

IPERTENSIONE POLMONARE



Schweizerische Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie SGPH
Société Suisse sur l'Hypertension Pulmonaire SSHP
Società Svizzera di Ipertensione Polmonare SSPH
Swiss Society for Pulmonary Hypertension SSPH



Realizzato con il sostegno
indipendente di Actelion.

INDICE

Premessa	5
Introduzione	6
Che cos'è la IAP?	8
Sintomi	12
Classificazione	14
Diagnostica	18
Sulle tracce della pressione	20
Cause e possibilità di cura della IAP	23
Riduzione della pressione nei vasi sanguigni – terapia della IAP	28
Medicamenti di base	29
Terapia specifica	30
Convivere con la IAP – misure e raccomandazioni	34
Forza dalla propria iniziativa – gruppi di autoaiuto	36
Glossario	38

PREMESSA

Gentile paziente,

le è appena stata diagnosticata una «ipertensione polmonare»: dev'essere stato per lei uno shock. Magari all'inizio avrà provato sollievo nell'aver scoperto finalmente, dopo tanta sofferenza, il motivo della sua difficoltà a respirare, della continua stanchezza e dell'intolleranza all'esercizio fisico, poi però le sarà tornato il senso della realtà, e insieme l'ansia di trovarsi di fronte a questa diagnosi. Questo opuscolo, concepito per i pazienti, ha lo scopo di presentare informazioni esaurienti sulla malattia chiamata ipertensione polmonare. Esso non intende assolutamente sostituirsi al colloquio approfondito con il suo medico e il personale sanitario curante, e non è nemmeno un manuale: questo opuscolo è stato pensato per lei, in quanto paziente, come introduzione alla malattia, riassunto o piccola opera di consultazione. Anche i suoi familiari saranno preoccupati, magari più di lei. Ci auguriamo che le informazioni contenute in questo libretto possano aiutare lei e i suoi familiari a saperne di più su questa malattia.

La Direzione della Società Svizzera di Ipertensione Polmonare.

PD Dr. Silvia Ulrich
Presidente

Se desidera contattare altre persone affette dalla sua stessa malattia, le consigliamo vivamente di rivolgersi all'Associazione Svizzera Ipertensione Polmonare.

Ci auguriamo che questo opuscolo le sia utile per comprendere meglio la sua malattia. Per qualsiasi chiarimento o domanda, o se desidera semplicemente saperne di più, noi medici e il personale sanitario siamo a sua disposizione e apprezziamo molto volentieri i suoi eventuali suggerimenti. Le auguriamo una buona lettura.

INTRODUZIONE

Questa guida è stata creata appositamente per i pazienti affetti da questa malattia molto rara che è l'ipertensione arteriosa polmonare (IAP), ma anche per i loro familiari. Questo opuscolo intende aiutare pazienti e persone interessate a capire meglio le cause, la diagnosi e il trattamento dell'ipertensione polmonare. Gli esperti parlano di 15-50 casi circa per milione di abitanti e un tasso annuale di nuovi casi da uno a tre per milione di abitanti. La IAP appartiene quindi alle cosiddette malattie orfane («orphan diseases»), malattie cioè con una frequenza inferiore a cinque casi per 10'000 abitanti. Le donne si ammalano più spesso fino ai 40 anni di età, mentre in seguito sono gli uomini ad essere più colpiti.

Le possibilità di cura della IAP erano fino agli anni '80 molto limitate e le prognosi conseguentemente infauste. Se non curata, l'ipertensione polmonare è infatti associata a una prognosi molto grave e può portare rapidamente alla morte. La malattia è tuttora considerata incurabile, ma le prospettive sono fortunatamente oggi nettamente più favorevoli, grazie a nuovi approcci terapeutici.

Il sintomo più frequente riscontrato – e all'inizio della malattia in molti casi l'unico – è la difficoltà respiratoria durante gli sforzi fisici, accompagnata da una grande facilità a stancarsi e un'efficienza fisica ridotta. I pazienti fanno più fatica a salire le scale, si stancano più facilmente e hanno meno resistenza di prima. Il più delle volte, allo stadio iniziale, i pazienti stessi non si rendono conto di questi disturbi o non attribuiscono loro particolare importanza. Inoltre, la formulazione della diagnosi non è sempre facile per il medico, poiché i disturbi iniziali sono per lo più lievi e possono dipendere ugualmente da altre cause, come per esempio asma, bronchite o una sindrome da stanchezza cronica. Può succedere così che trascorrono mediamente 2.5 anni prima che sia formulata la diagnosi definitiva di IAP – una perdita di tempo prezioso prima che i pazienti possano beneficiare di una terapia efficace.

Fatti sulla IAP

- › Malattia rara e grave.
- › Diagnosi complicata da sintomi iniziali non specifici.
- › Possono essere colpiti tutti i gruppi di età ed entrambi i sessi: le donne sono più propense ad ammalarsi in età giovane, mentre gli uomini sono più colpiti in età avanzata.

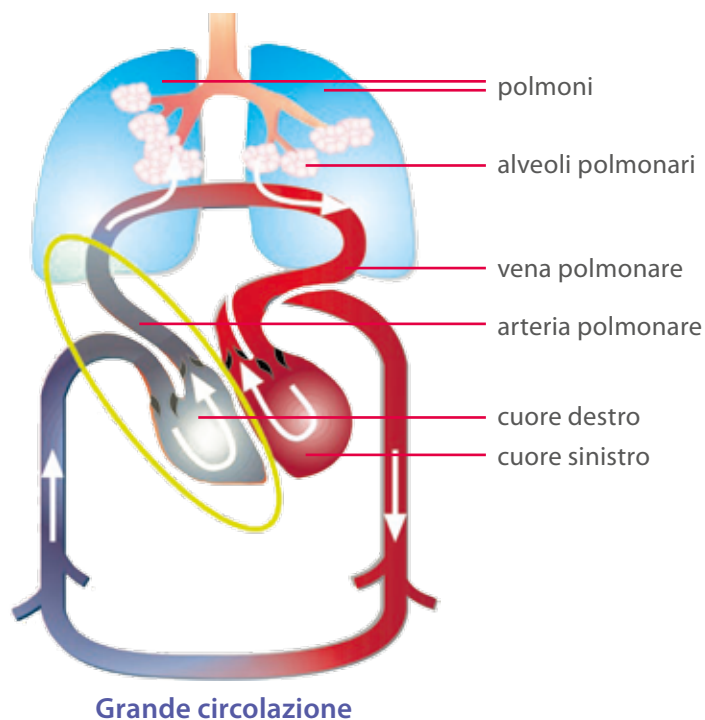


CHE COS'È LA IAP?

Ci sono due tipi di circolazione sanguigna umana: la grande circolazione e la piccola circolazione polmonare, alimentate dai due ventricoli cardiaci.

L'ossigeno inspirato raggiunge, attraverso i polmoni, la circolazione polmonare, dove la pressione sanguigna normale è di regola relativamente bassa (ca. 20/8 mmHg, in media \approx 15 mmHg). Nella grande circola-

zione, in cui il sangue arricchito di ossigeno viene pompato dal cuore sinistro in tutto l'organismo, la pressione prevalente è molto più elevata (ca. 120/80 mmHg). Questa pressione elevata è necessaria, sia perché la resistenza nei vasi sanguigni del grande circolo è più elevata, sia perché la distanza che il sangue deve percorrere fino a raggiungere le cellule più lontane è molto più grande.



