

PDTA: IPERTENSIONE POLMONALE

LINEE GUIDA DI RIFERIMENTO

ALTRE EVIDENZE SCIENTIFICHE CONSIDERATE

ALTRI DOCUMENTI DI RIFERIMENTO

PROCESSO/FASE 1: PRIMA VISITA PRESSO MMG/PLS O SPECIALISTA

1.1) Prima visita presso medico non appartenente al PDR che valuta anamnesticamente

A. MMG/PLS

B. Specialista (pneumologo, cardiologo, radiologo, reumatologo, internista)

C. Accesso al Pronto Soccorso Soccorso per paziente con sintomi acuti quali dispnea, scompenso del cuore destro e sincope

1.2) Valutazione clinica del paziente Valutazione del quadro clinico, diagnosi differenziale severità della malattia

PROCESSO/FASE 2: SOSPETTO CLINICO

Il paziente, previo contatto del medico che ha posto il sospetto di malattia, accede al PDR co

Prima visita presso il PDR Accesso del paziente presso il centro di riferimento per la prima valutazione da parte dello specialista del PDR responsabile della ipertensione polmonare idiopatica (IPAH), (DISEASE MANAGER): valuta clinicamente il paziente, prende visione di precedenti consulenze effettuate e degli esami già praticati dal paziente. Se è possibile con gli elementi a disposizione della prima visita al PDR, certifica la patologia. Se vi sono ancora esami da effettuare o consulenze da richiedere, effettua richiesta con codice di esenzione R99 (sospetto malattia rara) su impegnativa del medico curante

1. Richiesta esami ematochimici

Emocromo con formula, VES, PCR, azotemia, creatinina, glicemia, elettroliti, AST, ALT, GGT, bilirubina, FA, QPE, albumina, trigliceridi, colesterolo totale e LDL, ferritina, transferrina, NT pro-BNP, HCV, HIV;

2. Richiesta esami strumentali cardiologici

Elettrocardiogramma ed ecocardiogramma 2D color Doppler

3. Richiesta altri esami

diagnostici

Spirometria con DLCO, RX torace, emogasanalisi, HRTC, scintigrafia polmonare perfusionale (o ventilo-perfusionale); angio-TC polmonare, ecografia dell'addome, test cardiopolmonare, esami genetici

PROCESSO/FASE 3: DIAGNOSI

Quadro clinico: dispnea, astenia, calo ponderale, sincope, scompenso cardiaco
Cateterismo cardiaco destro e test di vasoreattività

PROCESSO/FASE 4: PRESA IN CARICO

4.1) Inserire il paziente all'interno del Registro Campano per le MR e rilasciare la certificazione per malattia rara (COD. RG0120)

4.2) Protocollo di terapia

Trattamento di supporto => Diuretici, Ossigenoterapia, digossina

Trattamento farmacologico => Calcio antagonisti, Antagonisti recettoriali dell'endotelina(ERA), Inibitori delle 5-fosfodiesterasi (iPD-5), Agonista selettivo del recettore IP, Stimolatore della guanilato-ciclastasi solubile, Prostanoidi

4.3) Follow-up presso il PDR

Da Linee guida controllo ogni 3-6 mesi o quando clinicamente indicato

RE ARTERIOSA IDIOPATICA (RG0120) ALLEGATO

| <i>Documento</i> | <i>Link</i> |
|--|---|
| 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(1):67-119 | https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317 |
| Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Eur Resp J 2019;53(1) 1801913. | https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018 |
| Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. Am J Respir Crit Care Med 2006;173(9):1023-1030. | https://doi: 10.1164/rccm.200510-1668OC |
| An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. Eur Respir J 2007;30:104-109. | https://doi.org/10.1183/09031936.00092306 |
| Predicting Survival in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension: The REVEAL RiskScore Calculator 2.0 and Comparison With ESC/ERS-Based Risk Assessment Strategies. Chest J 2019; 156(2): 323-337. | https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.02.004 |
| Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. J Am Coll Cardiol 2006;48(12): 2546-2552. | https://doi.org/10.1016/j.jacc.2006.07.061 |
| DECRETO N. 34 DEL 08/08/2017 (allegato A) Regione Campania-BURC n. 66 del 4 Settembre 2017 | http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=108791&ATTACH_ID=161780 |
| DCA 48 del 27/10/2017-BURC n. 81 del 6 Novembre 2017 | http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=110350&ATTACH_ID=164219 |
| Decreto n. 61 del 05/07/2018- BURC n. 50 del 21 Luglio 2018 | http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=115525&ATTACH_ID=172628 |
| DCA n. 32 del 25/03/2019- BURC n. 21 del 15 Aprile 2019 | http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=119327&ATTACH_ID=178511 |
| LISTA (pneumologo, cardiologo, radiologo, reumatologo, internista) | |
| Documento Nazionale o Regionale o Aziendale | Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento |
| : il paziente. | |
| | |

