

# IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE



**Il cuore polmonare  
cronico tromboembolico**

**IPERTENSIONE  
POLMONARE**

Il cuore  
polmonare cronico  
tromboembolico

IPERTENSIONE POLMONARE  
**IL CUORE POLMONARE CRONICO  
TROMBOEMBOLICO**

Progetto editoriale a cura di Pisana Ferrari  
Presidente AIPI - Associazione Ipertensione Polmonare Italiana Onlus

Revisione scientifica a cura del  
Centro di Diagnosi e Terapia dell'Ipertensione Arteriosa Polmonare,  
Istituto di Cardiologia, Policlinico S. Orsola-Malpighi, Università di Bologna

Progetto grafico Giacinta Notarbartolo di Sciarra  
Via Carlo Matteucci, 4 - Milano

Impaginazione e stampa Ercules Comunicazioni  
Via Roma, 10 - Chieri (TO)

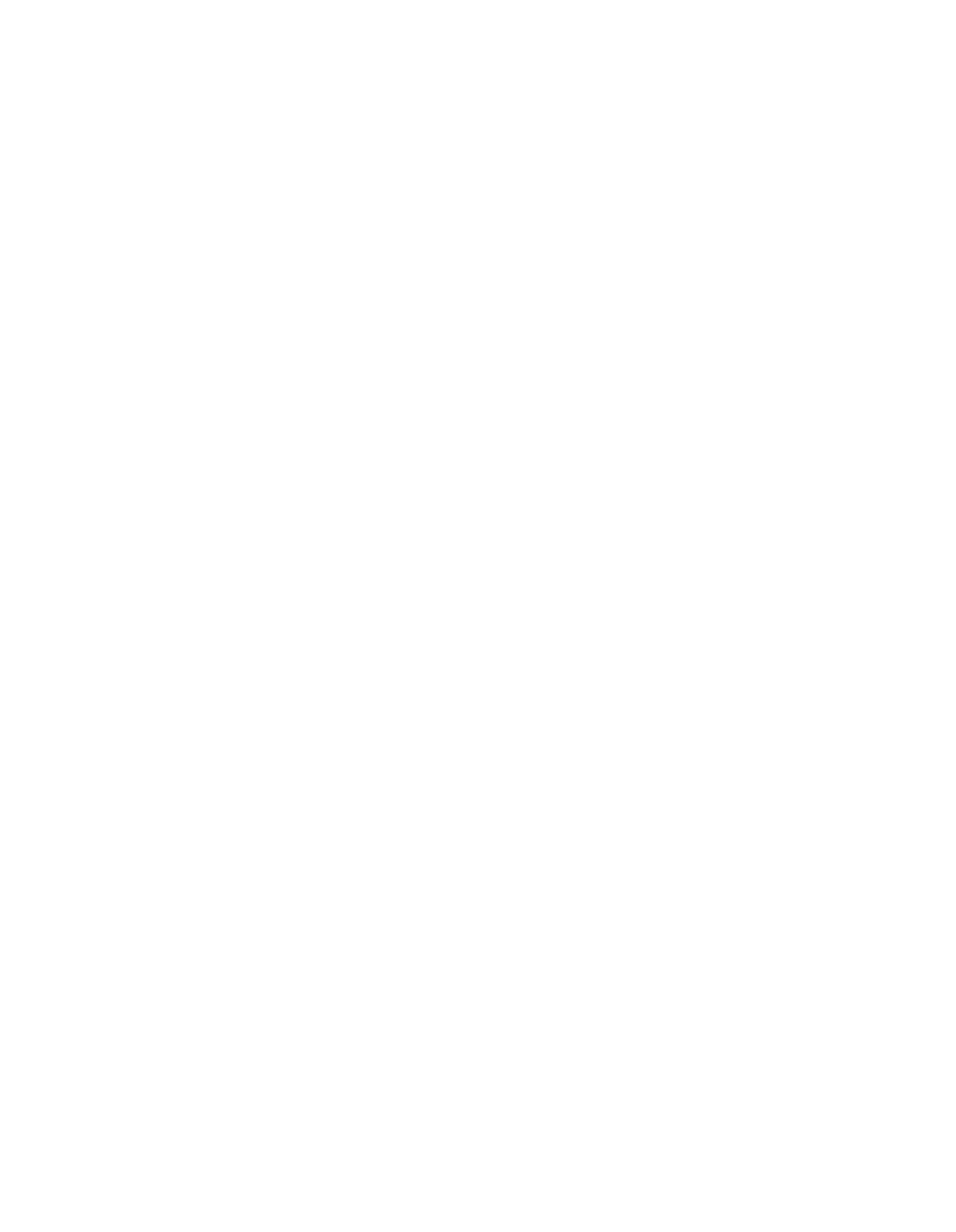
Finito di stampare nel mese di marzo 2016

Figura a pag 14: © Ercules Comunicazioni, Italia

ISBN: 978-88-8479-042-2

Realizzato con il contributo di Bayer Italia SpA

|  |           |
|--|-----------|
| Prefazione   | <b>5</b>  |
| 1. Cos'è il cuore polmonare cronico tromboembolico (CPCTE)?                      | <b>7</b>  |
| 2. Come si riconosce il CPCTE?   | <b>9</b>  |
| 3. La diagnosi di CPCTE  | <b>10</b> |
| 3.1 Elettrocardiogramma  | 10        |
| 3.2 Radiografia del torace   | 10        |
| 3.3 Ecocardiogramma  | 11        |
| 3.4 Prove di funzionalità respiratoria   | 12        |
| 3.5 Emogasanalisi  | 12        |
| 3.6 Scintigrafia polmonare perfusionale  | 12        |
| 3.7 TC toracica  | 13        |
| 3.8 Angiografia polmonare  | 13        |
| 3.9 Ulteriori indagini per valutare le forme di ipertensione arteriosa polmonare | 14        |
| 3.10 Cateterismo cardiaco  | 14        |
| 3.11 Definizione della capacità funzionale                                       | 15        |
| 3.12 Definizione della classe funzionale   | 15        |
| 4. Trattamento farmacologico nel CPCTE   | <b>16</b> |
| 4.1 Anticoagulanti   | 16        |
| 4.2 Diuretici  | 16        |
| 4.3 Digitale   | 16        |
| 4.4 Ossigenoterapia  | 17        |
| 4.5 Terapie farmacologiche mirate  | 17        |
| 4.6 Linee guida delle società scientifiche                                       | 18        |
| 5. Soluzioni chirurgiche nel CPCTE   | <b>19</b> |
| 5.1 Intervento di endoarterectomia polmonare                                     | 19        |
| 5.2 Angioplastica delle arterie polmonari.                                       | 20        |
| 5.3 Trapianto di polmoni   | 21        |
| Conclusioni  | <b>22</b> |
| Appendice 1: Il CPCTE nel racconto dei pazienti                                  | <b>23</b> |
| Appendice 2: Glossario   | <b>33</b> |



*Cari soci, amici e sostenitori di AIPI, in questa pubblicazione tratteremo di una forma particolare di ipertensione polmonare nota come “cuore polmonare cronico tromboembolico”, o CPCTE.*

*La circolazione polmonare è un processo molto importante che coinvolge sia il cuore che i polmoni e permette l'ossigenazione del sangue. Nei pazienti con “ipertensione polmonare” la circolazione polmonare presenta delle importanti disfunzioni, e, in particolare, l'innalzamento della pressione nelle arterie polmonari (da non confondersi con la pressione sistolica, misurata con manometro al braccio). Il cuore incontra quindi una resistenza nel pompare il sangue venoso nei polmoni: il conseguente sovraccarico può portare, nel tempo, a scompenso cardiaco. La pressione polmonare viene espressa in millimetri (mm) di mercurio (Hg) e si parla di “ipertensione polmonare” quando la pressione arteriosa media in arteria polmonare (PAP) supera i 25 mmHg a riposo.*

*L'Organizzazione Mondiale per la Sanità (OMS) già dal 1973 ha iniziato a occuparsi di ipertensione polmonare e ne ha stabilito una prima classificazione, che è stata via via aggiornata negli anni anche per tenere conto dei progressi nelle conoscenze scientifiche. L'ultima classificazione OMS, attualmente in vigore (Nizza 2013), comprende cinque classi principali di ipertensione polmonare, caratterizzate da aspetti clinici e terapeutici comuni (vedi pagina 7).*

*L'ipertensione arteriosa polmonare (Gruppo 1) è la forma di ipertensione polmonare di cui ci occupiamo più comunemente nella nostra associazione e nelle nostre pubblicazioni. È la forma più rara ed è legata a un problema intrinseco dei vasi polmonari (la cosiddetta arteriopatia ipertensiva polmonare).*

*Nel CPCTE (Gruppo 4) invece l'ipertensione polmonare è dovuta all'ostruzione meccanica del circolo polmonare da parte di trombi (coaguli di sangue) che si sono progressivamente accumulati nel circolo polmonare.*

*Il CPCTE riveste un particolare interesse per noi innanzitutto perché molti dei nostri soci soffrono di questa forma di ipertensione*

polmonare e sono parte attiva della nostra comunità, come testimoniano anche le tante biografie inviateci e pubblicate negli anni, alcune delle quali sono state riportate in questa pubblicazione. Questi pazienti condividono con tutti gli altri gli stessi sintomi, preoccupazioni, paure e disagi.

