

GHIDUL
pacientului

Hipertensiunea pulmonară



Editura Medicală Antaeus 2010

Hipertensiunea pulmonară

Dr. Ruxandra Jurcut

Dr. Aurora Vlădaia

Dr. Mihaela-Silvia Amzulescu

Coordonator:

Prof. Dr. Carmen Ginghină

Clinica de Cardiologie

Institutul de Urgență pentru Boli Cardiovasculare

„Prof.dr.C.C.Iliescu”

Cu sprijinul



Bayer HealthCare
Bayer Schering Pharma

Introducere

Ce este hipertensiunea pulmonară?

Termenul medical de „**hipertensiune**“ în general, se referă la presiunea crescută a sângelui.

„**Hipertensiunea pulmonară**“ este o afecțiune în care presiunea sângelui din arterele pulmonare (vase ce pleacă din partea dreaptă a inimii către plămâni) este crescută anormal.



Descrierea CIP a Bibliotecii Naționale a României
JURCUȚ, RUXANDRA

Hipertensiunea pulmonară / Ruxandra Jurcuț,
 Aurora Vlădaia, Mihaela-Silvia Amzulescu;
 coord.: prof. dr. Carmen Ginghină. - București:
 Editura Medicală Antaeus, 2010
 ISBN 978-973-88856-8-4

I. Vlădaia, Aurora
 II. Amzulescu, Mihaela-Silvia
 III. Ginghină, Carmen (trad.)

616.12-008.331.1:616.131

Ruxandra Jurcuț, Aurora Vlădaia, Mihaela-Silvia Amzulescu

HIPERTENSIUNEA PULMONARĂ

Colecția **Ghidul pacientului**®

Coordonator proiect: Dr. Ruxandra Jurcuț

Ilustrații: Dr. Ionuț Șendroi

Layout: Irina Caraivan

ISBN 978-973-88856-3-9

Puteți accesa colecția Ghidul Pacientului® și afla alte informații utile pe site-ul:

www.ghidulpacientului.ro

© Editura Medicală Antaeus

Reproducerea integrală sau parțială a textului, tabelor sau figurilor din această carte este posibilă numai cu acordul prealabil al Editurii Medicale Antaeus.

Drepturile de distribuție în țară și străinătate aparțin în exclusivitate Editurii Medicale Antaeus.

Editura Medicală Antaeus

email: editura.antaeus@gmail.com

Cât de gravă este? Care sunt consecințele hipertensiunii pulmonare?

Hipertensiunea pulmonară este o problemă serioasă de sănătate, relativ frecvent întâlnită în practica medicală generală, ocupând locul al treilea ca frecvență după boala cardiacă ischemică și hipertensiunea arterială sistemică.

Pe măsură ce presiunea din arterele pulmonare crește, ventriculul drept trebuie să se contracte mai puternic pentru a pompa sângele în plămâni. Astfel, cu timpul, mușchiul inimii slăbește, devenind insuficient ca funcție, nemaiputând face față nevoilor organismului.

Este o „problemă” a inimii sau a plămânilor?

