

## Ipertensione polmonare cronica tromboembolica: come intervenire

A colloquio con **Andrea Maria D'Armini**  
Professore Ordinario di Cardiocirurgia, Responsabile  
Unità di Cardiocirurgia, dei Trapianti Intratoracici e  
dell'Ipertensione Polmonare, Università degli Studi di Pavia,  
Fondazione IRCCS Policlinico 'San Matteo'

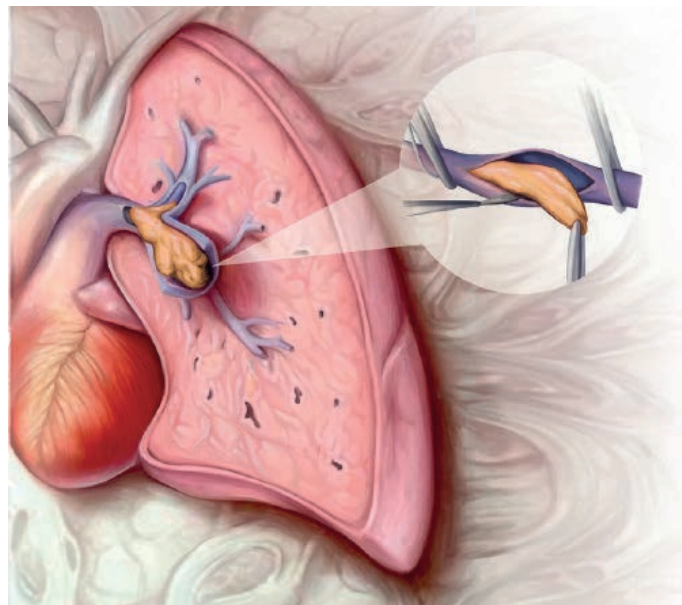
### Quali sono le caratteristiche dell'ipertensione polmonare cronica tromboembolica?

Rispetto alle altre forme di ipertensione polmonare, l'ipertensione polmonare cronica tromboembolica (CTEPH) ha una soluzione chirurgica (l'endoarteriectomia polmonare) in quanto è determinata da una causa meccanica: rimuovendo l'ostruzione delle arterie polmonari, ottengo la guarigione del paziente. Ci sono poi altre differenze, come la tipologia dei pazienti: mentre l'ipertensione polmonare di tipo 1 colpisce prevalentemente le donne intorno ai 40 anni, quella di tipo 4 non fa sostanziali differenze di genere e ha un'età media di insorgenza intorno ai 60 anni.

### Come mai ancora oggi i pazienti affetti da CTEPH arrivano a considerare tardi l'opzione chirurgica nonostante questa dovrebbe essere la prima soluzione da intraprendere dopo la diagnosi?

Sulla carta tutti i pazienti con una diagnosi di CTEPH sono operabili. In alcuni casi però non è possibile intervenire e i motivi sono diversi. A volte è tecnicamente impossibile intervenire, perché l'ostruzione è troppo periferica (ovvero troppo lontana dal cuore) o perché il danno è ormai di così vecchia data che non si riesce più a distinguere l'arteria polmonare a valle dell'ostruzione. Altre volte pazienti tecnicamente operabili possono avere controindicazioni legate ad altre problematiche di salute per le quali diventano inoperabili oppure sono molto anziani e non vogliono affrontare i rischi dell'intervento.

Quello che è certo è che pazienti italiani patiscono un doppio ritardo, quello della diagnosi e quello della valutazione dell'opzione chirurgica, una volta che la patologia è stata diagnosticata. L'errore è quindi nel sistema. Le cure sono sicuramente ottimali, ma quello che attualmente manca è un programma di follow-up indirizzato ad intercettare precocemente i pazienti con CTEPH. Dato che quest'ultima è una complicanza 'rara' di una patologia frequente, non si può certo attuare un programma estensivo di follow-up in tutti i pazienti dimessi con diagnosi di embolia polmonare acuta. Quello che si potrebbe, anzi si dovrebbe fare è un esame ecocardiografico predimensioni. Se questo ecocardiogramma "non convince", bisognerebbe programmare un nuovo



*Intervento di endoarteriectomia polmonare: rimozione del materiale tromboembolico organizzato in tessuto fibroso nei vasi sanguigni che causa la CTEPH.*

ecocardiogramma a distanza di tre mesi. Quando, dopo tre mesi di terapia anticoagulante, il paziente presenta ancora all'ecocardiogramma un quadro di ipertensione polmonare, bisogna intraprendere un iter diagnostico più approfondito. Solo così saranno intercettati i pazienti che hanno sviluppato CTEPH ma che sono ancora paucisintomatici, in classe funzionale 2. Se invece non si fanno controlli programmati, il paziente tornerà dal medico solo quando avrà sintomi più avanzati, perché si sono ormai innescati danni seri al microcircolo polmonare. E in questo caso l'intervento chirurgico è più complesso e rischioso.

### È cosa si può fare per aiutare tutti quei pazienti per il quali la via chirurgica non è più percorribile?

Prima dell'approvazione di riociguat non esisteva ancora alcuna terapia farmacologica approvata per il trattamento della CTEPH. È evidente, quindi, che questa terapia ha rappresentato un'importante arma a disposizione soprattutto di quei pazienti che per un'ipertensione polmonare cronica tromboembolica persistente (cioè quelli che dopo 3-6 mesi dall'intervento restano ipertesi) o per un'ipertensione polmonare cronica tromboembolica ricorrente (e cioè quelli che dopo una prima normalizzazione seguita all'intervento a distanza di tempo, anche anni, hanno una ripresa dell'ipertensione polmonare senza nuove ostruzioni) devono tenere sotto controllo la malattia. E poi ci sono i pazienti inoperabili per diverse ragioni. Per questi pazienti la terapia farmacologica è davvero importante. ■ ML