In secondo luogo il CPCTE è l'unica forma di ipertensione polmonare in cui la malattia si può "trattare" non solo con i farmaci, ma anche con un intervento potenzialmente risolutivo, senza dovere ricorrere al trapianto di polmoni. L'intervento si chiama endoarterectomia polmonare, leggerete tutti i dettagli nelle pagine che seguono. Si sta sviluppando inoltre anche l'angioplastica delle arterie polmonari che consentirebbe di disostruire i vasi distali nei pazienti non candidabili all'intervento chirurgico.

Di recente è stato approvato da parte della European Medicines Agency (EMA), l'autorità regolatoria europea per i farmaci, un nuovo prodotto, il Riociguat, che ha dimostrato di essere efficace nell'aumentare la capacità di esercizio sia nell'ipertensione arteriosa polmonare sia nel CPCTE.

AIPI ha varie pubblicazioni al suo attivo, ma ad oggi ne manca una che fosse interamente dedicata al CPCTE. Siamo molto contenti di poterla fare uscire in un momento così ricco di novità importanti per i pazienti che ne sono affetti.

Buona lettura!

Pisana Ferrari  
Presidente AIPI  
Associazione Ipertensione Polmonare Italiana

# I. Cos'è il cuore polmonare cronico tromboembolico?

Il cuore polmonare tromboembolico (CPCTE) è una forma particolare di ipertensione polmonare. Con il termine “ipertensione polmonare” si intende un aumento della pressione del sangue all'interno dei vasi arteriosi del polmone dovuta all'ispessimento e restringimento delle pareti o ad ostruzione dei vasi stessi.

L'Organizzazione Mondiale per la Sanità (OMS) comprende cinque classi principali di ipertensione polmonare:

- l'ipertensione arteriosa polmonare, che può essere idiopatica, familiare, legata all'assunzione di sostanze anoressizzanti o associata ad altre condizioni come i difetti cardiaci congeniti, le malattie del tessuto connettivo, l'ipertensione portale e l'HIV (Gruppo 1);
- l'ipertensione polmonare da scompenso ventricolare sinistro sistolico o diastolico e da malattie valvolari (Gruppo 2);
- l'ipertensione polmonare dovuta alle malattie del parenchima polmonare, come la bronchite cronica, l'enfisema e la fibrosi polmonare (Gruppo 3);
- il cuore polmonare cronico tromboembolico (Gruppo 4);
- le condizioni cliniche rare in cui l'ipertensione polmonare è legata al coinvolgimento diretto o alla compressione ab estrinseco dei vasi polmonari (Gruppo 5).

Le forme di ipertensione polmonare dei Gruppi 1, 4 e 5 sono molto rare mentre quelle dei Gruppi 2 e 3 sono più frequenti. Per l'ipertensione arteriosa polmonare si stima una prevalenza di 15-50 persone affette per milione di abitanti, mentre per il CPCTE non esistono dati precisi.

La precisa identificazione della classe diagnostica, ossia l'esatta definizione del meccanismo fisiopatologico alla base dell'aumento dei valori di pressione arteriosa media in arteria polmonare (PAP), è di fondamentale importanza per la

corretta gestione clinica del paziente affetto da l'ipertensione polmonare: infatti, le implicazioni prognostiche e la strategia terapeutica sono completamente differenti tra le varie classi anche a parità di valori di PAP.

Il CPCTE si verifica quando il flusso di sangue in una o più arterie dei polmoni è parzialmente o completamente ostruito. Il sangue fatica o non riesce più a passare e aumenta così la pressione nel circolo polmonare. La causa dell'ostruzione è una massa fibrosa che aderisce alla parete del vaso sanguigno. La massa può derivare da un coagulo di sangue (trombo) che col tempo si è indurito, diventando fibroso, e non può più essere "sciolto" con i farmaci trombolitici.

Il CPCTE può essere una complicanza della tromboembolia polmonare acuta (vedi sotto).

### **La tromboembolia polmonare acuta**

Nella tromboembolia polmonare un coagulo ostruisce improvvisamente un'arteria del polmone. Può essere un'emergenza e mettere a rischio la vita.

I fattori di rischio includono:

- Degenza a letto prolungata
- Interventi ortopedici con immobilizzazione degli arti
- Intervento chirurgico o trauma
- Gravidanza, parto cesareo
- Alcuni farmaci, chemioterapia
- Tumori maligni, fattori genetici

Una complicanza rara dell'embolia polmonare acuta è rappresentata dal CPCTE.

## 2. Come si riconosce il CPCTE?

I sintomi del CPCTE sono sovrapponibili a quelli di altri tipi di ipertensione polmonare:

- Dispnea (respiro affannoso), soprattutto sotto sforzo
- Edema (caviglie gonfie), ascite (addome gonfio a causa della raccolta di liquidi)
- Stanchezza
- Dolore al torace, soprattutto sotto sforzo
- Capogiro e sincopi (svenimenti)
- Mani e piedi freddi o cianotici (violacei)
- Tosse secca
- Alterazione della voce
- Sangue dalla bocca (emottisi)

Questi sintomi sono piuttosto comuni (sono detti “aspecifici”) e possono essere causati da malattie diverse (infarto, asma, broncopneumopatia cronica ostruttiva, enfisema, stati di ansia, tumori, infezioni). Il medico potrebbe quindi, come per le altre forme di ipertensione polmonare, non sospettare immediatamente questa patologia, ma altre più comuni, e la diagnosi potrebbe essere ritardata.

Molti di questi sintomi possono non essere presenti negli stadi iniziali della malattia, ma comparire quando il cuore ha già subito dei danni.

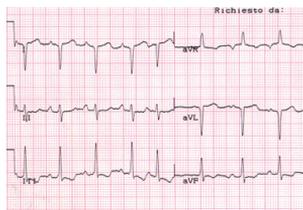
## 3. La diagnosi di CPCTE

Così come per le altre forme più rare di ipertensione polmonare anche per il CPCTE vi possono essere ritardi nell'arrivare a una diagnosi corretta. Questo è dovuto da un lato al fatto che i sintomi sono comuni ad altre malattie e dall'altro alla scarsa conoscenza di questa patologia, sia a livello di popolazione generale sia della classe medica stessa. Inoltre può succedere che i pazienti stessi si rivolgano al medico solo quando i sintomi sono molto avanzati.

La diagnosi di CPCTE, come per tutte le altre forme di ipertensione polmonare, è una diagnosi "per esclusione". Una serie di indagini permette, infatti via via, di escludere gradualmente le varie possibili forme per arrivare a individuare quale sia la classe diagnostica del paziente secondo la classificazione dell'OMS (Gruppo 1, 2, 3, 4 e 5).

### 3.1 Elettrocardiogramma

L'elettrocardiogramma è un'indagine non invasiva che si effettua in ambulatorio. Alcuni elettrodi applicati al torace e alle estremità del paziente registrano l'attività elettrica del cuore e permettono di documentare la presenza di alterazioni cardiache strutturali come l'ipertrofia e il sovraccarico del ventricolo destro.



*ECG tipico di paziente con ipertensione arteriosa polmonare di grado severo: documenta la presenza di ipertrofia con sovraccarico del ventricolo destro.*

### 3.2 Radiografia del torace

La radiografia del torace permette di documentare l'aumento delle dimensioni del cuore (cardiomegalia) e la dilatazione dei rami principali dell'arteria polmonare associate a una ridotta vascolarizzazione dei campi polmonari periferici dovuta alla riduzione di diametro delle arteriole polmonari (aspetto ad "albero potato"). È un esame non invasivo che si effettua in ospedale o in studi radiologici.