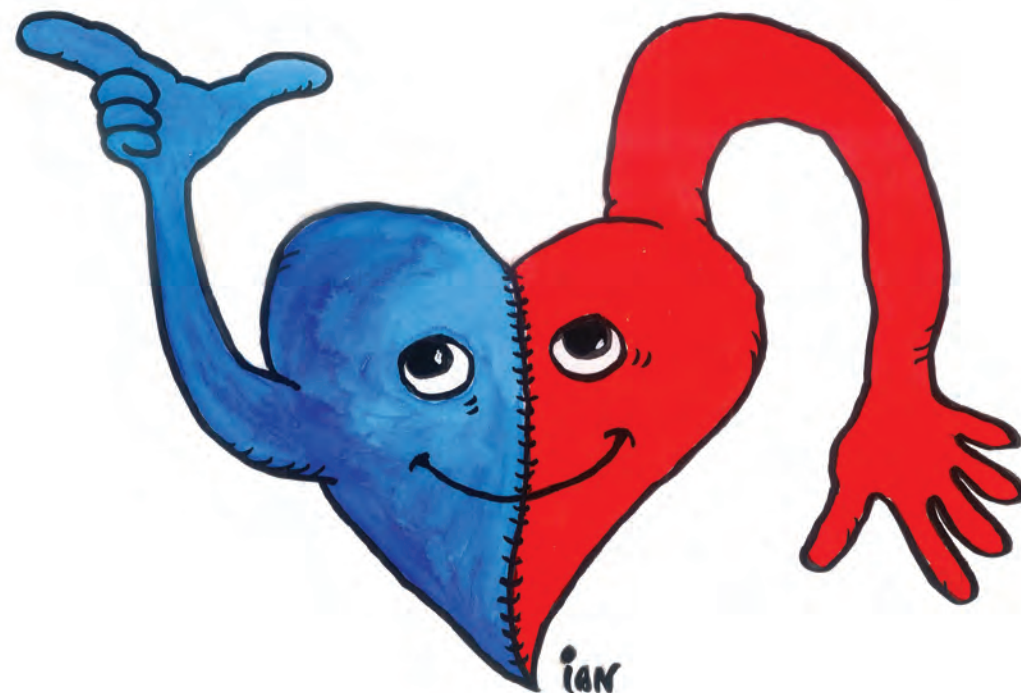
Toate vasele de sânge fac parte din sistemul circulator sau cardiovascular (care include **inima**), dar arterele pulmonare sunt de asemenea considerate parte a sistemului respirator (care include **plămâni**).

În realitate, inima și plămâni sunt strâns interconectate, astfel încât hipertensiunea pulmonară afectează atât „munca” inimii cât și a plămânilor.

Cum „interacționează” inima și plămâni?

Inima și plămâni sunt conectate foarte strâns: atât prin poziția lor **anatomică** în torace, dar mai ales prin munca lor împreună, astfel încât fiecare componentă a organismului să primească **oxigenul** necesar.

Corpul uman are două sisteme circulatorii care vin și pleacă de la inima dreaptă, respectiv stângă. Partea de circulație care duce sângele în tot corpul de la inima stângă, se numește **circulație sistemică** („marea circulație”). Partea de circulație care duce sângele de la inima dreaptă la plămâni se numește **circulație pulmonară** („mica circulație”).



Ventriculul drept pompează sângele adus din organism către plămâni pentru a fi oxigenat. Ventriculul stâng pompează sânge oxigenat de la plămâni în circulația sistemică.

Vasele pulmonare cu dimensiunile cele mai mari care pleacă din inimă se numesc **artere pulmonare**; pe măsură ce înaintează în plămâni, ele se divid în ramuri din ce în ce mai mici, până la vase cu pereți foarte subțiri numite **capilare**. Acestea au un rol foarte important, ele reprezentând locul de transfer al oxigenului din **alveole** în sânge. Aerul inhalat străbate „**căile aeriene**” în drumul său spre plămâni, pentru ca în final să ajungă la nivelul unor structuri asemănătoare unor săculeți numite **alveole pulmonare**.

Astfel, dacă există afecțiuni ale vaselor pulmonare, va exista și o dificultate a trecerii oxigenului în sânge.

Ce legătură au vasele de sânge cu respirația?

Dacă ne imaginăm vasele de sânge pulmonare ca o serie de conducte interconectate, vom putea înțelege că orice îngustare, blocare, sau distrugere la nivelul lor va îngreuna pomparea sângelui în și din plămâni. Sângele transportă oxigenul care reprezintă „combustibilul” tuturor celulelor din corp. Orice problemă legată de mecanismul de pompare a sângelui sau de rețeaua de vase interconectate ce vin sau pleacă din plămâni va avea consecințe directe asupra respirației.

Ce doctor trebuie să mă examineze?

Atât medicii cardiologi, cât și cei pneumologi se ocupă de hipertensiunea pulmonară.

