



DIAGNOSTICAREA ȘI TRATAREA HIPERTENSIUNII PULMONARE

Înțelegerea ghidurilor profesionale



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ESC

Cuprins

- 03 Introducere
- 06 Diagnosticarea hipertensiunii pulmonare (HTP)
- 10 Tipuri de hipertensiune pulmonară
 - 10 • Grupa 1: hipertensiune arterială pulmonară, inclusiv:
 - 10 • Hipertensiune arterială pulmonară idiopatică
 - 17 • Hipertensiune arterială pulmonară asociată utilizării anumitor medicamente sau prezenței unor toxine
 - 17 • Hipertensiune arterială pulmonară asociată unei boli a țesutului conjunctiv
 - 18 • Hipertensiune arterială pulmonară asociată hipertensiunii portale
 - 19 • Hipertensiune arterială pulmonară asociată unei boli cardiace congenitale la adulți
 - 20 • Hipertensiune arterială pulmonară asociată schistosomiazei
 - 20 • Hipertensiune arterială pulmonară cu modificări venoase/capilare
 - 21 • Hipertensiune pulmonară pediatrică
 - 22 • Grupa 2: HTP asociată insuficienței cardiace pe partea stângă
 - 23 • Grupa 3: HTP asociată bolilor pulmonare și/sau hipoxiei
 - 24 • Grupa 4: HTP tromboembolică cronică
 - 24 • Grupa 5: HTP cu mecanisme neclare
- 25 Centre pentru HTP
- 26 Rețelele europene de referință
- 26 Grupurile de suport pentru pacienți
- 26 Lecturi suplimentare

Introducere

Cui îi este destinat acest document și ce subiecte abordează?

Acest document explică recomandările din ghidul clinic al Societății Europene de Cardiologie (European Society of Cardiology - ESC) și al Societății Europene de Boli Respiratorii (European Respiratory Society - ERS) privind hipertensiunea pulmonară (HTP). Este pentru persoanele cu HTP, familiile sau îngrijitorii acestora.

Prezentul ghid reprezintă o actualizare a unei versiuni anterioare a ghidului ESC/ERS privind HTP publicat în 2015. Acesta include noile descoperiri din domeniu, inclusiv tratamente și mai multe cunoștințe despre modul în care HTP afectează organismul și care ar putea fi cauzele apariției sale.

Ce sunt ghidurile clinice?

Ghidurile clinice sunt elaborate în urma unui proces științific utilizat pentru a obține cele mai recente dovezi cu privire la o afecțiune sau un simptom. Ghidurile iau în considerare opiniile experților și prioritățile pacienților și ale îngrijitorilor care au experiența gestionării unei afecțiuni. Ghidurile clinice sunt scrise pentru profesioniștii din domeniul sănătății. Aceștia le utilizează ca document ce conține cele mai bune practici cu privire la diagnosticarea, gestionarea și tratarea unei afecțiuni.

Ce include acest document?

Acest document oferă un rezumat al punctelor esențiale din ghidul clinic privind HTP. Le explică într-un mod mai ușor de înțeles pentru persoanele care nu lucrează într-un domeniu medical. Acesta va explica ce este HTP și va oferi recomandări pentru diagnosticarea și tratarea acestei afecțiuni.

Documentul evidențiază aspectele analizate cu privire la acest subiect și recomandările specifice din ghid. Acestea se împart astfel:

- ✓ **Recomandări importante**, pentru care există dovezi clare și/sau un consens general al autorilor ghidului
- ? **Idei de luat în considerare**, pentru care dovezile sunt contradictorii sau există diferențe de opinie în rândul autorilor ghidului
- ✗ **Practici nerecomandate**, pentru care există dovezi clare și sau un consens general cu privire la evitarea unui anumit tratament sau abordări.

Furnizând aceste informații într-o manieră accesibilă, scopul acestui document este de a ajuta persoanele cu HTP să înțeleagă mai bine afecțiunea de care suferă și modul în care va fi gestionată aceasta. Acest lucru poate ajuta pe cineva să se simtă informat atunci când ia decizii cu privire la opțiunile de tratament.

Ce este hipertensiunea pulmonară?

HTP este cauzată de hipertensiunea arterială la nivelul vaselor de sânge numite artere pulmonare. Acestea sunt responsabile de transportul sângelui de la inimă către plămâni. Arterele se îngroașă sau se blochează și astfel sângele nu mai poate curge la fel de ușor.

Această afecțiune poate afecta partea dreaptă a inimii, care pompează sânge către arterele pulmonare. Poate duce la insuficiență cardiacă pe partea dreaptă și poate fi fatală. HTP poate apărea de la sine, dar este mai frecventă la persoanele care au o altă afecțiune cardiacă sau pulmonară. Acest lucru complică diagnosticarea și tratamentul. Deseori, aceasta necesită intervenția unor profesioniști din diferite ramuri ale medicinei, de exemplu, experți în sănătatea plămânilor, sănătatea inimii, radiologie și chirurgie toracică.

