

IPERTENSIONE POLMONARE: UNA PATOLOGIA ORFANA DI DIAGNOSI

L'ipertensione polmonare può essere considerata la patologia dei paradossi. I sintomi sono troppo generici per essere identificati, i pazienti sono troppo pochi – tremila in Italia – per venire intercettati da medici non esperti, le terapie ci sono ma non iniziano tempestivamente perché la diagnosi arriva sempre troppo tardi. È una malattia rara, ma non trascurata perché il Sistema Sanitario Nazionale se ne fa carico avendola anche inserita nei LEA, e nemmeno orfana di terapia perché la ricerca ha messo a punto farmaci sempre più efficaci. È invece 'orfana di diagnosi': pochi la conoscono, è difficile individuare i sintomi, spesso i pazienti non vengono ascoltati quando li riferiscono. E così ancora troppo spesso chi soffre di questa patologia viene indirizzato tardi ai centri di riferimento, gli unici in grado di gestire la complessità dell'ipertensione polmonare con un approccio multidisciplinare. In questo dossier presentiamo il punto di vista dei clinici impegnati in prima linea a fianco di questi malati e delle associazioni dei pazienti che svolgono un ruolo fondamentale di divulgazione informativa e sostegno anche psicologico rivolto a chi direttamente o indirettamente convive con questa patologia.

Ipertensione polmonare: cos'è e come si cura

A colloquio con Carmine Dario Vizza

Responsabile del Centro ipertensione polmonare primitiva e Forme Associate, Azienda Policlinico Umberto I, Sapienza Università di Roma

Cos'è l'ipertensione polmonare e da che cosa è provocata?

Se parliamo di ipertensione polmonare in generale, non possiamo definirla 'una malattia' quanto piuttosto una condizione emodinamica, fortemente invalidante che può portare ad una grave forma di insufficienza cardiaca e al decesso. Esistono 5 forme di ipertensione polmonare: ipertensione arteriosa polmonare; ipertensione

polmonare da malattie del cuore sinistro; ipertensione polmonare secondaria a malattie polmonari; ipertensione polmonare tromboembolica cronica e ipertensione polmonare con meccanismi multifattoriali. Uno scenario, dunque, piuttosto complesso. L'ipotesi più accreditata per spiegare in modo molto semplice e schematico cosa provochi l'ipertensione arteriosa polmonare è quella secondo la quale le piccole arteriole polmonari vanno incontro a fenomeni di vasocostrizione e successivamente alla loro ostruzione per proliferazione delle cellule che ne costituiscono la parete. La riduzione del numero dei vasi 'aperti' causa un aumento delle resistenze al flusso ematico all'interno dei polmoni, che si ripercuote a livello del ventricolo destro, il quale deve pompare a pressioni più elevate per poter permettere lo scorrimento del sangue nel circolo polmonare. Per le sue caratteristiche anatomiche (pareti sottili) il ventricolo destro non si adatta a questa situazione e va incontro ad una progressiva dilatazione con perdita della capacità di pompare adeguati flussi di sangue, nella fase iniziale della patologia solo durante lo sforzo e nelle fasi terminali anche a riposo.

Stiamo parlando di una patologia rara. Qual è la sua prevalenza e incidenza nella popolazione?

Nelle forme idiopatiche, cioè senza una causa nota, prevalenza e incidenza sono talmente basse che è come cercare un ago nel pagliaio. Nelle forme associate a malattie del tessuto connettivo, la prevalenza (circa il 10% nella sclerodermia) è tale da giustificare programmi di screening con l'uso di ecocardiografia color-Doppler. Nelle forme associate a cardiopatie congenite è molto frequente (10-20%) e qualche volta si può sviluppare anche dopo la correzione chirurgica del difetto. Nelle altre forme, la prevalenza è intorno allo 0,5-1%, per cui va eseguito un ecocardiogramma solo nel caso in cui vi siano segni suggestivi di ipertensione polmonare (affanno, stanchezza eccessiva, comparsa di gonfiore alle gambe). In assenza di terapie specifiche, la mortalità è tra il 15-20% annuo con una sopravvivenza mediana di 2,5 anni.

