere prioritario rispetto al trattamento dell'IP.

Gruppo 2: Ipertensione arteriosa polmonare associata a cardiopatia del lato sinistro

I pazienti affetti da IP associata a cardiopatia del lato sinistro presentano problemi alle valvole o al muscolo (miocardio) del lato sinistro del cuore o problemi di pompaggio del sangue da parte del cuore. Le loro arterie non sono così ispessite come quelle di chi è affetto da IAP di gruppo 1, ma può verificarsi un accumulo di sangue in quanto il cuore sinistro non è in grado di funzionare abbastanza velocemente per pompare il sangue di ritorno dai polmoni.

- ✓ Coloro che soffrono di patologie cardiache sottostanti dovrebbero essere sottoposti a un trattamento prima di essere sottoposti a una valutazione dell'IP.
- ✓ Il cateterismo cardiaco destro è indicato nei pazienti in cui si sospetta che l'IP sia associata a una cardiopatia del lato sinistro, al fine di diagnosticare la malattia prima di un eventuale intervento chirurgico per rimediare ai problemi cardiaci.
- ✓ In caso di diagnosi di una forma grave della malattia, il trattamento deve essere eseguito in un centro specializzato in IP. I piani di trattamento devono essere personalizzati per ciascun paziente e si raccomanda un attento monitoraggio per il rischio di complicazioni.
- ✗ I farmaci approvati per l'IAP non sono indicati nei pazienti affetti da IP associata a cardiopatia del lato sinistro.

Gruppo 3: Ipertensione arteriosa polmonare associata a malattie polmonari e/o ipossia

In questo gruppo rientrano i soggetti che soffrono di IP a causa di una patologia polmonare a lungo termine o di livelli ridotti di ossigeno. Tra queste patologie figurano la broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO), in cui le vie respiratorie sono più strette, e la fibrosi polmonare, in cui i polmoni si espandono con difficoltà durante l'inspirazione. In presenza di questi problemi, le arterie polmonari si restringono causando un'elevata pressione sanguigna al loro interno.

- ✓ In caso di IP sospetta in pazienti affetti da patologie polmonari, si raccomanda di eseguire un'ecocardiografia e di interpretare i risultati unitamente ad altri test polmonari. Il cateterismo cardiaco destro è indicato nel caso in cui i risultati siano utili per decidere il trattamento.
- ✓ I programmi di trattamento devono essere personalizzati per ciascun paziente e devono essere finalizzati alla cura della malattia polmonare sottostante e al miglioramento della dispnea e dei livelli ridotti di ossigeno. In caso di dubbi sul trattamento da adottare, si consiglia di rivolgersi a centri specializzati in IP.
- ✓ I soggetti idonei devono essere sottoposti a valutazione per un eventuale trapianto polmonare.
- ✗ I farmaci per l'IP non sono indicati nei pazienti affetti da patologie polmonari e da IP lieve o moderata.

Gruppo 4: Ipertensione polmonare tromboembolica cronica (CTEPH)

Questo tipo di IP è causato dalla presenza cronica di coaguli di sangue nei polmoni. Ciò si verifica quando l'organismo non riesce a sciogliere il coagulo di sangue e crea un tessuto cicatriziale nei vasi sanguigni. Questo fenomeno blocca le arterie e rende più difficile il pompaggio del sangue da parte del cuore. Questo tipo di IP è unico in quanto può essere trattato con un intervento chirurgico per rimuovere i coaguli di sangue. Altri trattamenti possono prevedere una procedura per allargare le arterie polmonari con un palloncino, nota come angioplastica polmonare con palloncino o l'assunzione di farmaci per l'IP.

- ✓ I farmaci anticoagulanti sono indicati in tutti i pazienti affetti da CTEPH. I programmi di trattamento devono quindi essere personalizzati in base al paziente e al tipo di malattia. Tutti i pazienti affetti da CTEPH devono essere affidati a un'équipe specialistica per poter essere valutati.

Gruppo 5: Ipertensione polmonare con meccanismi non chiari e/o multifattoriali

Questo gruppo si riferisce all'IP che si verifica in concomitanza con un'altra patologia o nei casi in cui non è chiaro quale sia la sua causa. Comprende l'IP correlata alla sarcoidosi, all'anemia falciforme e ad alcuni disturbi metabolici.

Poiché la ricerca è limitata e non sono disponibili dati sul trattamento di questo gruppo di pazienti, la terapia si basa generalmente sulla patologia sottostante associata all'IP.

Centri per l'IP

Sebbene l'IP non sia rara, alcune forme di questa malattia richiedono un'assistenza specializzata per ottenere i massimi risultati. I centri per l'IP possono fornire tale tipo di assistenza. Lo scopo di un centro per l'IP è quello di analizzare le cause, comprendere il tipo di IP e definire la soluzione migliore per la sua gestione.