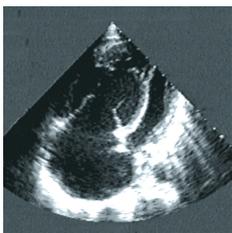


*Radiografia del torace in proiezione antero-posteriore tipica di paziente con ipertensione arteriosa polmonare di grado severo: documenta la presenza di cardiomegalia, dilatazione dell'arteria polmonare, ipovascolarizzazione periferica.*

L'ecocardiogramma è un'indagine non invasiva che si effettua in ambulatorio. Il paziente è disteso sul fianco sinistro mentre l'operatore gli passa un trasduttore a ultrasuoni sul petto. L'ecocardiogramma permette una visualizzazione molto accurata del cuore e consente di documentare le alterazioni morfologiche e strutturali del cuore che si realizzano come conseguenza dell'aumento dei valori di pressione polmonare (ad esempio, la dilatazione dell'atrio e del ventricolo destro, l'aumento di spessore del ventricolo destro, un alterato movimento del setto interventricolare, la riduzione del volume del ventricolo sinistro). L'ecocardiogramma consente infine di identificare le forme di ipertensione arteriosa polmonare associate a cardiopatie congenite (Gruppo 1) e alcune forme del Gruppo 2 (malattie del cuore sinistro).

### 3.3 Ecocardiogramma

L'ecocardiogramma consente di formulare una prima ipotesi di diagnosi di ipertensione polmonare, a cui vanno fatte seguire altre prove molto importanti per la conferma della diagnosi e per identificare la forma di ipertensione polmonare.



*Ecocardiogramma bidimensionale tipico di paziente con ipertensione arteriosa polmonare di grado severo: documenta la dilatazione del ventricolo e dell'atrio destro, l'estroflessione del setto interventricolare verso il ventricolo sinistro e la conseguente riduzione delle dimensioni del ventricolo sinistro.*

### 3.4 Prove di funzionalità respiratoria

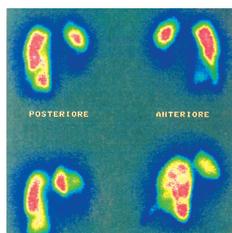
Le prove di funzionalità respiratoria e l'emogasanalisi consentono di identificare le forme di ipertensione polmonare associate a malattie parenchimali polmonari (Gruppo 3, ad esempio bronchite cronica ed enfisema). Le prove di funzionalità respiratoria si effettuano in appositi ambulatori con apparecchi che misurano la capacità polmonare, i volumi inspiratori ed espiratori e altri parametri importanti.

### 3.5 Emogasanalisi

L'emogasanalisi consiste nella valutazione dei gas arteriosi nel sangue, in particolare ossigeno e anidride carbonica, che riflette l'efficienza degli scambi gassosi a livello polmonare e a livello dei tessuti. Il prelievo del sangue si esegue con un ago molto sottile in genere a livello di un'arteria del polso (arteria radiale).

### 3.6 Scintigrafia polmonare perfusionale

La scintigrafia polmonare perfusionale consente di identificare i soggetti con CPCTE. L'analisi viene effettuata in ospedale nel dipartimento di medicina nucleare e consiste nella somministrazione per via endovena di un radiofarmaco (microsfere marcate con *tecnezio 99*) e nella successiva visualizzazione della distribuzione del radiofarmaco nel circolo arterioso polmonare. In presenza di ostruzione di vasi arteriosi polmonari si osservano difetti di perfusione. Le dimensioni dei vasi sono proporzionali all'entità dell'ostruzione. In alcuni casi specifici si ricorre anche alla scintigrafia polmonare ventilatoria che prevede l'inalazione di un gas radioattivo tramite mascherina durante la procedura e permette di valutare la ventilazione polmonare.



*Scintigrafia polmonare perfusionale di paziente con cuore polmonare cronico tromboembolico: si osservano molteplici difetti di perfusione di ampie dimensioni*

Se la scintigrafia polmonare perfusionale risulta positiva viene posta diagnosi di CPCTE e vengono eseguite due indagini ulteriori che consentono di studiare con maggior accuratezza il circolo polmonare: la tomografia computerizzata (TC) toracica con mezzo di contrasto e l'angiografia polmonare. Tali indagini consentono di definire con precisione la sede e l'estensione delle lesioni ostruttive. Si parla di ostruzioni "prossimali" quando sono vicine al tronco principale, e "distali" quando sono più lontane dal tronco principale. Questo è importante per identificare i pazienti idonei all'intervento di endoarterectomia polmonare che è infatti effettuabile solo nei casi di ostruzioni prevalentemente prossimali, più facilmente "accessibili" dal chirurgo.

La TC toracica con mezzo di contrasto consiste in una serie di radiografie dei polmoni effettuate dopo aver iniettato un liquido di contrasto in una vena. Permette di avere alcune informazioni in più, per esempio sulle pareti delle arterie.

### 3.7 TC toracica

La angiografia polmonare permette di visualizzare il flusso del sangue nelle arterie dei polmoni, evidenziando le zone ostruite. Può essere effettuato durante un cateterismo cardiaco destro (vedi più avanti a pagina 14) iniettando, attraverso il catetere, un liquido di contrasto nelle arterie polmonari. È considerato il "golden standard" (l'esame più preciso) per valutare l'idoneità all'endoarterectomia polmonare.

### 3.8 Angiografia polmonare



*Angiografia polmonare (ramo destro di paziente con cuore polmonare cronico tromboembolico: le frecce indicano l'ostruzione completa di vasi polmonari prossimali).*

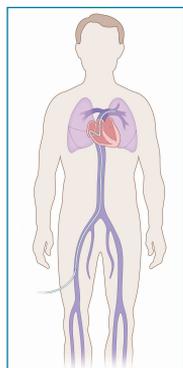
### 3.9 Ulteriori indagini

Una volta che, tramite tutte le indagini che abbiamo elencato sopra, sono state escluse le forme di ipertensione polmonare del gruppo 2, 3, 4, 5, si giunge per esclusione, alla diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare (Gruppo 1). Al suo interno, l'ecocardiogramma con contrasto (ed eventualmente ecocardiogramma transesofageo) consente di identificare i pazienti affetti da ipertensione arteriosa polmonare associata a difetti cardiaci congeniti, l'eco-doppler addominale permette per identificare i pazienti affetti da ipertensione arteriosa polmonare associata a cirrosi epatica e/o ipertensione portale e gli esami ematochimici e immunologici di identificare i pazienti affetti da ipertensione arteriosa polmonare associata a malattie del tessuto connettivo o a infezione da HIV.

### 3.10 Cateterismo cardiaco

Il cateterismo cardiaco è un'indagine diagnostica fondamentale perché permette un'accurata misurazione della pressione atriale destra, della pressione polmonare media e della portata cardiaca che sono i principali indici prognostici della malattia. Durante questa procedura, in anestesia locale, un catetere viene inserito in una vena del collo, dell'inguine o del braccio e sospinto delicatamente attraverso il cuore fino all'arteria polmonare. Qui i sensori posti all'estremità del catetere registrano accuratamente i vari parametri emodinamici.

Nel caso del CPCTE l'angiografia polmonare può essere eseguita durante il cateterismo cardiaco.



*Durante il cateterismo cardiaco un sondino viene inserito in una vena del collo, dell'inguine o del braccio e sospinto attraverso il cuore fino all'arteria polmonare. Qui i sensori posti all'estremità del catetere registrano accuratamente i vari parametri emodinamici.*

La capacità funzionale viene valutata prevalentemente mediante il test dei 6 minuti di cammino, un test da sforzo di semplice esecuzione che permette di valutare la tolleranza del paziente a uno sforzo paragonabile a quelli che abitualmente svolge nella vita quotidiana. È un test che richiede esclusivamente un supervisore esperto che misuri la distanza che un paziente percorre camminando lungo un corridoio in piano in un tempo predefinito di 6 minuti.

Una volta ottenuta la caratterizzazione finale dei pazienti è molto importante definirne la classe funzionale. La classe funzionale misura il grado di limitazione funzionale e viene valutata in base ai sintomi. Per convenzione internazionale si usano i parametri standardizzati della New York Heart Association (NYHA) che distinguono quattro classi di pazienti:

- **Classe NYHA I:** sono privi di sintomi
- **Classe NYHA II:** presentano sintomi per sforzi fisici moderati
- **Classe NYHA III:** presentano sintomi anche per sforzi lievi
- **Classe NYHA IV:** hanno sintomi anche a riposo

### **3.11** **Definizione** **della capacità** **funzionale**

### **3.12** **Definizione** **della classe** **funzionale**

**4.1 Anticoagulanti** Gli anticoagulanti sono farmaci che rendono più fluido il sangue e che possono ridurre il rischio di trombosi specialmente nei soggetti con scompenso ventricolare destro avanzato e ridotta portata cardiaca. Per evitare l'ulteriore accumulo di emboli nei pazienti con CPCTE viene intrapresa la terapia anticoagulante cronica.

Il livello di anticoagulazione deve essere controllato periodicamente mediante la misura del valore di INR (un livello di anticoagulazione ottimale prevede valori di INR compresi tra 2.0 e 3.0). È fondamentale rimanere entro questo *range* di riferimento in quanto valori inferiori a 2 sono indicativi di un trattamento poco efficace mentre valori superiori a 3 espongono a un rischio aumentato di emorragie.

