

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 Gennaio 2021

Iniziamo il 2021 con la speranza che i vaccini riescano ad evitare di ammalarsi di infezione da virus SARS-Cov-2, a limitare la diffusione del contagio, a interrompere il divieto di circolare e socializzare e soprattutto a riprendere attività scolastiche e lavorative ora limitate. Dobbiamo infatti ricordare che due soci fondatori di **AICARM**, sono purtroppo scomparsi nel 2020 per le complicazioni del virus. Quindi seguiamo tutti il consiglio di vaccinarsi appena sarà possibile. **Vaccinarsi è utile a tutti ed in particolare ai pazienti affetti da Cardiomiopatia!**

Come alcuni di voi già sanno, abbiamo deciso di pubblicare periodicamente sul nostro sito web www.aicarm.it una newsletter contenente informazioni utili per tutti i pazienti con **Cardiomiopatia**. Tratteremo argomenti medici correlati alla patologia, oltre a storie ed esperienze dei nostri pazienti, e anche aneddoti per sorridere un po' insieme. E non dimenticate di seguirci anche nei nostri canali social (*Instagram, LinkedIn, Youtube*).

La prima newsletter del 2021 inizia con l'articolo del Prof. **Olivotto** sul nuovo farmaco **Mavacamten**, che, primo nel suo genere, apre nuove possibilità di trattamento della **Cardiomiopatia Ipertrofica Ostruttiva**. La speranza è che altri ne possano seguire anche per altre forme di **Cardiomiopatia**. Opportunamente, nel secondo articolo vengono illustrate le metodiche di sviluppo di nuovi farmaci ed i loro potenziali benefici. L'amico **Giorgio Raddi** ci racconta in modo divertente cosa e come si mangiava nel quartiere fiorentino di San Frediano poco meno di 100 anni fa. Per fortuna oggi i tempi sono cambiati e possiamo trarre vantaggio dai pratici consigli della nutrizionista **Emma Balsimelli**. Dopo le feste abbiamo proprio bisogno di smaltire il peso in eccesso e rientrare ...nelle cinture!

Buona lettura !

Nuovi farmaci per la Cardiomiopatia Ipertrofica: verso la medicina di precisione in cardiologia

Prof **Iacopo Olivotto**, Unit Cardiomiopatie - AOU Careggi Firenze

Quando si pensa ad una cardiopatia, si pensa in genere ad un cuore con una funzione depressa, come nel caso di un paziente con un precedente infarto miocardico esteso, o del classico scompenso classico detto "ipocinetico" o con "funzione sistolica ridotta", termini che indicano appunto un deficit contrattile del muscolo cardiaco. In effetti, questo è il modello di gran lunga predominante in cardiologia, e quello per cui sono stati sviluppati quasi tutti i farmaci attualmente disponibili nella pratica medica. Lo sviluppo degli ormai classici farmaci anti-scompenso, quali ACE-inibitori e betabloccanti, hanno radicalmente cambiato la prognosi dei pazienti con questo tipo di cardiopatie.



Iacopo Olivotto

THE LANCET

Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial

Iacopo Olivotto, Artur Oreziak, Roberto Barriales-Villa, Theodore P Abraham, Ahmad Masri, Pablo Garcia-Pavia, Sara Saberi, Neal K Lakdawala, Matthew T Wheeler, Anjali Owens, Milos Kubanek, Wojciech Wojakowski, Morten K Jensen, Juan Gimeno-Blanes, Kia Afshar, Jonathan Myers, Sheila M Hegde, Scott D Solomon, Amy J Sehnert, David Zhang, Wanying Li, Mondira Bhattacharya, Jay M Edelberg, Cynthia Burstein Waldman, Steven J Lester, Andrew Wang, Carolyn Y Ho, Daniel Jacoby, on behalf of EXPLORER-HCM study investigators^a

Interpretation Treatment with mavacamten improved exercise capacity, LVOT obstruction, NYHA functional class, and health status in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. The results of this pivotal trial highlight the benefits of disease-specific treatment for this condition.