| | |
|--|--|
| Decreto n. 34 del 08/08/2017 (allegato A) Regione Campania | |
| | |
| | |



n visita specialistica. Viene valutato attraverso valutazione anamnestica e clinica

| Documento di riferimento | Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento |
|---------------------------------|---|
| DCA 48 del 27/10/2017 | |
| DCA 48 del 27/10/2017 | Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento |
| DCA 48 del 27/10/2017 | |
| | Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento |
| | |
| Documento di riferimento | Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento |

| | |
|--|---|
| | |
| | |
| | Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento |

| Responsabilità | Interfaccia e luogo | Tempi |
|--|---------------------------------------|-------|
| Il MMG o pediatra di libera scelta rilascia impegnativa: in caso di sospetto clinico invia il paziente presso il PDR | Inter o sovradistrettuale/ territorio | |

| | | |
|---|---|---|
| Il medico specialista, in caso di sospetto di malattia, invia il paziente presso il PDR | Inter o sovradistrettuale/ territorio/ospedale | U (Urgente): entro 72 ore; B (Breve): entro 10 giorni; D (Differibile): entro 30 giorni per le visite o 60 giorni per gli accertamenti diagnostici; P (Programmata): entro un arco temporale massimo di 180 giorni, a seconda dei tempi stabiliti mediante prenotazione presso lo specialista |
| | | |
| | Interdistrettuale/territorio/ospedale | Al momento della visita |

| Responsabilità | Interfaccia e luogo | Tempi |
|--|---------------------|--|
| Prenotazione stilata dallo specialista PDR (prenotazione tramite supporto informatico effettuato dallo specialista, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea) | PDR: U.O. ospedale | |
| Richiesta esami effettuata dallo specialista PDR prima visita (registrazione prestazione attraverso supporto informatico effettuata da caposala dedicata, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea). | PDR: U.O. ospedale | Richiesta al momento della visita specialistica con il DISEASE MANAGER |
| Richiesta esami effettuata dallo specialista PDR prima visita (registrazione prestazione attraverso supporto informatico mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea). | PDR: U.O. ospedale | Richiesta al momento della visita specialistica con il DISEASE MANAGER |
| Lo specialista PDR effettua registrazione del paziente attraverso supporto informatico, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea e certificazione di malattia rara | PDR | Per conferma diagnostica e certificazione |
| Responsabilità | Interfaccia e luogo | Tempi |

| | | |
|--|-----|--|
| | PDR | |
| | PDR | Al momento della conferma diagnostica |
| Lo specialista PDR effettua valutazione periodica del paziente attraverso supporto informatico | PDR | Tempistiche a seconda della severità di malattia |



| |
|--|
| |
|--|

Indicatore

| |
|--|
| |
|--|

| |
|--|
| |
| |
| |
| |



| |
|--|
| |
|--|

| |
|-------------------|
| Indicatore |
|-------------------|

| |
|---|
| <p>1.% di pazienti con sospetto di ipertensione polmonare per i quali si richiede esecuzione di ecocardiogramma 2D color Doppler.</p> <p>2.%pazienti che vengono inviati al PDR, non solo in caso di conferma, ma anche in caso di sospetto della patologia</p> |
|---|



| |
|--|
| <p>% di pazienti con diagnosi di malattia secondo le linee guida con al denominatore numero totale pazienti sospettati all'ecocardiogramma 2D color Doppler.</p> |
|--|



| |
|-------------------|
| Indicatori |
|-------------------|

| |
|---|
| |
| |
| <p>% dei pazienti che eseguono visite di follow up in funzione della fase di malattia e verifica della compliance del paziente.</p> |