Diagnosi precoce e accurata identificazione del tipo di ipertensione polmonare sono importanti per il decorso della malattia. E per quanto riguarda le opzioni terapeutiche?

Fino agli anni Novanta l'unica opzione terapeutica per questi pazienti era il trapianto di cuore-polmone o di polmone. Una via proponibile solo in alcuni casi e praticabile in un numero esiguo di pazienti (in Italia si eseguono 120-150 trapianti di polmone all'anno per tutte le patologie che interessano quest'organo). Poi sono apparsi diversi trattamenti farmacologici e lo scenario è andato

CHE COSA E' L'IPERTENSIONE POLMONARE?

L'IPERTENSIONE POLMONARE

è una condizione clinica che colpisce cuore e polmoni.¹ E' caratterizzata da un aumento della pressione sanguigna nelle arterie polmonari.¹

Nei pazienti possono essere presenti diverse cause alla base dell'ipertensione polmonare che possono portare a insufficienza cardiaca e decesso.²

- ipertensione arteriosa polmonare
- ipertensione polmonare da malattie del cuore sinistro
- ipertensione polmonare secondaria a malattie polmonari
- ipertensione polmonare tromboembolica cronica
- ipertensione polmonare con meccanismi multifattoriali

CHI NE SOFFRE?

L'età media alla diagnosi è di 50 anni.^{3,4}



- La prevalenza della PAH in Europa è intorno a **15-60 persone/milione** e l'incidenza di 5-10 casi per milione per anno. (rif linee guida ESC/ERS 2015, Galie et al., Eur Heart J)

QUALI SONO I SINTOMI?

I sintomi più comuni dell'ipertensione polmonare sono:^{5,6}



- I sintomi dell'ipertensione polmonare variano da individuo a individuo.
 - I primi sintomi si osservano generalmente con lo sforzo fisico.^{5,6}
- E' importante educare le persone a riconoscere i sintomi.**

IMPATTO DELL'IPERTENSIONE POLMONARE

- Un'indagine internazionale ha mostrato che l'ipertensione polmonare ha un forte impatto sulla qualità di vita dei pazienti, molti dei quali devono smettere di lavorare, hanno problemi a relazionarsi con gli altri e manifestano depressione.^{2,7}

L'ipertensione polmonare influisce in modo importante sulle normali attività di vita quotidiana:⁷



Si hanno difficoltà a

- salire le scale
- percorrere brevi distanze a piedi
- vestirsi

IL FATTORE TEMPO E' IMPORTANTE PER LE PERSONE AFFETTE DA IPERTENSIONE POLMONARE



- Inizialmente l'ipertensione polmonare è spesso asintomatica e quando i sintomi compaiono, la malattia è solitamente già progredita.^{8,9}

- Dato che i sintomi dell'ipertensione polmonare sono descritti come "non specifici", è spesso scambiata con altre malattie ritardando in tal modo la diagnosi **per anni**⁸

DIAGNOSI PRECOCE

- Una diagnosi precoce e accurata dell'ipertensione polmonare, accompagnata da un monitoraggio continuo del trattamento, possono avere un impatto positivo sul decorso clinico del paziente.^{2,9}

Si raccomanda generalmente di indirizzare i pazienti ad un centro specializzato nel trattamento dell'ipertensione polmonare.²