De asemenea, dacă boala dumneavoastră este asociată cu alte

afecțiuni, atunci tratamentul trebuie combinat - atât pentru hipertensiunea pulmonară (HTP), cât și pentru cealaltă afecțiune.

Medicii **cardiologi** sunt capabili să diagnosticheze cauze ale hipertensiunii pulmonare legate de inimă (boli valvulare, boli ale mușchiului inimii, boli congenitale cardiace) și să vă propună tratamentele adecvate, medicamentoase, intervenționale sau chirurgicale. De asemenea, ei pot iniția și urmări tratamentul specific al hipertensiunii pulmonare.

Dacă suferiți de boli pulmonare (tuse, expectorație, sufocare, durere toracică, somnolență excesivă asociată cu adormire bruscă) va trebui să vă adresați unui **pneumolog**.

Dacă aveți modificări la nivelul pielii, cu eventuala afectare a ochilor și implicarea mai multor organe, poate fi vorba de o boală de țesut conjunctiv, în care sunt specializați medicii **reumatologi**. Dat fiind că bolile de țesut conjunctiv se pot asocia cu hipertensiune pulmonară, reumatologii joacă în această situație un rol important în diagnosticul și tratamentul specific al bolii cauzale.

Există mai multe tipuri de presiuni ale sângelui?

Da, există două „seturi” de presiuni sangvine.

De obicei, atunci când oamenii vorbesc de presiunea sângelui se referă la presiunea măsurată la nivelul brațului cu ajutorul tensiometrului. Corect, aceasta se numește **tensiune arterială sistemică** și reprezintă presiunea înregistrată la nivelul arterelor mari din corp, ce au ca punct de plecare partea stângă a inimii. Când aceste presiuni sunt mari, persoana respectivă este diagnosticată ca având presiunea sângelui crescută („**hipertensiune arterială**”).

Ventriculul drept pompează sângele venos (care vine din întregul corp) în artere ce-l transportă la plămâni pentru a primi oxigen.

Presiunile din arterele pulmonare sunt în mod normal mai mici decât cele din circulația sistemică. **Hipertensiunea pulmonară** apare atunci când tensiunea din arterele pulmonare devine mai mare decât normal.

Dacă presiunea arterială sistemică se măsoară relativ ușor, cu tensiometrul, măsurarea presiunii din artera pulmonară necesită investigații speciale (ecocardiografia și/sau cateterismul inimii drepte).

Care sunt cauzele hipertensiunii pulmonare?

Există o diversitate de cauze ale hipertensiunii pulmonare: de la hipertensiunea pulmonară arterială **idiopatică** (fără o cauză deceleabilă), **ereditară** (moștenită, în care mai multe gene pot fi implicate), indusă medicamentos sau **toxic**, asociată unor **condiții clinice speciale** (boli de țesut conjunctiv, infecția HIV, hipertensiunea portală, boli cardiace congenitale, schistosomiaza, anemia hemolitică cronică), cauzată de afecțiuni: ale inimii stângi, ale plămânilor, până la cea produsă prin mecanisme neclare și/sau multifactoriale.

Este important să se știe cauza bolii?

Da, este important, pentru că, în funcție de aceasta, evoluția și tratamentul bolii sunt diferite.

De aceea, medicul este cel care va stabili pentru fiecare pacient în parte tipul hipertensiunii pulmonare și clasa clinică în care se încadrează.

Simptome

Cum se manifestă boala?

În cazul pacienților cu hipertensiune pulmonară, simptomele nu sunt specifice. Ele apar și în alte boli, astfel încât diagnosticul poate să nu fie luat în considerare de la început.

Cei mai mulți pacienți se plâng inițial de lipsă de aer în condiții de suprasolicitare fizică (dispnee), de oboseală și scăderea capacității de efort. Ulterior, apar senzația de apăsare în piept, bătăi anormale ale inimii (**extrasistole**) și leșin (pierderea stării de conștiență sau **sincopă**).

