Scheda piano emergenza malattie rare

Ipertensione arteriosa polmonare

Codice di esenzione: **RG0120**

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

I pazienti con ipertensione polmonare sono pazienti fragili con politerapia.
Nella fase di valutazione considerate che alcuni pazienti hanno una SpO_2 di base bassa (per cardiopatie congenite cianogene o per vascolopatia periferica come nei pazienti sclerodermici, nei quali è più attendibile la saturimetria del lobo auricolare).
Non rimuovete i dispositivi infusionali indossati dal paziente.
Attento bilancio idrico: evitate bruschi carichi idrici che possono deteriorare un labile compenso del ventricolo destro.
Chiedete al paziente e ai parenti tutti i farmaci che assume e prima di prelevare il paziente dal domicilio prendete i farmaci per l'ipertensione polmonare e i relativi dispositivi (difficilmente reperibili in ospedale) e la cartellina con la documentazione clinica.

Manovre da non effettuare

Non sospendete i farmaci per l'ipertensione polmonare in corso, concordate modifiche terapeutiche con il Centro di riferimento.
Se il paziente è portatore di **pompa di infusione ev mediante CVC di epoprostenolo:**

- non rimuovete la pompa (la sospensione del farmaco può provocare pericolosi effetti rebound dopo pochi minuti)

- verificate il suo corretto funzionamento (per criticità sulla pompa di infusione: 0773.4084339 Smith servizio pompe)

- non usate tale accesso venoso per infondere altri farmaci (boli di epoporostenolo possono creare effetti ipotensivi gravi).

Se il paziente è portatore di **pompa di infusione di trepostinil sottocutaneo:**

- non rimuovete la pompa

- verificate il corretto funzionamento (per criticità sulla pompa di infusione numero verde 800.131812 Domedica).

Interazioni con i farmaci

Tutti i farmaci per ipertensione polmonare hanno un effetto vasodilatatore che può essere gravemente accentuato dalla concomitante somministrazione di nitroderivati.
I farmaci solitamente in uso sono: ambrisentan, bosentan, macitentan, sildenafil, tadalafil, riociguat, selexipag, epoprostenolo (somministrazione ev continua), treprostinil (somministrazione sottocutanea continua), Iloprost (somministrazione inalatoria).
Prima di aggiungere nuovi farmaci (compresi antibiotici), verificate la possibile interazione *sul drug interaction checker.*

Ipertensione arteriosa polmonare

Comorbilità possibili

Cardiopatie congenite, malattie reumatologiche, insufficienza respiratoria, scompenso cardiaco destro.

Condotta assistenziale

- Pazienti fragili con politerapia. Spesso con SpO2 di base bassa, più attendibile la saturimetria del lobo auricolare
- Non rimuovete i dispositivi infusionali indossati dal paziente
- Attento bilancio idrico: evitate bruschi carichi idrici che possono deteriorare un labile compenso del ventricolo destro
- Informatevi sulla terapia in corso e portate con voi i farmaci per l'ipertensione polmonare, i relativi dispositivi (difficilmente reperibili in ospedale) e la cartellina con la documentazione clinica

Manovre da non effettuare

- Non sospendete la terapia o concordatela con il Centro di riferimento
- Non rimuovete la pompa di infusione EV mediante CVC di epoprostenolo e verificatene la funzionalità (num. assistenza 0773.4084339)
- Non utilizzate tale accesso per somministrare altri farmaci
- Non rimuovete la pompa di infusione di trepostinil sottocutaneo e verificatene il corretto funzionamento (num. assistenza 800.131812)

Interazioni con farmaci

- L'effetto vasodilatatore degli antipertensivi polmonari può essere gravemente accentuato dai nitroderivati

I farmaci solitamente in uso sono:

- ambrisentan, bosentan, macitentan, sildenafil, tadalafil, riociguat, selexipag
- pompa di infusione di epoprostenolo (EV continua) e treprostinil (sottocutanea continua), iloprost (somministrazione inalatoria)
- verificate la possibile interazione sul drug interaction checker del sito *www.drugs.com*

Comorbilità possibili

- Cardiopatie congenite
- Malattie reumatologiche
- Insufficienza respiratoria
- Scompenso cardiaco destro

Scheda redatta da Lucrezia De Michele