

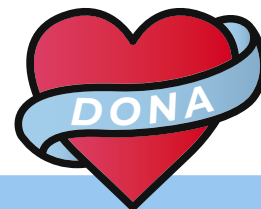
AICARM

PER I PAZIENTI CON CARDIOMIOPATIA
ED I LORO MEDICI

Via dello Studio 5, 50122 Firenze

055 291889 - 371 453 3840

www.aicarm.it - info@aicarm.it



Newsletter - 14 Febbraio 2021

Cari amici, questa terza newsletter prosegue nella sua linea informativa, con un'analisi dei progressi ottenuti nelle ultime decadi nei pazienti con **Cardiomiopatia dilatativa** ed in particolare l'aumento della sopravvivenza e della qualità della vita: uno dei successi più rilevanti della Cardiologia fra il XX e il XXI secolo.

Con un'intervista al Dr. **Flavio d'Ascenzi**, cardiologo dello sport, abbiamo affrontato il problema dei consigli per l'attività fisica, una richiesta sempre più frequente da parte dei pazienti con Cardiomiopatia. In particolare sull'importanza di un programma individuale, basato sulle condizioni cliniche e sulla valutazione del rischio.

Nei giorni scorsi è poi tornata alla ribalta la vicenda tragica del calciatore **Davide Astori**, morto improvvisamente per una forma di **Cardiomiopatia aritmogena**, di non facile diagnosi alla visita di idoneità.

Buona lettura dal Vostro Presidente.

Cardiomiopatia dilatativa: il miglioramento della sopravvivenza negli ultimi 40 anni

Dott. **Gabriele Castelli**, Unit Cardiomiopatie - AOU Careggi Firenze

La Cardiomiopatia Dilatativa idiopatica è sempre stata ritenuta una condizione molto grave, con indici di mortalità sovrapponibili a quelli di alcune fra le più importanti malattie neoplastiche. Negli anni '80 la sopravvivenza a 5 anni era inferiore al 50%! In circa la metà dei casi il decesso era imputabile ad un'evoluzione intrattabile della severità dello Scompenso Cardiaco, mentre nell'altra metà era legata ad arresto cardiaco causato per lo più da Fibrillazione Ventricolare.

Fortunatamente i nuovi interventi terapeutici hanno radicalmente modificato l'evoluzione di questa malattia e reso possibile un netto miglioramento della sopravvivenza e della qualità della vita. In particolare sono numerosi i nuovi farmaci, introdotti inizialmente per la terapia dell'ipertensione arteriosa, per i quali è stata dimostrata l'utilità nei pazienti con Scompenso Cardiaco: i farmaci ACE-inibitori ed i bloccanti dei recettori dell'Angiotensina (Sartani), ma soprattutto i farmaci Betabloccanti. Ulteriori recenti miglioramenti sono stati raggiunti con l'uso dei farmaci antialdosteronici e più recentemente con gli inibitori della Neprilisina associati a sartani (Sacubitril-Valsartan). Tuttavia la ricerca continua. In questi ultimi anni alcuni studi hanno dimostrato che l'aggiunta di alcuni farmaci compresi nel gruppo detto "glifozine", peraltro già in commercio per il controllo della glicemia nei pazienti diabetici, permette un ulteriore netto miglioramento non solo nei pazienti diabetici con Scompenso cardiaco ma anche in quelli non diabetici.

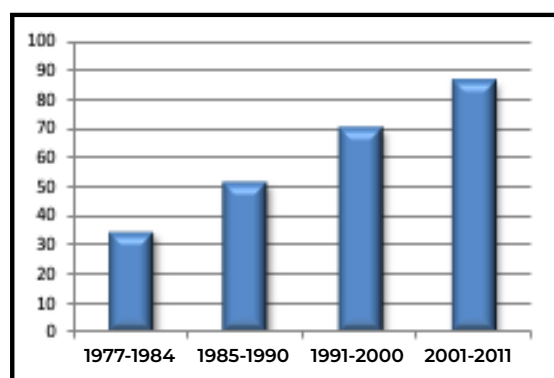


Gabriele Castelli

Negli ultimi vent'anni, fondamentale è stato però anche l'apporto degli apparecchi impiantabili come ad esempio il Defibrillatore (ICD), che riduce il rischio di morte improvvisa ripristinando il battito dopo arresto cardiaco e/o il Pacemaker biventricolare (CRT o terapia di "resincronizzazione"), che può migliorare la forza di contrazione (detta anche "funzione sistolica") del ventricolo sinistro nei pazienti con Blocco di branca sinistro, ed anche di far tornare il cuore alle normali dimensioni.