Diagnosticarea hipertensiunii pulmonare

Simptomele HTP se pot dezvolta lent. De obicei, acestea se agravează pe măsură ce boala progresează. Acestea includ respirație greoaie, atunci când se întreprind activități fizice sau la aplecarea în față, oboseală, palpitații ale inimii (când bătăile inimii sunt neobișnuite sau inconfortabile) sau umflarea sau creșterea în greutate din cauza retenției unei cantități mai mari de apă în organism.

Dacă medicul dvs. suspectează că aveți HTP, acesta va analiza simptomele dvs. și cum vă simțiți. Există două obiective principale în acest stadiu:

- asigurarea că oricine despre care se crede că are o formă severă de HTP este îndrumat cât mai curând posibil către un centru de tratament specializat;
- Verificarea existenței altor afecțiuni subiacente, cum ar fi afecțiuni pulmonare sau cardiace. Acest lucru vă va ajuta să aflați ce tip de HTP aveți pentru a vă asigura că primiți tratamentul potrivit.

Teste

Există o serie de teste care pot fi utilizate pentru a diagnostica HTP. După ce a analizat simptomele dvs. și cum vă simțiți, medicul dvs. vă va îndruma să efectuați teste suplimentare dacă acesta consideră că ați putea avea HTP. Există o procedură precisă pe care medicul o va urma și care îl va ajuta să determine acest lucru. Fiecare test urmărește să confirme prezența HTP și să identifice ce fel de HTP ați putea avea și severitatea acesteia.

Două teste principale:

Ecocardiografie

Acest test utilizează ultrasunetele pentru a construi o imagine în mișcare a inimii dvs. folosind unde sonore. Este similar testului folosit în sarcină pentru a asculta bătăile inimii bebelușului. Ghidul recomandă această metodă ca prim test pentru a verifica prezența HTP. Este neinvazivă, adică este o procedură care nu presupune lezarea pielii sau îndepărtarea unui țesut din corp.

Cateterismul cardiac pe partea dreaptă

Acesta este cel mai bun test disponibil pentru HTP. Este o procedură invazivă, adică presupune lezarea pielii. Procedura implică introducerea unui tub mic și flexibil într-o venă din corpul dvs. Acesta este transmis prin artere pentru a măsura tensiunea arterială în partea dreaptă a inimii și arterele pulmonare. Aceasta permite o diagnosticare precisă a HTP. De obicei, sunteți trează în timpul procedurii, dar zona în care este introdus tubul va fi amorțită. Acest test este efectuat de profesioniști instruiți în centre specializate în HTP.

- ✓ Cateterismul cardiac pe partea dreaptă este recomandat pentru confirmarea unui diagnostic de HTP. Acest test ar trebui să fie efectuat în centre cu personal cu experiență și să urmeze procedurile standard.

Alte teste posibile:

Investigații imagistice (scanări)

Scanarea plămânilor este recomandată pentru identificarea cauzelor HTP. Aceasta ar putea consta într-o scanare CT, în cadrul căreia se folosesc raze X și computere pentru a crea imagini detaliate ale plămânilor. Sau ar putea fi o scintigrafie pulmonară de perfuzie. În cadrul acestei proceduri, se introduce în corp o substanță de contrast prin intermediul unui tub. Aceasta poate fi urmărită de un scanner pe măsură ce circulă prin organism. Se va acumula în zonele în care sângele nu circulă corespunzător la nivelul plămânilor, ceea ce poate indica prezența unui blocaj.

Testarea funcției pulmonare

Acest test presupune să suflați cât puteți de tare și repede într-un dispozitiv denumit spirometru. Acesta măsoară cât de bine funcționează plămânii dvs. Se recomandă ca medicul dvs. să vă supună unei testări a funcției pulmonare atunci când suspectează pentru prima dată că ați putea avea HTP.

Analize de sânge

Analizele de sânge de rutină ar trebui utilizate pentru a descoperi orice afecțiuni subiacente asociate HTP.

Teste de efort

Aceste teste implică, de obicei, exerciții fizice de intensitate scăzută, cum ar fi mersul timp de șase minute pe un coridor. Înaintea, în timpul și ulterior testării, se efectuează măsurători, cum ar fi ritmul cardiac, tensiunea arterială și nivelurile de oxigen. O altă opțiune este de a efectua o testare aprofundată în timp ce faceți exerciții fizice pe o bandă de alergare sau o bicicletă: înaintea, în timpul și ulterior activității, vi se va solicita să respirați printr-o mască și vi se vor monitoriza bătăile inimii. Acest lucru va ajuta medicii să înțeleagă cum funcționează inima și plămânii dvs. în timpul activităților fizice.

Testul de vasoreactivitate

Acest test se recomandă unor persoane care au primit un diagnostic de HTP. Acesta se desfășoară în timpul testului de cateterism cardiac pe partea dreaptă descris mai sus. Vi se va administra un medicament de testare prin intermediul unui tub sau prin inhalare pentru a vedea cât de bine răspunde corpul dumneavoastră la acesta.

- ✓ Acest test se recomandă anumitor grupuri de persoane cu hipertensiune arterială pulmonară (HTAP) și nu oricui. Prin intermediul acestui test se analizează posibilitatea ca dvs. să beneficiați de utilizarea unui tip de medicament denumit blocant al canalelor de calciu. Acest test trebuie efectuat în cadrul unui centru specializat în HTP.