Odată cu scăderea capacității de pompare a inimii drepte, se poate ajunge la acumularea de apă la nivelul membrelor inferioare (**edeme**).

De ce apare respirația dificilă, mai ales în condiții de efort (urcatul scărilor)?

Termenul medical este de „**dispnee**”.

Există mai multe motive pentru care apare greutatea în respirație la pacienții cu hipertensiune pulmonară. Unul dintre cele mai importante este cel referitor la faptul că inima este incapabilă să asigure un debit cardiac corespunzător necesităților de oxigen ale organismului. La aceasta se adaugă și modificările survenite în structura vaselor, care influențează transferul oxigenului în plămâni.

Cu cât intensitatea efortului crește, cu atât necesarul de oxigen este mai mare, iar aportul insuficient.

De ce apare durerea în piept?

Durerea în piept este un alt semn nespecific; multe alte probleme medicale pot provoca durere la nivelul pieptului (angina pectorală, infarctul miocardic, pericardita sunt doar câteva exemple).

Pentru a ușura sarcina medicului în favoarea diagnosticării cât mai precoce a bolii dumneavoastră este extrem de important modul în care descrieți ceea ce simțiți.

Una dintre cauzele pentru care apare durerea în piept la pacienții cu hipertensiune pulmonară este tensiunea exercitată asupra mușchiului ventriculului drept în condiții de presiuni arteriale pulmonare crescute. Mușchiul inimii trebuie să „lucreze” în plus, mai ales în timpul efortului, necesitând astfel o cantitate crescută de oxigen. Dacă fluxul de sânge din vasele care hrănesc mușchiul inimii (**arterele coronare**) nu este suficient, poate apărea senzația de durere.

De ce apare leșinul?

La fel ca durerea în piept și greutatea în respirație, leșinul este un simptom nespecific, putând fi cauzat de numeroase probleme medicale. Acesta se produce din cauza unui aport insuficient de sânge cu oxigen la nivelul creierului.

În cazul hipertensiunii pulmonare, reducerea cantității de sânge pompată de inimă ca urmare a îngustării vaselor pulmonare are drept consecință reducerea fluxului sangvin cerebral.

De ce se umflă picioarele?

La pacienții cu hipertensiune pulmonară, presiunea crescută din arterele pulmonare este transmisă înapoi în ventriculul drept. Cu cât persistența acestor valori crescute presionale este mai îndelungată, cu atât adaptarea ventriculului se va diminua, devenind insuficient. Astfel, presiunea crescută a sângelui va fi transmisă la nivelul atriului drept și venelor care în mod normal aduc sângele din corp la inimă.

Venele membrelor inferioare sunt în mod particular vulnerabile la această creștere presională. În aceste condiții, excesul de fluid (apa) va părăsi vasul de sânge, ducând la apariția „picioarelor umflate”, termenul medical fiind de **edeme**.

Alte manifestări ce pot apărea în această situație sunt: dilatarea venelor jugulare (vene aflate la nivelul gâtului), apariția de lichid în cavitatea abdominală (lichid de ascită) sau creșterea dimensiunilor ficatului, care poate deveni dureros (hepatomegalie).



Teste diagnostice

Cum este diagnosticata hipertensiunea pulmonară și ce înseamnă „valori normale“ ale presiunilor pulmonare?

Diagnosticul HTP necesită o serie de investigații pentru diagnosticul pozitiv, încadrarea în clasa clinică și tipul de HTP, precum și evaluarea hemodinamică și funcțională. Suspiciunea de hipertensiune pulmonară poate fi ridicată pe baza examenului clinic.

Detectarea HTP necesită investigații capabile **să confirme diagnosticul** de HTP. Acestea includ electrocardiograma (ECG), radiografia toracică și ecocardiografia transtoracică.