Bibliografia

1. Rosenzweig, S. Clin Res Cardiol 2007;96(5):27-541
2. Galie N et al. Eur Heart J 2015;doi:10.1093/eurheartj/ehv397
3. Barata RL, Miller CP, Bardi RJ, et al. An evaluation of long term survival from time of diagnosis in pulmonary arterial hypertension: from the REVEAL Registry. Chest. 2012;142(4):940-950
4. Gossain PE. Emerging drugs for pulmonary hypertension. Expert Opin Emerg Drugs.2010;15(1):71-86
5. McGivern S et al. Qual Life Res 2006;15(10):1-15
6. PHA UK website. Available from: http://www.phaassociation.uk.com/what_is_pah/!lmo%20access%202016
7. The impact of pulmonary arterial hypertension (PAH) on the lives of patients and carers: results from an international survey. PHA Europe 2011. http://www.phaassociationuk.org/Portals/0/PAH_Survey_FINAL.pdf [http://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/nda/2015/014117Orig1s01.pdf] [http://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/nda/2015/014117Orig1s01.pdf]
8. Powocki AJ, Braun J 2002; 32(5):65-69
9. Vachway, J L et al. Eur Respir Rev 2012; 21:40-47

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

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'

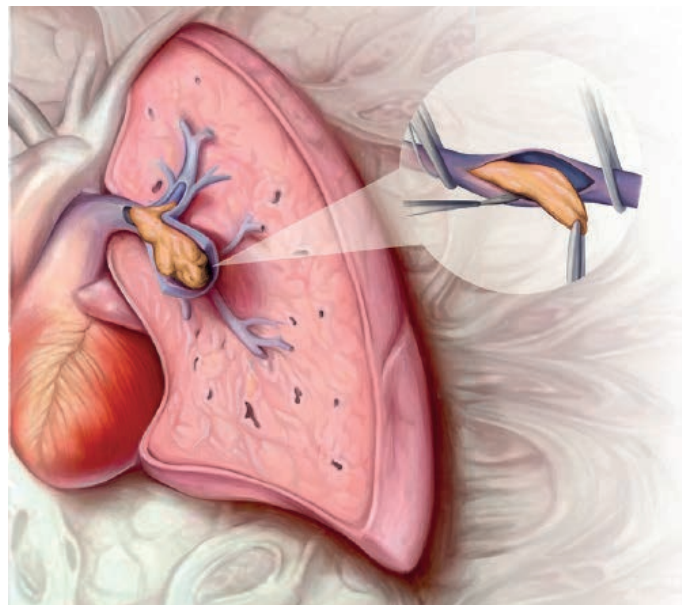
Quali sono le caratteristiche dell'ipertensione polmonare cronica tromboembolica?

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

Ipertensione polmonare: la strada percorsa e quella ancora da intraprendere

A colloquio con **Pisana Ferrari**

CEO PHA Europe, European Pulmonary Hypertension Association

Perché i percorsi diagnostico-terapeutici assistenziali sono così importanti nella cura dell'ipertensione polmonare?

Il problema dell'ipertensione polmonare è che i malati sono pochi. Per fortuna, dobbiamo dire, considerata la gravità della malattia. In Italia siamo circa 3000. Non vorremmo dover essere in tanti, vorremmo solo che la malattia si conoscesse di più. In media ci vogliono 2-3 anni prima di ricevere una diagnosi. Colpa dei sintomi aspecifici iniziali, certo. Ma i percorsi diagnostici sono poco conosciuti anche tra gli stessi medici. Maggiore conoscenza comporterebbe diagnosi più precoci. I centri specializzati esistono e sono perfettamente in grado di prendere in carico il paziente e assisterlo al meglio. Eppure spesso i pazienti neppure ci arrivano. Gli specialisti tendono a trattenere i pazienti a livello locale invece che mandarli in centri specializzati. Non si rendono conto che, così facendo, non si prendono davvero cura del paziente. Perché l'ipertensione polmonare richiede terapie farmacologiche, quando non chirurgiche, come nel caso dell'ipertensione arteriosa polmonare e della forma cronica tromboembolica, complesse da gestire e che prevedono molti passaggi delicati.

Le nuove terapie aprono scenari solo qualche anno fa impensabili. Come è cambiata la malattia alla luce anche dei nuovi farmaci?