- ✓ I centri per l'IP devono fornire assistenza da parte di un team di esperti di diverse aree mediche, che comprende specialisti nel campo cardiopolmonare, infermieri, radiologi e assistenti sociali.
- ✓ Questi centri prevedono un percorso che consente di indirizzare rapidamente il paziente verso altri servizi, come ad esempio le unità di trapianto o i servizi di consulenza genetica. Devono inoltre provvedere alla compilazione di un registro dei pazienti per aiutare la ricerca. Si raccomanda inoltre di collaborare attivamente con le organizzazioni dei pazienti.

Gruppi di sostegno per i pazienti e assistenza sociale

Ricevere una diagnosi di IP e convivere con tale patologia può rivelarsi molto difficile. È importante avere la possibilità di accedere al supporto professionale necessario per gestire eventuali problemi di salute mentale.

Le organizzazioni dei pazienti possono anche offrire un supporto educativo ed emotivo alle persone a cui è stata diagnosticata l'IP. Queste linee guida raccomandano ai centri di IP di collaborare con le associazioni di pazienti per promuovere iniziative volte a responsabilizzare i pazienti e a migliorarne l'esperienza. Questa collaborazione deve riguardare aree come l'alfabetizzazione sanitaria, le competenze digitali, gli stili di vita sani, la salute mentale e l'autogestione. Attraverso la collaborazione, l'assistenza sanitaria può essere fornita in maniera più efficace a condizione che i pazienti affetti da IP siano pienamente coinvolti nel processo.

Ulteriori approfondimenti

Le presenti linee guida sono state redatte dalla European Respiratory Society, dalla European Society of Cardiology e dalla European Lung Foundation. Maggiori informazioni su tali organizzazioni e sull'accesso alle linee guida professionali dettagliate al seguente link:

Linee guida cliniche complete

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

Reti europee di riferimento (ERN)

Le ERN sono reti di Centri di competenza. Mettono in collegamento esperti e ricercatori che condividono gli stessi interessi su specifiche malattie rare o trattamenti altamente specializzati. Le ERN sono incentrate sul paziente e hanno lo scopo di migliorare l'accesso

transfrontaliero a diagnosi, cure e trattamenti. Ciò avviene condividendo le esperienze, le conoscenze e le risorse in modo da poter fornire assistenza e cure. All'interno dell'ERN-LUNG è presente una Rete IP che collabora con 29 centri per fungere da guida tra i vari paesi e monitorare gli standard di questi centri. Per saperne di più: <https://ern-lung.eu>.

Ulteriori risorse per pazienti e persone che se ne occupano:

Scheda informativa della European Lung Foundation sull'IAP: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

A proposito di ERS

La European Respiratory Society (ERS) è un'organizzazione internazionale che riunisce medici, operatori sanitari, scienziati e altri esperti che lavorano nel campo della medicina respiratoria. Si tratta di una delle principali organizzazioni mediche nel campo della medicina respiratoria, con un numero crescente di membri che rappresentano oltre 140 paesi. La ERS mira a promuovere la salute dei polmoni per alleviare la sofferenza della malattia e guidare gli standard della medicina respiratoria a livello globale. Scienza, formazione e sensibilizzazione sono i pilastri della sua attività. ERS si occupa di promuovere la ricerca scientifica e di fornire l'accesso a risorse educative di alta qualità. Svolge anche un ruolo chiave nella sensibilizzazione - aumentando la consapevolezza sulle malattie polmonari tra il pubblico e i politici. www.ersnet.org

A proposito di ELF

La European Lung Foundation (ELF) è stata fondata da ERS per riunire i pazienti e il pubblico con i professionisti. ELF produce versioni pubbliche delle linee guida ERS al fine di riassumere le raccomandazioni fatte agli operatori sanitari in Europa, in un formato di facile comprensione per tutti. Tali documenti non contengono informazioni dettagliate su ogni condizione e devono essere usati insieme ad altre informazioni sul paziente e ai consulti con il proprio medico. Maggiori informazioni sulle malattie polmonari sul sito web ELF: www.europeanlung.org

A proposito di ESC

L'ESC è leader mondiale nella scoperta e nella diffusione delle migliori prassi di medicina cardiovascolare. È una società medica non-profit gestita da volontari; i suoi membri e responsabili decisionali sono scienziati, medici, infermieri e professionisti ausiliari che operano in tutti i campi della cardiologia. L'ESC riunisce le società cardiache nazionali di tutto il mondo e questa rete unica nel suo genere offre una comprensione straordinaria dell'impatto delle malattie cardiovascolari e dei modi per ridurre il loro impatto. Per ulteriori informazioni, si prega di visitare: www.escardio.org