Următorul pas după detectarea HTP este **identificarea clasei clinice** (cauza ce a stat la baza apariției afecțiunii). Aceasta se va realiza prin utilizarea unor teste obligatorii precum ecocardiografia transtoracică, teste funcționale respiratorii (inclusiv gazometria sângelui arterial) și scintigrafie pulmonară de ventilație și perfuzie (V/Q) sau tomografia computerizată spirală. Dacă medicul dumneavoastră consideră necesar, se pot efectua teste adiționale, cum ar fi tomografia computerizată (CT) de înaltă rezoluție, polisomnografia (studiu al respirației în cursul somnului) și angiografia pulmonară.

Hipertensiunea pulmonară presupune existența unor presiuni crescute în interiorul vaselor de sânge pulmonare. Valorile normale ale presiunilor sângelui din arterele pulmonare sunt de până la 30 (maxima)/ 10 (minima)/ 20 (media). Aceste cifre sunt exprimate în **milimetri de mercur (mmHg)**. Pentru a determina valorile presiunilor pulmonare, pacientul va fi evaluat ecocardiografic și/sau prin cateterism cardiac drept.

Există mai multe tipuri de presiuni pulmonare?

Așa cum se întâmplă și în cazul tensiunii arteriale sistemice, și tensiunea pulmonară este determinată pe baza mai multor numere (cifre). Prima cifră reprezintă **presiunea sangvină sistolică** (măsurată în timpul în care inima se contractă și împinge sângele în plămâni, respectiv în tot corpul), iar cea de-a doua **presiunea sangvină diastolică** (măsurată în timpul în care inima se relaxează, se umple cu sânge și se pregătește să se contracte din nou). În plus față de cele două valori, mai există și o a treia, obținută printr-o formulă de calcul, și care se numește presiune arterială pulmonară medie. O creștere a acesteia din urmă de peste 25 mmHg, în condiții de repaus, înseamnă hipertensiune pulmonară.

Există o mare variabilitate legată de felul în care oamenii „simt“ presiunile crescute din arterele pulmonare și de modul în care inimile lor „suportă“ aceste valori crescute.

De aceea, doctorul va urmări în timp evoluția valorilor presiunale pentru a monitoriza progresia bolii, dar și efectele medicamentelor ce se administrează în această afecțiune. Este extrem de important ca pacientul să înțeleagă necesitatea acestei „urmăriri“.

Cum se măsoară presiunea în arterele pulmonare?

Cu ajutorul **ecocardiografiei transtoracice** medicul detectează hipertensiunea pulmonară la pacienții cu suspiciune clinică, confirmă hipertensiunea pulmonară, gradează severitatea ei și evaluează consecințele asupra funcționalității inimii.

Această investigație este neinvazivă, nu prezintă risc de iradiere (utilizează ultrasunete) și nu provoacă durere pacientului.

Valorile exacte ale presiunii din circulația pulmonară se pot afla numai prin **cateterism cardiac drept**, o metodă invazivă, ce constă în introducerea unui cateter în inima dreaptă printr-o mică incizie în regiunea inghinală. Cateterismul cardiac se efectuează în laboratorul de cateterism. Procedura se desfășoară sub anestezie locală, astfel încât pacientul va fi tot timpul conștient.

Din cauza caracterului invaziv, această investigație nu se va efectua de fiecare dată când se dorește verificarea presiunii pulmonare.

Pe lângă rolul diagnostic, cateterismul cardiac are și rolul de apreciere a vasoreactivității circulației pulmonare, prin efectuarea unui test special numit și „test de vasodilatație“.

Scopul acestui test este acela de identificare a pacienților care au maximum de beneficiu de pe urma unui anumit tip de tratament (tratamentul cu medicamente blocante de calciu). Acești pacienți sunt cei ce răspund pozitiv, prin vasodilatație, la administrarea în laboratorul de cateterism a unor substanțe speciale.

Ce rol are testul de mers?

Evaluarea capacității de efort la pacienții cu HTP reprezintă un important mijloc de evaluare a severității bolii și a eficacității tratamentului. Cel mai frecvent utilizat test este testul de mers de 6 minute, aceasta pentru ca este ușor de efectuat și pentru că reproduce cel mai fidel efortul fizic obișnuit.

