

Capitolo 9

Ipertensione polmonare

Pulmonary hypertension

Franco Pasqua¹, Antonio Prisco²

¹ Istituto Clinico Riabilitativo Villa delle Querce, Nemi (RM); ² Azienda Ospedaliera Specialistica dei Colli, Napoli

Riassunto

L'allenamento all'esercizio fisico e il supporto educativo e psicosociale nei pazienti con ipertensione polmonare determina miglioramento della capacità di esercizio e della qualità della vita ed è priva di effetti collaterali rilevanti, soprattutto nei pazienti sottoposti a terapia farmacologica ottimizzata.

Parole chiave: educazione, allenamento all'esercizio, terapia farmacologica

Summary

Exercise training and educational and psychosocial support in patients with pulmonary hypertension leads to an improvement in exercise capacity and quality of life and is free from significant side effects, especially in patients undergoing optimized drug therapy.

Key words: education, exercise training, pharmacological therapy

Definizione

L'ipertensione arteriosa polmonare (IAP) è una malattia rara, caratterizzata da elevata resistenza delle arterie polmonari, che porta allo scompenso del cuore destro. La IAP può essere idiopatica, detta anche ipertensione polmonare primaria (IAP1), familiare (causata da mutazioni germinali di BMPR2, un membro della famiglia dei recettori di TGF beta di tipo II), o associata ad altre condizioni, comprese le malattie del connettivo, le cardiopatie congenite, l'infezione da HIV, l'ipertensione portale, l'esposizione ad anoressizzanti, nonché diverse patologie polmonari che portano a insufficienza respiratoria cronica ipossiémica, in primis BPCO e interstiziopatie. La IAP e la IAP1 hanno una prevalenza rispettivamente di 15 e 5,9 casi per milione nella popolazione adulta a livello mondiale, mentre in Europa i dati si situano in un range di 15-60 soggetti per milione e 5-10 casi per milione per anno, rispettivamente. Il tasso di mortalità standardizzato per età negli USA varia tra 4,5 e 12,3 per 100.000 abitanti ¹. In Italia si stimano circa 3.000 casi l'anno, con una incidenza di 2,4 casi per milione di soggetti ² ma una mortalità molto elevata (circa 10% l'anno). La forma idiopatica, che rappresenta il 3,5% di tutte le forme di IAP ³, colpisce per i 2/3 il sesso femminile. Fino a poco tempo fa, la carenza di terapie mediche appropriate, la ridotta aspettativa di vita e il rischio elevato di incidenti cardiovascolari durante esercizio, avevano posto delle barriere all'utilizzo della riabilitazione in questi pazienti ¹; tuttavia, da quando i farmaci hanno sensibilmente migliorato la prognosi, il ruolo dell'allenamento all'esercizio è stato riconsiderato ^{4,5}.

Caratteristiche cliniche

La pressione arteriosa polmonare media normale (mPAP) a riposo è di 14 +/-3,3 mm Hg e il limite superiore della norma è 20,6 mm Hg; tuttavia, si

Come citare questo articolo: Pasqua F, Prisco A. "Raccomandazioni Italiane sulla Pneumologia Riabilitativa. Evidenze scientifiche e messaggi clinico-pratici". Documento AIPO-ITS/ARIR. Capitolo 9. Iper-tensione polmonare. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2022;37(Suppl. 1):S26-S28. <https://doi.org/10.36166/2531-4920-suppl.1-37-2022-09>

© Copyright by Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri – Italian Thoracic Society (AIPO – ITS)



OPEN ACCESS

L'articolo è open access e divulgato sulla base della licenza CC-BY-NC-ND (Creative Commons Attribuzione – Non commerciale – Non opere derivate 4.0 Internazionale). L'articolo può essere usato indicando la menzione di paternità adeguata e la licenza; solo a scopi non commerciali; solo in originale. Per ulteriori informazioni: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.it>

parla di IAP in presenza di un aumento di mPAP a riposo superiore a 25 mm Hg, rilevato tramite cateterismo del cuore destro ⁶.

