



Ipertensione arteriosa polmonare

L'ipertensione arteriosa polmonare (PAH) è una patologia rara che colpisce circa 15 alle 25 persone su un milione. È provocata da un forte rialzo della pressione nelle arterie che trasportano il sangue dal cuore ai polmoni, chiamate **arterie polmonari**. Tale incremento della pressione sanguigna provoca un sovraccarico del cuore, e può arrivare a interrompere l'attività della sua parte destra. PAH è una malattia molto seria, purtroppo incurabile. Oggi tuttavia sono disponibili numerose terapie che possono apportare benefici e migliorare la qualità di vita.

► Che cosa sono le arterie polmonari?

Le arterie polmonari sono i vasi sanguigni che trasportano il sangue povero di ossigeno dalla parte inferiore destra del cuore (ventricolo destro) alle piccole arterie e ai capillari dei polmoni. Qui il sangue viene riossigenato dai polmoni e riportato sulla parte sinistra del cuore, per essere ripompato poi attraverso tutto il corpo.

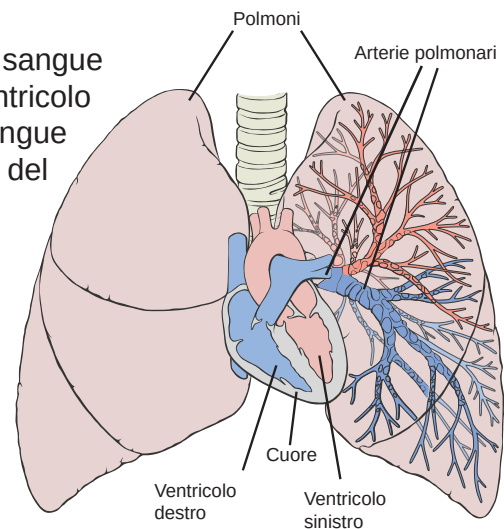
► Chi viene colpito dall'ipertensione arteriosa polmonare?

L'ipertensione arteriosa polmonare può colpire persone di qualunque età, sesso e razza. I casi più comuni tuttavia si riscontrano nelle donne di età compresa tra 30 e 50 anni.

► Quali sono i sintomi dell'ipertensione arteriosa polmonare?

La PAH deve essere curata quanto prima ed è dunque determinante diagnosticarla al più presto. Identificarla allo stadio precoce è però difficilissimo, poiché i sintomi sono simili a quelli di altre malattie cardiache o polmonari.

Il primo sintomo, quello principale, è la dispnea, specie sotto sforzo. Si può avere la sensazione che manchi il fiato. Col peggioramento della malattia possono insorgere altri sintomi.



Esistono diversi tipi di ipertensione arteriosa polmonare?

I fattori che possono causare l'ipertensione arteriosa polmonare sono diversi. Tra di essi vi sono:

1. L'ipertensione arteriosa polmonare "idiopatica" è un'ipertensione arteriosa polmonare priva di cause evidenti.



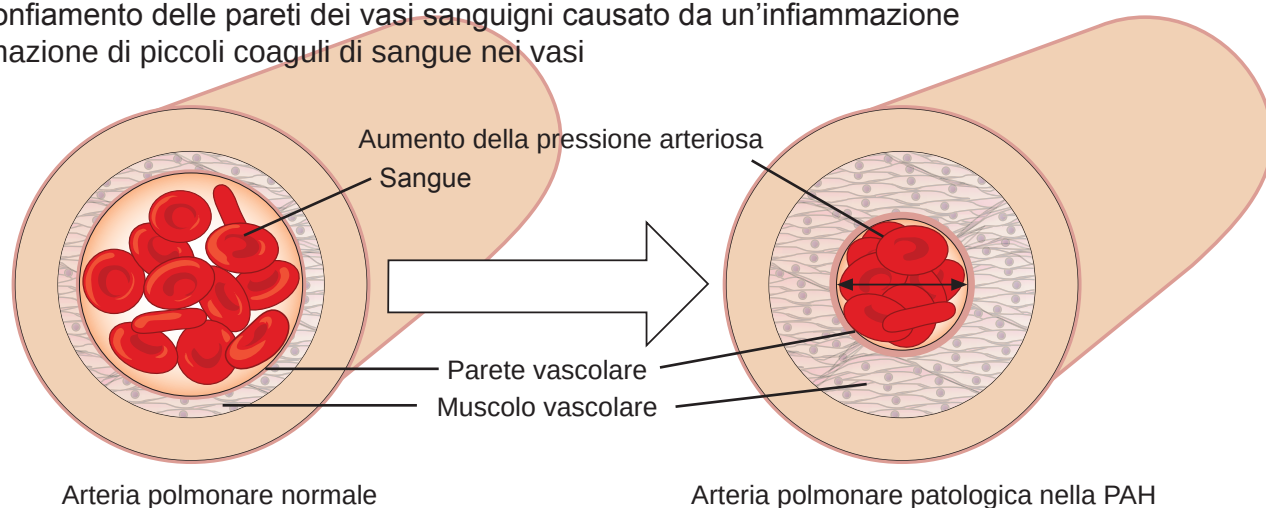
2. Ipertensione arteriosa polmonare "ereditaria" è causata da un problema su un gene trasmesso all'interno della famiglia. Si è scoperto che ci sono alcuni geni che svolgono un certo ruolo nell'ipertensione arteriosa polmonare e le possibilità terapeutiche potrebbero migliorare con l'avanzare della ricerca in questa direzione. Le principali mutazioni genetiche associate alla PAH familiare avvengono sul gene BMPR2, ove si trova il codice di una proteina presente sulla superficie delle cellule che rivestono le arterie polmonari.