Infine ovviamente il provvedimento più estremo: il Trapianto Cardiaco.

Riesaminando oltre 600 pazienti con Cardiomiopatia Dilatativa seguiti regolarmente presso il Centro di Riferimento Regionale per le Cardiomiopatie dell'Azienda ospedaliera universitaria Careggi ora trasformato in **Unit Cardiomiopatie**, e suddividendo i pazienti in periodi storici di "prima diagnosi" dal 1977 al 2011, abbiamo osservato come il rischio di mortalità si sia ridotto nel tempo ad un decimo di quello osservato nei primi anni di studio di questa malattia. Oggi la sopravvivenza libera da trapianto cardiaco a 10 anni supera l'85% dei casi.



Miglioramento della percentuale di sopravvivenza libera da trapianto a 10 anni in pazienti con Cardiomiopatia Dilatativa in base alla data della prima diagnosi.

Ma dato che oggi il trapianto cardiaco permette di prolungare di decenni la vita dei pazienti anche grazie alla moderna terapia immunosoppressiva, che consente di evitare il "rigetto", la mortalità reale a 10 anni dei pazienti con Cardiomiopatia dilatativa è scesa ben al di sotto del 10%.

Non vi sono molti altri esempi di successi così rilevanti nella gestione di patologie di paragonabile severità.

Questi risultati dimostrano dunque come l'evoluzione del trattamento farmacologico e non farmacologico della Cardiomiopatia Dilatativa abbia determinato un enorme guadagno in termini di sopravvivenza e di qualità della vita dei pazienti nel mondo reale.

Ovviamente ciò è reso possibile anche dal contesto organizzativo e dal regolare controllo periodico dei pazienti, che necessitano di una sorveglianza continua ed esperta del loro stato clinico per indirizzare ed impiegare al meglio, in modo personalizzato, le risorse che la farmacoterapia e la ricerca clinica hanno reso disponibili.

I pazienti e lo sport: attività fisica per almeno 150 minuti alla settimana

Intervista a **Flavio D'Ascenzi**, docente Cardiologia dello Sport 'Università di Siena

I pazienti affetti da una Cardiomiopatia non solo possono, ma devono sottoporsi ad un'attività fisica di modesta intensità, perché questa rappresenta un completamento della terapia farmacologica e previene le comorbidità. Il Dr. Flavio D'Ascenzi, specialista in Cardiologia dello Sport dell'Università di Siena, consiglia di effettuare almeno 150 minuti di attività su base settimanale e in più sessioni, purché si tratti di attività aerobica a frequenza cardiaca costante.



Flavio D'Ascenzi

Flavio D'Ascenzi, lei insegna Cardiologia dello Sport all'Università di Siena, quale attività sportiva possono svolgere i pazienti affetti da Cardiomiopatie?

L'aspetto più importante è mantenere un adeguato stile di vita. Ciò significa anche praticare un esercizio fisico regolare per prevenire le comorbidità riducendo il più possibile fattori di rischio cardiovascolare che possono avere conseguenze negative per il nostro organismo, quali il diabete, il sovrappeso, l'obesità

Quali sono i limiti raccomandati per l'esercizio fisico?

Si possono praticare da un minimo di 150 a un massimo di 300 minuti a settimana di attività fisica ad intensità moderata, distribuiti in varie sessioni di allenamento. Voglio sottolineare in particolare il concetto di intensità perché è fondamentale: si può camminare, nuotare o andare in bicicletta, ma senza esporsi mai al rischio di uno sforzo eccessivo.

Il fitness oggi offre un'infinita serie di corsi e discipline sportive. C'è qualcosa da considerare off limits?

Il paziente può fare quasi tutta la ginnastica dolce: yoga, pancafit, stretching e quant'altro. Ma è importante praticare anche un'attività aerobica moderata, **con un andamento pressoché costante della frequenza cardiaca**, evitando sforzi improvvisi. Entro questi limiti si può scegliere quello che si vuole, in relazioni alle proprie condizioni dettate dal tipo di Cardiomiopatia. Comunque è importante seguire un corso o un'attività che piace e svolgerla in modo continuativo.

Capire il limite dello sforzo a cui sottoporsi però non è sempre facile

E' così. Questi pazienti possono essere sottoposti a test specifici (il **test da sforzo cardiopolmonare**, che normalmente si effettua alcuni centri di riferimento in Italia, e può comprendere anche la valutazione dell'acido lattico nel sangue prodotto durante lo sforzo) per identificare le soglie di allenamento individuale. In questo modo è possibile costruire piani molto diversi e personalizzati per ogni paziente, che tengano conto delle sue capacità di esercizio, del suo passato in ambito sportivo, della sua condizione patologica e delle terapie che sta seguendo.