Un problema importante è il ritardo con cui viene effettuata la diagnosi: nel NYHA Registry, circa il 75% dei pazienti in classe NYHA 3 e 4 presentava una compromissione funzionale avanzata al momento della diagnosi, con un ridotta distanza percorsa al test del cammino (6MWD) e una mPAP media di 55 mmHG ⁷, e il ritardo tra l'inizio dei sintomi e la diagnosi era in media di più di un anno nel 50% dei pazienti ⁸.

Impatto della malattia

I pazienti con ipertensione polmonare presentano disfunzione muscolare periferica ⁹ con conseguente riduzione del condizionamento allo sforzo e alle attività della vita quotidiana ¹⁰ che correla con la distanza percorsa al test del cammino ¹¹; la ridotta capacità all'esercizio determina tra l'altro anche un peggioramento della qualità della vita ¹², ed è associata ad ansia e depressione ¹³; inoltre i livelli di ricondizionamento allo sforzo e alle attività della vita quotidiana sono predittori di sopravvivenza ¹⁴.

Aspetti modificabili con la riabilitazione

Non sono molti gli studi clinici che hanno dimostrato i benefici effetti dell'allenamento sulla capacità all'esercizio di pazienti con IAP; una metanalisi della Cochrane, che ha considerato 5 studi RCT per un totale di 165 pazienti, ha concluso che in questi soggetti l'allenamento all'esercizio si traduce in miglioramenti clinicamente rilevanti nella capacità di esercizio, e non si associa ad alcun evento avverso grave ¹⁵.

Un'ulteriore metanalisi che ha raccolto 17 studi per un totale di 651 pazienti con IAP di diverso stadio, adeguata terapia farmacologica e stabilità clinica da almeno 2 mesi, non ha rilevato nessun evento avverso grave riconducibile agli interventi riabilitativi, e, oltre a confermare un significativo miglioramento della prestazione fisica, ha rilevato anche un miglioramento della qualità della vita ¹⁶.

Negli studi analizzati non risultano ancora indagati gli effetti specifici determinati dalle diverse modalità di allenamento eseguite singolarmente o in associazione tra di loro ^{17,18}; a ogni modo l'allenamento, attraverso una combinazione di esercizio di resistenza e di forza, induce adattamenti cardiaci, polmonari e della muscolatura periferica ^{19,20}. Le modalità di allenamento della resistenza e della forza ricalcano spesso i modelli utilizzati nella riabilitazione cardiologica ¹⁸.

Meno chiari sono gli effetti sulla qualità della vita ¹⁵

anche se gli studi hanno dimostrato che una riduzione della stessa è correlata a riduzione della capacità di esercizio, sintomi di insufficienza cardiorespiratoria, depressione e ansia ¹⁶.

Aree di miglioramento

Nonostante il solido razionale e le evidenze a nostra disposizione, sia pur basate su casistiche non sempre numerose, la riabilitazione polmonare nella IAP è tuttora poco considerata e quindi sottoutilizzata; eppure gli studi di cui disponiamo la ritengono sicura e scevra di eventi avversi se applicata a pazienti selezionati e con terapia medica ottimizzata; riteniamo pertanto necessaria una implementazione di questa opportunità terapeutica e che quindi la riabilitazione entri a pieno diritto nei programmi di gestione globale della malattia. Inoltre, pur tenendo conto della centralità dell'allenamento, non dobbiamo dimenticare che la IAP può colpire soggetti giovani, ancora in età lavorativa e donne in età fertile, soggetti che possono pertanto subire gravi danni psicologici, nonché ansia, depressione, disperazione e attacchi di panico. Quindi anche questo particolare aspetto non va trascurato.