I principali effetti indesiderati di questa terapia sono correlati al rischio di emorragia e le controindicazioni al trattamento sono rappresentate dalle condizioni cliniche che presentano un aumentato rischio di sanguinamento (ad esempio: ulcera gastrica attiva, traumi o interventi chirurgici). I farmaci anticoagulanti sono somministrati per via orale.

Attenzione: alcuni alimenti e alcuni farmaci (in particolare gli antibiotici) interferiscono con il metabolismo del farmaco e possono modificare il livello di anticoagulazione.

**4.2 Diuretici** I diuretici favoriscono l'eliminazione di liquidi in eccesso (in caso di scompenso cardiaco) riducendo così il sovraccarico del cuore. Solitamente vengono assunti per via orale ma, in caso di grave scompenso cardiaco, possono essere somministrati per via endovenosa.

**4.3 Digitale** La digitale aumenta la forza della contrazione del cuore e riduce la frequenza cardiaca. Viene impiegata di rado e quasi esclusivamente in caso di aritmie o tachicardia.

L'ossigenoterapia viene prescritta in caso di ipossiemia e migliora la quantità di ossigeno nel sangue. Prevede l'uso di stroller, piccoli serbatoi portatili con un'autonomia di alcune ore, collegati a una mascherina o a occhialini nasali, con cui il paziente può uscire di casa e muoversi liberamente. Gli stroller vengono ricaricati da un grosso bombolone di ossigeno che viene tenuto a casa.

#### 4.4 Ossigenoterapia

Nel caso di pazienti che non vengono ritenuti idonei all'intervento di endoarterectomia polmonare, per i motivi di cui abbiamo parlato sopra (le cosiddette forme distali di CPCTE), o nei rari casi in cui vi è ipertensione polmonare residuale post-intervento, è possibile la terapia farmacologica.

#### 4.5 Terapie farmacologiche mirate

Le tre grandi "famiglie" di farmaci mirati per l'ipertensione arteriosa polmonare sono, come forse ricorderete:

- gli antagonisti recettoriali dell'endotelina (Bosentan, Ambrisentan and Macintentan)
- gli inibitori della PDE-5 (Sildenafil e Tadalafil)
- i prostanoidi (Iloprost, Treprostinil ed Epoprostenolo).

A queste si aggiunge ora il Riociguat, uno stimolatore della guanilato ciclasi solubile (sGC) che aumenta un nucleotide intracellulare, il cGMP, con effetti di vaso dilatazione, in modo simile agli antagonisti della PDE-5 (Sildenafil, Tadalafil). Esso ha dimostrato di essere efficace nell'aumentare la capacità di esercizio sia nei pazienti con ipertensione arteriosa polmonare, sia nei pazienti con CPCTE. Nell'ipertensione arteriosa polmonare può rappresentare un'alternativa agli inibitori della PDE-5 mentre per il CPCTE esso è l'unico farmaco approvato dall'EMA, l'autorità regolatoria europea per i farmaci, per migliorare la capacità di esercizio dei pazienti. Il Riociguat è un farmaco orale, che viene assunto 3 volte al giorno. Gli effetti secondari sono simili a quelli di altri

farmaci vaso dilatatori e includono cefalea, flushing cutaneo, edema, dolore agli arti. Nel corso dello studio clinico che ha portato all'approvazione del farmaco, è stato documentato un numero maggiore di emottisi nei pazienti trattati (2,3%) rispetto a quelli con placebo (0%). In Italia anche il Bosentan è prescrivibile per i pazienti con CPCTE\*.

#### **4.6 Linee guida delle società scientifiche**

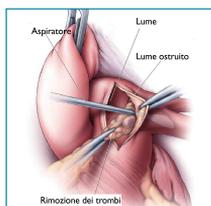
Le nuove linee guida sull'ipertensione polmonare presentate dalla Società Europea di Cardiologia nel 2015, al congresso annuale, danno un grado di raccomandazione ed evidenza IB all'uso del Riociguat nel CPCTE. Le stesse linee guida consentono l'utilizzo anche degli altri farmaci approvati per l'ipertensione arteriosa polmonare nel CPCTE, con un grado di raccomandazione 2bB.

\* In Italia attualmente è consentito l'uso del Bosentan nei casi di CPCTE non operabili in base alla Legge 648/96; attraverso questa norma è stato stilato un elenco di medicinali erogabili a totale carico del SSN, allo scopo di rispondere a situazioni patologiche che hanno una carenza terapeutica e per le quali, quindi, non esiste, al momento, una valida alternativa terapeutica.

## 5. Le soluzioni chirurgiche nel CPCTE

Il CPCTE è l'unica forma di ipertensione polmonare in cui la malattia si può "trattare" non solo con i farmaci, ma anche con un intervento potenzialmente risolutivo, senza dovere ricorrere al trapianto di polmoni. Questo intervento si chiama endoarterectomia polmonare.

### 5.1 Endoarterectomia polmonare



*Nella figura viene raffigurato il campo operatorio durante l'intervento di endoarterectomia polmonare: si nota l'estrazione del trombo organizzato attraverso l'incisione dell'arteria polmonare.*

Attraverso un'incisione sul torace e il taglio dello sterno, il chirurgo raggiunge la o le arterie ostruite nei polmoni e rimuove il materiale tromboembolico, permettendo di ristabilire il passaggio del sangue attraverso la circolazione polmonare ed eliminare il motivo di resistenza. È un intervento chirurgico effettuato con circolazione extra corporea: una macchina svolge le funzioni del cuore e dei polmoni, ossigenando il sangue e pompandolo nel corpo.



*Materiale trombotico organizzato rimosso dai vasi polmonari durante l'intervento di endoarterectomia polmonare: si nota l'impronta delle diramazioni vascolari periferiche.*

Tale intervento è effettuabile solo nei casi di CPCTE che presentano ostruzioni prevalentemente prossimali, ossia vicine al tronco principale e quindi più facilmente accessibili dal chirurgo.

Più tempestivi sono la diagnosi e l'intervento e maggiori sono le possibilità di guarigione. La dettagliata valutazione e selezione pre-operatoria del paziente, l'esperienza e la tecnica chirurgica e l'accurata gestione post-operatoria rappresentano i requisiti essenziali per il successo di questo intervento.

Il decorso post operatorio prevede normalmente alcuni giorni in terapia intensiva e un paio di settimane in reparto. Se l'intervento ha successo si può assistere alla completa normalizzazione dell'emodinamica polmonare. Tuttavia è fondamentale che anche i pazienti "guariti" proseguano la terapia anticoagulante orale per evitare le recidive di embolia polmonare che potrebbero determinare nuovamente lo sviluppo di CPCTE. Sono previsti inoltre controlli periodici di monitoraggio.

La endoarterectomia polmonare consente di ritrovare un'ottima qualità della vita. La maggior parte delle persone riesce a riprendere l'attività lavorativa e a vivere una vita assolutamente normale.

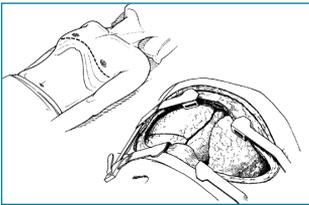
In Italia la endoarterectomia polmonare viene effettuata a Bologna presso il S. Orsola-Malpighi e a Pavia al Policlinico S. Matteo.

## **5.2 Angioplastica delle arterie polmonari**

Attualmente alcuni pazienti vengono trattati anche con l'intervento di angioplastica delle arterie polmonari. Con un palloncino introdotto attraverso una vena centrale si possono dilatare le stenosi distali. L'utilizzo di questa metodica è riservato ai pazienti non operabili e viene effettuato in pochi centri esperti. A Bologna presso il S. Orsola-Malpighi è attualmente in corso un programma di angioplastica delle arterie polmonari.

## 5.3 Il trapianto di polmoni

Il trapianto di polmoni viene generalmente preso in considerazione solo quando neanche la terapia farmacologica più potente dà risultati oppure nei rari casi in cui vi è una ipertensione polmonare residuale grave post intervento di tromboendarterectomia. Si tratta di un intervento chirurgico maggiore e, a causa della ridotta disponibilità di organi, le liste di attesa sono piuttosto lunghe. I polmoni possono essere trapiantati entrambi in blocco, oppure, più raramente, anche uno solo. Solitamente, dopo il trapianto di polmoni, anche un cuore affaticato da ipertensione polmonare recupera quasi interamente la sua funzionalità. Per questo motivo il trapianto del blocco cuore-polmoni viene riservato a chi presenta anche difetti cardiaci congeniti che non possono essere riparati.