Basta recarsi ad un centro di medicina sportiva?

Per i pazienti affetti da Cardiomiopatia è importante effettuare una prescrizione personalizzata dell'esercizio fisico. A Siena abbiamo il Centro di Cardiologia dello sport presso l'Azienda ospedaliera universitaria senese. Il concetto che cerchiamo di veicolare in queste strutture è l'**esercizio-terapia**, ovvero prescrizioni dettagliate dell'esercizio fisico che, più che per limitare l'attività, servono a completare la cura farmacologica.

Fra un ragazzino di 15 anni e un ultrasessantacinquenne le prescrizioni sono molto diverse?

Paradossalmente siamo molto più cauti con un paziente giovanissimo che con un adulto perché nei giovani possiamo assistere ad una fase evolutiva della malattia di cui non possiamo prevedere l'esito. Con un adulto è diverso perché con valori più stabili siamo in grado di definire con più precisione i suoi limiti e consigliare esercizi fisici adeguati.

Tre anni fa la morte shock di Davide Astori, il calciatore della Fiorentina, ha portato all'attenzione di tutti l'esistenza di queste malattie cardiache. Lo sport agonistico dunque non si può mai fare...

Il punto è: se si ha una diagnosi definitiva di Cardiomiopatia è probabile che si debba rinunciare allo sport agonistico e che, in Italia, venga negata l'idoneità, in base alle raccomandazioni aggiornate, scritte da Cardiologi esperti (COCIS). Lo scopo è prevenire aritmie ventricolari (solitamente "**Tachicardia o fibrillazione ventricolare**"), che possono portare **all'arresto cardiaco**. Se non viene fatta una rianimazione con l'uso del Defibrillatore entro pochi minuti, queste aritmie portano a quella che viene poi definita "**morte improvvisa**".

Queste aritmie possono presentarsi durante l'attività sportiva, come nel tragico caso di Morosini, o durante il riposo o nel sonno, come nel caso di Astori. Dal 1982 in Italia esiste una legge che impone ai soggetti che intendono fare attività sportiva agonistica di sottoporsi ad uno screening medico-sportivo che porti alla certificazione di idoneità. In Italia è il medico dello sport, sotto la sua responsabilità, che decide se rilasciare o meno l'idoneità e può coinvolgere in consulenza, nei casi dubbi, cardiologi esperti nella diagnosi delle diverse forme di Cardiomiopatia o di aritmie. Ciò non vuol dire che poi si debba cessare l'attività fisica e stare seduti sul divano per tutta la vita, ma al contrario è possibile consigliare un'esercizio-terapia mirata ed ottenere anche l'idoneità per alcuni sport agonistici a basso impegno fisico.

La normativa è invece diversa nella maggior parte dei Paesi europei, dove il medico può "sconsigliare" di praticare sport, ma è l'atleta che decide di continuare a farlo, sotto la propria responsabilità.

Morte improvvisa da CARDIOMIOPATIA? IL CASO ASTORI

Sofia Palma e Franco Cecchi, presidente AICARM Onlus

Siamo soliti pensare che gli atleti e gli sportivi in genere siano al sicuro dalle malattie, anche cardiovascolari e che i grandi campioni siano come supereroi, sempre in salute... ma in realtà non è proprio così. Il cuore dei grandi sportivi spesso è modificato dall'allenamento intenso cui viene sottoposto e la linea che divide un cosiddetto "Cuore d'atleta" da un cuore patologico è talvolta sottile: in entrambi i casi, si può registrare ipertrofia e/o dilatazione ventricolare, ECG alterato, bradicardia o aritmie. Questa differenza apparentemente labile, è in realtà cruciale. Da questa diagnosi dipende la vita dell'atleta e anche in assenza di sintomi, potrebbe essere presente una patologia nascosta che può condurre a morte.

Ogni atleta che partecipa a competizioni ufficiali è monitorato grazie alle visite medico sportive, nelle quali possono essere identificate molte patologie, anche cardiocircolatorie. Tuttavia i sintomi possono essere taciuti o sottovalutati e l'ECG standard, richiesto dalla legislazione italiana per ottenere l'idoneità, insufficiente a far sospettare la presenza di una cardiopatia.

Un esempio tristemente celebre è il caso di Davide Astori, il capitano della squadra di calcio fiorentina, trovato morto nella sua camera di albergo la mattina di una domenica del 4 marzo 2018 nella quale avrebbe dovuto disputare una partita di calcio. Le indagini sulla morte di Astori sono state lunghe e le ipotesi riguardo alla sua morte molte: inizialmente la stampa e i giornali avevano riportato che il suo cuore fosse andato incontro a un episodio di bradicardia, ovvero che avesse iniziato a battere con frequenza sempre minore fino a fermarsi, evento assai poco verosimile dal punto di vista medico.

