

**Ipertensione polmonare - Malattie dell'apparato neuromuscolare - Malattie della parete toracica - Ipoventilazione - Embolia**

**Categoria : RUBRICA MEDICA**

**Publicato da [Dott. Giuseppe De Cicco](#) in 9/4/2009**

Il quadro clinico, l'evoluzione, la prognosi e la diversa risposta alla terapia del cuore polmonare cronico sono fortemente influenzati dalla malattia di base che causa l'ipertensione polmonare.

■

Broncopneumopatie croniche ostruttive Per l'elevata incidenza le broncopneumopatie croniche ostruttive (BPCO) sono di gran lunga la causa più frequente di cuore polmonare cronico (50-60% dei casi). Le sindromi da ostruzione bronchiale cronica sono rappresentate da bronchite cronica, enfisema polmonare, asma bronchiale; tuttavia l'asma bronchiale non causa cuore polmonare cronico se non quando entra a far parte del quadro della bronchite cronica. Schematicamente è possibile considerare le BPCO come uno spettro continuo di patologie, con la bronchite cronica ad un estremo e l'enfisema primitivo all'altro. a) Nelle forme prevalentemente bronchitiche ("blue bloater") la diffusa e disomogenea ostruzione delle vie aeree provoca alterazioni regionali del rapporto V/Q, con ipossia ed ipercapnia. L'ipoventilazione alveolare determina costrizione del letto arteriolare ed ipertensione polmonare (vasculopatia costrittiva). In questi soggetti si hanno in genere ripetuti episodi di scompenso destro, che nelle fasi iniziali rispondono abbastanza bene al trattamento medico, farmacologico e con O<sub>2</sub>. b) Nelle forme prevalentemente enfisematose ("pink puffer") la diffusa distruzione dei setti alveolari determina riduzione della superficie di scambio respiratorio. La patologia vasale è prevalentemente restrittiva; la pressione arteriosa polmonare è normale o solo leggermente aumentata a riposo. La pressione dei gas nel sangue può restare a lungo normale per aumentata ventilazione: l'ipossia è quindi solo lieve, ed in genere c'è ipocapnia. L'insorgenza del cuore polmonare cronico è tardiva, lo scompenso destro non risente del trattamento medico e rappresenta in genere un evento terminale. Nella grande maggioranza di pazienti sono tuttavia presenti in misura variabile aspetti di entrambe le condizioni, ed il quadro clinico e la sua evoluzione dipendono prevalentemente dalla gravità della insufficienza respiratoria. L'evoluzione del cuore polmonare è prolungata nel tempo, verificandosi in genere nel corso di molti anni: 1) soggetti con BPCO di media entità, senza ipossia marcata, hanno in genere pressione polmonare e resistenze vascolari solo lievemente aumentate a riposo; normale pressione di riempimento ventricolare ed atriale destra; portata cardiaca normale o solo lievemente ridotta; la FE VD è normale. Sotto sforzo la pressione polmonare aumenta significativamente e la FE VD diminuisce. In questi stadi iniziali sono generalmente assenti segni clinici ed ECGrafici di ingrandimento ventricolare destro, ma tale ingrandimento può essere rivelato dall'ecocardiogramma. Infezioni bronco-polmonari acute possono provocare con rapido aumento della pressione polmonare e scompenso acuto; 2) in soggetti con BPCO severa e importante compromissione degli scambi respiratori si ha ipossia cronica marcata, associata ad ipercapnia: la pressione arteriosa polmonare è mediamente aumentata a riposo, ed aumenta ulteriormente sotto sforzo, arrivando a livelli sistolici di 80 mmHg, con aumento della pressione di riempimento ventricolare e della pressione atriale destra.

Il volume ematico, plasmatico e corpuscolare, è aumentato, e così il contenuto idrico del polmone. Sono quasi sempre presenti segni clinico-radiologici di ingrandimento cardiaco; l'eco-Doppler conferma l'ingrandimento delle sezioni di destra, e la presenza di insufficienza tricuspide anche lieve permette di misurare la pressione nei settori di destra.

