

ESC/ERS Linee Guida 2022 per la diagnosi e il trattamento dell'Ipertensione Polmonare

Beatrice Panetti

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Chieti-Pescara, Chieti

E-mail: panetti.beatrice@gmail.com

L'ipertensione polmonare (IP) riguarda anche l'età pediatrica, con un tasso di incidenza di 64 su un milione di bambini all'anno. La forma più frequente è quella arteriosa (gruppo 1 della classificazione clinica), che nella maggior parte dei casi è transitoria (es. IP persistente del neonato o shunt cardiaci riparabili), ma può essere anche idiopatica, ereditaria o associata a cardiopatie congenite. Una porzione significativa delle forme non transitorie è legata a malattie respiratorie (gruppo 3 della classificazione clinica), specialmente malattie polmonari dello sviluppo come la broncodisplasia polmonare, l'ernia diaframmatica congenita o anomalie vascolari polmonari congenite.

Le linee guida ESC/ERS del 2022 (*Humbert M., et al., and the ESC/ERS Scientific Document Group, Eur. Respir. J. 2023 Jan 6;61(1):2200879*) hanno apportato alcune novità. La nuova definizione di IP prevede una pressione media nell'arteria polmonare (mPAP) > 20 mmHg, e non più ≥ 25 mmHg, anche se non esistono raccomandazioni terapeutiche pediatriche per mPAP tra 21 e 24 mmHg. Rimane invariato il criterio dell'indice di resistenza vascolare polmonare (PVRI) ≥ 3 WU x m² nella definizione di IP arteriosa. Il flusso sanguigno varia proporzionalmente alle dimensioni corporee, e dal momento che costituisce il denominatore dell'equazione per calcolare la resistenza vascolare polmonare (PVR), per l'età pediatrica l'indice di resistenza vascolare polmonare (PVRI) è importante, e si ottiene moltiplicando la resistenza vascolare polmonare (PVR) per la superficie corporea in m².

Le nuove raccomandazioni prevedono che sia eseguito un work-up diagnostico, che includa il cateterismo cardiaco destro e il test di vasodilatazione acuta polmonare, e che il trattamento avvenga in centri specializzati in IP pediatrica.

Il cateterismo cardiaco è il gold standard per la diagnosi, ma rischi e benefici devono essere valutati per ogni singolo paziente, considerando che nell'1-3% dei casi si presentano complicanze maggiori. Esso deve essere eseguito rigorosamente in centri specializzati.

Il test di vasodilatazione acuta polmonare è raccomandato nei bambini con IPA ereditaria e idiopatica, per identificare chi può beneficiare della terapia con calcio antagonisti ad alte dosi. I criteri che definiscono la positività del test consistono in una riduzione della mPAP ≥ 10 mmHg, per raggiungere un valore assoluto di mPAP ≤ 40 mmHg.

Non esistono studi clinici randomizzati controllati nell'ambito dell'IP arteriosa pediatrica. Gli algoritmi terapeutici sono estrapolati da quelli degli adulti, avvalorati da studi osservazionali e si basano sulla stratificazione del rischio. Sono raccomandate alte dosi di calcio antagonisti per i responders al test di vasoreattività acuta, terapia orale o inalatoria combinata per bambini a basso rischio, terapia combinata con analoghi della prostaciclina per quelli ad alto rischio (*Rosenzweig E.B., et al. Eur. Respir. J. 2019; 53: 1801916*). I farmaci approvati dall'EMA sono: il sildenafil tra gli inibitori della fosfodiesterasi 5 (≥ 1 anno), il bosentan (≥ 1 anno) e l'ambrisentan (> 8 anni) tra gli antagonisti del recettore dell'endotelina. In caso di mancata risposta o indisponibilità dei farmaci e IP severa, possono essere considerati lo shunt di Potts, la settostomia atriale con palloncino o il trapianto polmonare.

Nei neonati l'approccio diagnostico e terapeutico dovrebbe essere differente, data la frequente associazione con malattie polmonari dello sviluppo vascolare e parenchimale. Una nuova raccomandazione è rappresentata, in caso di broncodisplasia polmonare, dallo screening per IP (classe I). Nei neonati con broncodisplasia che la sviluppano, la malattia sottostante dovrebbe essere trattata prima di iniziare la terapia dell'IP arteriosa (classe I). Frequentemente, sono utilizzati farmaci come sildenafil e bosentan, che non sono tuttavia approvati dall'EMA in questo gruppo e il cui effetto sull'outcome non è chiaro. L'IP può scomparire con la guarigione della malattia polmonare, anche se sono state descritte sequele cardiovascolari a lungo termine (*Arjaans S., et al. Arch. Dis. Child Fetal Neonatal. Ed. 2021; 106: 45-50*).