*Nel trapianto bi-polmonare l'incisione di scelta è quella a "clam shell" (conchiglia di cozza) che si estende lateralmente sino alla linea ascellare anteriore.*

L'intervento dura poche ore e, nella maggior parte dei casi, "risolve" il problema dell'ipertensione polmonare. Con qualche accorgimento, soprattutto per prevenire possibili infezioni delle vie respiratorie, i pazienti possono tornare a una vita normale. Dovranno tuttavia assumere farmaci immunosoppressivi per tutta la vita in modo da ridurre le probabilità di rigetto degli organi trapiantati.

Negli ultimi 15-20 anni i progressi in campo terapeutico e chirurgico nella cura dell'ipertensione arteriosa polmonare e CPCTE sono stati notevolissimi, e questi hanno portato a una migliore prognosi e qualità di vita. Diversi farmaci sono stati approvati a livello europeo per l'ipertensione arteriosa polmonare e ora anche per il CPCTE. In questi anni sono state inoltre perfezionate le tecniche chirurgiche sia per quanto riguarda la endoarterectomia polmonare sia per il trapianto di polmoni che, anche se rimangono interventi complessi e delicati, oggi offrono migliori prospettive rispetto al passato. Con le debite precauzioni i pazienti possono ritrovare una vita pressoché normale. La ricerca su nuove soluzioni intanto va avanti, siamo fiduciosi che vi saranno ulteriori miglioramenti in un futuro prossimo.

I racconti dei pazienti che potrete leggere nell'appendice sottolineano però il fatto che, nonostante i progressi fatti, la strada sia ancora lunga per arrivare a una gestione ottimale della malattia. Essa è infatti tuttora poco conosciuta e vi sono non solo gravi ritardi nell'arrivare a una diagnosi corretta, ma si corre anche il rischio che sia confusa con altre patologie (ansia, depressione, asma...). Il tempo perso nell'attesa di una diagnosi non si recupera più perché la malattia intanto fa il suo corso. Rimane molto da fare quindi a livello di informazione e sensibilizzazione ed è in questo che le associazioni di pazienti svolgono un ruolo importante che si va ad integrare con quello di supporto ai pazienti e ai loro familiari.

Dai racconti dei pazienti, emerge anche quanto sia importante il rapporto con medici e operatori sanitari e il fatto che la malattia richieda una cura non solo farmacologica e medica, ma anche un'attenzione umana e affettiva.

*La nostra pubblicazione è destinata prevalentemente ai pazienti e ai loro familiari e sappiamo per esperienza che al di là delle spiegazioni più “tecniche” su farmaci e interventi chirurgici, è molto importante per loro avere notizie di prima mano da altri pazienti che si trovano nella stessa situazione, sul vissuto della malattia nel quotidiano. In questi anni abbiamo raccolto e pubblicato molte testimonianze di pazienti affetti da CPCTE, alcuni dei quali in terapia farmacologica, altri reduci da intervento di endarterectomia polmonare. Proponiamo qui alcuni stralci dei racconti di quattordici pazienti.*

**Pier Mario N.** ha 49 anni e abita in un piccolo paese in provincia di Viterbo. Nella sua “vita passata” racconta di non avere mai avuto particolari problemi di salute, fino al giugno del 2008, quando, improvvisamente, ha cominciato “ad avvertire affanno, affaticamento, incapacità a svolgere qualsiasi tipo di sforzo fisico; anche salire le scale era diventata un’impresa. Inizialmente ho pensato che questa condizione fosse dovuta allo stress legato ai ritmi di lavoro, agli impegni familiari ecc.”. Con il passare dei giorni, la situazione non migliora e dopo una serie interminabile di ricerche ed esami viene fatta la diagnosi. La decisione di operarsi arriva velocemente: “Io, pur consapevole dei rischi di un intervento così delicato, ho accettato immediatamente, perchè per la prima volta avevo una grande opportunità per migliorare le mie condizioni di salute.” Da allora è passato oltre un anno: “Oggi sto abbastanza bene, sono in terapia anticoagulante, conduco una vita normale, mi sottopongo volentieri ai controlli periodici perchè so di essere in buone mani. Ormai mi sento di far parte di una grande famiglia perchè conosco tutti, dal personale medico a quello infermieristico”. Anche per Pier Mario le incertezze del periodo in cui stava male senza sapere cosa fosse hanno lasciato un segno: “Quest’esperienza mi ha insegnato che il periodo peggiore nell’insorgenza della malattia è quando non si ha una diagnosi certa, per cui si brancola nel buio e non si riesce a vedere una via d’uscita al problema. Una volta che si conosce e ci si affida alle professionalità giuste, si riesce ad affrontarla e a conviverci.”

**Elena C.** ha 32 anni e vive a Verona. Si accorge della malattia perché dal 2007, improvvisamente, comincia a fare una fatica terribile e ad avere l'affanno anche durante una semplice passeggiata o salendo le scale. Per l'attività di lavoro che svolge si trova a dovere sollevare dei grossi pesi: "lo faccio la pasticcera e, lavorando per la grande distribuzione, un panetto di burro pesa 5 kg, le uova sono in brik da 1 kg, la farina in sacchi da 25 kg...". Questo diventa un ostacolo insormontabile. Quando arriva al punto di non riuscire a dormire la notte "perché avevo sempre il cuore che batteva all'impazzata e mi mancava sempre il respiro", Elena decide di farsi vedere. "Il medico di base mi visitò e mi disse che ero un po' depressa, poiché tre mesi prima avevo perso mia mamma, e che non avevo superato il lutto". Così passano altri mesi durante i quali il marito, e la sua famiglia "erano preoccupatissimi e non sapevano più cosa pensare". Nel corso di una visita in un centro specializzato le viene infine diagnosticato il CPCTE. La terapia farmacologica non dà gli effetti sperati e nel 2009 Elena decide, dopo molte titubanze e timori, di sottoporsi all'intervento di endoarterectomia polmonare. "Il 20 novembre venni operata. I giorni seguenti sono stati molto duri e faticosi, ma grazie a Dio è andato tutto bene. Dopo 26 giorni sono stata dimessa e tornando a casa ho provato una forte emozione (...). A distanza di mesi, affronto le scale con il sorriso e mi sento rinata!". Elena ringrazia tutta l'équipe medica per averle "regalato una seconda vita".

**Laura P.** è di Rapallo dove vive con la sua famiglia. Ha avuto un tumore e quando comincia a fare fatica "a salire pochi gradini, portare una borsa, camminare e contemporaneamente parlare" i medici interpellati pensano che il suo problema sia soltanto dovuto ad "ansia conseguente allo spavento che il tumore porta sempre con sé". Due anni dopo l'insorgenza dei primi sintomi le viene diagnosticato il CPCTE. Anche nel suo caso la terapia farmacologica non migliora la situazione e le viene proposto di sottoporsi all'intervento di tromboendoarterectomia. Anche per Laura non fu facile decidersi a fare l'intervento... "Ogni tanto mi assaliva il dubbio, ma a 70 anni suonati, vale la pena di affrontare un intervento chirurgico così importante?"

Poi l'idea di veder crescere ancora un po' il mio nipotino ebbe il sopravvento e mi diede il coraggio di andare avanti." Ed ecco Laura che descrive come è cambiata la sua vita: "Non ero più padrona della mia vita e oggi, a distanza di oltre un anno della mia avventura, conduco una vita pressoché normale, sono autonoma negli spostamenti e nella mia vita quotidiana, accudisco la casa, cucino per quattro persone e quando posso aiuto mia figlia nel suo negozio di articoli sportivi."

**Gabriele V.** ha 35 anni e vive in provincia di Verona, dove svolge un lavoro che definisce "sedentario" di impiegato amministrativo in un'impresa di costruzioni. Nel tempo libero è appassionato da sempre di sport: trekking, sci, bicicletta e soprattutto pallacanestro, che pratica a livello agonistico sin dalla più tenera età. È anche operatore volontario in un gruppo socio-sportivo di atleti diversamente abili. Racconta che da un momento all'altro e senza un preciso evento scatenante ha un problema di dispnea. Ci racconta "Mi risultava letteralmente impossibile correre, perdevo fiato subito e faticavo a riprenderlo... quasi un incubo. E pensare che a metà maggio avevo percorso la mezza maratona in occasione della StraVerona, e mi sentivo al pieno delle forze, in forma". Il suo medico di base gli prescrive una serie di accertamenti di routine, ma non viene trovato nulla. La dispnea intanto peggiora, Gabriele fa altri esami e gli viene perfino prescritta una cura preventiva per l'asma. Gabriele è dovuto passare da vari medici e dai reparti di Cardiologia di ben due centri ospedalieri prima di arrivare a una diagnosi definitiva. Viene ritenuto idoneo all'intervento di endoarterectomia polmonare. Dopo Gabriele racconta: "È perfettamente riuscito, grazie al Cielo e... grazie alle mani del chirurgo. Dopo l'intervento ho iniziato subito la riabilitazione fisioterapica e praticamente dopo cinque giorni mi avevano già messo in piedi." Oggi Gabriele si descrive come "un Gabri versione 2.0..." Visti i problemi che ha avuto per arrivare a una diagnosi corretta incoraggia gli altri pazienti a lasciare materiale informativo sulla malattia al proprio medico di base o al distretto sanitario, tenendo aggiornati i vari canali (forum, facebook).