Confirmarea unui diagnostic

Ghidul recomandă următoarea procedură pentru diagnosticarea HTP.

- ✓ Pentru diagnosticarea HTP, se poate face o revizuire a simptomelor descrise de o persoană și se pot folosi observațiile unui medic și o serie de rezultate ale unor teste.
- ✓ Testele genetice care evidențiază o eroare specifică în ADN-ul unei persoane (cunoscută sub numele de mutație genetică) pot confirma dacă HTAP poate fi transmisă de la părinte la copil.
- ✗ Biopsia pulmonară nu este recomandată pentru confirmarea unui diagnostic de HTP.

Tipuri de hipertensiune pulmonară

HTP include multe forme diferite ale acestei boli. HTP poate fi clasificată în cinci grupe, în funcție de diferitele cauze ale apariției acesteia.

Grupa 1: Hipertensiunea arterială pulmonară (HTAP)

HTAP este cauzată de hipertensiunea arterială la nivelul vaselor de sânge care transportă sângele de la inimă la plămâni. Acest lucru se datorează unor modificări în structura arterelor pulmonare care sunt fie îngustate, fie blocate.

Subseturi de HTAP

HTAP poate fi asociată materialului genetic (denumită HTAP ereditară), poate fi indusă de medicamente sau toxine sau asociată altor boli (cum ar fi boli ale ficatului, boli autoimune precum scleroza sistemică, boli cardiace congenitale, infecția cu virusul imunodeficienței umane sau HIV și schistosomiaza, cauzată de un vierme parazit care trăiește în sursele de apă dulce din regiunile subtropicale și tropicale). Când cauza nu este identificată, HTAP este denumită idiopatică.

Clasificarea impactului HTAP

Atunci când sunteți diagnosticat(ă) cu HTAP, medicul dvs. va observa impactul bolii asupra activităților dvs. fizice. Acest impact este clasificat în patru categorii:

- Activitatea fizică obișnuită nu vă cauzează simptome (clasa funcțională I)
- Vă simțiți bine când vă odihniți, dar activitatea fizică obișnuită, cum ar fi să urcați 1-2 etaje, vă poate cauza dificultăți de respirație sau dureri în piept (clasa funcțională II)

- Niveluri de activitate fizică ușor mai ridicate, cum ar fi să urcați doar 1 etaj, vă pot provoca simptome și vă pot determina să faceți pauze, dar vă simțiți bine atunci când vă odihniți (clasa funcțională III)
- Dificultățile de respirație și oboseala pot apărea și când vă odihniți și orice activitate fizică vă provoacă disconfort (clasa funcțională IV)
- ✓ HTAP trebuie grupată în funcție de rezultatele obținute la o serie de analize efectuate și în urma examinării de către un medic.

Monitorizarea HTAP

O parte esențială a monitorizării HTAP o reprezintă examenul fizic efectuat de medic. Acesta oferă informații valoroase despre cât de gravă este boala, măsura în care se ameliorează sau se agravează sau dacă a stagnat. De asemenea, veți fi supus(ă) unor teste regulate, precum analize de sânge sau teste de măsurare a capacității la efort pentru a vedea modul în care progresează boala. Este posibil să fie utilizate și chestionare pentru a vedea care este impactul bolii asupra calității vieții dvs.

Tratarea HTAP

- ✓ Planurile de tratament trebuie să aibă drept scop diminuarea riscului bolii pentru fiecare persoană.

Vi se va oferi un plan de tratament complet, care va include medicamente și schimbări ale stilului de viață. Acest plan va fi realizat printr-o decizie comună a dvs. și a profesionistului din domeniul sănătății care se ocupă de dvs. Tratamentele generale și schimbările în ceea ce privește stilul de viață pot include:

- ✓ Un nivel de activitate fizică sau recuperare adecvat pentru dvs.
- ✓ Oferirea de asistență pentru orice probleme de sănătate mintală și accesul la asistență prin intermediul grupurilor de suport pentru pacienți.

- ✓ Efectuarea la termen a vaccinurilor, precum vaccinul antigripal și cel împotriva COVID-19.
- ✓ Medicamente diuretice, dacă este cazul, care încurajează o producție mai mare de urină. Acestea se administrează sub formă de comprimate și ajută organismul dvs. să elimine apa reținută în exces.
- ✓ Oxigenoterapia, dacă este cazul, care sporește cantitatea de oxigen care ajunge în organism.
- ✓ Suplimentele de fier, dacă este cazul, pentru persoanele care au un nivel insuficient de fier în sânge.
- ✗ Medicamente anticoagulante, ce reduc riscul apariției unor cheaguri de sânge. Acestea nu se recomandă, în mod normal, persoanelor cu HTAP, dar pot fi avute în vedere de la caz la caz.