Pacientul este solicitat să meargă în pas obișnuit timp de 6 minute pe un coridor, fiind monitorizată distanța parcursă în acest interval de timp, apariția simptomelor la efort (dispnee, angină), severitatea acestora. Dacă simțiți nevoia să vă opriți, puteți anunța oricând acest lucru în timpul testului de mers și acesta va fi întrerupt.

Tratament

Cum sunt tratați pacienții cu hipertensiune pulmonară și de ce nu primesc toți același tip de tratament?

Deși denumim generic ca „hipertensiune pulmonară” tipurile variate ale creșterii presiunii pulmonare, pacientul purtător al acestui diagnostic este adesea unic și răspunde diferit la medicamentele recomandate.

Medicul dumneavoastră va avea rolul de a determina care medicație este cea mai potrivită tipului dumneavoastră de hipertensiune pulmonară.

Astfel, unii pacienți pot rămâne o perioadă de timp fără medicație specifică, însă cu o monitorizare atentă a simptomelor și a valorilor presiunilor pulmonare. Aceasta necesită însă o colaborare strânsă medic-pacient.

Unii pacienți sunt tratați cu un singur medicament, spre deosebire de alții, care necesită o combinație de medicamente.



Care sunt tipurile de medicamente utilizate în tratamentul hipertensiunii pulmonare?

Medicamentele folosite în terapia hipertensiunii pulmonare se împart în două mari categorii: cele **suportive** și cele **specifice**.

Medicamentele din prima categorie sunt îndreptate asupra „problemelor” ce apar ca și consecință a hipertensiunii pulmonare: diureticele, anticoagulantele orale și digoxinul. De asemenea, și oxigenul este unul dintre „medicamentele” utilizate în tratarea hipertensiunii pulmonare.

Cea de-a doua categorie este reprezentată de medicamente ce au drept țintă vasele pulmonare și caracteristicile lor hemodinamice. Ele sunt: vasodilatatoare tradiționale (blocante ale canalelor de calciu) și vasodilatatoare moderne: prostanoizi, antagoniști de receptori de endotelină și inhibitori de fosfodiesterază 5.

Acestea din urmă pot fi administrate în România în cadrul unui Program Național de Tratament al Hipertensiunii Pulmonare sau



Clasa terapeutică	Mod de administrare	Efecte adverse principale
Prostanoizi		
Iloprost (Ilomedin injectabil, Ventavis inhalator)	intravenos, oral, aerosol	Flush, durere mandibulă; durere, eritem și indurație la locul de infuzie, cefalee
Epoprostenol *	subcutan prin pompa de infuzie cu cateter permanent	Hipotensiune, flush, cefalee, diaree, dureri musculoscheletale, discomfort abdominal, greață
Treprostinil*	intravenos, subcutan prin pompa de infuzie cu cateter permanent	Cefalee, flush, durere mandibulă, diaree
Beraprost*	oral	
*Nu sunt înregistrate în România pentru această indicație		

în cadrul unor studii clinice, numai în centre specializate, sub supravegherea medicală atentă, periodică, a unor specialiști în domeniul hipertensiunii pulmonare.

Dacă modalitățile medicamentoase de tratare a hipertensiunii pulmonare se dovedesc ineficiente, în cazuri avansate ale bolii, se poate recurge la alternative: intervențională sau chirurgicală.

Astfel, septostomia atrială se folosește în cazul în care nici un alt tratament nu dă rezultate. Această intervenție constă în realiza-

Clasa terapeutică	Mod de administrare	Efecte adverse principale
Antagoniști de endotelină		
Bosentan (Tracleer, cp 62,5 mg; 125 mg)	Oral	Creșterea enzimelor hepatice, scăderea hemoglobinei, scade eficacitatea contraceptivelor
Sitaxentan (Thelin, cp 100 mg)	Oral	Creșterea enzimelor hepatice, cefalee, edeme, greață
Ambrisentan (Volibris, cp 5 mg, 10 mg)	Oral	Creșterea enzimelor hepatice
Inhibitori de fosfodiesterază 5		
Sildenafil (Revatio, cp 20 mg)	Oral	Cefalee, flush, epistaxis, tulburări vedere
Tadalafil (Adcirca, cp 20 mg)	Oral	Cefalee, flush, epistaxis, tulburări vedere

rea unui orificiu în peretele dintre cele două atrii, pentru ca sângele să ocolească traiectul pulmonar.

