

# Iipertensione polmonare

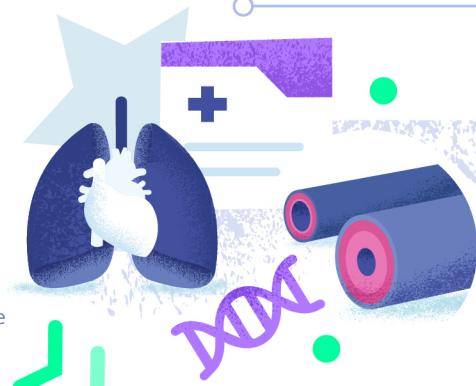


L'ipertensione polmonare (IP) è una **condizione fisiopatologica** caratterizzata da un **aumento della pressione polmonare** ( $mPAP > 20 \text{ mmHg}$ ) che può essere **presente in diverse condizioni cliniche**.

Queste ultime, per semplicità, sono state raggruppate in cinque gruppi clinici differenti.

Ciascun gruppo clinico è caratterizzato dagli stessi meccanismi fisiopatologici alla base dello sviluppo dell'ipertensione polmonare stessa.

Ad esempio, nel **gruppo clinico 2** l'ipertensione polmonare è conseguenza di **patologie del cuore sinistro** (malattie valvolari mitraliche, scompenso cardiaco...); nel **gruppo 3** di patologie del **parenchima polmonare** (BPCO, fibrosi polmonare...); nel **gruppo 4** della malattia **tromboembolica polmonare**.

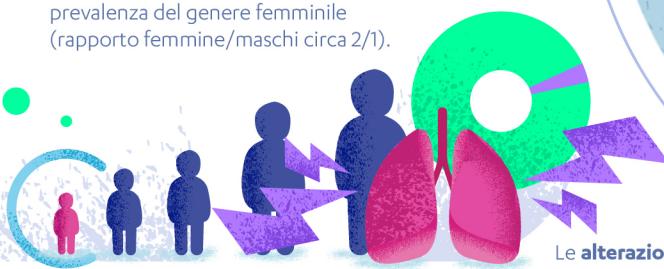


Quando si parla di ipertensione arteriosa polmonare (IAP) si fa invece riferimento al **gruppo clinico 1** la cui caratteristica essenziale è legata al fatto che in questo caso lo sviluppo di IP è la diretta conseguenza di una patologia **intrinseca** dei vasi arteriosi polmonari e non di altre condizioni patologiche.

Nell'IAP sono infatti implicate **disfunzioni endoteliali, disregolazione dei processi infiammatori e mutazioni genetiche** che determinano **alterazioni strutturali dirette dei vasi arteriosi polmonari**.

## EPIDEMIOLOGIA

L'IAP è una **patologia rara**, rappresenta, infatti, solo il 3,5% dei casi di IP riscontrabili nella **pratica clinica**; l'incidenza stimata è di circa 2,4 casi/milione di abitanti adulti/anno, mentre la prevalenza minima pari a 15/milione di abitanti adulti con una netta prevalenza del genere femminile (rapporto femmine/maschi circa 2/1).



## FISIOPATOLOGIA

Come detto in precedenza L'IAP **include** tutte quelle **condizioni patologiche** in cui l'**aumento della pressione polmonare** è legato ad una **patologia intrinseca** della **struttura** dei **vasi arteriosi polmonari**.

Le **alterazioni istopatologiche** riguardano soprattutto le **arterie di piccolo e medio calibro** che vanno incontro a **ipertrofia della tonaca media, fibrosi della tonaca intima, ispessimento della tonaca avventizia con infiltrati infiammatori** e formazione di lesioni endoluminali complesse definite **lesioni plessiformi**.



Concorrono a **causare queste profonde alterazioni strutturali** diversi meccanismi quali la **disregolazione della funzione endoteliale** e l'**alterazione dei processi antinfiammatori e riparativi**.