In seguito l'autopsia ha dimostrato che in realtà era presente una **Cardiomiopatia aritmogena** e la morte era avvenuta nel sonno per un arresto cardiaco da Fibrillazione ventricolare.

La **Cardiomiopatia aritmogena** si realizza in seguito alla produzione difettosa di proteine strutturali delle cellule del cuore. Queste cellule, dette "cardiomiociti" hanno bisogno di proteine contrattili efficienti (es. miosina, actina, Troponina, etc), ma anche di altre proteine (es. "catenina, desmoplachina, plakofillina, etc") fondamentali per tenere "legate" le cellule l'una con l'altra, in modo da permettere una contrazione sincrona dell'organo. Se queste proteine risultano assenti o modificate, per la presenza di "varianti" genetiche, identificabili con l'analisi genetica, i legami fra cardiomiociti vengono distrutti, con danno di una parte del tessuto muscolare e sua sostituzione con tessuto fibroso, solitamente nel ventricolo destro, ma talvolta anche nel ventricolo sinistro.

Questa patologia purtroppo non è semplice da diagnosticare, perché può restare silente e asintomatica a lungo o dar luogo ad aritmie apparentemente banali come le extrasistoli. La difficoltà della diagnosi non deve scoraggiare ma deve invece far considerare come potenzialmente importante anche una piccola anomalia, sia nell'elettrocardiogramma a riposo e soprattutto in quello da sforzo.

In questi casi è importante la collaborazione fra medici sportivi e cardiologi nei centri di riferimento con ampia esperienza nella diagnosi delle cardiomiopatie.

In sperimentazione un nuovo farmaco che previene la Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro

Un farmaco in grado di bloccare un difetto genetico che provoca la Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro ha superato con successo il test di laboratorio e sta per passare al test animale prima di arrivare alla sperimentazione umana. La buona notizia, pubblicata sulla prestigiosa rivista scientifica Cell Stem Cell, è stata annunciata da due ricercatori italiani, Alessandra Rampazzo del Dipartimento di biologia dell'Università di Padova e Fabio Rossi lo scienziato che ha fondato il Rossi Laboratory all'interno della University of British Columbia, a Vancouver in Canada.

La collaborazione a distanza fra i due ricercatori italiani ha portato alla messa a punto di un farmaco che blocca la formazione di fibrosi, cioè di zone dove le cellule del cuore vengono sostituite da tessuto cardiaco fibroso, causata dalle alterazioni delle proteine difettose che formano tengono legate le cellule fra loro. Le cicatrici fibrose che si formano interrompono la normale conduzione degli impulsi elettrici e sono la causa delle aritmie e, nei casi più gravi di arresto cardiaco per tachicardia o fibrillazione ventricolare. Queste aritmie avvengono per lo più nei pazienti giovani, soprattutto in quelli che praticano intensa attività sportiva. Ancora oggi non esiste una terapia efficace che eviti l'insorgenza ed il progressivo peggioramento di questa malattia, favorito dalla intensa attività fisica sia in allenamento che in gara.

La morte di giovani calciatori e tanti altri sportivi, come Piermario Morosini del Livorno, Antonio Puerta campione del Siviglia e Davide Astori, poteva essere evitata solo dall'impianto di un **defibrillatore (ICD)** e dall'interruzione dell'attività sportiva.

Nei pazienti con Cardiomiopatia aritmogena che presentano gravi aritmie recidivanti, può essere utile anche procedere all'ablazione del tessuto fibro-adiposo, nella zona dove hanno origine le aritmie, identificata mediante uno Studio elettrofisiologico. Molto rari sono poi i pazienti con manifestazioni aritmiche più gravi e resistenti alle terapie, che sono costretti al Trapianto cardiaco.

I buoni risultati della sperimentazione in vitro del farmaco lasciano sperare che i due ricercatori possano essere sulla buona strada.

La Via del Cuore

Si sente spesso parlare di lotta a quella o quell'altra malattia. Meno spesso si sente parlare di superare la malattia con l'adozione di uno stile di vita salutare mettendo in pratica una serie di piccoli, ma importanti gesti, che possano condurre il paziente verso una vita piena comunque di soddisfazione e serenità.