Nella IAP, i vasi polmonari si restringono principalmente nell'area dei vasi sanguigni minori (arterie), a causa del contrarsi della muscolatura vascolare (vasocostrizione) e della proliferazione delle cellule vascolari e del tessuto connettivo. Questo restringimento nei vasi sanguigni provoca un aumento della resistenza nelle arterie polmonari, costringendo il lato destro del cuore a erogare una maggiore pressione per superare l'elevata resistenza vascolare.

Con il tempo il cuore si indebolisce a causa dell'elevata pressione e resistenza nel sistema vascolare polmonare e si può ridurre il volume di sangue trasportato attraverso i polmoni, così come nel resto dell'organismo. Quando la pressione media nelle arterie polmonari è superiore a 25 mmHg si parla allora di ipertensione polmonare. Questa ipertensione è causata dal forte aumento della resistenza nei vasi polmonari.

Circolazione polmonare e grande circolazione

> Circolazione polmonare

Dal cuore destro viene pompato sangue povero di ossigeno (in blu) verso i polmoni: assunzione di ossigeno (in rosso) → trasporto al cuore sinistro.

> Grande circolazione

Il cuore sinistro pompa il sangue ricco di ossigeno negli organi e tessuti → Rilascio di ossigeno. Il sangue povero di ossigeno torna nuovamente al cuore destro e viene trasportato nella circolazione polmonare.

Valori di pressione nella circolazione polmonare

Viene misurata la pressione media nell'arteria polmonare (mPAP):

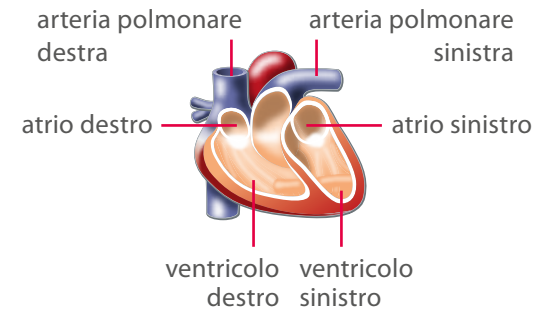
- **Normale:** 15 – 20 mmHg
 - **IP:** ≥ 25 mmHg
-

Questo aumento della resistenza vascolare può essere provocato da una vasocostrizione (restringimento dei vasi), da una infiammazione, dalla modificazione delle pareti vascolari (cosiddetta proliferazione/moltiplicazione cellulare) attraverso i diversi strati oppure da embolie polmonari o trombosi.

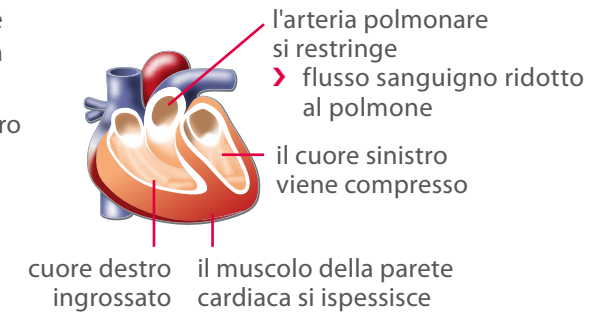
La maggiore resistenza prodotta dai vasi polmonari ristretti porta a lungo termine ad un aumento della massa muscolare del cuore destro. Il cuore destro si ingrossa, e il medico parla allora di una ipertrofia del cuore destro.

In questo stadio l'efficienza fisica a riposo è ancora normale, vale a dire che in assenza di sforzo fisico il paziente affetto non riscontra nessun disturbo. In caso di sforzo fisico, però, il ventricolo destro ispessito non riesce più a procurare il volume di sangue necessario: nonostante il lavoro supplementare del cuore destro, il sangue non riceve una quantità di ossigeno sufficiente dai polmoni. Si ha allora una scarsa ossigenazione di tutti gli organi e quindi una riduzione dell'efficienza fisica. I pazienti hanno il fiato corto e sono poco resistenti fisicamente.

Cuore sano



Cuore nella IAP



Conseguenze per il cuore

- **A causa delle arterie polmonari ristrette, il cuore ha bisogno di maggiore forza per pompare il sangue nel polmone: il muscolo cardiaco si ispessisce, il cuore destro si ingrossa e il cuore sinistro viene compresso.**
-

SINTOMI

Il continuo sovraccarico del cuore destro porta infine alla diminuzione dell'efficienza e alla debolezza del muscolo cardiaco (insufficienza cardiaca destra). Tra i sintomi tipici – che però non si manifestano inizialmente in tutti i pazienti – vi sono:

- difficoltà respiratoria (dispnea)
- stanchezza
- facile esauribilità
- senso di oppressione al petto
- giramenti di testa
- tachicardia, aumento del battito cardiaco
- giramenti di testa, soprattutto quando si cambia posizione e durante un forte stress fisico

Più avanti nel corso della malattia alcuni pazienti lamentano brevi episodi di svenimento (sincopi), che si manifestano di norma durante o subito dopo uno stress fisico.

Nello stadio avanzato della malattia si fanno più evidenti i disturbi causati dal sovraccarico sempre maggiore del cuore destro:

- segni di ridotta forza di pompaggio del cuore destro, come accumuli di liquido nelle gambe (edemi) e vene del collo congestionate
- forti dolori al petto come in un infarto cardiaco
- labbra blu come segno di ridotta ossigenazione dell'organismo
- valori della pressione sanguigna bassi o in calo nella grande circolazione

www.sgph.ch/index.php/sintomi.html



CLASSIFICAZIONE

Alcune forme di ipertensione polmonare (IP) sono molto rare, altre insorgono un po' più spesso, e possono in principio colpire chiunque, senza limiti di età. L'ipertensione polmonare può manifestarsi come patologia secondaria nell'ambito di altre malattie

croniche o essere favorita da fattori di rischio. A seconda della causa e della risposta a una determinata terapia, l'ipertensione polmonare è stata classificata in 5 gruppi:

In questo opuscolo ci occupiamo soprattutto del primo gruppo, quello maggiormente studiato e il più accessibile per le terapie: l'ipertensione arteriosa polmonare (IAP). Accade però spesso che gruppi di IP diversi presentino fasi terminali dei processi pato-

logici simili e le alterazioni e i sintomi manifestati possono essere molto simili tra loro.

Classe	Nome
1.	ipertensione arteriosa polmonare (IAP)
2.	ipertensione polmonare in seguito a malattia del cuore sinistro
3.	ipertensione polmonare in seguito a malattie polmonari e/o ipossia
4.	ipertensione polmonare tromboembolica cronica (IPCTE)
5.	ipertensione polmonare con meccanismo poco chiaro o multifattoriale

1. ipertensione arteriosa polmonare (IAP)

- ipertensione polmonare in seguito a malattia del cuore sinistro
- ipertensione polmonare in seguito a malattie polmonari e/o ipossia
- ipertensione polmonare tromboembolica cronica (IPCTE)
- ipertensione polmonare con meccanismo poco chiaro o multifattoriale

1.1 IAP idiopatica (causa non chiara)

1.2 IAP ereditaria

Distinguiamo in questo caso mutazioni genetiche diverse, ad es. BMPR2, endoglin o mutazioni sconosciute.

1.3 IAP causata da farmaci o tossine

1.4 IAP associata a (IAPA):

- malattie del tessuto connettivo (ad es. sclerosi sistemica)
- infezione da HIV
- ipertensione portale
- difetto cardiaco congenito (ad es. sindrome di Eisenmenger)
- schistosomiasi (infezione da vermi)

* Simonneau G, et al. J Am CollCardiol 2013;62:34-41. 5th World Symposium PAH, Nice, 2013.