#### PATOLOGIA CRONICA SUPPURATIVA

**Bronchiectasie** Questa malattia infiammatoria cronica è caratterizzata da dilatazioni cilindriche e/o sacciformi dei bronchi, che spesso insorgono come complicanza di muco, pertosse o altre malattie infettive infantili. In una piccola percentuale di casi si tratta di forme congenite (triade di Kartagener). In questo tipo di patologia il cuore polmonare cronico si instaura raramente e solo in casi molto avanzati, nei quali coesistono una estesa distruzione del tessuto polmonare ed una altrettanto vasta fibrosi riparativa.

**Fibrosi cistica** I polmoni vengono coinvolti nella maggioranza dei pazienti affetti da questa malattia congenita: muco denso tende ad accumularsi nell'albero tracheobronchiale ed ostruisce le vie aeree, causando la formazione di aree di atelettasia, di polmonite, bronchiectasie ed ascessi polmonari. Il cuore polmonare cronico è molto frequente in questa malattia, ed è responsabile di circa il 70% dei decessi. In questi giovani pazienti è quindi necessario un assiduo controllo clinico-strumentale per evidenziare i segni iniziali del sovraccarico destro. Un articolato programma di cure consente di rallentare l'evoluzione verso l'insufficienza cardiaca, con significativo miglioramento della prognosi.

#### PNEUMOPATIE RESTRITTIVE

**Fibrosi interstiziali diffuse** Questa categoria comprende un gran numero di forme morbose che hanno in comune una evoluzione verso la fibrosi, con perdita di parte del parenchima polmonare funzionale e la restrizione del letto vascolare. Fin quando l'ipossiemia si mantiene in limiti ragionevoli l'ipertensione polmonare è modesta, ma quando si fa strada l'insufficienza respiratoria si sviluppa rapidamente il cuore polmonare cronico. In queste forme fibrotiche si instaura un deterioramento parallelo fra meccanica ventilatoria ed emodinamica del piccolo circolo, e solo quando la capacità vitale scende al di sotto del 50% si instaura ipertensione polmonare significativa. Fortunatamente nella maggioranza dei pazienti tale evoluzione non è inevitabile, e se il processo si stabilizza residua una ipertensione polmonare di grado modesto, che è ben tollerata per lungo tempo.

**Fibrotorace e resezioni chirurgiche** Sia il fibrotorace spontaneo o secondario a pneumotorace terapeutico, sia le resezioni chirurgiche, possono alterare severamente la meccanica ventilatoria, direttamente o per i frequenti processi patologici a carico del parenchima residuo, e determinare così ipertensione polmonare.

#### MALATTIE EXTRAPOLMONARI CON IPOVENTILAZIONE CRONICA

**Malattie dell'apparato neuromuscolare** Processi patologici dei muscoli respiratori derivanti da malattie muscolari generalizzate (distrofie muscolari, miopatie infiltrative) o da patologie di tipo neurologico (lesioni midollari, sclerosi laterale amiotrofica, miastenia, poliomielite, sindrome di Guillain-Barré) possono determinare una insufficienza di tipo meccanico del mantice polmonare e quindi ipoventilazione polmonare generalizzata. Polmoni e vie aeree non sono primitivamente compromessi, ma lo possono diventare secondariamente, per il ristagno di secrezioni e dei processi infettivi che ne conseguono. Il cronicizzarsi di queste condizioni può indurre ipertensione polmonare

e cuore polmonare cronico. ■

**Malattie della parete toracica** Tra le patologie congenite o acquisite che alterano la geometria della cassa toracica, solo la cifoscoliosi grave può determinare ipoventilazione alveolare e secondariamente ipertensione polmonare, in parte per le anomalie strutturali e funzionali dei muscoli respiratori, in parte per compressione del polmone e/o di vasi polmonari di maggior calibro.