**Diop M.B.** è un giovane senegalese, arrivato in Italia nel 2000. Vive in Veneto, in una piccola città non molto lontana da Treviso. I primi sintomi della malattia si sono manifestati nel 2001, quando ha un grave malore dopo avere fatto le scale di casa: “Sentivo un forte dolore a livello del petto. Il disagio è continuato per tutta la notte, non riuscivo a dormire, avevo problemi a respirare. Allora ho capito che la cosa era seria!”. Viene ricoverato per un mese in ospedale, ma la diagnosi arriva solo due anni dopo, nel 2003. I medici decidono di sottoporlo a intervento chirurgico di endoarterectomia polmonare. Oggi, a distanza di undici anni Diop racconta: “Posso solo dirvi che, dopo questo intervento, la mia vita è completamente cambiata”. Diop ci racconta anche che: “Quando tutto questo è successo ero un clandestino, ma la cosa non ha influito sulle persone che mi hanno aiutato e che ringrazio ancora una volta. E sono contento di avere nel 2009 ottenuto il permesso di soggiorno.” Rivolge un ringraziamento speciale all’associazione di pazienti che lo ha seguito in tutto il suo percorso di malattia e all’anonima benefattrice che dal 2003 lo aiuta ogni mese con un versamento in banca.

**Turnes M.** ha una vita dinamica e attiva che ha subito “un primo brusco stop” nel 2003, “quando tutto è iniziato”. “Mi capitava di camminare con fatica e di dovermi fermare spesso per l’affanno. Continuavo però a fare i miei lavori di casa, compreso tirare la sfoglia a mano, ero solo un po’ rallentata”. Turnes vive “al rallentatore” per circa cinque anni, durante i quali ha anche continuato a viaggiare. Proprio durante un viaggio a Praga comincia a stare davvero male e si decide a fare ulteriori accertamenti. Un’angiografia rivela un’embolia progressiva che aveva lasciato dei trombi e quindi le vengono prescritti degli anticoagulanti. Visto che però sta bene, i medici decidono di aspettare per l’intervento. Racconta che prima della diagnosi era “caduta nella trappola della depressione, piangevo facilmente ed ero spesso demotivata”. Dopo la diagnosi cambia tutto: “Non ho più avuto un attimo di debolezza, dovevo tornare ad essere quella di prima, dovevo farlo per i miei figli e per mio marito. Mia figlia mi diceva, e ancora adesso dice: ‘Mamma sei un mito!’ Turnes invia una parola di incoraggiamento agli altri pazienti: “Mi rivolgo a tutti quelli che si

trovano nella mia condizione, non arrendetevi mai, lottate e lottate con ogni forza, fatelo per i vostri cari che hanno bisogno di voi. Se avete problemi di respiro, qualcosa di strano vi sta succedendo e se le comuni cure non migliorano il vostro stato, andate da un esperto. E abbiate fiducia”.

**Franca O.** abita in provincia di Novara e ha 62 anni. Soffre di problemi alle vie respiratorie fin da bambina. Quando le viene diagnosticato il CPCTE nel 2005 e proposto l'intervento di endoarterectomia polmonare dice: “Mi sono spaventata tantissimo quando mi hanno descritto l'intervento, così mi sono tenuta l'affanno e ho cercato di tenere duro”. Sta benino con i farmaci per qualche anno, ma ecco che nel 2010 decide finalmente di farsi operare. E come va adesso? Ecco cosa ci dice: “Meglio! Piano piano riesco a fare tante cose. Agli ultimi controlli mi hanno trovato bene. La pressione polmonare è diminuita a 40mmhg, da 75 che avevo! A questo punto dico, ma perché non ho fatto l'intervento sei anni fa? Ora devo star bene, come dico io, alla faccia di quei tre soldi che ho, devo girare, veder gente e pensare sempre in positivo!”

**Francesca L.R.** ha 46 anni, è siciliana, dell'entroterra ennese e anche per lei è tutto un peregrinare da un medico all'altro per avere una diagnosi corretta. Nel marzo 2005 è stata sottoposta all'intervento di endoarterectomia polmonare. Ci racconta che l'intervento “è andato molto bene” e si dichiara “felice della mia vita quasi normale”.

**Seyni N.** è italiano di origine senegalese e vive a Udine. Tutto è cominciato all'inizio del 2010 quando sul posto di lavoro, dopo avere fatto una rampa di scale ha grosse difficoltà di respirazione e a parlare con il suo direttore. Ci racconta che dopo questo episodio, che pensava fosse passeggero, “è iniziata la mia discesa all'inferno: provavo difficoltà a camminare rapidamente come prima, difficoltà a fare le scale, difficoltà a parlare a lungo senza stancarmi ecc. Una domenica che ero a casa dal lavoro, sono uscito con mio fratello a fare una passeggiata in centro città”. Il fratello, che non vedeva da molti anni,

lo trova molto male: “Si ricordava di me fisicamente forte e molto vivace e quando mi ha visto ridotto dalla malattia pesare 57 kg, dai 70 kg che pesavo prima, era davvero qualcosa di impossibile da sopportare per lui e per tutta la mia famiglia”. Seyni è stato sottoposto a intervento di endoarterectomia polmonare e oggi racconta: “Tutto è bene quel che finisce bene”, ringrazia la sua famiglia, la moglie, l’associazione di pazienti e l’équipe medica che lo ha assistito e rivolge un saluto particolare agli infermieri che lo hanno assistito: “tanto di cappello anche a tutti gli infermieri”.

**Giuseppe** ha 46 anni e vive in Friuli Venezia Giulia. Racconta di essere stato sempre in buona salute e in movimento “sono uno che ha sempre camminato tanto, non ho mai fumato e ho fatto sport saltuari come una partita a calcetto o a tennis una volta a settimana”. Un anno fa ha cominciato ad avvertire un crescente senso di stanchezza. “Nelle partite di calcetto con gli amici, più volte durante il gioco chiedevo al portiere (ruolo in cui si spendono meno energie), se poteva sostituirmi in mezzo al campo e io prendere il suo posto tra i pali”. Iniziò a comparire anche “una tosse secca e strana, durante la notte”. Per un pò Giuseppe racconta che alternava momenti di difficoltà a momenti “in cui avevo l’illusione di stare meglio”. La diagnosi viene fatta in un centro specializzato dopo un breve ricovero. Nel caso di Giuseppe le ostruzioni sono nelle arterie polmonari a livello distale. “Per la mia anatomia e gli aspetti emodinamici sfavorevoli, non è indicato nei miei confronti un intervento di endoarterectomia polmonare”. Giuseppe è in terapia farmacologica e la sua situazione è stabile. “Insomma devo cercare di convivere con la malattia potendo fare solo alcune cose ma non tutto, e chissà che magari qualcosa potrà cambiare nel futuro con l’avvento di nuove tecnologie mediche e/o chirurgiche, nella convinzione comunque che, per una serie di circostanze, mi ritengo fortunato di poter raccontare la mia storia, nella consapevolezza di essere seguito da uno staff medico eccellente”. Giuseppe racconta che per lui è stato molto utile leggere le storie degli altri pazienti, e dice: “Spero che anche il mio racconto possa essere di aiuto, con la speranza che un giorno venga trovata una cura che guarisca definitivamente l’ipertensione polmonare”.

**Veron G.** comincia a stare male nell'estate 2010, quando era al mare a Rimini e passeggiava con amici sulla battigia. "Rimanevo sempre indietro perché non avevo fiato, mi stancavo dopo pochi passi, avevo una tosse secca. In queste condizioni arrivai a settembre/ottobre. Pensavo fosse stanchezza, stress o ansia". Dato che le cose non miglioravano Veron si sottopone a esami vari ma "tutti gli esiti erano nella norma". Nei primi giorni di novembre sviene sul posto di lavoro. "Ero molto preoccupato. Non stavo più bene, non riuscivo a fare più nulla, né una rampa di scale, né spostare un tavolino o una sedia, né attraversare la strada. Mi fermavo sempre a respirare pochi passi dopo". Ripete tutti gli esami ma passano ancora mesi prima di arrivare a una diagnosi. Nel frattempo perde 18 chili di peso. "Per il mio primo medico di base era solo ansia". Oggi Veron è seguito da un centro specializzato, è in terapia farmacologica e tutto è cambiato: "Ora, luglio 2013, sto bene, vivo normalmente, non ho problemi, prendo i miei farmaci. Lavoro, non ho mai smesso un attimo, se non nella fase acuta. Non sono più svenuto e faccio una vita come tutti". Agli altri pazienti raccomanda "di seguire sempre i consigli dei medici, cioè la cura e la dieta, osservarla rigorosamente, non fare eccessi. Non si può guarire solo con i farmaci, dobbiamo aiutare i medici con il nostro stile di vita. Io non bevo alcool, non fumo e faccio lunghe passeggiate all'aria aperta una volta la settimana".