1. Ipertensione arteriosa polmonare (IAP)

1.1 IAP idiopatica (causa non chiara)

La forma idiopatica si manifesta con una frequenza annua di 1–2 nuovi casi per milione di abitanti. In Germania questo corrisponde a circa 80–160 nuovi casi all'anno, mentre in Svizzera sono colpite ogni anno approssimativamente 8–16 persone.

1.2 IAP ereditaria

Nei pazienti con ipertensione polmonare di origine familiare sono state scoperte negli ultimi anni modificazioni di un gene specifico. Una mutazione genetica di questo tipo non basta però a scatenare la malattia: è necessaria la presenza di un ulteriore fattore. La malattia può inoltre saltare una o due generazioni: anche se uno dei genitori è affetto da ipertensione polmonare, infatti, il figlio ha solo una probabilità del 5–10% massimo di sviluppare la malattia nel corso della vita.

1.3 IAP causata da farmaci o tossine

Alcuni particolari farmaci possono scatenare una IAP. Negli anni '60, ad esempio, fu osservato un aumento dell'insorgenza di ipertensione polmonare in pazienti che avevano assunto farmaci anoressizzanti. Una volta identificata la relazione con l'insorgenza della IAP questi farmaci furono comunque ritirati dal commercio. Lo sviluppo di IAP è stato anche osservato in relazione all'abuso di droghe come la cocaina.

1.4 IAP associata ad altre malattie

IAP associata a malattie del tessuto connettivo
Il termine «malattie del tessuto connettivo» si riferisce a varie patologie, ognuna con cause diverse, tra cui le malattie reumatiche. Un tratto comune a tutte queste malattie è l'interessamento del tessuto connettivo dell'organismo, compromettendo oltre a pelle, articolazioni, legamenti, tendini e muscoli, anche la funzione di organi interni. Nelle malattie del tessuto connettivo come la sclerosi sistemica, ad esempio, l'organismo aggredisce gli elementi del proprio tessuto connettivo, creando anticorpi contro di essi. Si produce così in tutto il corpo un rimodellamento e un aumento del tessuto connettivo: la pelle si indurisce e possono manifestarsi ulcere alle punte delle dita (ulcere digitali); anche organi e vasi sanguigni (come le arterie polmonari) possono indurirsi e restringersi. Si arriva così all'ipertensione arteriosa polmonare. Con il rimodellamento del tessuto connettivo, inoltre, in alcuni pazienti si sviluppa la cosiddetta fibrosi polmonare, che può ugualmente causare ipertensione polmonare.

IAP associata a HIV

Può essere colpito da ipertensione polmonare fino allo 0.5% circa dei pazienti affetti da HIV. La relazione tra queste due malattie non è stata tuttavia ancora chiarita del tutto. L'insorgenza di IAP riguarda i pazienti con HIV in tutte le fasi della malattia.

IAP associata a ipertensione portale

Fino al 20% dei pazienti in lista di attesa per un trapianto di fegato presenta anche una ipertensione polmonare. L'origine di questa associazione non è ancora oggi del tutto chiarita.

IAP associata a difetti cardiaci congeniti

I difetti cardiaci appartengono alle malattie congenite più comuni. In un difetto cardiaco congenito esiste spesso una comunicazione diretta (shunt) tra grande circolazione e circolazione polmonare, che causa un aumento dell'apporto sanguigno nell'area dei polmoni. Questo aumento provoca un'ipertensione polmonare.

In casi particolarmente gravi la pressione nella circolazione polmonare può essere così elevata che il sangue raggiunge la grande circolazione attraverso il passaggio diretto presente tra le due metà del cuore, aggirando così la circolazione polmonare e non arrivando a essere rifornito di ossigeno (sindrome di Eisenmenger). A seconda della gravità, il difetto cardiaco congenito andrebbe corretto subito dopo la nascita; spesso però viene riconosciuto solo in età adulta, durante gli accertamenti eseguiti in presenza di ipertensione polmonare. L'ipertensione polmonare può comunque svilupparsi anche dopo un intervento riuscito su un difetto cardiaco congenito.

1.5 Ipertensione polmonare persistente del neonato

In questa forma di IAP, la pressione aumentata nei vasi polmonari del nascituro, dovuta a cause naturali, persiste anche dopo la nascita. Il neonato non riesce ad adeguarsi alla nuova «respirazione» e il suo organismo non viene rifornito del necessario ossigeno. Se questa ipertensione polmonare viene curata subito, la guarigione completa è normalmente assicurata.

1.6 Altre forme di ipertensione polmonare

Oltre alle forme già indicate, l'ipertensione arteriosa polmonare può essere provocata da malattie come la schistosomiasi (un'infezione da vermi diffusa soprattutto in Giappone, Africa, nella Penisola Arabica e in Sudamerica), le anemie emolitiche croniche (ad es. l'anemia falciforme) o altre malattie rare.

DIAGNOSTICA

I primi segni di IAP sono molto difficili da riconoscere: difficoltà respiratoria, senso di oppressione al petto e spossatezza possono essere anche sintomi di molte altre malattie. Inoltre, in condizioni di riposo, i pazienti spesso avvertono solo sintomi deboli o addirittura nessun sintomo che possa indicare una patologia, e di solito spiegano questi segni come una cattiva forma fisica o un umore depresso. La IAP viene quindi spesso riconosciuta solo dopo avere escluso altre malattie molto diffuse.

A causa di questa sintomatologia non specifica, non è possibile formulare una diagnosi solo in base a un esame clinico, ma sono necessari più esami. La diagnosi viene poi affinata per quanto riguarda la classificazione nel gruppo corrispondente e viene assegnato un determinato grado di limitazione funzionale. Per la diagnosi definitiva è indispensabile comunque sottoporsi al test chiamato cateterismo cardiaco destro. Ci occuperemo ancora in dettaglio di questo esame nel prossimo paragrafo.

1. Sospetto clinico di ipertensione polmonare

- a. Difficoltà respiratoria (dispnea) senza segni riconoscibili di malattia cardiaca o polmonare
- b. Screening (visita preventiva in assenza di segni della malattia) nei pazienti con malattie tipiche associate
- c. Reperti casuali durante esami eseguiti per altri motivi clinici

2. Prova dell'ipertensione polmonare

- a. Ecocardiografia
- b. Radiografia polmonare e cardiaca; mostra segni di un ingrossamento del ventricolo o dell'arteria polmonare
- c. Cateterismo cardiaco destro

3. Accertamento di altre cause dell'ipertensione polmonare

- a. Test della funzione polmonare ed emogasanalisi arteriosa
- b. Scintigrafia ventilatoria-perfusionale del polmone (analisi della ventilazione e perfusione polmonare)
- c. Tomografia computerizzata del torace per la rappresentazione dei vasi e del tessuto polmonare
- d. Angiografia polmonare (rappresentazione grafica dei vasi polmonari)

4. Valutazione e classificazione della IP/ IAP (tipo, classe funzionale, emodinamica)

- a. Esami del sangue e immunologia, test HIV, ecografia
- b. Test del cammino dei 6 minuti e test ergometrico
- c. Cateterismo cardiaco destro e test di vasoreattività

Cateterismo cardiaco destro

Il cateterismo cardiaco destro è il metodo diagnostico standard nell'ipertensione polmonare: senza questo esame non è infatti possibile diagnosticare e classificare con sicurezza la malattia. L'intervento, ambulatoriale, prevede l'inserimento di un catetere in una vena del collo, del braccio o della gamba. Il catetere viene poi condotto attraverso il cuore destro fino all'arteria polmonare. Questo esame fornisce i valori di pressione e resistenza prevalenti, così come la misura dell'efficienza di pompaggio del cuore destro, allo scopo di stabilire la gravità dell'ipertensione polmonare. Viene diagnosticata un'ipertensione polmonare se la pressione media nell'arteria polmonare a riposo è di 25 mmHg.