Raccomandazioni

- **L'allenamento all'esercizio fisico nel paziente con IAP è efficace e dovrebbe essere inserito nella gestione globale della malattia.**
- **È necessaria una accurata selezione dei pazienti da avviare al programma riabilitativo e che gli stessi praticino una terapia farmacologica ottimizzata comprensiva della eventuale ossigenoterapia in corso di esercizio fisico, se necessaria.**
- **È importante non trascurare le componenti educazionali e psicosociali.**

Bibliografia

- ¹ Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al.; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: 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): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2016;37:67-119. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317>
- ² Rossi A. Introduzione. In: L'ipertensione polmonare: aggiornamenti e novità. AIPO Ricerche Edizioni: Milano 2008.

- 3 Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D34-D41. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.10.029>
- 4 McLaughlin VV, Channick R, De Marco T, et al. Results of an expert consensus survey on the treatment of pulmonary arterial hypertension with oral prostacyclin. *Chest* 2020;157:955-965. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.10.043>
- 5 Hoeper MM, McLaughlin VV, Al Dalaan AM, et al. Treatment of pulmonary hypertension *Lancet Respir Med* 2016;4:323-336. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(15\)00542-1](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(15)00542-1)
- 6 Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, et al. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. *Am Coll Cardiol* 2013;62(Suppl):D42-D50. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.10.032>
- 7 <https://search.nih.gov/search?utf8=%E2%9C%93&affiliate=nih&query=Pulmonary+hypertension+registry&commit=Search>
- 8 McGoon MD, Miller DP. REVEAL: a contemporary US pulmonary arterial hypertension registry. *Eur Respir Rev* 2012;21:8-18. <https://doi.org/10.1183/09059180.00008211>
- 9 Mainguy V, Maltais F, Saey D, et al. Peripheral muscle dysfunction in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Thorax* 2010;65:113-117. <https://doi.org/10.1136/thx.2009.117168>
- 10 Mainguy V, Provencher S, Maltais F, et al. Assessment of daily life physical activities in pulmonary arterial hypertension. *PLoS One* 2011;6:e27993. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0027993>
- 11 Cascino TM, McLaughlin VV, Richardson CR, et al. Physical activity and quality of life in patients with pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019;53:1900028. <https://doi.org/10.1183/13993003.00028-2019>
- 12 Halank M, Einsle F, Lehman S, et al. Exercise capacity affects quality of life in patients with pulmonary hypertension. *Lung* 2013;191:337-343. <https://doi.org/10.1007/s00408-013-9472-6>
- 13 McCollister DH, Beutz M, McLaughlin V, et al. Depressive symptoms in pulmonary arterial hypertension: prevalence and association with functional status. *Psychosomatics* 2010;51:339-339.e8. <https://doi.org/10.1176/appi.psy.51.4.339>
- 14 González-Saiz L, Santos-Lozano A, Fiuza-Luces C, et al. Physical activity levels are low in patients with pulmonary hypertension. *Ann Transl Med* 2018;6:205. <https://doi.org/10.21037/atm.2018.05.37>
- 15 Morris NR, Kermeen FD, Holland AE. Exercise-based rehabilitation programmes for pulmonary hypertension. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;1:CD011285. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011285.pub2>
- 16 Zeng X, Chen H, Ruan H, et al. Effectiveness and safety of exercise training and rehabilitation in pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *J Thorac Dis* 2020;12:2691-2705. <https://doi.org/10.21037/jtd.2020.03.69>
- 17 Glöckl R, Schneeberger T, Boeselt T, et al. Exercise training in patients with pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *Pneumologie* 2019;73:677-685. <https://doi.org/10.1055/a-1005-8678>
- 18 Benjamin N, Marra AM, Eichstaedt C, et al. Exercise training and rehabilitation in pulmonary hypertension. *Heart Fail Clin* 2018;14:425-430. <https://doi.org/10.1016/j.hfc.2018.03.008>
- 19 Nogueira-Ferreira R, Moreira-Goncalves D, Santos M, et al. Mechanisms underlying the impact of exercise training in pulmonary arterial hypertension. *Respir Med* 2018;134:70-78. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2017.11.022>
- 20 Vallerand JR, Weatherald J, Laveneziana P. Pulmonary hypertension and exercise. *Clin Chest Med* 2019;40:459-469. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2019.02.003>