

■ MALATTIE RARE

Ipertensione arteriosa polmonare e difficoltà diagnostiche

Nelle malattie rare il momento diagnostico rappresenta un aspetto cruciale, perché di esse spesso si conoscono poco i sintomi e poi perché spesso non vengono ipotizzate, ritardando talora "troppo" l'inizio di cure efficaci.

L'ipertensione arteriosa polmonare non fa eccezione. Malattia rara (in Italia sono circa 3000 le persone che ne sono affette), ha un ritardo diagnostico di 2-3 anni in media.

"Si tratta di una patologia che, a differenza di altre forme di ipertensione polmonare, non dipende da una patologia polmonare, né da una disfunzione sistolica o diastolica o valvolare del cuore sinistro, ma è caratterizzata da un'alterazione primitiva dei vasi polmonari, che determina un aumento delle resistenze e delle pressioni del circolo polmonare stesso. Questa condizione porta a uno scompenso destro, a un'ipertrofia del ventricolo destro e, se non diagnosticata in tempo e trattata adeguatamente, è associata ad un'elevatissima mortalità". È quanto ha spiegato a **M.D. Michele D'Alto**, Responsabile Centro sull'ipertensione polmonare della Cardiologia Sun, AO Monaldi di Napoli.

► Sintomi aspecifici

La difficoltà diagnostica è dovuta anche al fatto che i sintomi iniziali sono aspecifici: dispnea, affaticabilità, capogiri e crisi sincopali, sono infatti comuni a patologie cardiologiche e pneumologiche" - continua D'Alto.

Il percorso diagnostico è molto complesso e prevede l'esecuzione di numerosi esami come ecocardiogramma, prove spirometriche, TAC del torace con e senza contrasto, scintigrafia polmonare, cateterismo cardiaco, ma un aspetto che può essere determinante è l'interpretazione dei risultati, che vanno integrati e devono essere letti da occhi esperti.

L'invito è che, nel caso anche solo del sospetto, il paziente venga immediatamente indirizzato ad un Centro di riferimento dove potrà trovare un'équipe specializzata. Perché non basta un cardiologo o uno pneumologo, serve che anche il radiologo sia 'allenato' e riconosca, quindi, i segnali che altrimenti passerebbero inosservati.

► La terapia esiste

Fino agli anni '90 l'unica opzione terapeutica per questi pazienti era il trapianto di cuore-polmone o di polmo-

ne. Successivamente sono apparsi diversi trattamenti farmacologici con piccoli progressi che hanno visto migliorare la mortalità del 5-10% netto l'anno, con una sopravvivenza mediana che si è portata intorno ai 5-6 anni. Fino all'avvento della nuova classe di farmaci chiamati 'stimolatori della guanilato ciclastasi solubile', di cui riociguat è il capostipite.

Riociguat ha quindi un duplice meccanismo d'azione: sensibilizza sGC a NO endogeno in quanto stabilizza il legame NO-sGC. Inoltre, stimola direttamente sGC attraverso un diverso sito di legame, indipendentemente da NO. Riociguat stimola sGC e affronta in tal modo il problema associato alla carenza di NO, ripristinando la via NO-sGC-cGMP con conseguente aumento della generazione di cGMP.

Nel caso dei pazienti con ipertensione arteriosa polmonare la terapia è un percorso a piccoli passi e molti tentativi. Si tratta di un approccio terapeutico che viene modificato nel corso del tempo a seconda delle risposte terapeutiche che si ottengono.

Attualmente si riesce a stabilizzare circa il 70% dei pazienti e nel 20-25% dei casi si registra un miglioramento clinico significativo, che significa una qualità di vita accettabile.



Attraverso il presente QR-Code è possibile visualizzare con tablet/smartphone il commento di Michele D'Alto