

Pulmonary arterial Hypertension and Eisenmenger Syndrome: the pathophysiology

Ipertensione Arteriosa Polmonare e Sindrome di Eisenmenger: fisiopatologia

Pierluigi Zaza, Raffaella Lamparelli, Giovanni Meliota, Maristella Lombardi, Ugo Vairo

Cardiologia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite. Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari

Abstract

L'ipertensione polmonare (IP) è una condizione patologica definita da una pressione media in arteria polmonare (PAPm) uguale o superiore a 25 mmHg in condizioni di riposo e il suo sviluppo può essere secondario ad un aumento della portata polmonare, delle resistenze vascolari polmonari o della pressione venosa polmonare o ad una loro combinazione. Le cardiopatie congenite semplici o complesse caratterizzate da shunt sistemico-polmonare o da ostruzione all'afflusso o all'efflusso ventricolare sinistro possono dar luogo allo sviluppo di IP. Nelle cardiopatie con shunt sinistro-destro, l'iperafflusso polmonare determina un incremento graduale delle resistenze vascolari polmonari, che, una volta divenute sopra-sistemiche, causeranno un'inversione dello shunt con comparsa di ipossiemia e cianosi centrale. Tale condizione, definita Sindrome di Eisenmenger, è caratterizzata da bassa qualità di vita e morte prematura. Essa determina l'insorgenza di diverse complicanze cardiache (aritmie, scompenso cardiaco congestizio destro) e sistemiche (disordini della coagulazione, eritrocitosi secondaria, disfunzione renale).

Parole chiave: Cardiopatie congenite; Ipertensione arteriosa polmonare; Sindrome di Eisenmenger.

Pulmonary hypertension (PH) is defined by a mean pulmonary artery pressure (mPAP) of more than 25 mmHg at rest. Its development may be due to high pulmonary vascular resistance (PVR), high pulmonary blood flow or high pulmonary venous pressure, or a combination among them. Congenital heart diseases with systemic-to-pulmonary shunt or with left ventricular inlet or outlet obstruction may lead to PH development. In a systemic-to-pulmonary shunt, high pulmonary blood flow is the driving force for the increase of PVR. When PVR becomes higher than systemic vascular resistance, the left-to-right shunt converts into a right-to-left shunt, resulting in hypoxemia and central cyanosis. Over time this condition progressively causes a complex and multisystemic disease, named Eisenmenger Syndrome, which leads to several cardiac (right heart failure and arrhythmias) and extra cardiac (coagulation disorders, secondary eritrocitosis, renal dysfunction) complications and result in a reduced quality of life and premature death.

Key words: Congenital heart disease; Pulmonary arterial hypertension; Eisenmenger Syndrome.



Download

Download the full article

