

Ipertensione arteriosa polmonare

Up-to-date

Antonio Sacchetta¹

Già nel 1973 l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) aveva cominciato a codificare le ipertensioni polmonari in primitive e secondarie. Tale termine è stato poi abbandonato nel 1998, a Evian, al 2° Simposio mondiale sull'Ipertensione arteriosa polmonare. Da allora gli esperti di tutto il mondo, dato il crescente interesse per la materia, si riuniscono ogni 5 anni. A Venezia, nel 2003, si è cominciato a parlare di *Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension* (IPAH). Quest'anno, per la seconda volta consecutiva a Nizza, si è tenuto dal 27 febbraio al 1 marzo, sotto il patrocinio dell'European Society of Cardiology (ESC), dell'European Respiratory Society (ERS) e delle società nazionali e internazionali di Ipertensione arteriosa polmonare, il sesto World Symposia on Pulmonary Arterial Hypertension (PAH). Già nel 2015, come è noto, ESC ed ERS avevano pubblicato, tramite una *task force ad hoc*, le più recenti linee guida¹.

La necessità di conoscere più da vicino questa patologia nasce anche dal riscontro non infrequente di valori pressori polmonari a un ecocardiogramma richiesto per la valutazione di un nostro paziente, di cui ci

vogliamo chiarire una dispnea, una ridotta tolleranza allo sforzo. Sempre più ecocardiogrammi, maggiore l'evidenza di ipertensioni polmonari, quindi che fare?

Epidemiologicamente la forma classificata come gruppo 2, quella che definisce l'ipertensione polmonare secondaria a patologie del cuore sinistro, è di gran lunga prevalente, soprattutto nella popolazione anziana. Significativo però è il contributo del mondo della Reumatologia, che guarda ai progressi terapeutici raggiunti in questo campo con fiducia e speranza che solo qualche anno fa erano impensabili.

L'ipertensione arteriosa polmonare da malattia tromboembolica cronica è un altro capitolo che ha trovato soluzioni farmacologiche, quali il riociguat, uno stimolatore della guanilato-ciclastasi solubile, in aggiunta a quelle chirurgiche.

Il sesto Simposio Mondiale sull'Ipertensione Arteriosa Polmonare (PAH) ha fatto il punto sulla ricerca clinica e le nuove interessanti proposte terapeutiche sulle quali convergono competenze diverse, soprattutto cardiologiche e pneumologiche, ma non solo.

In attesa di vedere pubblicato il resoconto di questa importante *consensus conference*, vediamo di coglierne gli aspetti in-

¹ U.O. Medicina, Ospedale San Camillo, Treviso
antonio.sacchetta@gmail.com

novativi più salienti.

Innanzitutto la definizione. Rispetto alle su menzionate ultime linee guida europee del 2015¹, secondo cui l'Ipertensione Arteriosa Polmonare si definisce come:

- a) pressione arteriosa media > 25 mmHg a riposo;
- b) pressione di occlusione dell'A. Polmonare < 15 mm Hg;
- c) resistenze vascolari polmonari > 3 mmHg/L/m' (unità Wood),

in base alle recenti evidenze, sarebbe sufficiente una pressione arteriosa media > 20 mmHg, ma necessarie > 5 unità Wood per parlare di PAH, mentre la pressione di occlusione dell'A. Polmonare (c.d. *wedge pressure*) rimarrebbe < 15 mm Hg.

Secondo punto strategico è quello di definire i determinanti prognostici. Non più sei parametri, derivati da database COMPERA (*Comparative, Prospective Registry of Newly Initiated Therapies for Pulmonary Hypertension*)²: classe funzionale OMS, distanza al test del cammino di 6 minuti (6MWT), livelli di peptide natriuretico di tipo B (BNP), pressione atriale destra, indice cardiaco (CI) e saturazione del sangue venoso misto (SvO₂). Ne sono sufficienti quattro:

- 1) la classe OMS;
- 2) 6MWT;
- 3) BNP;
- 4) CI oppure SvO₂.

Già le linee guida europee del 2015 consideravano, inoltre, i segni di scompenso cardiaco destro, la presenza e l'eventuale frequenza delle sincopi, la progressione dei sintomi, i risultati del test cardiopolmonare e l'ampiezza dell'atrio destro e l'eventuale presenza di versamento pericardico all'ecocardiografia. Essendo una patologia non più "orfana", come era nel passato, la stratificazione dei pazienti secondo il livel-

lo di rischio – basso, intermedio e alto – ci consente di intervenire precocemente e con tutte le armi a nostra disposizione proporzionalmente al rischio medesimo.

Ciò si traduce nel portare frutto dalla diagnosi precoce, stabilendo un'appropriate tempistica di *follow-up*, la terapia di associazione come prima linea di intervento, l'utilizzo mirato dei prostanoidi, fino all'inserimento del paziente, laddove opportuno, in lista trapianto.

Terzo punto è la diagnosi, che coinvolge tutte le specialità internistiche, i reumatologi *in primis*, ma anche la valutazione attenta del paziente con riscontro occasionale di una pressione arteriosa polmonare elevata, sproporzionata rispetto al quadro clinico, nonché l'enfaticizzazione di alcuni sintomi che, se pur comuni ad altre patologie ben più frequenti, adeguatamente indagati possono portarci a identificare la patologia.

Nel Nord America gli studiosi, ma anche i pazienti con i loro *caregiver* e le loro associazioni, hanno appena partecipato numerosi, dal 29 giugno al 1 luglio u.s. a Orlando in Florida, alla "Pulmonary Hypertension Association – PHA – International Conference and Scientific Sessions", col significativo motto *PHinding Your Hope* e la storia continua...

Bibliografia

- 1) GALIÈ N, HUMBERT M, VACHIERY JL, ET AL.; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2016; 37: 67-119.
- 2) HOEPER MM, KRAMER T, PAN Z, ET AL. Mortality in pulmonary arterial hypertension: prediction by the 2015 European pulmonary hypertension guidelines risk stratification model. *Eur Respir J* 2017; 3: 50.