

Ipertensione Arteriosa Polmonare (PAH)

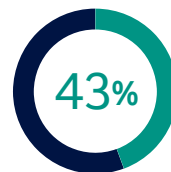


L'ipertensione Arteriosa Polmonare (PAH) è una forma rara e progressiva di una condizione più ampia chiamata Ipertensione Polmonare (IP).¹ È caratterizzata dalle anomalie della parete vascolare polmonare che determinano una rapida crescita delle cellule provocando l'ispessimento e il restringimento delle arterie polmonari.¹⁻³ Il progressivo restringimento delle arterie porta ad una maggiore resistenza al flusso sanguigno e, infine, all'insufficienza ventricolare destra.²⁻⁴ La PAH si traduce in una ridotta aspettativa di vita e coloro che ne soffrono hanno una sopravvivenza media di 5-7 anni dopo la diagnosi.⁵⁻⁷



A livello globale la PAH colpisce **~400.000** persone^{1,8-16}

Si stima che tra queste **~40.000** persone vivano negli Stati Uniti^{8,10,12} e **~30.000** nell'Unione Europea^{9,11}



Il tasso di mortalità a **5 anni** per la PAH è del **~43%**⁵



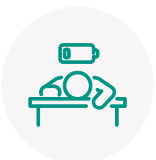
La PAH è più comune nelle donne che negli uomini (**il rapporto uomo donna è 4:1**)^{5,17} e l'età media alla diagnosi è **50 anni**⁵

Tra le donne l'insorgenza dei sintomi si verifica generalmente tra i 30 e i 60 anni, colpendo **principalmente donne in età fertile**^{5,17-19}

La PAH è difficile da diagnosticare perché i sintomi sono simili a quelli di altre malattie polmonari, come l'asma e la malattia polmonare ostruttiva cronica.²⁰ Per questo motivo, le persone potrebbero aver bisogno di vedere molti specialisti, tra cui pneumologi e cardiologi, prima di ricevere la diagnosi.^{1,20} I **sintomi comuni della PAH** sono:



Dispnea²⁰



Stanchezza²⁰



Edemi o gonfiori²⁰



Vertigini e svenimenti²⁰



Dolore al petto²⁰



Battito cardiaco irregolare²⁰



Labbra e dita di color viola²⁰



Circa il **40%** di tutti i casi di PAH sono idiopatici, per cui non c'è una causa identificabile.^{1,21}

Fonte: analisi dei dati nel registro della PAH dal 2015 al 2020



Il tempo medio dall'insorgenza dei sintomi alla diagnosi della PAH è di **2 anni**.^{1,22}

La gravità della PAH e la capacità di una persona di svolgere le attività quotidiane possono essere misurate utilizzando la Classificazione funzionale (FC) dell'OMS per l'ipertensione polmonare.^{1,22} Esistono quattro diverse Classi Funzionali dell'OMS, dove la I rappresenta la classe di sintomi più lieve e la IV la classe di sintomi più grave, che si traduce in sintomi severi nello svolgimento di qualsiasi attività.^{1,22} Nonostante i trattamenti disponibili, la PAH e i suoi sintomi possono avere un impatto significativo sul benessere emotivo e sociale di una persona.^{1,22} Al diminuire della Classe funzionale, che indica un peggioramento della malattia, il peso emotivo e sociale possono aumentare per coloro che vivono con la PAH.^{1,22-23}

BIBLIOGRAFIA: 1. Humbert M et al, Eur Heart J. 2022;43(38):3618-3731. 2. Maron B. In: Libby P et al. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 12th ed. Elsevier; 2022:1656-1677. 3. McLaughlin VV et al. In: Zipes DP et al. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 11th ed. Elsevier; 2019:1699-1719. 4. Vonk Noordegraaf A et al. Eur Respir Rev. 2011;20:243-253. 5. Benza RL et al. Chest. 2012;142(2):448-456. 6. Farber HW et al. Chest. 2015;148(4):1043-1054. 7. Kevin Y Chang et al. Jour of Am Heart Assoc. 2022;11(9):e024969. 8. US Census Bureau. QuickFacts: US Population Estimates. July 2021. 9. EUROSTAT. European Statistics: Population and population change statistics. 1 January 2022. 10. Edmund MT Lau et al. Nat Rev Cardiol. 2017;14(10):603-614. 11. AJ Peacock et al. Eur Respir J. 2007;30(1):104-109. 12. Noam Y Kirson et al. Current Medical Research and Opinion. 2011;27(9):1763-1768. 13. Marius M Hoepfer et al. Lancet Respiratory Medicine. 2016;4(4):306-322. 14. D. Thiwanka Wijeratne et al. Circulation: Cardiovascular Quality and Outcomes. 2018;11(2). 15. KA Batton et al. Biol Sex Differ. 2018;9(1). 16. CP Ghataorhe et al. J Internal Med. 2017;282(2):129-141. 17. KM Mair et al. Br J Pharmacol. 2014;171(3):567-579. 18. American Lung Association. Learn About Pulmonary Arterial Hypertension. <https://www.lung.org/lung-health-diseases/lung-disease-lookup/pulmonary-arterial-hypertension/symptoms-diagnosis>. Accessed February 2023. 19. KM Olsson et al. Eur Respir Rev. 2016;25 (142):431-437. 20. American Lung Association. Pulmonary Arterial Hypertension Symptoms and Diagnosis. <https://www.lung.org/lung-health-diseases/lung-disease-lookup/pulmonary-arterial-hypertension/symptoms-diagnosis>. Accessed February 2023. 21. National Institute for Advancing Translational Sciences - Genetic and Rare Diseases Information Center. Pulmonary Arterial Hypertension. <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/7501/pulmonary-arterial-hypertension>. Accessed February 2023. 22. Klinger et al, Chest. 2019;155(3):565-586. 23. L. Guillemin et al. Eur Respir Rev. 2013 ;22:535-542.