## PATOLOGIE DEL CENTRO RESPIRATORIO

**Ipoventilazione da obesità** L'associazione fra grande obesità ed ipoventilazione è nota come sindrome di Pickvick. Ancor oggi la causa dell'ipoventilazione rimane oscura: può dipendere in parte dalla riduzione della compliance della gabbia toracica, in parte dalla debolezza dei muscoli respiratori, in parte da una iposensibilità del centro respiratorio agli stimoli dell'ipossiemia e dell'ipercapnia. La sindrome si presenta solo in una minoranza dei grandi obesi, in cui può indurre ipertensione polmonare anche severa.

**Sindromi apnoiche notturne** Sono costituite da diverse condizioni cliniche e funzionali caratterizzate da abnormi modificazioni della funzionalità respiratoria che si instaurano durante il sonno. Si sono registrati tre comportamenti tipici: 1)apnea centrale; 2)apnea ostruttiva; 3)apnea mista. Indipendentemente dal meccanismo, se i periodi di apnea sono prolungati e/o iterativi, ne deriva ipoventilazione alveolare con ipossiemia e conseguente ipertensione polmonare.

**Ipoventilazione polmonare primitiva** È causata da una perdita del controllo autonomo della ventilazione: nella maggioranza dei casi si tratta di forme acquisite (sequela di encefalite, di meningite, di interventi di neurochirurgia), nella minoranza di forme primitive. In questa rara malattia i centri respiratori non rispondono agli stimoli chimici ed i pazienti possono respirare solo con ventilazione volontaria ("la maledizione di Odino").

## MALATTIE DEL LETTO VASCOLARE POLMONARE

**Ipertensione polmonare primitiva** È una rara affezione nella quale non è possibile evidenziare alcuna causa della patologia vascolare che porta ad aumento delle resistenze arteriolari ed ipertensione polmonare: l'affezione colpisce prevalentemente il sesso femminile, con ampia dispersione di età. L'eziologia non è nota, ma sono state proposte numerose teorie: 1)tromboembolia venosa ricorrente misconosciuta; 2)fenomeni trombotici primitivi a livello polmonare; 3)difetti congeniti dei vasi polmonari; 4)malattia collageneo-vascolare di tipo autoimmune; 5)ipersensibilità ad alcuni farmaci; 6)effetto degli ormoni femminili; 7)tendenza a fenomeni di vasocostrizione da spasmo arterioso. Una possibile spiegazione alla vasta gamma di fattori che sono stati associati a questa patologia è che, in analogia alla ipertensione arteriosa sistemica essenziale, l'ipertensione polmonare primitiva sia una sindrome complessa multifattoriale, con diversi fattori eziologici concausali e con un decorso finale comune. Molti aspetti anatomo-patologici sono in comune in questi pazienti: il dato anatomico più caratteristico è rappresentato da lesioni plessiformi che hanno fatto dare a questa patologia il nome di "Arteriopatia polmonare plessiogenica". Il rilievo di tali lesioni può essere attualmente ottenuto dalla biopsia polmonare, ed è molto importante, perché in assenza di malformazioni cardiache congenite consente di porre la diagnosi definitiva. Nelle fasi iniziali l'ipertensione può essere in parte reversibile con terapia, ma progressivamente anche se variabilmente da caso a caso tale risposta alla terapia si perde, l'ipertensione diventa intrattabile, con sviluppo di cuore polmonare cronico.

▪

## Embolia polmonare multipla

La tromboembolia polmonare cronica può presentarsi sia con episodi multipli clinicamente manifesti, sia con decorso clinicamente silente. I segni clinici sono quasi sempre tardivi, ed espressione di ipertensione polmonare grave e del cuore polmonare cronico. Nei casi in cui gli episodi embolici sono stati clinicamente silenti è particolarmente difficile la differenziazione dall'ipertensione polmonare primitiva. La tromboembolia polmonare rappresenta inoltre una frequente complicanza di tutte le forme di cuore polmonare cronico in fase di scompenso e, se massiva, può essere responsabile di molte delle morti in questo tipo di pazienti.

Dott. Giuseppe De Cicco - Cardiologo -