**Gian Antonio C.** vive a Venezia ed è gondoliere. Fino al 2007 è sempre stato benissimo. "Ho sempre regatato in gondola a Venezia e istruito a regatare. In gondola passavo anche otto ore al giorno. Questa è stata la mia passione per tutta una vita e lo è ancora". A un certo punto inizia a sentire "una strana sensazione, come se mi venisse a mancare il fiato". Si preoccupa e inizia a fare degli accertamenti. "Con tutti i medici che ho consultato e con tutti gli esami cui mi sono sottoposto, ero convinto che sarei venuto a capo del problema. Invece nulla". Dopo un ricovero in un centro specializzato "è arrivata la sentenza, chiara, esatta, definitiva". La decisione per l'intervento è sofferta: "lo cercai di barattare l'intervento con altre pastiglie più efficaci. Il medico molto sinceramente mi disse che, fatto

ora anziché fra qualche anno, l'intervento avrebbe comportato meno rischi. Mi affidai ciecamente a lui, dato che ne avevo constatato la grande professionalità e competenza". Oggi Gian Antonio sta bene e ha ripreso ad avere una vita normale: "Oggi posso dirlo: ho fatto benissimo ad affidarmi a lui! Per il primo periodo dopo l'intervento andavo ai controlli ogni tre mesi, poi il periodo è stato allungato a sei, ora vado a farmi visitare ogni otto mesi. Un successone! (...). Faccio tutto, eccetto regatare; però faccio ancora l'istruttore per otto ore al giorno per tutto l'anno. Questo sì, che è un bell'ECG da sforzo!

**Fausta B.** inizia così il suo racconto: "La voglia di vivere mi ha dato la forza di lottare per dieci anni con una malattia sconosciuta". Il suo percorso di malattia è iniziato nel lontano 2004. "Un pizzico di tosse continua ha richiamato l'attenzione del mio medico", ma i primi controlli hanno avuto esito negativo. Giorno dopo giorno, alla tosse si aggiungevano altri malesseri: "camminavo sempre meno, ero stanca e avevo il respiro affannoso. In poco tempo ho messo insieme una cartella di esami medici, tutti con esito negativo". La situazione è rimasta stazionaria fino all'inizio del 2012, quando c'è stato un crollo ulteriore. Quindi nuovi controlli, ma ancora nulla. "Avevo tanta preoccupazione e poche forze, ma non mi sono arresa, sono andata a bussare a tutte le porte". Finalmente, nel dicembre 2012, in un centro specializzato, fu fatta la diagnosi di CPCTE. La malattia era arrivata a uno stadio abbastanza grave e i medici le proposero l'intervento chirurgico. "Andai in crisi profonda, il cardiologo mi ha incoraggiato e spiegato che non potevo scegliere se fare o non fare l'intervento, perché la situazione era grave; a sua volta l'anestesista mi disse che la riuscita dipendeva in gran parte da me, dalla mia voglia di vivere e così, con l'incoraggiamento del cardiologo, dell'anestesista, di amici e familiari, ho accettato l'idea e di conseguenza ho riacquisito serenità, forza e voglia di combattere. Sono andata in sala operatoria tranquilla, con la certezza che ce l'avrei fatta e così è avvenuto!". Fausta descrive così la sua permanenza in terapia intensiva: "Ero pervasa da una grande gioia perché avevo superato un enorme ostacolo e mi sentivo bene, non avevo alcun dolore fisico. Durante tutto il decorso

post-operatorio non ho mai sentito dolori. Il tutto sicuramente è stato alleviato dalla presenza del personale medico e paramedico che insieme alla professionalità, mi hanno dato tanta sicurezza, sono stati molto gentili, sempre presenti e attenti a ogni richiesta.” Fausta è tornata a casa, sta bene e ha ripreso la sua vita. “Nessuno può immaginare che cosa si prova quando si passa dalla morte alla vita (...).” Ringrazio molto e provo un’immensa gratitudine nei confronti di tutti coloro che, in qualche modo, hanno partecipato a questa mia rinascita!”

Anche **Alfredo B.** ha un lungo percorso di visite ed esami prima di arrivare alla diagnosi definitiva. Quando gli viene comunicata è rassicurato nel sentir dire dai medici che è una forma che si può potenzialmente guarire. “Ero un po’ agitato, perché so che significa avere un intervento dove ti aprono il torace e la lunga convalescenza che si deve fare, ma felice perché il medico mi disse la parolina magica - guarire”! Si spaventa un po’ a sentire come funziona l’intervento: “L’ultimo giorno di ricovero, parlai con la cardiocirurgia la quale mi spiegò un po’ il tutto - da brivido la procedura dove ti portano la temperatura corporea a circa 18° - ma tutto sommato mi tranquillizzai perché vedevo in lei una persona molto seria e preparata, e al tempo stesso umana. Mi fidai fin dal primo minuto anche di lei!” Il 2 gennaio 2014 arrivò la telefonata dalla cardiocirurgia e Alfredo fu ricoverato. “Arrivò il fatidico giorno (...), beh, che ci crediate o no, io non ricordo nulla di nulla! Solo che ci fu il rito pre-operatorio (depilazione, doccia igienizzante ecc.) e mi misi quel ridicolo grembiolino tutto aperto di dietro - sembravo Benigni ne “Il Piccolo Diavolo” - e poi mi misi a letto perché mi avrebbero portato in sala.” Alfredo ricorda episodi curiosi del periodo in terapia intensiva che ci descrive nel suo racconto: “All’inizio vedevo cose così strane, pensate che ero convinto che le altre persone allettate fossero dei manichini per esercitazioni, per non parlare poi del fatto che vedevo in una finestra vicino a me falegnami costruire porte e mobili! Non vi dico dopo le risate con mia madre su queste e altre mie allucinazioni...ahahah! A volte le dicevo: “Fammi portare quella roba che mi facevano fuma-

re... mi faceva star bene... e vai con le risate a crepapelle!” Oggi Alfredo sta benissimo “Sono felice ora di potervi raccontare anche questa mia ulteriore esperienza, spero ultima, e poter elogiare e ringraziare tutti i medici e infermieri (...). Con alcuni di loro ho stretto amicizia e ci si sente anche tramite Facebook”. Alfredo rivolge una parola di ringraziamento anche all’associazione di pazienti per il supporto ricevuto.

### **Antagonisti recettoriali dell'endotelina:**

farmaci che limitano l'azione dell'endotelina-I bloccandone i recettori cellulari.

**Anticoagulanti:** farmaci che rendono più fluido il sangue.

**Classe diagnostica:** tipo di ipertensione polmonare di cui è affetto un paziente (si riferisce alla classificazione diagnostica dell'OMS nella quale sono distinte 5 classi di IP).

**Cateterismo cardiaco:** un'indagine diagnostica fondamentale sia perché permette un'accurata misurazione della pressione atriale destra, della pressione polmonare media e della portata cardiaca, che sono i principali indici prognostici della malattia, sia perché permette l'esecuzione del test di vasoreattività per identificare i pazienti *responders*. In anestesia locale viene inserito nella vena del collo (giugulare) o dell'inguine un lungo e sottilissimo tubicino di plastica detto catetere che viene fatto avanzare attraverso la vena fino a raggiungere il cuore dove tramite dei sensori posti alla sua estremità il catetere registra le necessarie misurazioni.

**Classe funzionale NYHA:** livello di compromissione del paziente basato sulla valutazione dei sintomi (da I a IV, a seconda della severità).

**Diuretici:** farmaci che favoriscono l'eliminazione dei liquidi in eccesso.

**EMA:** European Medicines Agency, ente regolatorio europeo per l'approvazione di nuovi farmaci.

**Endoarterectomia polmonare:** tale intervento, riservato ai pazienti affetti da cuore polmonare tromboembolico (una forma particolare di IP), viene effettuato in circolazione extra corporea e consente al chirurgo di rimuovere il materiale tromboembolico che ostruisce il circolo polmonare permettendo il passaggio del sangue attraverso la circolazione polmonare

senza incontrare resistenza.

**Endotelina-I:** sostanza prodotta dalle cellule endoteliali con effetto di vasocostrizione e di stimolazione della proliferazione cellulare.