O altă alternativă este cea chirurgicală, reprezentată de transplantul pulmonar sau cel cardio-pulmonar. În cazul în care hipertensiunea pulmonară este urmarea unuia sau mai multor episoade de tromboembolism pulmonar vechi, există alternativa chirurgicală a eliminării trombilor restanți din arterele pulmonare (operație numită trombendarterectomie pulmonară).



Cine beneficiază de tratamentul cu oxigen de lungă durată?

Nu există date suficiente care să susțină beneficiul terapiei cu oxigen pe termen lung.

Însă, atunci când presiunea oxigenului din sângele arterial este în mod constant sub 8kPa (60mmHg), pacienții sunt sfătuiți să-și administreze oxigen pentru cel puțin 15 ore pe zi.

Daca sufăr de hipertensiune pulmonară am voie să fac efort, să călătoresc?

Pacienții cu hipertensiune pulmonară trebuie să „ducă” o viață cât mai apropiată de normal, cunoscând însă câteva reguli:

- activitățile fizice nu sunt interzise, însă ele trebuie efectuate în limitele impuse de simptomatologie, fără excese care să determine greutate în respirație, dureri în piept sau amețeli;
- ar trebui evitate sejururile la altitudini mai mari de 1500-2000m fără oxigen suplimentar, precum și zborul în avioane nepresurizate. În cazul în care boala se manifestă prin dispnee la eforturi mici sau în repaus, zborul cu avionul este contraindicat.

Este contraindicată sarcina la femeile cu hipertensiune pulmonară?

Din păcate, prezența sarcinii la pacientele diagnosticate cu hipertensiune pulmonară este asociată cu o mortalitate de 30-50%, de aceea ea este contraindicată, impunându-se măsuri contraceptive în perioada fertilă.

Va trebui să discutați cu medicul dumneavoastră curant și ginecolog care este cea mai potrivită metodă de contracepție în cazul dumneavoastră, dat fiind că majoritatea anticoncepționalelor orale sunt contraindicate datorită riscului lor de a favoriza trombozele în circulația pulmonară. Sunt de preferat metodele de barieră sau steriletul.