3. Si parla di ipertensione arteriosa polmonare associata nei pazienti che mostrano già altre patologie. Pensiamo ad esempio ai pazienti affetti da HIV, da una patologia epatica o da una malattia associata ai tessuti connettivi (come la sclerodermia o il lupus eritematoso). Anche l'uso di pillole dietetiche, cocaina o anfetamine può aumentare la probabilità di contrarre l'ipertensione arteriosa polmonare.

Che cosa succede nell'ipertensione arteriosa polmonare?

Nell'ipertensione arteriosa polmonare si verifica un aumento della pressione sanguigna poiché il sangue non riesce a scorrere correttamente nei vasi. Ciò è dovuto a:

- un restringimento dei vasi sanguigni causato dall'irrigidimento dei muscoli che circondano i vasi, fenomeno chiamato "vasocostrizione"
- alterazioni di forma e di spessore delle pareti dei vasi, a causa dell'aumento della massa muscolare
- un rigonfiamento delle pareti dei vasi sanguigni causato da un'infiammazione
- la formazione di piccoli coaguli di sangue nei vasi



Come si può diagnosticare l'ipertensione arteriosa polmonare?

Per diagnosticare l'ipertensione arteriosa polmonare, i medici eseguono una serie di esami, molti dei quali servono a escludere altre patologie dai sintomi simili. Si possono inoltre prescrivere test delle funzioni polmonari, prove da sforzo ed esami del sangue.

ECG (elettrocardiogramma)	Misurando la frequenza del battito cardiaco, si possono rilevare condizioni anomale del cuore. In caso di ipertensione arteriosa polmonare, l'ECG mostra problemi sulla parte destra del cuore.
Radiografia del torace	Una radiografia del torace mostra se la parte destra del cuore o le arterie polmonari sono più grandi del normale. Questo esame serve anche a escludere altre patologie cardiache e polmonari. Questo esame serve anche a escludere altre patologie cardiache e polmonari.

Ecografia	Il medico acquisisce un'immagine in movimento del cuore utilizzando gli ultrasuoni. In questo modo si vedono le dimensioni e la forma del cuore e se ne valuta il funzionamento; si calcola inoltre la pressione all'interno delle arterie polmonari. Si tratta di un esame di controllo importante, che serve ad accertare una sospetta PAH e valutarne la gravità.
Cateterismo del lato destro del cuore	È un esame essenziale per confermare la diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare. Fornisce una misura realmente precisa della pressione sanguigna sul lato destro del cuore e nelle arterie polmonari. Mostra anche il modo in cui la parte destra del cuore riesce a pompare il sangue. La pressione media nelle arterie polmonari in una persona a riposo è di 14 mmHg. In caso di PAH però, tale valore supera i 25 mmHg.

Come si cura l'ipertensione arteriosa polmonare?

Anche se l'ipertensione arteriosa polmonare rimane incurabile, negli ultimi dieci anni sono stati fatti grandi progressi nella comprensione della malattia, il che ha portato a miglioramenti significativi anche nella terapia. Gli attuali trattamenti permettono di rimanere attivi più a lungo e di migliorare la qualità della vita e la prognosi.

La maggior parte dei trattamenti farmacologici mira a interrompere o ridurre i processi che bloccano le arterie polmonari e porta a un innalzamento della pressione. La varietà delle terapie permetterà di curare diversi tipi di pazienti; inoltre, lo sviluppo e il test di nuovi farmaci continua incessantemente. I medici talvolta prescrivono due o anche tre dei farmaci sotto elencati, se uno solo non basta ad alleviare i sintomi in modo soddisfacente.