Medicamentele pentru tratarea HTAP pot include:

- **Blocante ale canalelor de calciu** – acesta este un grup de medicamente care contribuie la dilatarea vaselor de sânge pulmonare. Medicamentele principale utilizate pentru tratarea HTAP sunt nifedipină, diltiazem și amlodipină. Acestea sunt administrate sub formă de comprimate. Nu sunt potrivite pentru toate persoanele care suferă de HTAP. Pentru a determina dacă acest medicament este potrivit sau nu pentru dvs. se efectuează testul de vasoreactivitate. Odată ce începeți să luați acest medicament, va trebui să fiți evaluat(ă) o dată la 3-6 luni pentru a vedea cum reacționați la tratament.
- **Antagoniștii receptorilor de endotelină** – acest medicament reduce efectul unei substanțe din sânge, numită endotelină. Persoanele cu HTP produc prea multă endotelină, ceea ce face ca vasele lor de sânge să se îngusteze. Medicamentele principale utilizate pentru tratarea HTAP sunt ambrisentan, bosentan și

macitentan. Acestea sunt administrate sub formă de comprimate. Anumite medicamente, precum bosentan, pot afecta ficatul, de aceea, persoanele care iau acest medicament trebuie să efectueze teste regulate ale funcției ficatului pentru a verifica dacă există efecte secundare. Antagoniștii receptorilor de endotelină nu trebuie utilizați în timpul sarcinii.

- **Inhibitorii de fosfodiesterază de tip 5 și stimulatorii guanilat ciclazei** – aceste medicamente ajută vasele de sânge pulmonare să se relaxeze, ceea ce poate contribui la îmbunătățirea fluxului sanguin și la scăderea tensiunii. Medicamentele principale utilizate pentru tratarea HTAP sunt sildenafil, tadalafil și riociguat. Acestea sunt administrate sub formă de comprimate.
- **Analogii de prostaciclina și agoniștii receptorilor de prostaciclina** – și acest grup de medicamente funcționează prin dilatarea vaselor de sânge pulmonare pentru a permite un flux sanguin mai bun. Medicamentele principale utilizate pentru tratarea HTAP sunt epoprostenol, iloprost, treprostinil, beraprost și selexipag. În funcție de medicamentele utilizate, acestea sunt administrate fie sub formă de comprimate, fie prin inhalare, fie cu ajutorul unei pompe care administrează medicamentul sub piele (subcutanat) sau în venă (intravenos). Medicamentele treprostinil și beraprost pentru uz oral nu sunt aprobate în prezent în toate țările europene.

Planurile de tratament sunt diferite pentru fiecare tip de HTAP și pentru fiecare persoană. Întrucât tratamentele vizează aspecte diferite ale afecțiunii dvs., acestea vor fi uneori utilizate ca atare sau, cel mai adesea, în combinație cu un alt medicament. Împreună cu specialistul dvs. veți discuta despre ce medicamente și ce schimbări ale stilului de viață sunt cele mai potrivite pentru dvs. și veți crea un plan pe care trebuie să-l urmați. Acesta va fi monitorizat și adaptat în funcție de cât de bine vă simțiți.

Tratamentul pentru îngrijire intensivă

Dacă suferiți de insuficiență cardiacă dreaptă, veți avea nevoie de tratament în cadrul unei unități de terapie intensivă.

- ✓ Se recomandă să beneficiați de asistență pentru a trata cauza insuficienței cardiace și pentru a vă ajuta să vă gestionați simptomele. Aceasta ar putea include medicamente și gestionarea acumulării de lichid. De asemenea, în anumite situații, poate fi utilizat un dispozitiv care să vă ajute inima să pompeze sânge, de obicei ca soluție temporară până la efectuarea unui transplant pulmonar, cunoscut sub denumirea de suport mecanic circulator sau oxigenare cu membrană extracorporală (ECMO). Dacă un astfel de dispozitiv nu este disponibil la spitalul dvs., echipa dvs. de îngrijiri medicale poate lua în considerare transferul dvs. la o altă unitate medicală.

Transplantul pulmonar și transplantul de inimă-plămân

- ✓ În anumite situații, este posibil să vi se recomande un transplant pulmonar sau un transplant inimă-plămân. Vi se recomandă acest lucru atunci când starea dvs. nu se îmbunătățește cu ajutorul medicamentelor administrate sau dacă suferiți de o boală foarte gravă care poate fi fatală.

Îngrijire paliativă și a pacienților în fază terminală

Atunci când sunteți diagnosticat(ă) prima dată cu HTAP, veți afla despre cât de gravă este boala dvs. și care este prognosticul sau evoluția cea mai probabilă a bolii dvs. Speranța de viață este dificil de estimat având în vedere faptul că HTAP poate avea o evoluție lentă pe durata mai multor ani sau se poate agrava foarte repede sau chiar provoca decesul.

Persoanele care se apropie de sfârșitul vieții vor avea nevoie de controale regulate efectuate de profesioniști din diferite specialități medicale pentru a vedea ce fel de asistență necesită aceștia. Este important să discutați deschis cu profesionistul din domeniul sănătății care se ocupă de dvs. despre orice temeri, preocupări și dorințe ați avea. Acest lucru vă va ajuta să ajungeți la o decizie comună în ceea ce privește opțiunile de tratament și de îngrijire la sfârșitul vieții disponibile pentru dvs.

Alți factori de avut în vedere

Sarcina și contracepția

Femeile care suferă de HTAP prezintă un risc sporit de complicații în timpul sarcinii și nașterii. În anumite cazuri, sarcina și nașterea pot agrava boala dvs.

