

# ***Impatto dell'ipertensione polmonare sull'out-come della fibrosi polmonare***

**Ente Finanziatore:** Roche

**Bando:** Roche per Data Manager PM/CRC 2019

**Referente scientifico:** P. Vitulo

**Budget complessivo del progetto:** € 25.000,00

**Durata:** 12 mesi

## **Background**

Recentemente la fibrosi polmonare idiopatica è entrata a far parte delle malattie rare incluse nei nuovi LEA (DPCM 12 gennaio 2017 All 7). Recentemente il pirfenidone (Esbriet®) e il nintedanib (Ofev®), hanno aperto nuove speranze per il controllo della malattia.

La ipertensione polmonare (IP), quando associata alla fibrosi polmonare, comporta un peggioramento della prognosi. Non è chiaro se i farmaci attivi nella fibrosi polmonare abbiano anche un ruolo nel trattamento della ipertensione polmonare.

La diagnosi di IP eseguita con ecocardio ha accuratezza diagnostica troppo bassa e gli score prognostici soffrono di questo bias di misurazione. Pertanto la conferma e caratterizzazione della IP richiede il cateterismo cardiaco destro.

Recentemente è stata proposta una riduzione del valore di cut-off emodinamico per la definizione di ipertensione polmonare da 25 mmHg (pressione polmonare media, mPAP) a 20 mmHg (6th World Symposium on Pulmonary Hypertension).

Attualmente non esistono dati che descrivano l'impatto di valori di mPAP 20-24 mmHg nelle pneumopatie fibrosanti.

## **Innovazione e impatto**

I risultati dello studio consentiranno di migliorare la definizione di un target terapeutico (ipertensione polmonare) a forte impatto prognostico sulla fibrosi polmonare.

I risultati dello studio forniranno risultati esplorativi sull'impatto delle attuali terapie nella ipertensione polmonare associata a fibrosi polmonare.

## Obiettivi dello studio

1. Valutare l'impatto epidemiologico e prognostico della ipertensione polmonare confermata con approccio emodinamico applicando i criteri classici di definizione e i nuovi criteri più estesi in una popolazione con PFD;
2. Esplorare il possibile ruolo della terapia specifica (pirfenidone/nintedanib) nella IPF associata a ipertensione polmonare;
3. Verificare la abilità di un recente score prognostico (TORVAN score) (4) nella predizione di out-come mediante misurazione diretta invasiva della mPAP in pazienti con IPF.

## Pubblicazioni/Risultati raggiunti

TBC