Anticoagulanti	Nella terapia di base dell'ipertensione arteriosa polmonare vengono spesso prescritti i cosiddetti anticoagulanti, che riducono il rischio di coaguli nelle arterie polmonari.
Bloccanti dei canali del calcio	Un piccolo gruppo di pazienti affetti da PAH ricava benefici dai calcioantagonisti; il medico sarà capace di valutare questa possibilità dopo il cateterismo del cuore destro. I calcioantagonisti bloccanti dei canali del calcio aiutano i muscoli dei vasi sanguigni a rilassarsi, aumentando così l'apporto di sangue e di ossigeno al cuore e riducendone il carico.
Terapia con prostaciclina	La prostaciclina allarga le arterie del polmone e previene la formazione di coaguli. Le versioni in compresse della prostaciclina, come il beraprost, non sono purtroppo molto efficaci, e occorre dunque somministrare il farmaco per altre vie: La prostaciclina intravenosa (i.v.) si chiama epoprostenolo. La si somministra in vena tramite una pompa ed è la terapia di elezione per le forme più gravi di PAH. Perché la sua azione sia efficace, l'epoprostenolo deve essere assunto costantemente. Poiché la somministrazione intravenosa dell'epoprostenolo può essere alquanto complessa, è stata sviluppata una versione somministrabile per via sottocutanea, chiamata treprostinil. Recentemente è stata sviluppata una forma di prostaciclina inalabile da un nebulizzatore. È più semplice da usare ed esplica un'azione diretta nei polmoni. Questa forma si chiama ilprost e deve essere assunta in genere 6 volte al giorno, che attualmente ha ottenuto l'approvazione negli Stati Uniti d'America.
Antagonisti del recettore dell'endotelina	Gli antagonisti del recettore dell'endotelina costituiscono un'altra importante forma terapeutica. Queste compresse aiutano ad allargare i vasi sanguigni e a ridurre la formazione di muscoli. I farmaci di questo gruppo sono il bosentan, il sitaxsentan e l'ambrisentan.
Inibitori della fosfodiesterasi di tipo 5	L'azione degli inibitori della fosfodiesterasi di tipo 5, come il sildenafil, allarga le arterie del polmone. Il sildenafil viene assunto per via orale tre volte al giorno. Adesso hanno ottenuto l'approvazione in Europa e negli Stati Uniti nuovi farmaci come il tadalafil.
Trapianto del polmone	In caso di insuccesso della terapia medica, in alcuni casi si possono sostituire uno o due polmoni, e talvolta il cuore, se necessario, trapiantando organi sani di un donatore.

► Vivere con l'ipertensione arteriosa polmonare

Una diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare non dovrebbe impedire di condurre una vita completa e attiva, a meno che ciò non provochi dolori o problemi. Tuttavia, più gravi sono i sintomi, più limitata risulterà la propria attività. Ci sono molti accorgimenti da seguire per alleviare i sintomi, anche senza prendere farmaci:

Provare a ...

- Preparare pasti nutrienti poveri di sale.
- Tenere sotto controllo l'assunzione di liquidi.
- Consumare 3 pasti al giorno.
- Mangiare stando seduti e lentamente.
- Lavare i denti regolarmente per prevenire infezioni.
- Programmare delle pause per riposare durante la giornata.
- Preparare e organizzare l'assunzione dei farmaci.
- Tenere un diario dei farmaci, in modo da assumerli all'ora giusta.
- Assicurarsi di avere confezioni supplementari del farmaco, non si sa mai.
- Compiere ricerche e studi su nuove terapie disponibili.
- Informarsi bene sugli effetti collaterali che i nuovi farmaci possono causare.
- Portare sempre con sé il numero telefonico del proprio team medico in caso di emergenza.
- Se si deve stare via da casa, preparare anticipatamente le scorte di farmaci.

Evitare...

- altitudini elevate
- pasti precotti
- fumo e alcool
- gravidanze, poiché comportano uno sforzo eccessivo per il cuore.

Per collegamenti utili sulla PAH, visitare il sito www.european-lung-foundation.org.



EUROPEAN
LUNG FOUNDATION

L'ELF è la portavoce della European Respiratory Society (ERS), un'associazione medica internazionale senza scopo di lucro che conta oltre 10.000 membri in 100 diversi paesi. L'ELF si dedica alla salute polmonare in Europa e riunisce i principali esperti europei del settore per fornire informazioni ai pazienti e sensibilizzare il pubblico in merito alle malattie polmonari.

Questo materiale è stato redatto con il supporto del Prof. Marc Humbert, specialista di PAH dell'ERS, e del Dr. Dermot O'Callaghan. Alcune immagini sono una cortese concessione dell'illustratore medico Patrick J. Lynch.