SULLE TRACCE DELLA PRESSIONE

Diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare

All'inizio ha luogo, come per qualsiasi altra malattia, un esauriente colloquio medico con domande sui sintomi, i fattori di rischio, l'eventuale assunzione di medicinali ecc. I primi sintomi tipici della IAP, come la respirazione faticosa e un calo generale delle prestazioni, possono manifestarsi anche in molte altre malattie e permettono tutt'al più di formulare un sospetto, ma non una diagnosi certa. Spesso anche l'esame clinico non fornisce all'inizio una chiara indicazione della malattia. Esami come l'ECG o la radiografia di cuore e polmone possono risultare all'inizio nella norma e solo con la progressione della malattia saranno in grado di fornire indicazioni dell'esistenza di un'ipertensione polmonare.

Ecocardiografia

Il principale metodo diagnostico in caso di sospetta presenza di ipertensione arteriosa polmonare è l'ecocardiografia, ossia l'ecografia del cuore. L'esame si svolge in maniera non invasiva, ed è quindi assolutamente privo di fastidi per il paziente. Con esso è possibile sia accertare una cardiopatia già presente come causa della difficoltà respiratoria, sia controllare la funzionalità delle due metà del cuore, sinistra e destra.

L'ecocardiografia fornisce inoltre indicazioni decisive sull'eventuale aumento della pressione nei vasi polmonari. Si consiglia sempre un'ecocardiografia nel caso in cui, sulla base della storia clinica, dei sintomi clinici e dell'esame obiettivo, vi siano indicazioni di un'ipertensione polmonare o una difficoltà respiratoria non possa essere spiegata con un'altra malattia fondamentale. L'ergospirometria è un ottimo esame complementare per confermare il risultato dell'ecocardiografia.

Ergospirometria

L'ergospirometria è un esame speciale nel quale viene valutata la capacità di resistenza fisica agli sforzi e l'efficienza del sistema cardiopolmonare. Il paziente indossa una maschera mediante la quale viene misurata e analizzata l'aria espirata durante uno sforzo fisico (ad esempio andando in bicicletta o camminando sul tapis roulant).

Cateterismo cardiaco destro

Se, sulla base dell'ecocardiografia, si sospetta un'ipertensione arteriosa polmonare, per confermare definitivamente la diagnosi è necessario eseguire un cateterismo cardiaco destro. Questo è l'unico esame con il quale può essere direttamente misurato il flusso sanguigno e soprattutto la pressione aumentata nell'arteria polmonare. Esso permette inoltre di verificare gli eventuali danni riportati dal cuore destro. Nel cateterismo cardiaco destro, un catetere sottile dotato di una sonda viene spinto fino al ventricolo destro e nei vasi polmonari. L'esame è normalmente ben tollerato dal paziente, dura un'ora circa e può essere eseguito in ambulatorio.

Determinazione dell'efficienza fisica

L'efficienza fisica del paziente può essere valutata in maniera molto semplice con il cosiddetto test del cammino dei 6 minuti. Il paziente deve camminare su una superficie piana, ad es. il pavimento della clinica, al proprio ritmo per sei minuti, e percorrere la maggiore distanza possibile. La distanza percorsa fornisce la misura della gravità della malattia. I pazienti senza limitazioni fisiche possono coprire spesso in sei minuti più di 500 m. Acquista tuttavia sempre più importanza – anche per la classificazione della gravità e il controllo dell'andamento della malattia – l'ergospirometria, utilizzata per la valutazione dell'efficienza fisica, dell'efficacia della terapia e dell'aspettativa di vita.

Classificazione dell'ipertensione arteriosa polmonare

Per la prognosi e la terapia dell'ipertensione polmonare riveste particolare importanza il sistema di classificazione funzionale dell'OMS/NYHA (OMS: Organizzazione Mondiale della Sanità; NYHA: New York Heart Association). Determinanti per la classificazione sono la forma fisica e l'efficienza del paziente. È su questa classificazione – che prevede quattro classi distinte – che si basa la terapia dell'ipertensione polmonare raccomandata dalle linee guida internazionali. Lo scopo della terapia specifica è il sensibile miglioramento della classe OMS/NYHA iniziale e quindi anche dell'aspettativa e della qualità di vita dei pazienti.

CAUSE E POSSIBILITÀ DI CURA DELLA IAP

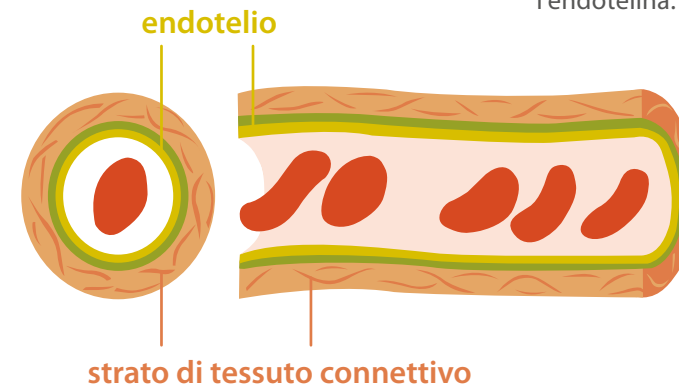
Classificazione del grado di severità dell'ipertensione arteriosa polmonare

Classe NYHA I	Nessun sintomo durante l'attività fisica.
Classe NYHA II	In condizioni di riposo i pazienti sono privi di sintomi, ma l'attività fisica ordinaria causa già la comparsa di segni di affaticamento come difficoltà respiratoria e stanchezza. Possono manifestarsi dolori al petto ed episodi di svenimento.
Classe NYHA III	I sintomi di affaticamento, come difficoltà respiratoria e stanchezza, compaiono anche per attività fisiche inferiori all'ordinario. Possono manifestarsi dolori al petto ed episodi di svenimento. In condizioni di riposo i pazienti sono privi di sintomi.
Classe NYHA IV	Respirazione faticosa e senso di debolezza fisica compaiono già in condizioni di riposo e si rafforzano in caso di sforzi. I pazienti non possono svolgere alcun tipo di attività fisica senza avvertire sintomi. La metà destra del cuore è molto ingrossata e l'efficienza di pompaggio limitata.

Non si conoscono ancora con precisione i motivi dell'insorgenza dell'ipertensione arteriosa polmonare. Una cosa però è certa: l'endotelio svolge al riguardo un ruolo chiave. L'endotelio è uno strato cellulare sottile che riveste la superficie interna dei vasi sanguigni e separa quindi il sangue dalla parete vascolare.

Le terapie tuttora disponibili in commercio si basano su processi biologicamente diversi dell'organismo.

Negli ultimi anni sono state scoperte numerose sostanze importanti che vengono prodotte dalle cellule endoteliali e svolgono un ruolo centrale nel funzionamento dell'intero sistema circolatorio. L'endotelio influenza quindi numerose funzioni, tra cui la regolazione della tensione delle pareti vascolari, il coordinamento della crescita delle cellule vascolari, il controllo dei processi infiammatori e immunologici e la coagulazione del sangue. La cellula endoteliale è il «luogo di produzione» di sostanze vasodilatatrici come la prostaciclina e il monossido di azoto, ma anche di mediatori vasostringenti come il trombossano o l'endotelina.



