

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