La **"Via del Cuore"** è un progetto di AICARM ONLUS che ha lo scopo di favorire il benessere e la longevità a pazienti affetti da Cardiomiopatia e aiutarli a ristabilire uno stile di vita attivo e salutare. E' un percorso nel quale AICARM ONLUS indica al paziente la direzione, con l'obiettivo di renderlo protagonista, per la gestione in proprio della sua Cardiopatia e farlo diventare l'attore principale del **Cambiamento** di ruolo che prima lo vedeva spettatore passivo e impotente.

In pratica, significa attivare iniziative - pubblicazioni, eventi e incontri - e programmi - ascolto e corsi di formazione - per aiutare e indirizzare i pazienti a:

- ♥ Adottare un'alimentazione salutare adattata a pazienti con Cardiomiopatia nei vari stadi della malattia, come ad esempio, nelle fasi di insufficienza cardiaca e scompenso e fornire informazioni su come nutrirsi per favorire il benessere ed evitare comportamenti che possano aggravare la malattia
- ♥ Mantenere uno stile di vita attivo con un'attività fisica adatta alle condizioni del paziente
- ♥ Ristabilire un equilibrio psichico ed imparare a convivere con la Cardiomiopatia
- ♥ Favorire i contatti e gli scambi tra pazienti in modo che possano condividere il loro rapporto con la malattia e rassicurare con la forza dell'esperienza chi ancora deve affrontare le eventuali complicazioni sopraggiunte
- ♥ Confrontarsi con le difficoltà burocratiche offrendo ai pazienti supporto e informazioni sui temi dei diritti sociali e civili. Per chi ha una Cardiomiopatia o un ICD impiantato, riuscire a rinnovare un permesso di guida, ottenere un certificato per l'attività fisico motoria o di esenzione può spesso diventare un calvario burocratico
- ♥ Scegliere il Centro di eccellenza più vicino e aiutarli a ottenere i servizi necessari come, ad esempio, appuntamenti per visite, esami diagnostici, interventi, provvedendo anche a consigliare, se richiesto, la logistica per lo spostamento o il soggiorno. In casi selezionati, se necessario, offrire anche un supporto economico per sostenere le spese di viaggio e soggiorno per i pazienti ed i loro familiari in occasione di controlli, esami specialistici o interventi.

Il paradigma della **"Via del Cuore"** si va ad affiancare alle altre attività che AICARM ONLUS svolge nell'interesse del paziente con Cardiomiopatia:

- ♥ Supporto ai progetti di ricerca, o borse di studio, per individuare nuove prospettive di cura e gestione della Cardiomiopatia promuovendo relazioni e collaborazioni tra i centri di eccellenza italiani ed internazionali
- ♥ Attività di rappresentanza verso le istituzioni a favore di provvedimenti e iniziative per superare i vincoli o le limitazioni posti da una legislazione che pone scarsa attenzione ai pazienti con patologie croniche poco note come la Cardiomiopatia

Notizie AICARM

- Dal mese di Marzo sarà attivo presso la sede di AICARM uno **Sportello sociale**, per chi ha bisogno di informazioni ed aiuto nella gestione della sua forma di Cardiomiopatia.
- Gli interessati potranno chiamare lo **055 291889** oppure il **371 453 3840** il **giovedì pomeriggio** dalle **14.30** alle **18.30** ed il **venerdì mattina** dalle **9.30** alle **13.30** per informazioni o per prendere un appuntamento.
- Nel mese di Marzo inizieranno anche trasmissioni in diretta su Instagram su diversi temi. Sarà possibile porre domande e discutere con i relatori. Il programma con la data e la modalità di collegamento verrà portato a conoscenza degli associati quanto prima



AICARM
PER I PAZIENTI CON CARDIOMIOPATIA
ED I LORO MEDICI

Via dello Studio 5, 50122 Firenze
055 291889 - 371 453 3840
www.aicarm.it - info@aicarm.it

AICARM Onlus può richiedere finanziamenti per realizzare progetti di ricerca scientifica anche in collaborazione con altre Fondazioni, Università ed Ospedali. I fondi saranno principalmente utilizzati per il rimborso di spese sanitarie o di viaggio per pazienti bisognosi, l'erogazione di Borse di studio per personale sanitario (Laureati in Medicina e Scienze infermieristiche) e l'acquisto di strumentazione sanitaria destinata ad Ospedali, Università e Centri di ricerca IRCCS.

Secondo il suo Statuto, l'Associazione **AICARM Onlus** si finanzia anche con:

- i contributi degli associati, donazioni, lasciti e contributi di natura non corrispettiva
- l'assegnazione del 5 per mille (CF 94288930483) nel modulo della Dichiarazione dei redditi

Abbiamo bisogno anche del tuo aiuto: sostieni AICARM con una donazione.

Visita il sito www.aicarm.it