

migliorando. Piccoli passi 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. Negli ultimi 15 anni con l'arrivo di nuovi farmaci l'approccio all'ipertensione arteriosa polmonare ha visto l'associazione di una terapia convenzionale (diuretici, anticoagulanti, ossigeno, etc) con una terapia specifica in grado di agire su un alterato funzionamento delle cellule che costituiscono la parete del vaso polmonare (cellule endoteliali). Fino all'avvento della nuova classe di farmaci chiamati 'stimolatori della guanilato ciclasasi solubile', di cui riociguat è il capostipite, abbiamo avuto a disposizione, come farmaci specifici, i prostanoidei, gli antagonisti recettoriali dell'endotelina e gli inibitori della fosfodiesterasi-5. I prostanoidei agiscono con un'azione vasodilatante e antiaggregante piastrinica simile a quella della prostaciclina, che viene naturalmente prodotta dalle cellule che rivestono le pareti interne dei vasi; gli antagonisti recettoriali dell'endotelina, invece, tendono a bloccare l'azione di questo potente vasocostrittore, prodotto in maniera eccessiva nei vasi colpiti dalla malattia; e, infine, gli inibitori della fosfodiesterasi-5 aumentano gli effetti dell'ossido nitrico, una sostanza prodotta dall'endotelio dei vasi con una notevole azione vasodilatatrice. Questi farmaci agiscono riducendo la distruzione del guanosin-monofosfato ciclico (cGMP), che viene prodotto dall'enzima guanilato solubile quando interagisce con l'ossido nitrico. Recentemente è stato approvato il riociguat, che stimola direttamente la guanilato solubile a produrre cGMP indipendentemente dalla presenza di ossido nitrico. Questo aspetto è di particolare importanza perché nell'ipertensione polmonare la produzione di ossido nitrico è ridotta.

Quale cammino deve intraprendere il paziente dopo la diagnosi?

Nel caso dei pazienti con ipertensione arteriosa polmonare è un percorso a piccoli passi e molti tentativi. Si tratta di un approccio terapeutico di combinazione sequenziale, in cui la cura viene modificata nel corso del tempo a seconda delle risposte terapeutiche che si ottengono. Si inizia con una terapia di qualche mese, poi si effettua una rivalutazione e si aggiusta il dosaggio associando più molecole fra loro se il paziente non ha presentato miglioramenti significativi. Ultimamente si sta cambiando strategia di approccio, utilizzando una combinazione di farmaci subito dopo la diagnosi. In ogni caso il paziente va rivalutato per monitorare la risposta terapeutica e decidere se ottimizzare la terapia o aggiungere il terzo farmaco. Questo è un aspetto molto importante, che deve essere preso in considerazione per una gestione corretta della patologia anche dal punto di vista organizzativo. Per questo è fondamentale che i pazienti siano seguiti da centri specializzati, che garantiscono un approccio multidisciplinare e dove tutte le strategie terapeutiche possono essere messe in atto. Perché non tutti i medici, non tutte le strutture più piccole e con meno esperienza sanno gestire le terapie più complesse. ■ ML

Ipertensione polmonare e ritardo diagnostico: un problema ancora aperto

A colloquio con Michele D'Alto

Responsabile del Centro per la diagnosi e la cura dell'ipertensione polmonare presso la Cardiologia SUN, AO Monaldi di Napoli

Perché ci sono ancora tanti ritardi nella diagnosi di ipertensione polmonare?

Il ritardo diagnostico è un problema enorme per i pazienti con ipertensione polmonare. Si calcola che tra l'insorgenza dei sintomi e la diagnosi definitiva passino in media più di 2 anni, periodo che potrebbe essere utilizzato per somministrare terapie adeguate e cambiare la storia clinica dei pazienti. Prendiamo il caso specifico dell'ipertensione arteriosa polmonare: nonostante il livello di attenzione dei clinici rispetto a questa patologia sia per fortuna aumentato negli ultimi anni, quello che ancora manca e che può spiegare questo ritardo è un coordinamento tra i centri. Una rete, grazie alla quale i centri meno esperti, ma che intercettano il paziente nelle fasi iniziali della malattia, siano collegati rapidamente ai centri più esperti.

Come cambia la gestione della patologia in una struttura specializzata?

Il paziente seguito da un centro specializzato ha davanti a sé un percorso lineare e a tappe ben definite. Questo percorso prevede l'esecuzione di numerosi esami come l'ecocardiogramma, le prove spirometriche, la TAC del torace con e senza contrasto, la scintigrafia polmonare, il cateterismo cardiaco. Esami strumentali importanti, che vanno letti da occhi esperti che sanno cosa cercare. Così si arriva alla diagnosi.

A questo punto il paziente intraprende una terapia specifica ed è sottoposto a periodici controlli clinici, che consentono di valutare se la risposta al trattamento è soddisfacente o se sia necessario eseguire terapie più aggressive.

Tutto questo è possibile perché un centro specializzato si avvale di molti specialisti, che collaborano e sanno gestire adeguatamente tutti gli aspetti della malattia. E la gestione collegiale è un momento chiave anche per valutare l'efficacia della terapia, per affrontare le criticità e le fasi di peggioramento, e per rispondere a tutte le esigenze dei pazienti. Nel nostro gruppo di lavoro, per esempio, al nucleo 'storico' costituito da cardiologi, pneumologi, chirurghi, radiologi, reumatologi, infermieri specializzati, si sono recentemente aggiunte due psicologhe, che hanno contribuito in maniera importante al benessere dei pazienti. ■ ML