### **Forme associate di IAP (IAPA):**

la IAP può essere associata ad alcune condizioni cliniche predisponenti: malattie del tessuto connettivo, cardiopatie congenite, ipertensione portale, infezione da HIV, schistosomiasi e anemie emolitiche croniche. In questi pazienti vi è un'incidenza maggiore di IAP rispetto alla popolazione generale.

### **Fosfodiesterasi quinta (PDE-5):**

enzima preposto alla degradazione di una sostanza (detta cGMP) con effetti di vasodilatazione e di inibizione della proliferazione cellulare. L'inibizione dell'enzima fa aumentare i livelli intracellulari di cGMP.

### **Grado di raccomandazione ed**

**evidenza:** Le Linee Guida (vedi alla voce "società scientifiche") assegnano un grado di "raccomandazione" e di "evidenza" a ciascun farmaco. Il grado di raccomandazione (I, IIa, IIb, III) definisce l'efficacia/utilità di un determinato trattamento e si basa sull'opinione degli esperti e sulla pratica clinica (in ordine decrescente, con I che è il più alto grado di raccomandazione e III il più basso). Il livello di evidenza (A, B, C) è stabilito in base a precisi criteri predefiniti che tengono conto del numero e del tipo di studi clinici effettuati con il trattamento in questione.

### **Ipertensione Arteriosa Polmonare (IAP):**

si riferisce al Gruppo I della classificazione diagnostica dell'OMS e può comparire isolatamente (forma idiopatica) essere associata ad altre patologie (forme associate). L'arteriopatia ipertensiva polmonare, cioè l'insieme delle alterazioni proliferative e ostruttive che si realizzano a livello delle strutture vascolari polmonari, caratterizza tutte le forme di IAP.

**Inibitori della fosfodiesterasi quinta (PDE-5):** farmaci che inibiscono la fosfodiesterasi quinta e fanno quindi aumentare i livelli intracellulari di cGMP.

**Ipertensione Polmonare (IP):** presenza di elevati valori di pressione nel circolo polmonare.

**Malattie del tessuto connettivo associate a IAP:** comprendono la sclerosi sistemica, il lupus eritematoso sistemico, la connettivite mista e, più raramente, l'artrite reumatoide, la dermatomiosite e la sindrome di Sjögren. La sclerosi sistemica rappresenta la principale malattia del tessuto connettivo associata a IAP.

**OMS:** Organizzazione Mondiale della Sanità.

**Ossido nitrico:** sostanza allo stato gassoso con proprietà di vasodilatazione polmonare. Viene usato normalmente per effettuare il test di vasoreattività.

**Portata cardiaca:** volume di sangue pompato dal cuore nell'unità di tempo espresso in litri al minuto.

**Pressione polmonare:** pressione misurata nell'arteria polmonare; si identificano valori di pressione polmonare sistolica, diastolica e media. Per la diagnosi di IP si usa la pressione polmonare media.

**Prostaciclina:** sostanza prodotta dalle cellule endoteliali con effetto di vasodilatazione e antiproliferativo.

**Prostanoidi:** farmaci analoghi alla prostaciclina.

**Scompenso cardiaco:** condizione clinica che si realizza quando l'efficienza del muscolo cardiaco è com-

promessa e il cuore non è in grado di svolgere adeguatamente la sua funzione di pompa. Può essere la conseguenza di molte patologie cardiovascolari e polmonari.

**Screening per trapianto:** indagini diagnostiche, laboratoristiche e strumentali, atte a individuare l'idoneità e l'assenza di controindicazioni al trapianto.

**Società Europea di Cardiologia (ESC):** società scientifica che riunisce 80.000 cardiologi e professionisti del settore

da tutto il mondo.

**Stimolatori della guanilato ciclaso solubile (sGC):** Gli sGC aumentano un nucleotide intracellulare, il cGMP, con effetti di vaso dilatazione.

**Trapianto:** il trapianto di polmoni o cuorepolmoni trova indicazione solo nei pazienti più gravi che non rispondono alla terapia medica più intensiva. Dura poche ore e il decorso post-operatorio in assenza di complicazioni è di circa tre settimane al termine del quale il paziente normalmente deve seguire un programma di riabilitazione fisica. La maggior parte dei pazienti riesce a ritrovare una qualità di vita praticamente normale. È necessario seguire una terapia immunosoppressiva e fare controlli per il resto della vita.

**Vasocostrizione:** diminuzione del lume dei vasi sanguigni provocata da contrazione delle strutture muscolari delle pareti dei vasi.

**Vasodilatazione:** aumento del lume dei vasi sanguigni determinato da rilassamento delle strutture muscolari delle pareti dei vasi.



## ASSOCIAZIONE IPERTENSIONE POLMONARE ITALIANA ONLUS

### CONSIGLIO DIRETTIVO 2019-2022

*Presidente:* Leonardo Radicchi (Perugia)

*Vice-Presidente:* Claudia Bertini (Milano)

*Consiglieri:*

Pisana Ferrari (Milano)

Marika Gattus (Cagliari)

Evelina Negri (Milano)

Gabriele Valentini (Verona)

Massimiliano Vitali (Bologna)

### COMITATO SCIENTIFICO 2019-2022

Prof. Nazzareno Galiè (Bologna)

D.ssa Alessandra Manes (Bologna)

Fiammetta Iori (Bologna)

Massimiliano Vitali (Bologna)

### CODICE FISCALE AIPI

91210830377

### REGISTRO REGIONALE DELLE ORGANIZZAZIONI DI VOLONTARIATO

#### REGIONE EMILIA ROMAGNA

Determinazione n. 17284 del 21 novembre 2014

### PER CONTATTARCI

Dott. Leonardo Radicchi - cell. +39 392 5003184 - [presidente@aipiitalia.it](mailto:presidente@aipiitalia.it)

Dott. Claudia Bertini - cell. +39 338 3021381 - [vice-presidente@aipiitalia.it](mailto:vice-presidente@aipiitalia.it)

Avv. Giulia Tropea - cell. +39 391 4805050 - [amministrazione@aipiitalia.it](mailto:amministrazione@aipiitalia.it)

### SITO WEB

[www.aipiitalia.it](http://www.aipiitalia.it)

### PER SOSTENERE L'ASSOCIAZIONE

*Conto corrente postale:*

n. 25948522 intestato a AIPI - Associazione Ipertensione Polmonare Italiana Onlus

*Conto corrente bancario:*

c/o CREDITO VALTELLINESE Spa, Sede di Perugia, intestato a

AIPI - Associazione Ipertensione Polmonare Italiana Onlus

IBAN: IT83 G052160 300100 000900 2974

BIC/SWIFT: BPCVIT2SN

Nei pazienti con ipertensione polmonare la circolazione polmonare presenta delle importanti disfunzioni, in particolare l'aumento della pressione nelle arterie polmonari. Il cuore fatica a pompare il sangue venoso nelle arterie polmonari e con il tempo questo sovraccarico può portare a scompenso cardiaco. L'Organizzazione Mondiale per la Sanità (OMS) suddivide l'ipertensione polmonare in cinque gruppi distinti. Questa pubblicazione tratta della forma particolare di ipertensione polmonare nota come "cuore polmonare cronico tromboembolico", o CPCTE gruppo 4 della classificazione OMS. Nell'ipertensione arteriosa polmonare, la forma più rara, l'aumento della pressione è legato a un problema intrinseco dei vasi polmonari (la cosiddetta arteriopatia ipertensiva polmonare), che provoca ispessimento e restringimento del lume dei vasi. Nel CPCTE invece l'ipertensione polmonare è dovuta all'ostruzione meccanica del circolo polmonare da parte di trombi - coaguli di sangue - che si sono progressivamente accumulati nel circolo polmonare. Il CPCTE può anche essere una complicanza della tromboembolia polmonare acuta.

Il CPCTE è l'unica forma di ipertensione polmonare in cui la malattia si può trattare non solo con farmaci, ma anche con un intervento potenzialmente risolutivo, senza dovere ricorrere al trapianto di polmoni. L'intervento si chiama tromboendoarterectomia. Si sta sviluppando inoltre anche l'angioplastica delle arterie polmonari che consentirebbe di disostruire i vasi distali nei pazienti non candidabili all'intervento chirurgico.

AIPI ha varie pubblicazioni al suo attivo, ma ad oggi ne mancava una che fosse interamente dedicata al CPCTE. Molti dei nostri soci soffrono di questa forma di ipertensione polmonare e sono parte attiva della nostra comunità, come testimoniano anche le tante biografie pubblicate negli anni sul nostro notiziario AIPInews, di cui alcuni stralci sono riportati in appendice. Siamo molto contenti di potere fare uscire questa pubblicazione in un momento così ricco di novità importanti per i pazienti che ne sono affetti.

*Pisana Ferrari*  
*Presidente AIPI*