# Ipertensione polmonare



Dal punto di vista fisiopatologico, il **rimodellamento dei vasi polmonari determina un aumento delle resistenze vascolari polmonari con conseguente aumento della pressione polmonare media.**

Se **in un primo momento il ventricolo destro riesce ad adattarsi all'aumento persistente e progressivo delle resistenze vascolari polmonari e della pressione polmonare sviluppando ipertrofia parietale e dilatazione, con il tempo i meccanismi di adattamento falliscono e il ventricolo destro diventa sempre più dilatato e ipocinetico.**



Come diretta **conseguenza delle alterazioni** sopra citate i sintomi descritti dal paziente saranno: **dispnea da sforzo, astenia, angina, sincope e pre sincope** fino ad arrivare ai **segni e sintomi dello scompenso cardiaco destro avanzato** (edemi declivi, turgore delle giugulari, congestione epatica e versamento pleurico).

## ITER DIAGNOSTICO

**L'IAP può presentarsi in forma isolata** (ipertensione polmonare idiopatica ed ereditaria) oppure come patologia associata ad altre condizioni cliniche (malattie del tessuto connettivo, cardiopatie congenite, ipertensione portale, infezione da HIV, anemie emolitiche croniche).

**Non esistono dei meccanismi fisiopatologici chiari che possano spiegare l'associazione tra queste patologie e l'IAP;** tuttavia, si tratta di patologie con aumentato rischio di sviluppo di IAP con cui condividono le stesse alterazioni morfostrutturali vascolari.

Ne consegue che **per i pazienti affetti da queste patologie associate**, come per esempio i pazienti sclerodermici, è indicato lo screening ecocardiografico annuale per l'identificazione precoce della IAP.

**L'ecocardiogramma è l'esame non invasivo di primo livello a cui sottoporre il paziente con sospetto clinico di IP.**

Esso da solo non può fornire la diagnosi di certezza di IP ma, attraverso l'integrazione di parametri flussimetrici e morfologici, permette di stimare la probabilità che quel paziente sia affetto da IP.



Se alla valutazione ecocardiografica sussiste una probabilità intermedia o alta di IP, allora è necessario proseguire con l'iter diagnostico cercando le forme più frequenti di ipertensione polmonare (gruppo clinico 2, 3 e 4) con esami dedicati e specifici (spirometria, TC torace con e senza mdc, scintigrafia ventilo/perfusoria).

Solo una volta escluse queste forme più frequenti di IP potrà essere ragionevolmente sospettata la diagnosi di IAP (gruppo 1).

La diagnosi definitiva di IAP necessita dell'esecuzione del cateterismo cardiaco destro il quale, oltre a confermare o smentire la diagnosi di IAP, fornisce dati preziosi per definire il profilo di rischio del paziente necessario per decidere la strategia terapeutica più efficace.

**Bibliografia:** 1. A. Frost, D. Badesch, J. Simon, R. Gibbs, D. Gopalan, D. Khanna, A. Manes, R. Oudiz, T. Satoh, F. Torres, A. Torbicki Diagnosis of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2019 Jan 24;53(1):1801904 2. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, Carlsen J, Coats AJS, Escrivano-Subias P, Ferrari P, Ferreira DS, Ghofrani HA, Giannakoulas G, Kiely DG, Mayer E, Meszaros G, Nagavci B, Olson KM, Pepke-Zaba J, Quint JK, Rädegran G, Simonneau G, Sitbon O, Tonía T, Toshner M, Vachiery JL, Vonk Noordegraaf A, Delcroix M, Rosenkranz S; ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J. 2022 Oct 11;43(38):3618-3731. doi: 10.1093/euroheart/ejac237. PMID: 36017548. 3. G. Simonneau, D. Montani, DS. Celermajer, CP. Denton, MA. Gatzoulis, M. Krowka, PG. Williams, R. Souza Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension Eur Respir J 2019; 53:1801913 4. A. Vonk Noordegraaf, KM Chin, F. Haddad, PM. Hassoun, AR. Hemnes, SR Hopkins, SM Kawut, D. Langleben, J. Lumens, R. Naeije Pathophysiology of the right ventricle and of the pulmonary circulation in pulmonary hypertension: an update Eur Respir J 2019 Jan 24;53(1):1801900 5. N. Gallè, RN. Channick, RP. Frantz, E. Grünig, Z. Cheng Jing, O. Moiseeva, IR. Preston, T. Pulido, Z. Safdar, Y. Tamura, VV. McLaughlin Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension Eur Respir J. 2019 Jan 24;53(1):1801889