Să învățăm să conviețuim cu boala: decalog

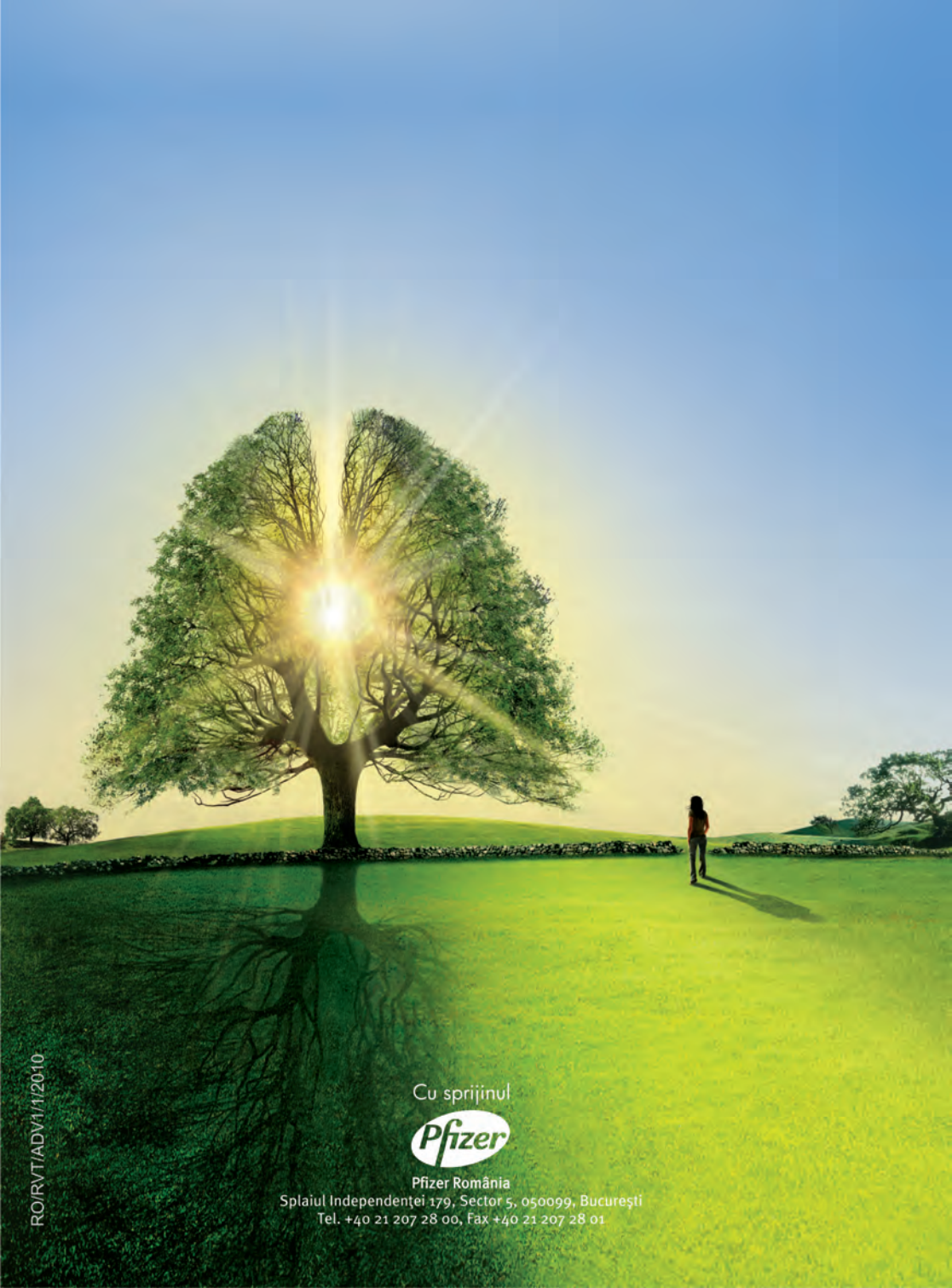
1. Interzicerea fumatului.
2. Efort fizic în limitele toleranței organismului.
3. Evitarea expunerii la temperaturi ambientale extreme (inclusiv la băi cu apă fierbinte, aburi, saună etc.).
4. Evitarea călătoriilor la altitudini crescute sau în avioane nepresurizate.
5. Adoptarea unui stil de viață sănătos: fără fumat, fără excese alimentare, dietă cu nivel scăzut de sare.
6. Vaccinarea periodică împotriva gripei și a pneumoniei pneumococice.
7. Cunoașterea medicamentelor administrate pentru hipertensiunea pulmonară: denumire, doze, efecte adverse posibile.
8. Evitarea administrării de medicamente pentru alte boli fără avizul medicului.
9. Obținerea suportului familial.
10. Asigurarea suportului psiho-social de specialitate (identificarea centrului medical de specialitate cel mai apropiat de localitatea de domiciliu, înscrierea în grupuri de pacienți cu aceeași boală).



Redă viața de zi cu zi a pacienților cu hipertensiune arterială pulmonară

 ACTELION

 **GENEVA ROMFARM**
INTERNATIONAL



RO/RVT/ADV/11/2010

Cu sprijinul



Pfizer România

Splaiul Independenței 179, Sector 5, 050099, București
Tel. +40 21 207 28 00, Fax +40 21 207 28 01