- ✓ Profesioniștii din domeniul sănătății trebuie să discute despre sarcină cu femeile de vârstă fertilă în momentul în care sunt diagnosticate cu HTAP. Sarcina la femeile cu HTAP este asociată mai multor riscuri. Dacă intenționați să rămâneți însărcinată, trebuie să vă informați în detaliu în ceea ce privește riscurile și să discutați despre acestea cu specialistul dvs. Decizia poate fi luată după ce se determină cât de bine controlați simptomele, în ce stadiu se află boala și riscul individual de a dezvolta complicații.

- ✓ Această etapă poate fi foarte tulburătoare pentru anumite persoane, de aceea, dacă aveți nevoie de sprijin suplimentar, vi se poate recomanda consilierea psihologică.
- ✓ Dacă rămâneți însărcinată sau dacă decideți să întrerupeți sarcina, va trebui să fiți tratată și monitorizată îndeaproape în cadrul unui centru specializat în HTP.
- ✓ De asemenea, și anumite forme de contracepție pot fi afectate de boala dvs. sau de medicamentele pe care le luați. Discutați cu profesionistul din domeniul sănătății care se ocupă de dvs. despre opțiunile cele mai adecvate pentru dvs.

Intervenția chirurgicală

- ✓ Există un risc sporit de complicații asociate intervențiilor chirurgicale și anesteziei generale dacă suferiți de HTAP. Deciziile legate de efectuarea oricăror proceduri chirurgicale trebuie discutate cu specialistul dvs.

Călătoria și altitudinea

Călătoria cu avionul poate avea un efect dăunător asupra simptomelor. Dovezile sugerează faptul că majoritatea persoanelor care prezintă simptome stabile vor putea călători cu avionul fără probleme, dacă zborul durează mai puțin de 24 de ore. Ghidul le recomandă persoanelor să evite să petreacă timp îndelungat la mare altitudine (peste 1500 m) fără rezerve de oxigen.

- ✓ Dacă utilizați deja oxigen, va trebui să îl aveți asupra dvs. în avion.
- ✓ Se recomandă ca atunci când călătoriți să aveți asupra dvs. informații în scris despre boala dvs. și medicamentele pe care le luați. De asemenea, este util să identificați centre specializate în HTP în zona în care călătoriți în cazul în care aveți nevoie.

Subseturi specifice de HTAP

Anumite forme de HTAP presupun abordări și planuri de tratament diferite. Acestea sunt descrise mai jos:

Hipertensiunea arterială pulmonară asociată utilizării medicamentelor sau prezenței unor toxine

În anumite cazuri, s-a constatat că utilizarea unor medicamente și prezența unor toxine cauzează HTAP. Medicamentele care reduc apetitul, metamfetaminele (medicamente ilegale recreaționale), interferonii (utilizați uneori pentru a trata infecții virale) și anumite medicamente oncologice au fost asociate HTAP.

- ✓ Profesiștii din domeniul sănătății trebuie să pună diagnosticul de HTAP asociată utilizării unor medicamente sau prezenței unor toxine la persoanele expuse la medicamentele sau toxinele respective, după ce au eliminat alte cauze ale bolii. Expunerea la medicamentul sau toxina respectivă trebuie întreruptă imediat. Persoanele care prezintă un risc ridicat trebuie să înceapă imediat tratamentul pentru HTAP. Persoanele care prezintă un risc scăzut trebuie monitorizate timp de câteva luni pentru a observa dacă tratamentul este necesar.

Hipertensiunea arterială pulmonară asociată unei boli a țesutului conjunctiv

HTAP poate fi o complicație a diferitelor boli ale țesutului conjunctiv. Acestea sunt boli care afectează țesuturile diferitelor părți ale corpului, inclusiv pielea, mușchii, articulațiile și organele interne.

- ✓ Se recomandă atât tratarea afecțiunii pre-existente, cât și a HTAP.

Hipertensiunea arterială pulmonară asociată infecției cu HIV

Persoanele infectate cu HIV pot dezvolta afecțiuni cardiovasculare, inclusiv HTAP.

- ✓ Persoanele cu HTAP asociată infecției cu HIV trebuie să primească tratament antiretroviral.
- ? Înainte de a încerca combinații de medicamente, se va utiliza întâi un singur medicament HTAP. Profesioniștii din domeniul sănătății trebuie să acorde o atenție deosebită interacțiunilor dintre medicamente, precum și altor afecțiuni pre-existente înainte de a decide asupra unui plan de tratament.

Hipertensiunea arterială pulmonară asociată hipertensiunii portale

Hipertensiunea portală apare atunci când există o creștere a tensiunii la nivelul venei porte, care transportă sângele de la intestin și splină la ficat. Puțini dintre cei cu hipertensiune portală (între 2 și 6 persoane din 100) vor dezvolta HTAP.

- ✓ Persoanelor cu hipertensiune portală li se recomandă să efectueze o ecocardiografie pentru a identifica semne sau simptome de HTP. Dacă se constată despre unele persoane că suferă de HTP asociată hipertensiunii portale, acestea trebuie trimise la centre cu expertiză în ambele afecțiuni.
- ? Înainte de a încerca combinații de medicamente, se va utiliza întâi un singur medicament HTAP. Profesioniștii din domeniul sănătății trebuie să ia în considerare prezența afecțiunilor hepatice și necesitatea unui transplant de ficat. Transplantul hepatic trebuie avut în vedere de la caz la caz, în funcție de cât de stabile sunt simptomele HTP.

