

SPECIALE SALUTE E BENESSERE

MALATTIE RARE

Ipertensione polmonare arteriosa, una lotta soprattutto di gestione

Da un progetto di **Dompé**, con centri specialistici, il punto sulla situazione in Italia di una patologia poco conosciuta

Riccardo Cervelli

■ Le soluzioni chiave sono multidisciplinarietà, rapidità delle diagnosi, efficacia delle cure, *networking* (fare rete) e collaborazione con il mondo associativo dei pazienti. Mai, come di fronte alle malattie cosiddette «rare», questi approcci sono preziosi. E, grazie al progetto sPHeak (Dialogo multicentrico sull'ipertensione arteriosa polmonare), promosso da **Dompé** farmaceutici con il coinvolgimento di specialisti di 6 diverse aree (Lombardia, Veneto, Lazio, Campania, Puglia, Basilicata, Calabria, Umbria, Abruzzo) è emerso che sono necessarie nel caso dell'ipertensione arteriosa polmonare, conosciuta nel mondo medico come PAH (Pulmonary Arterial Hypertension). Conosciuta, ma non ancora abbastanza, a causa dei limitati livelli epidemiologici.

Un articolo del 2013 dell'*Osservatorio Malattie Rare*, rileva come in Italia la patologia interessi 2.500-3.000 persone. Uno studio che risale al 2007, stima che in Europa ne siano affette tra le 15 e le 60 persone per mi-

lione di abitanti. Un'incidenza relativamente bassa, ma con prognosi poco favorevoli se si tarda nella diagnosi della PAH e ad aderire così alle terapie più efficaci.

La progressione della malattia - che provoca un rimodellamento vascolare delle arterie polmonari e, di conseguenza, un aumento eccessivo del carico di lavoro per il ventricolo destro del cuore - mette a rischio la vita dei pazienti, soprattutto anziani e con comorbidità.

Sono molti i ritardi che negli scorsi anni - ovviamente non solo in Italia - si sono accumulati nella lotta contro una patologia che necessita di sforzi efficaci, omogenei e collettivi. Come è emerso dal progetto sPHeak, linee guida per diagnosticare e curare questa malattia esistono. In Italia, i Centri in grado di farsi carico di questi pazienti in momenti e con livelli di competenze diversi ci sono, ma la loro distribuzione non è omogenea sul territorio. Per questo - secondo il gruppo di lavoro sPHeak - occorre adottare standard comuni che permettano di condividere le informazioni, le risorse e le competenze, in

modo che nessun paziente si possa trovare nella condizione di non poter usufruire dell'assistenza più adeguata per ragioni logistiche. E oggi, grazie anche all'avanzamento della tecnologia digitale, è diventato possibile scegliere e applicare «migliori prassi» (*best practice*), non solo di tipo scientifico, ma anche di gestione (*management*) per favorire la tempestività, l'efficacia e la capillarità dei servizi per la salute per tutti i cittadini.

Nel caso della PAH, il lavoro svolto nell'ambito di sPHeak individua al primo punto l'importanza di diffondere, presso tutti gli specialisti ambulatoriali sul territorio, la conoscenza dei sintomi e segni clinici di questa patologia che rischiano di farla confondere con altre malattie più comuni. A questo punto occorre che, sempre a livello territoriale, siano definiti punti di riferimento (*referral*), in grado di occuparsi della gestione della prenotazione degli esami diagnostici più specifici per la PAH e dell'inserimento del paziente in un percorso strutturato presso il centro specializzato di secondo e di terzo livello più vici-

no. Tra gli altri requisiti, come già accennato, c'è la multidisciplinarietà che vede la collaborazione di cardiologi, pneumologi, radiologi, reumatologi, ma anche infermieri, farmacisti e associazioni di pazienti (per aiutarli a relazionarsi con persone che hanno già vissuto gli stessi problemi). «Ora puntiamo a trasformare questa esperienza in un approccio stabile che possa rispondere alle esigenze di ciascun sistema sanitario regionale in modo che il paziente trovi un percorso coordinato dalla diagnosi fino alla terapia», spiega Maurizio Mascia, Head of Biotech International presso **Dompé** farmaceutici. Da non sottovalutare, del resto, l'aspetto psicologico: in base al livello di rischio in cui può essere collocato un paziente, sono opportuni trattamenti terapeutici che possono avere un impatto non indifferente sulla vita quotidiana, al punto che non è raro lo scoraggiamento ad accettare o aderire alle cure. Ma queste - viene sottolineato in eSPeak - devono mirare non alla «stabilizzazione» della condizione di salute, ma all'abbassamento del livello di rischio.



FARE PRESTO
Ricercatrice di **Dompé** farmaceutici in laboratorio. Un articolo del 2013 sull'«Osservatorio Malattie Rare» rileva come in Italia la patologia interessi 2.500-3.000 persone. Prognosi poco favorevoli se si tarda nella diagnosi

Da sapere

Agire

Della malattia si conosce poco, ma è ad alto rischio. Obiettivo: diagnosi precise, quindi terapie corrette e precoci

Problemi

Non è raro lo scoraggiamento ad accettare o aderire alle cure. Possono quindi esserci impatti sulla vita quotidiana

I numeri

Uno studio del 2007 stima che in Europa siano affette dalla patologia tra le 15 e le 60 persone per milione di abitanti