Costituzione di un vaso sanguigno

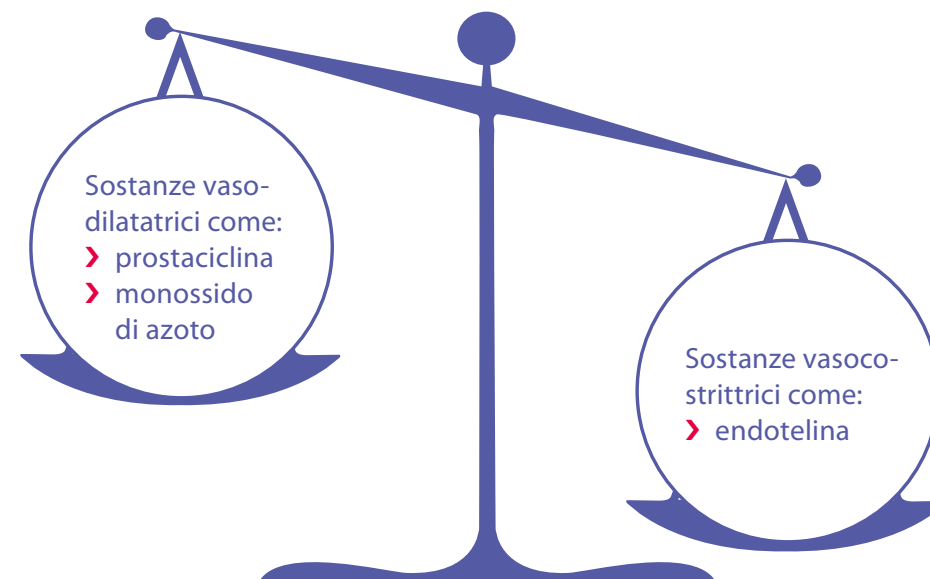
- › Tutti i vasi sanguigni sono rivestiti dall'endotelio (giallo). L'endotelio è in contatto diretto con il sangue che scorre all'interno del vaso, ed è delimitato all'esterno dalla muscolatura vascolare (verde) e da uno strato di tessuto connettivo con fibre elastiche (rosa).

I recettori dell'endotelina si trovano su numerose cellule dell'organismo, e in numero particolarmente elevato sulle cellule muscolari delle arterie polmonari. In presenza dei recettori, l'endotelina può restringere i vasi, causare la formazione di nuove cellule del tessuto connettivo e collagene e rilasciare sostanze proinfiammatorie.

Tra le sostanze vasodilatatrici e vasocostrittrici prodotte principalmente nell'endotelio vascolare prevale normalmente un rapporto equilibrato. Questo significa che, a seconda del fabbisogno (ad esempio negli sforzi fisici), la secrezione dei vari mediatori, nel caso delle sostanze vasodilatatrici, è richiesta in modo mirato per non far salire troppo la pressione nel vaso.

Il danneggiamento delle cellule endoteliali provoca la rottura di questo delicato equilibrio. Le cellule endoteliali producono allora più sostanze vasocostrittrici come l'endotelina e meno sostanze vasodilatatrici.

Rottura dell'equilibrio



Questo squilibrio provoca:

- > forte restringimento dei vasi polmonari, persistente a lungo
- > forte rimodellamento patologico nei vasi polmonari (remodelling)
- > aumentata permeabilità della parete vascolare, con reazioni infiammatorie
- > possibile lesione delle cellule del miocardio

IAP – squilibrio decisivo dei mediatori

- > Nell'ipertensione arteriosa polmonare si produce uno squilibrio dei mediatori vasodilatatori e vasocostrittori.

Gli effetti dannosi dell'endotelina vanno ben oltre il semplice restringimento dei vasi. Il rilascio aumentato dei cosiddetti «fattori di crescita» provoca una massiccia proliferazione delle cellule endoteliali e delle cellule muscolari lisce, e quindi un ispessimento della parete vascolare che ha per conseguenza l'ulteriore aumento della pressione nei vasi.

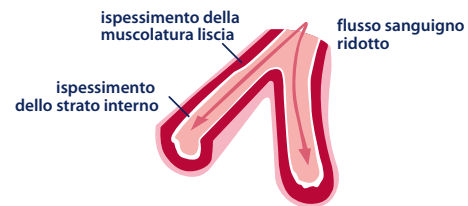
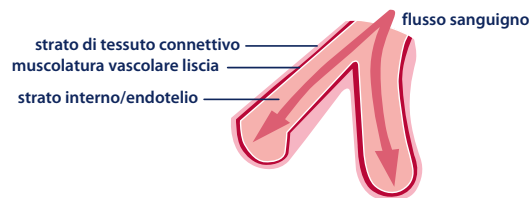
L'aumentata concentrazione di endotelina provoca:

- › forte restringimento dei vasi polmonari, persistente a lungo
- › forte rimodellamento patologico nei vasi polmonari (remodelling)
- › aumentata permeabilità della parete vascolare, con reazioni infiammatorie
- › possibile lesione delle cellule del muscolo cardiaco

Arteria polmonare normale

Progressione della malattia

Restringimento dei vasi a causa del rimodellamento delle pareti vascolari nella IAP



Alterazione dei vasi polmonari nella IAP

- › Nel corso della malattia si produce un restringimento permanente dei vasi: il flusso sanguigno è ridotto.



RIDUZIONE DELLA PRESSIONE NEI VASI SANGUIGNI – TERAPIA DELLA IAP

Per garantire al paziente un trattamento adatto alla sua personale costituzione, alle patologie associate e alla particolare forma di ipertensione arteriosa polmonare, la terapia viene normalmente stabilita da specialisti di un Centro specializzato. In ogni caso, deve essere garantito ai pazienti un trattamento ottimale, basato sull'esperienza maturata nelle diverse forme di IAP e su conoscenze approfondite dei vari medicinali disponibili e dei loro particolari vantaggi e svantaggi. Fino all'inizio degli anni '90 le possibilità di cura della IAP con medicinali erano estremamente limitate, e l'unica opzione terapeutica disponibile era spesso il trapianto di polmoni. L'attuale stato delle conoscenze sull'insorgenza e l'evoluzione di questa malattia consente oggi tuttavia di proporre ai pazienti terapie efficaci e ad azione specifica, per il miglioramento dell'ossigenazione e dell'efficienza fisica.

Malgrado questo, come in molte altre malattie croniche, la guarigione permanente dell'ipertensione arteriosa polmonare non è ancora attualmente possibile. La diagnosi precoce della malattia costituisce quindi oggi uno dei principali obiettivi, insieme al trattamento specifico per migliorare la qualità della vita e portare alla stabilizzazione degli eventi patologici. Prima la malattia viene riconosciuta e trattata adeguatamente, migliori sono le prospettive di successo. Nel trattamento della IAP i medicinali ad azione specifica, che intervengono attivamente mediante la vasodilatazione e la prevenzione di un ulteriore restringimento delle arterie polmonari, vengono di regola combinati con i cosiddetti medicinali di base:

Terapia di base:

- › ossigeno
- › anticoagulanti (nella IAP idiopatica)
- › diuretici

Terapia specifica:

- › calcio-antagonisti (solo nei pazienti con test di vasoreattività positivo)
 - › antagonisti dei recettori ET
 - › inibitori della fosfodiesterasi 5 (PDE-5)
 - › analoghi della prostaciclina
 - › stimolatori diretti della guanilato-ciclasa
-

MEDICAMENTI DI BASE

Somministrazione di ossigeno

Scopo essenziale del trattamento è il miglioramento della carenza di ossigeno. Nei pazienti IAP con carenza di ossigeno nel sangue, la somministrazione di ossigeno produce, soprattutto di notte, un miglioramento dell'ossigenazione e quindi un lieve abbassamento della pressione nella circolazione polmonare; il trattamento può inoltre alleviare la difficoltà respiratoria, migliorando lo stato generale di salute e l'efficienza. La terapia viene introdotta per lo più in clinica e può essere proseguita a casa con vari sistemi (bombola/concentratore di ossigeno o sistemi di ossigeno liquido).