Le nuove terapie rappresentano una speranza, una luce. E significano ricerca, studi, conoscenza sulla malattia. Nel 1988, quando io sono entrata nel tunnel della malattia, tutto questo non c'era. Non esistevano farmaci, non veniva fatta ricerca in questo campo, non c'erano neppure i centri di riferimento o le associazioni dei pazienti ai quali chiedere aiuto e consigli. Basti pensare a questo per rendersi conto di quanta strada sia stata fatta. Grazie anche ai farmaci e alla ricerca. Progressi che in altre malattie rare sono solo sognati. Anche in questo possiamo considerarci dei 'privilegiati', nella sfortuna della malattia. Adesso l'augurio è che si possa fare un passo in avanti, che sempre più persone – anche con l'aiuto dei mezzi di informazione – sentano parlare della malattia e magari riconoscano nei loro sintomi i sintomi di questa patologia, così da chiedere tempestivamente aiuto al medico o alle associazioni dei pazienti, che sapranno consigliarli. Vorrei che nessuna voce restasse più inascoltata o forse messa a tacere. ■ ML

Ipertensione polmonare: una diagnosi difficile da comunicare

A colloquio con **Leonardo Radicchi**

Presidente dell'Associazione Ipertensione Polmonare Italiana - AIPI

Dal campo di pallacanestro ad un ricovero ospedaliero nel giro di un battito di ciglia. A 18 anni all'improvviso la sua vita è cambiata. Vuole raccontarci la sua esperienza?

All'inizio non dai troppo peso alla stanchezza o all'affanno, è facile dare la colpa allo studio, allo stress, magari ad una vita sociale troppo intensa. Poi ti rendi conto che qualcosa non va e allora chiedi aiuto al medico di famiglia o ai primi specialisti, che ancora troppo spesso banalizzano i tuoi sintomi riconducendoli ad un semplice problema di 'stress'.

Nel mio caso la prima diagnosi corretta è stata innescata dall'intuizione di un cardiologo di Perugia, che per primo ha avuto il sospetto della malattia. Da allora sono passati 15 anni, eppure ancora oggi per i pazienti, a volte, la differenza la fa proprio la capacità di un medico di "intuire", di "sospettare" la malattia e volerci vedere più chiaro.

Oggi in tempo reale un paziente riceve una diagnosi e chiede una "second opinion" a dottor Google. Quanto è importante per un paziente avere informazioni corrette?

È fondamentale per essere rassicurato, ma è fondamentale anche per capire come muoversi. Per un paziente fortunato, che riceve una diagnosi in tempi ragionevoli e viene indirizzato ad un centro di riferimento di cura dell'ipertensione polmonare, ce ne sono tanti che vagano senza trovare una soluzione. In questi casi la rete può essere una speranza: un mare di informazioni (e disinformazioni) nel quale perdersi, ma anche la possibilità di entrare in contatto con le associazioni dei pazienti dove trovare non solo amici pronti ad ascoltarti e darti conforto, ma anche "addetti ai lavori" pronti a fornire informazioni corrette.

Dalla diagnosi alla terapia, farmacologica o chirurgica che sia. Un traguardo importante. Come si è sentito quel ragazzo e qual è la lezione che ha imparato?

Io ci sono arrivato dopo diverse avventure e disavventure, incontri meno fortunati e poi l'approdo a un centro di riferimento che mi ha ridato la vita che stavo perdendo. Questo per dire quanto sia importante rivolgersi a un centro che ti prenda in carico. Con

STRUMENTI DI DIAGNOSI DELL'IPERTENSIONE POLMONARE

- cateterismo cardiaco destro (unica metodica di diagnosi certa)
- ecocardiogramma
- elettrocardiogramma
- test da sforzo (per esempio, test del cammino dei sei minuti 6MWD)
- scintigrafia ventilo-perfusoria (V/Q scan)

Dato che i sintomi di ipertensione polmonare sono definiti "non specifici", la diagnosi può essere ritardata per anni. Una diagnosi precoce e l'accurata identificazione del tipo di ipertensione polmonare è fondamentale poiché un ritardo nel trattamento può avere effetti sul paziente. Un monitoraggio continuo del trattamento da parte di un medico esperto di ipertensione polmonare è essenziale per assicurare ai pazienti trattamenti ottimali per tipo e stadio della malattia.