Hipertensiunea arterială pulmonară asociată unei boli cardiace congenitale

Bolile cardiace congenitale se referă la un defect la nivelul structurii inimii care a existat încă de la naștere. În cazul anumitor persoane, se recomandă intervenția chirurgicală pentru a repara defectul cardiac (cunoscută sub denumirea de șunt cardiac).

- ✓ Persoanele cu HTAP care continuă să se manifeste după corecția defectului de la nivelul inimii trebuie supuse unei evaluări pentru a determina dacă prezintă riscul de a dezvolta o formă gravă a bolii.

Sindromul Eisenmenger se referă la o formă avansată a HTAP asociată bolii cardiace congenitale la adulți.

- ✓ Persoanele cu sindrom Eisenmenger sau cele care prezintă simptome ce persistă după efectuarea operației de reparare a inimii, trebuie evaluate pentru a determina cât de gravă este forma de HTAP de care suferă. Persoanelor cu sindrom Eisenmenger li se recomandă administrarea medicamentului Bosentan pentru îmbunătățirea capacității lor de a face efort.
- ? Oxigenoterapia sau administrarea comprimatelor de fier, antagoniștilor receptorilor de endotelină și agoniștilor receptorilor de prostaciclina, precum și alte terapii HTAP și tratamente anticoagulante pot fi luate în considerare pentru persoanele cu sindrom Eisenmenger, în funcție de simptomele acestora.
- ✗ Sarcina este contraindicată femeilor cu sindrom Eisenmenger. De asemenea, și flebotomia de rutină este contraindicată, procedura prin care se îndepărtează regulat sânge din organism pentru a reduce nivelurile de globule roșii.

Hipertensiunea arterială pulmonară asociată schistosomiazei

Schistomiaza, cunoscută și sub denumirea de bilharzioza, este o infecție care afectează aproape 200 de milioane de persoane din întreaga lume, majoritatea din regiuni subtropicale și tropicale. Aproape 5 din 100 de persoane care prezintă forma „hepatosplenică” a bolii dezvoltă HTAP asociată schistosomiazei. Nu există indicații specifice acestei forme de HTAP. Datele sugerează faptul că boala nu este atât de gravă precum alte forme de HTAP și este asociată unor rate mai bune de supraviețuire.

Hipertensiunea arterială pulmonară cu modificări venoase/capilare

Arterele transportă sângele pompat de inimă, iar venele transportă sângele înapoi la inimă. Capilarele conectează cele două tipuri de vase de sânge. Acest subset de HTAP se referă la o formă a bolii care, pe lângă artere, afectează și venele mici și capilarele.

- ✓ Diagnosticarea HTAP cu modificări venoase/capilare trebuie să includă și rezultatele unui examen clinic, rezultate imagistice, teste ale funcției pulmonare, teste ale schimbului de gaze și testarea genetică.
- ✓ Testele genetice care evidențiază o eroare specifică în ADN-ul unei persoane (cunoscută sub numele de mutație genetică) pot confirma dacă HTAP cu modificări venoase/capilare este ereditară.
- ✓ Odată ce diagnosticul este stabilit, persoanele eligibile pentru un transplant pulmonar trebuie îndrumate către un centru de transplant pentru a fi evaluate.
- ? Pot fi avute în vedere medicamentele aprobate pentru tratarea HTAP împreună cu monitorizarea simptomelor și efectuarea de teste pentru schimbul de gaze.
- ✗ Biopsia pulmonară nu este recomandată pentru confirmarea unui diagnostic.

Hipertensiunea pulmonară pediatrică

HTP poate afecta persoanele de toate vârstele. Deși există similitudini cu boala care afectează adulții, există, însă, și o serie de diferențe importante când boala se manifestă la copii și la sugari.

- ✓ Pentru a diagnostica HTP la copii trebuie utilizat cateterismul cardiac drept și testarea vasodilatației. Copiii trebuie tratați în cadrul centrelor cu experiență specifică pentru tratarea HTP pediatrice. Tipul și severitatea HTP trebuie, de asemenea, confirmate. După inițierea tratamentului, copiii trebuie monitorizați pentru a vedea cum răspund aceștia. Scopul unui plan de tratament trebuie să fie acela de a menține riscul de a dezvolta o boală gravă cât se poate de redus.
- ✓ Sugarii trebuie testați pentru a depista o afecțiune denumită displazie bronhopulmonară (DBP), care se regăsește adesea ca afecțiune pre-existentă la sugarii cu HTP. Dacă DBP este confirmată, tratarea acestei afecțiuni pulmonare trebuie să fie prioritară inițierii tratamentului pentru HTP.