Trattamento con anticoagulanti

Poiché la coagulazione del sangue svolge un ruolo importante nell'origine e decorso dell'ipertensione polmonare, il trattamento con anticoagulanti può avere un effetto positivo, soprattutto nei pazienti con IAP idiopatica. Vi sono tuttavia pazienti per i

quali questo tipo di terapia rappresenta un pericolo maggiore, soprattutto per l'aumentata predisposizione alle emorragie. In questo caso il medico decide caso per caso l'opportunità di una terapia con anticoagulanti.

Diuretici/cardiotonici (digitale)

Nei casi di insufficienza cardiaca destra si produce nell'organismo un ristagno di liquido, poiché il cuore non è più in grado di pompare l'intero volume di sangue. I medicinali diuretici eliminano il liquido accumulato dal tessuto e provocano una maggiore eliminazione di acqua attraverso i reni: il cuore ne risulta così nuovamente alleggerito. Nei casi di insufficienza cardiaca destra viene inoltre talvolta impiegato un preparato a base di digitale, che ha lo scopo di migliorare la forza del battito cardiaco. Questo può essere vantaggioso in particolare nei casi di presenza contemporanea di certe aritmie cardiache.

Terapia individuale

- › Poiché vi sono varie forme e cause di questa malattia, non esistono pazienti tipici affetti da IAP. La terapia deve adattarsi pertanto alle esigenze individuali di ciascun paziente in centri altamente specializzati dotati di sufficiente esperienza in questa malattia relativamente rara. Oltre alla terapia medicamentosa, si raccomanda di sottoporsi a terapie di sostegno fisioterapiche e/o psicosociali.
-

TERAPIA SPECIFICA

Calcio-antagonisti

I calcio-antagonisti sono impiegati da anni nel trattamento dell'ipertensione. Essi svolgono azione vasodilatatrice diretta, abbassando la pressione arteriosa e sgravando al tempo stesso il cuore. Anche in una ristretta minoranza di pazienti IAP (esclusivamente nella IAP idiopatica con chiara risposta ai vasodilatatori durante il cateterismo cardiaco destro) l'aumentata resistenza nelle arterie polmonari può essere ridotta dai calcio-antagonisti. Questi medicinali risultano tuttavia efficaci al massimo nel 10% dei pazienti e in pochissimi è dimostrabile un'azione persistente. Nella IAP, inoltre, i calcio-antagonisti devono essere somministrati in dosi molto elevate, provocando così spesso effetti collaterali come una caduta della pressione arteriosa o accumuli di liquido nelle gambe. La selezione dei pazienti adatti a questo tipo di trattamento e la personalizzazione del trattamento stesso è compito dei centri specializzati IAP.

Analoghi della prostaciclina

La prostaciclina è una sostanza vasodilatatrice che si trova anche naturalmente nell'organismo. Le sostanze analoghe alla prostaciclina, come l'iloprost, l'epoprostenolo o il treprostinil, dilatano i vasi sanguigni e migliorano così l'ossigenazione dell'organismo. Queste sostanze possono essere somministrate in infusione continua per via endovenosa o sottocutanea, oppure in soluzione per via inalatoria. Saranno messe prossimamente in commercio altre

terapie, che potranno essere assunte sotto forma di compresse.

Inibitori della fosfodiesterasi 5 (PDE-5)

Queste sostanze inibiscono l'enzima fosfodiesterasi di tipo 5, presente soprattutto nei vasi polmonari. Questo enzima è responsabile della degradazione del mediatore vasodilatatore cGMP (guanosina-monofosfato ciclico). Gli inibitori della PDE-5 come il sildenafil e il tadalafil bloccano questo enzima, con la conseguenza che il mediatore vasodilatatore cGMP non viene degradato e i vasi sanguigni rimangono rilassati e dilatati più a lungo. Il sildenafil e il tadalafil vengono assunti in compresse.

Antagonisti dei recettori dell'endotelina (ERA)

Il mediatore endotelina ha una posizione chiave nell'insorgenza e nel decorso dell'ipertensione arteriosa polmonare. L'endotelina è il vasocostrittore più forte e più a lungo attivo presente in natura (vasocostrizione = restringimento dei vasi). Questa sostanza, presente in misura aumentata nella IAP, provoca tra l'altro il restringimento dei vasi sanguigni nel polmone, ed è quindi uno dei principali responsabili dell'ipertensione arteriosa polmonare. L'endotelina provoca ugualmente la proliferazione delle cellule del tessuto connettivo, la cosiddetta fibrosi, così come la crescita incontrollata delle cellule muscolari ed endoteliali. Questa proliferazione cellulare incontrollata provoca un ulteriore aumento del restringimento dei

vasi. Scopo della terapia medicamentosa è quindi sia di ridurre la tensione aumentata nei vasi, sia di contrastare il processo di rimodellamento nei vasi sanguigni.

Gli effetti nocivi dell'endotelina vengono trasmessi attraverso i siti di fissazione, chiamati anche recettori, alle cellule; si distinguono a questo proposito due diversi recettori. Questi recettori si trovano sia sulle cellule endoteliali che rivestono i vasi e sulle cellule muscolari dei vasi, sia sulle cellule che controllano i meccanismi infiammatori e la proliferazione dei tessuti.

Gli antagonisti dei recettori dell'endotelina come il macitentan, il bosentan o l'ambri-sentan impediscono all'endotelina di legarsi ai vasi, proteggendo quindi questi ultimi dalle influenze nocive di questo mediatore. Gli antagonisti dei recettori dell'endotelina vengono assunti in forma di compresse.

Stimolatori della guanilato-ciclastasi solubile (sGC)

L'sGC è un enzima presente nel sistema cardiocircolatorio, quindi anche nella circolazione polmonare, che viene attivato dal monossido di azoto (NO). Dal legame che si stabilisce tra i due si forma la molecola di segnalazione «guanosina-monofosfato ciclico» (cGMP), che svolge un ruolo importante nella regolazione di funzioni cellulari come la tensione vascolare (rilassamento della muscolatura liscia), la broncodilata-

zione, la proliferazione cellulare, la fibrosi e l'infiammazione.

Nell'ipertensione polmonare, la sintesi di NO è a volte ridotta; ne consegue che la stimolazione dell'sGC è insufficiente e l'azione vasodilatatrice risulta quindi attenuata. Gli stimolatori della guanilato-ciclastasi rendono la guanilato-ciclastasi solubile più sensibile al NO sintetizzato dall'organismo e stimolano anche direttamente la guanilato-ciclastasi. Questo provoca, nei pazienti con ipertensione polmonare, una migliore regolazione di funzioni cellulari come la tensione vascolare, la proliferazione cellulare, la fibrosi e l'infiammazione.