Fonte: The Joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension - web addenda. Eur Heart J 2015; doi:10.1093/eurheartj/ehv317. Disponibile al seguente indirizzo: https://www.escardio.org/static_file/Escardio/Guidelines/Publications/PAH/2015%20ESC-ERS%20Gles%20PH-Web%20addenda-ehv317.pdf. Ultima consultazione: giugno 2017.

la terapia giusta per la mia patologia, sono tornato alla vita e oggi ho una moglie, una bambina, un lavoro e un futuro da costruire. La lezione che ho imparato è che purtroppo non si smette mai di avere paura e il medico questo lo deve sapere, lo deve rispettare, ma deve anche contrastarlo: la paura più grande è quella di sentirsi di nuovo male. Quando approdi ad una terapia con buoni esiti, l'idea di cambiarla, per alcuni pazienti, è devastante, anche se ti prospettano una cura più efficace o meno invasiva. Hai paura di alterare un equilibrio raggiunto con tanta fatica. La prima volta che mi hanno proposto di abbandonare la terapia ad infusione per una orale ho detto di no, eppure quella macchinetta era una presenza scomoda. Non mi abbandonava mai, neppure quando volevo abbracciare la mia ragazza. Ma ho detto no. Per paura. Il mio medico non si è fermato davanti a questo no, mi ha capito, compreso, incoraggiato e rassicurato, mi ha spiegato l'importanza del cambiamento che avrei vissuto. Un medico deve accompagnare il paziente nel passaggio a terapie di ultima generazione, se le ritiene più appropriate.

Sono tante le battaglie da portare avanti. Se potesse esprimere un desiderio da realizzare?

Educare. La società tutta, ma il mondo medico in particolare. Mi riferisco ai medici di medicina generale. Sono sempre loro i primi ad incontrare il paziente e dalla loro 'intuizione' potrebbe dipendere molto del destino del malato che hanno davanti. Poi i medici della medicina del lavoro, quelli delle commissioni INPS per l'invalidità: combattere tutti i giorni una malattia rara è già abbastanza difficile, sarebbe buona cosa se riuscissero ad evitarci di dover combattere contemporaneamente anche quelle istituzioni che dovrebbero tutelarci. ■ ML

Ipertensione polmonare: come aiutare il paziente adulto

A colloquio con **Vittorio Vivencio**

Presidente dell'Associazione malati di ipertensione polmonare onlus - AMIP

Non sapere di soffrire di ipertensione polmonare comporta un ritardo nell'accesso alle cure, che può essere davvero pericoloso. Che ruolo gioca la scarsa informazione e cosa potete fare come associazione di pazienti per migliorare le cose?

L'informazione gioca un ruolo fondamentale. Siamo 'orfani di diagnosi' perché siamo 'orfani di comunicazione'. La malattia è rara e quindi non se ne parla. E questo fa sì che non si conosca. Un circolo vizioso che vogliamo interrompere e per questo chiediamo aiuto anche ai media. Potrei raccontare decine di storie di malati che, approdati alle associazioni (uso questo termine perché arrivano estenuati come naufraghi che hanno navigato in un mare di disinformazione), ci parlano sempre di un inizio fatto di sintomi sottovalutati, incredulità, superficialità. Si parte sempre da 'lei è stressato'. Paradossalmente le cose vanno meglio nei bambini.

Per i bambini c'è più consapevolezza?