Grupa 2: Hipertensiunea arterială pulmonară asociată insuficienței cardiace pe partea stângă

Persoanele cu HTP asociată insuficienței cardiace pe partea stângă au probleme cu valvele sau mușchiul inimii (miocardul) pe partea stângă a inimii sau probleme legate de modul în care inima pompează sângele. Arterele acestora nu sunt la fel de groase ca în cazul persoanelor cu HTAP din grupa 1, dar sângele se poate produce o acumulare de sânge, deoarece partea stângă a inimii nu poate funcționa suficient de repede pentru a pompa sângele care se întoarce din plămâni.

- ✓ Persoanele cu afecțiuni cardiace subiacente ar trebui să primească tratament pentru acestea înainte de a fi evaluate pentru HTP.
- ✓ Cateterismul cardiac pe partea dreaptă se recomandă persoanelor despre care se suspectează că ar avea HTP asociată insuficienței cardiace pe partea stângă în vederea diagnosticării afecțiunii înainte de orice intervenție chirurgicală pentru a remedia problemele existente la nivelul inimii.
- ✓ Dacă persoanele în cauză au o formă severă a bolii, acestea trebuie tratate într-un centru specializat în HTP. Planurile de tratament ar trebui să fie adaptate fiecărei persoane și se recomandă monitorizarea atentă în cazul persoanelor cu risc de apariție a unor complicații.
- ✗ Medicamentele aprobate pentru HTAP nu sunt recomandate persoanelor cu HTP asociată insuficienței cardiace pe partea stângă.

Grupa 3: Hipertensiunea arterială pulmonară asociată bolilor pulmonare și/sau hipoxiei

Această grupă include persoanele care suferă de HTP din cauza unei afecțiuni pulmonare pe termen lung sau a nivelului scăzut de oxigen. Aceasta include afecțiuni precum bronhopneumopatia obstructivă cronică (BPOC), în cazul căreia căile respiratorii se îngustează, și fibroza pulmonară, în cazul căreia plămânii se extind cu dificultate atunci când o persoană inspiră. Când apar astfel de probleme, arterele pulmonare se strâng provocând o tensiune arterială crescută la nivelul arterelor pulmonare.

- ✓ Dacă se suspectează prezența HTP la persoanele cu o afecțiune pulmonară, se recomandă ecocardiografia, iar rezultatele trebuie interpretate coroborat cu alte teste pulmonare. Cateterismul cardiac pe partea dreaptă este recomandat dacă rezultatele pot ajuta la luarea deciziei de tratament.
- ✓ Planurile de tratament ar trebui să fie adaptate fiecărei persoane și ar trebui să se concentreze pe boala pulmonară subiacentă și pe remediarea dificultăților de respirație și a nivelurilor scăzute de oxigen. Se recomandă trimiterea către centre specializate în HTP dacă există incertitudini cu privire la tratamente.
- ✓ Persoanele eligibile ar trebui evaluate pentru a se stabili posibilitatea efectuării unor transplanturi pulmonare.
- ✗ Medicamentele pentru HTP nu sunt recomandate persoanelor cu afecțiuni pulmonare și forme ușoare sau moderate de HTP.

Grupa 4: Hipertensiunea pulmonară tromboembolică cronică (HTP TC)

Acest tip de HTP este cauzat de prezența unui cheag de sânge la nivelul plămânilor, ca afecțiune cronică. Acesta apare atunci când organismul dvs. nu poate dizolva cheagul de sânge, iar în vasele de sânge rămâne țesut cicatricial. Acesta blochează arterele, îngreunând activitatea inimii de a pompa sânge prin acestea. Acest tip de HTP este unic și poate fi tratat chirurgical în vederea îndepărtării cheagurilor de sânge. Un alt tratament ar putea consta într-o procedură de lărgire a arterelor pulmonare cu ajutorul unui balon, cunoscută sub numele de angioplastie pulmonară cu balon, sau administrarea de medicamente pentru tratarea HTP.

- ✓ Medicamentele anticoagulante sunt recomandate tuturor persoanelor cu HTP TC. Astfel, planurile de tratament ar trebui să fie adaptate fiecărei persoane și tipului de boală de care suferă. De asemenea, toate persoanele cu HTP TC ar trebui să fie îndrumate către o echipă de specialitate în vederea evaluării.

Grupa 5: Hipertensiunea pulmonară cu mecanisme neclare și/sau multifactoriale

Această grupă se referă la HTP apărută concomitent cu o altă afecțiune sau la cazurile în care nu este clar ce cauzează HTP. Aceasta include HTP asociată sarcoidozei, anemiei falciforme și anumitor tulburări metabolice.

Deoarece nu există suficiente studii de cercetare și dovezi cu privire la modul de tratament pentru afecțiunile din această grupă, tratamentul se concentrează, de obicei, pe afecțiunea subiacentă asociată HTP.

Centre specializate în HTP

Deși HTP nu este o afecțiune neobișnuită, unele forme necesită îngrijire specializată pentru a obține cele mai bune rezultate. Centrele specializate în HTP pot oferi astfel de îngrijiri. Scopul unui centru specializat în HTP este să se analizeze cauzele HTP, să înțeleagă tipul de HTP de care suferă o persoană și să găsească cel mai bun mod de a gestiona această afecțiune.