Terapia combinata

Una terapia combinata precoce, composta da diversi medicinali specifici che agiscono seguendo vie biochimiche diverse, è molto utile per la cura dell'ipertensione polmonare. La terapia combinata andrebbe impiegata immediatamente in caso di effetto ridotto di una monoterapia (o di continuo peggioramento della malattia fondamentale) oppure in caso di non raggiungimento dei principali obiettivi terapeutici prognostici. Queste decisioni terapeutiche sono però difficili da prendere, e presuppongono grande esperienza, per cui andrebbero prese solo in centri esperti da specialisti della IAP.

Terapia operatoria

In pochi casi particolari può essere considerato utile ricorrere a un intervento operatorio nell'ipertensione polmonare. Questo vale ad esempio per i pazienti nei quali l'ipertensione polmonare è una conseguenza di embolie polmonari. In casi selezionati può infatti rivelarsi necessario un trapianto di polmoni o di cuore e polmoni, una volta esaurite tutte le terapie medicamentose e altri tentativi di trattamento. Presupposto di ciò è la disponibilità di organi idonei al trapianto.

Compliance

- › Per il miglioramento dei sintomi, della resistenza fisica e del benessere è essenziale assumere o applicare i medicinali prescritti regolarmente e nelle dosi prescritte. Solo così i medicinali potranno svolgere la loro azione in maniera ottimale e portare a un miglioramento della qualità della vita.
-



CONVIVERE CON LA IAP – MISURE E RACCOMANDAZIONI

Evitare troppi sforzi

Poiché durante gli sforzi fisici può prodursi un ulteriore aumento della pressione nei vasi polmonari, questi dovrebbero essere assolutamente evitati. Il sintomo determinante in questo è la respirazione faticosa: appena si manifesta, è necessario ridurre lo sforzo. È comunque importante migliorare la resistenza fisica e quindi anche la qualità della vita con il movimento regolare – meglio se con un allenamento mirato, sotto la guida di specialisti.

Contracezione sicura

La gravidanza produce notevoli cambiamenti nel corpo femminile, e fa aumentare lo stress del sistema cardiocircolatorio: tutto questo può mettere in pericolo la vita della paziente affetta da IAP. È importante inoltre notare che alcuni medicinali utilizzati nel trattamento della IAP possono provocare malformazioni nel nascituro. Poiché inoltre certi medicinali possono ridurre l'efficacia dei contraccettivi orali (la «pillola»), si raccomanda una consulenza approfondita con il proprio medico curante.

Partire in tutta tranquillità

Anche per i pazienti affetti da IAP viaggiare alla scoperta di posti nuovi o godersi una vacanza rilassante in luoghi lontani è perfettamente possibile. L'unico accorgimento è che sia presente un'adeguata assistenza medica nel luogo di vacanza prescelto. Si dovrebbero inoltre sempre adottare le giuste precauzioni contro possibili infezioni, ed avere con sé il certificato per casi di emergenza, il referto medico e i medicinali utilizzati.

Rimanere a terra

Ad altitudini superiori ai 2'000 m la concentrazione di ossigeno nell'aria è minore, con conseguente aumento della carenza di ossigeno già presente nei pazienti affetti da IAP. Per questo è consigliabile evitare di soggiornare a quote superiori ai 1'500 m, soprattutto in caso di malattia avanzata. Anche i viaggi aerei andrebbero intrapresi solo d'intesa con il proprio medico curante ed eventualmente con somministrazione di ossigeno a bordo.

Sbalzi di temperatura

La doccia o il bagno troppo caldi, come anche la sauna, possono sovraccaricare di molto la circolazione dei pazienti affetti da IAP. Andrebbero pertanto evitate le applicazioni troppo calde o fredde.

Creare prospettive

Per molti pazienti affetti da IAP lo stress fisico e psichico provocato dal lavoro può diventare eccessivo a causa della malattia. Questo non significa però necessariamente che si debba rinunciare a lavorare. È quindi ragionevole discutere con il proprio medico curante della progressione della malattia, dello sforzo terapeutico e della resistenza fisica. Lo Stato stesso offre aiuti supplementari, come la reintegrazione, la riconversione professionale o la riduzione dell'orario di lavoro.

Vivere in modo sano

Anche un'alimentazione sana ed equilibrata è importante nella IAP: da un lato si apportano all'organismo importanti vitamine, minerali ed oligoelementi, dall'altro un'alimentazione consapevole aiuta a mantenere il peso ideale e a non caricare l'organismo con chili in più. Altrettanto importante è rinunciare al fumo attivo e passivo, e all'eccessivo consumo di alcolici.

Cercare assistenza

Molti pazienti soffrono non solo fisicamente, ma anche a livello psichico, delle limitazioni imposte dalla IAP. Questo può esprimersi attraverso cali dell'umore, scarsa gioia di vivere, isolamento sociale, fino ad arrivare alla depressione. Per contrastare tutto questo per tempo è assolutamente importante che i pazienti si aprano, che comunichino ad altre persone le proprie paure e preoccupazioni e chiedano aiuto. Possono aiutare in questo sia familiari che amici, ma anche altri pazienti, ad es. nei gruppi di autoaiuto. In casi gravi è in più consigliabile considerare l'aiuto professionale di uno psicologo o psicoterapeuta.

FORZA DALLA PROPRIA INIZIATIVA – GRUPPI DI AUTOAIUTO

Abbiamo compilato una selezione di gruppi di interesse e organizzazioni di pazienti (senza garanzia di completezza e correttezza delle informazioni).

Associazione Svizzera Ipertensione Polmonare (SPHV)

Per persone affette da ipertensione polmonare
8000 Zurigo
Tel. +41 (0)79 385 74 04
admin@lungenhochdruck.ch
praesi@lungenhochdruck.ch
www.lungenhochdruck.ch

Association HTAP Revivre contre l'hypertension artérielle pulmonaire

Mme Lydia Benallouch – presidente
Chemin des Sports 16, 1203 Ginevra
Tel. +41 (0)22 733 24 27
Mobile +41 (0)79 287 59 77
lydia_mb@bluewin.ch

Associazione Svizzera della Sclerodermia (ASS)

Tel. +41 (0)77 406 09 58 (de)
Tel. +41 (0)24 406 32 64 (fr)
Tel. +41 (0)62 777 22 34 (it)
info@sclerodermie.ch
www.sclerodermie.ch

Società Svizzera di Ipertensione Polmonare (SSIP)

c/o IMK Istituto di Medicina e Comunicazione
Münsterberg 1, 4001 Basilea
Tel. +41 (0)61 271 35 51
Fax +41 (0)61 271 33 38
ssph@imk.ch
www.sgph.ch

Lega polmonare svizzera

Südbahnhofstrasse 14c
3000 Berna 14
Tel. +41 (0)31 378 20 50
info@lungenliga.ch
www.legapolmonare.ch

Lega svizzera contro il reumatismo

Josephstrasse 92
8005 Zurigo
Tel. +41 (0)44 487 40 00
info@rheumaliga.ch
www.reumatismo.ch



GLOSSARIO

Aggregazione piastrinica – accumulo di piastrine nel processo di coagulazione del sangue

Analoghi – composti chimici/sostanze medicamentose con la stessa azione biologica

Anemia – carenza di globuli rossi nel sangue

Angina pectoris – dolori improvvisi al petto provocati da un disturbo della circolazione del cuore

Antagonista – sostanza che inibisce un principio attivo/un mediatore, senza causare di per sé alcun effetto