No, non c'è né più consapevolezza né più conoscenza. Semplicemente ci sono le mamme. Una madre capisce se il figlio non cresce come dovrebbe e vede se è più stanco degli altri coetanei quando gioca al parco. È difficile che una madre si arrenda di fronte alla spiegazione 'È pigro'. In genere va avanti con convinzione. Eppure i segnali in un bambino sono ancora più invisibili. Ma le mamme lo sanno, i piccoli possono contare su un osservatore privilegiato. Gli adulti no. Si devono bere l'amaro calice dello stress come spiegazione dei propri sintomi prima di essere creduti.

Come aiutare, allora, questo paziente adulto?

Se una persona lamenta 'fame d'aria', se la sua stanchezza va al di là di un normale stress e persiste nel tempo bisogna credergli. E intestardirsi a cercare una spiegazione, non liquidare tutto con 'sei fissato' o 'sei ansioso'. In primo luogo deve credergli la famiglia e poi il medico di base, che è l'interlocutore iniziale di questo viaggio che il più delle volte è una vera e propria odissea. Ci sta che all'inizio si pensi a qualcosa di più semplice, ma se i sintomi persistono, un ecocardio di controllo andrebbe prescritto. E poi, un giorno, arriva la diagnosi. Che potrebbe sembrare quasi una 'buona notizia', nel senso che finalmente finisce l'angoscia del

non sapere. Lì per lì ci si sente sollevati, perché almeno non si è più considerati dei 'malati immaginari'. Questa sensazione dura però un istante. Fino a quando il medico non ti dice che cosa hai. E poi, come arrivi a casa e cerchi su internet, arriva la disperazione. E i malati si sentono persi. Naufraghi.

In quale caso internet può venire incontro ai bisogni di questi pazienti?

In internet trovi di tutto. Notizie vere e notizie false che sembrano vere. Terapie che non hanno alcun fondamento scientifico, blog con consigli che bisognerebbe a tutti i costi evitare. Per fortuna è anche il luogo dove si incontrano le associazioni. E allora la zattera approda in un porto sicuro. Da dove poter ripartire, navigando in acque più tranquille. Ma a quel punto è il caso di passare dal virtuale al personale: ci si sente, ci si incontra, si è a disposizione del paziente per indicargli i centri specializzati presenti sul terri-

torio italiano. Da dottor Google ad un esperto in carne ed ossa. E che sia un ospedaliero, di un centro specializzato. Consigliamo sempre a tutti di non rivolgersi ad un privato: le cure sono complesse, richiedono alta specializzazione.

L'ipertensione polmonare è una delle malattie rare inserita recentemente nei LEA. Con quali prospettive?

Il fatto che l'ipertensione polmonare sia stata inserita nei LEA è un grande successo e un enorme passo in avanti. Ma non possiamo ancora dormire sonni tranquilli. Perché adesso la parola è passata alle Regioni. Noi speriamo che vengano adottati dei percorsi diagnostico-terapeutici assistenziali che possano costituire davvero un filo rosso per tutte le Regioni. Perché l'appropriatezza prescrittiva è fondamentale per la sostenibilità del Servizio Sanitario Nazionale, ma ancora di più lo è per il paziente che deve poter contare sulla migliore cura possibile. ■ ML

A CORTO DI FIATO

A corto di fiato Vivere con l'ipertensione polmonare è il progetto promosso dall'Associazione Ipertensione Polmonare Italiana (AIPI) e dall'Associazione Malati di Ipertensione Polmonare (AMIP) con il contributo non condizionante di MSD Italia. L'obiettivo è quello di diffondere la conoscenza di questa patologia attraverso la realizzazione di un cortometraggio visibile sul sito www.acortodifiato.it e sul canale Youtube dedicato, che vuole raccontare un giorno nella vita delle persone con ipertensione polmonare.

Tutti hanno potuto partecipare alla realizzazione del filmato: pazienti, familiari, amici, medici e caregiver che hanno voluto prendere una telecamera o un cellulare per filmare un momento della loro giornata.

Il cortometraggio finale è stato realizzato da Marco Strambi, giornalista medico-scientifico.