- ✓ Centrele specializate în HTP ar trebui să asigure îngrijiri medicale prin intermediul unei echipe de experți din diferite ramuri ale medicinei, inclusiv profesioniști în afecțiuni ale inimii și plămânilor alături de asistenți medicali, radiologi și asistenți sociali.
- ✓ Centrele ar trebui să aibă planuri în vigoare pentru a face trimiteri rapide către alte servicii, cum ar fi unitățile de transplant sau serviciile de consiliere genetică. De asemenea, acestea ar trebui să aibă un registru al pacienților care să sprijine munca de cercetare. Totodată, se recomandă ca acestea să lucreze îndeaproape cu organizațiile de pacienți.

Grupurile de suport pentru pacienți și asistența socială

Primirea unui diagnostic de HTP și traiul cu această afecțiune pot fi dificile. Este important să puteți accesa orice formă de ajutor profesional de care ați putea avea nevoie pentru a gestiona eventualele probleme de sănătate mintală cu care v-ați putea confrunta.

De asemenea, organizațiile de pacienți pot oferi sprijin educațional și emoțional persoanelor diagnosticate cu HTP. Ghidul recomandă ca centrele specializate în HTP să colaboreze cu asociațiile de pacienți în vederea desfășurării unor inițiative de capacitate a pacienților și de îmbunătățire a experienței acestora. Acestea ar trebui să lucreze împreună în domenii precum dezvoltarea abilităților pacienților de autoeducație în domeniul sănătății, competențele digitale, stilurile de viață sănătoase, sănătatea mintală și gestionarea propriei vieți. Lucrând împreună, furnizarea de îngrijiri medicale poate fi mai eficientă dacă persoanele care suferă de HTP își asumă rolul de partener în acest proces și cooperează pe deplin.

Lecturi suplimentare

Acest ghid a fost elaborat de Societatea Europeană Respiratorie, Societatea Europeană de Cardiologie și Fundația Europeană a Plămânilor. Puteți găsi mai multe informații despre aceste organizații, precum și ghidul complet dedicat profesioniștilor, accesând linkurile de mai jos:

Ghid clinic complet

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

Rețelele europene de referință (RER)

RER sunt rețele de Centre de expertiză. Acestea fac legătura între experții și cercetătorii care împărtășesc aceleași interese în anumite boli rare sau

tratamente foarte specializate. RER au în centrul atenției pacientul și își propun să îmbunătățească accesul transfrontalier la diagnosticare, îngrijire și tratament. Realizează acest lucru prin schimbul de experiență, cunoștințe și resurse cu scopul de a îndruma îngrijirea și tratamentul. În cadrul ERN-LUNG, există o rețea PH care include 29 de centre și care are drept scop schimbul de îndrumări între țări și monitorizarea standardelor aplicate în cadrul acestor centre. Aflați mai multe informații:

<https://ern-lung.eu>.

Resurse suplimentare pentru pacienți și îngrijitorii lor:

Fișă informativă despre HTAP elaborată de Fundația Europeană pentru Plămâni: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

Despre ERS

Societatea Europeană de Boli Respiratorii (European Respiratory Society - ERS) este o organizație internațională care reunește medici, profesioniști din domeniul sănătății, oameni de știință și alți experți care lucrează în domeniul afecțiunilor medicale respiratorii. Aceasta este una dintre cele mai importante organizații medicale din domeniul afecțiunilor respiratorii, având membri care reprezintă peste 140 de țări. Misiunea ERS este de a promova sănătatea plămânilor pentru a atenua suferința provocată de boală, precum și de a elabora standarde pentru medicina bolilor respiratorii la nivel global. Știința, educarea și activitatea de advocacy stau la baza tuturor demersurilor sale. ERS este implicată în promovarea studiilor științifice și în asigurarea accesului la resurse educaționale de înaltă calitate. Aceasta joacă un rol important în activitatea de advocacy, mai exact în sporirea conștientizării privind bolile pulmonare în rândul publicului și politicienilor. www.ersnet.org

Despre ELF

Fundația Europeană pentru Plămâni (ELF - European Lung Foundation) a fost înființată de ERS pentru a aduce laolaltă pacienții, publicul și profesioniștii. ELF elaborează versiuni publice ale ghidurilor ERS care prezintă pe scurt recomandările făcute pentru profesioniștii din domeniul sănătății din Europa, într-un format simplu și ușor de înțeles pentru toți. Aceste documente nu conțin informații detaliate despre fiecare afecțiune în parte și trebuie utilizate prin corelație cu alte informații pentru pacienți și cu discuțiile cu medicul dvs. Mai multe informații despre afecțiunile pulmonare se găsesc pe site-ul web ELF: www.europeanlung.org

Despre ESC

ESC este lider mondial în cercetarea și diseminarea celor mai bune practici în domeniul medicinei cardiovasculare. Este o societate medicală non-profit, condusă de voluntari; membrii săi și factorii de decizie sunt oameni de știință, clinicieni, asistenți și alți profesioniști care lucrează în domeniul cardiologiei. ESC reunește societăți de cardiologie de la nivelul țărilor din întreaga lume; această rețea unică oferă o perspectivă inedită de înțelegere a impactului bolilor cardiovasculare și a modului în care putem reduce povara creată de acestea. Pentru informații suplimentare, accesați: www.escardio.org