Anticorpi – proteine sintetizzate dal sistema immunitario come reazione a determinate sostanze (antigeni)

Arteria, arterioso – vaso sanguigno che trasporta il sangue dal cuore ad altre parti del corpo

Artrosi – malattia degenerativa delle articolazioni

Asma – malattia infiammatoria cronica delle vie aeree caratterizzata da difficoltà respiratoria

Atriale destro – relativo all'atrio destro del cuore

BMPR2 – recettore della proteina morfogenetica dell'osso di tipo II; particolare recettore la cui mutazione è considerata una possibile causa della IAP di origine familiare

Bronchi – ramificazioni della trachea (singolare: bronco)

Bronchite – infiammazione dei bronchi

Capillari – vasi sanguigni sottili come un capello

cGMP – guanosina-monofosfato ciclico, mediatore cellulare responsabile della trasmissione di segnali nella cellula

Classificazione NYHA – classificazione della New York Heart Association: identifica i diversi stadi dell'insufficienza cardiaca, ognuno distinto per sintomi ed effetti. Determinanti a tal fine sono la condizione fisica e l'efficienza del paziente. Si distinguono quattro diversi gradi di severità.

Collagene – proteina fibrillare presente nei tessuti connettivi

Collagenosi – gruppo di malattie auto-immuni rare che interessano il tessuto connettivo: il sistema immunitario attacca i componenti cellulari endogeni del tessuto connettivo.

Congenito – che si ha fin dalla nascita

Contraccettivi – metodi per il controllo delle nascite/della fertilità

Cronico – si definisce cronica una malattia che si sviluppa lentamente e persiste a lungo

Depressione – disturbo dell'umore caratterizzato da abbattimento psichico prolungato nel tempo

Diabete – malattia cronica caratterizzata da elevati livelli di glucosio nel sangue

Diagnosi – attribuzione esatta di segni e sintomi a un determinato quadro clinico

Diagnosi differenziale – accertamento dettagliato delle cause di una malattia

Diagnostica – accertamento delle cause di una malattia

Digitale – sostanza medicamentosa ad azione cardiotonica

Dispnea – difficoltà respiratoria, «fame d'aria»

Diuretici – medicinali che favoriscono l'eliminazione di acqua

ECG – elettrocardiogramma; registra la somma delle attività elettriche di tutte le fibre muscolari del cuore

Ecocardiografia – esame del cuore eseguito tramite ultrasuoni

Edema – accumulo patologico di liquido in un tessuto

Edema polmonare – accumulo patologico di liquido nel polmone

Emolisi, emolitico – rottura della membrana dei globuli rossi (eritrociti)

Endotelina – potente sostanza vaso-costrittrice endogena

Endotelio – rivestimento interno dei vasi sanguigni, luogo di produzione dell'endotelina

Ereditario – trasmesso da una generazione all'altra attraverso i geni

Ergospirometria – misura dei parametri cardiocircolatori e respiratori durante uno sforzo dosato

Ergoterapia – terapia occupazionale finalizzata al miglioramento o ripristino di motricità, concentrazione o cooperazione

Eritrociti – globuli rossi, incaricati del trasporto di ossigeno

Fibrosi (fibrotico) – proliferazione del tessuto connettivo

HIV – virus dell'immunodeficienza umana; agente responsabile della malattia immunitaria AIDS

Idiopatico – non dovuto a cause esterne note

Immunologico – relativo al sistema immunitario

Infarto del miocardio – infarto cardiaco

Insufficienza cardiaca – incapacità del cuore di pompare una quantità sufficiente di sangue nella circolazione sanguigna (grande circolazione, circolazione polmonare)

Ipertensione, iperteso – pressione sanguigna elevata rispetto ai valori normali

Ipertensione portale – la vena porta è una vena in cui si raccoglie il sangue dal tratto gastrointestinale, dalla milza e dal pancreas. La vena porta si trasforma poi nelle vene epatiche, che si dividono a loro volta in una rete di vasi sanguigni più piccoli, i cosiddetti capillari. Quando il flusso sanguigno nella vena porta o nel fegato è ostacolato, ad es. a causa di un coagulo di

sangue, si produce una pressione eccessiva in questa via ematica. Il sangue ripiega allora nelle vene di altri organi e può causarvi alterazioni patologiche.

Ipertrofia del cuore destro – aumento di dimensione del cuore causato da un aumento del volume cellulare

Ipossia – carenza di ossigeno

Mediatori – sostanze che servono alla trasmissione dei segnali nell'organismo

Multifattoriale – dovuto a molti fattori

Mutazione – alterazione (del materiale genetico)

OMS – Organizzazione Mondiale della Sanità (World Health Organisation)

Persistente – continuo

Polmonare – relativo al polmone

Polmonite – infiammazione dei polmoni

Portale – relativo alla vena porta

Pressione arteriosa media – si trova tra il valore sistolico (valore massimo della pressione, fase di contrazione del cuore) e quello diastolico (valore minimo della pressione, fase di rilassamento)

Remodelling – processi di riparazione (eccessivi)

Reversibile – che può essere riportato allo stato precedente

Sclerodermia – letteralmente «pelle dura». Oggi si parla sempre più di sclerosi sistemica, perché l'indurimento può riguardare non solo l'organo pelle, ma anche l'intero organismo, inclusi i vasi sanguigni. La sclerosi sistemica è quindi un indurimento patologico del tessuto connettivo e/o degli organi interni. Fa parte delle cosiddette collagenosi (malattie del tessuto connettivo).

Sclerotico – relativo a organi o tessuti che presentano sclerosi

Shunt – collegamento con passaggio di liquido tra vasi o cavità normalmente separati. Può essere sia naturale (ad es. in caso di malformazioni) sia artificiale, nell'ambito di un intervento chirurgico.

Sincope – svenimento, perdita di coscienza di breve durata

Sindrome di Eisenmenger – si distinguono almeno 2 diverse forme di difetti cardiaci: lo shunt destro-sinistro e quello sinistro-destro: nel primo il sangue passa dalla metà destra alla metà sinistra del cuore, nel secondo dalla metà sinistra alla metà destra. Nel tempo può manifestarsi,

per diversi motivi, una cosiddetta inversione dello shunt: il sangue, che fluiva prima dal ventricolo sinistro al destro, scorre ora dal destro al sinistro. Questa reazione è chiamata sindrome di Eisenmenger.

Sottocutaneo – che si trova al di sotto della pelle

Tono vascolare – condizione di tensione delle pareti di un vaso sanguigno

Tossine – sostanze velenose

Trapianto di polmoni – trapianto di uno o entrambi i polmoni oppure di uno o più lobi polmonari da un donatore a un ricevente

Trombina – fattore di coagulazione del sangue che provoca tra l'altro aggregazione piastrinica e formazione di fibrina

Trombociti – piastrine

Tromboembolico – che presenta aumentata disponibilità alla coagulazione del sangue nella parte venosa del sistema cardiocircolatorio

Trombossano – mediatore che attiva l'aggregazione piastrinica e quindi la coagulazione del sangue

Ulcera – lesione della pelle o di un tessuto epiteliale

Ulcere digitali – ulcere che possono manifestarsi alle dita delle mani e dei piedi

Vasocostrizione – restringimento dei vasi sanguigni

Vasodilatazione – allargamento dei vasi sanguigni

Vena (venoso) – vaso sanguigno che trasporta il sangue al cuore

Veno-occlusivo – che occlude o blocca una vena

Ventricolo – una delle due camere inferiori del cuore

NOTE