www.thelancet.com Published online August 29, 2020 [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)31792-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(20)31792-X)

Articolo su **The Lancet**

La **Cardiomiopatia Ipertrofica (CMI)** rappresenta un modello più raro e del tutto diverso. Si tratta di una patologia genetica causata da un difetto nei geni delle proteine contrattili del cuore, veri e propri mattoni costituenti il motore del nostro organismo. La peculiarità è che invece di indebolire il muscolo cardiaco, le mutazioni funzionano come una sorta di "doping" naturale e ne esaltano la funzionalità. Da un motore diesel qual è normalmente il cuore, in questi pazienti i cuori diventano fuoriserie turbo.

Questo stato di cose può essere inizialmente ben tollerato e addirittura favorevole – tanto è vero che molti pazienti giovani sono asintomatici ed hanno addirittura ottime performance sportive. Tuttavia, il dispendio energetico che ne consegue porta ad alterazioni strutturali progressive, che sono all'origine della fragilità di questi cuori; fragilità che può manifestarsi in qualunque età con aritmie, sintomi e progressione verso l'insufficienza cardiaca e poi lo scompenso. Questo vale soprattutto nelle forme in cui l'ipertrofia e le alterazioni della valvola mitrale, spesso presenti, determinano una ostruzione al flusso di sangue che esce dal cuore ad ogni contrazione: la cosiddetta **Cardiomiopatia Ipertrofica Ostruttiva**, presente a riposo in circa 1/3 dei pazienti e in circa il 70% durante uno sforzo, in particolare dopo il pasto.

Nonostante un impressionante avanzamento delle conoscenze in questo ambito e di miglioramento di sintomi e qualità della vita in molti pazienti con i farmaci attualmente disponibili, non era ancora stato sviluppato un trattamento farmacologico specifico, con un farmaco che agisse a livello dei meccanismi molecolari di base della malattia, cercando di normalizzare la situazione contrattile, energetica e la storia naturale. Tutto questo sta fortunatamente per cambiare.

Sulla base di studi genetici e molecolari sviluppati negli ultimi 20 anni, si è ipotizzato che piccole molecole in grado di legarsi alla “miosina” cardiaca, cioè la proteina chiave, fondamentale per la contrazione del cuore, e di ridurne la super-attività, potessero essere di beneficio nei pazienti con **Cardiomiopatia Ipertrofica**.

Fin dall'inizio gli esperimenti hanno mostrato effettivamente una normalizzazione di varie anomalie sia su cellule isolate in laboratorio che in modelli animali. Due molecole con tali proprietà sono state sviluppate e introdotte alla sperimentazione su pazienti: il **Mavacamten** (MYK-461) e il CK-274.

La prima è ormai arrivata a completare un importante studio di Fase 3, cioè una sperimentazione clinica propedeutica alla immissione sul mercato; è probabile che il **Mavacamten** possa essere disponibile per i pazienti nel corso del 2021, dopo le ulteriori verifiche di sicurezza richieste dall'agenzia statunitense (FDA) ed europea (EMA). Lo studio Explorer HCM, cui ha partecipato il centro di Firenze, è stato presentato al prestigioso congresso della Società Europea di Cardiologia lo scorso Agosto.

Si tratta di un trial condotto su oltre 60 centri in USA e in Europa, su 251 pazienti con **Cardiomiopatia Ipertrofica Ostruttiva**, randomizzati a ricevere **Mavacamten** o placebo. Nel corso di 30 settimane di trattamento, il **Mavacamten** si è in grado di migliorare in modo marcato l'ostruzione al flusso di sangue, i sintomi, la capacità funzionale e la qualità della vita in circa i 2/3 dei pazienti.

La cosa importante, trattandosi di un farmaco del tutto nuovo, è che questi risultati sono stati ottenuti in modo sicuro, con un profilo simile al placebo in termini di effetti collaterali ed eventi avversi.

Questo studio può essere considerato una pietra miliare nella storia della **CMI**, non solo perché porta finalmente ai pazienti un farmaco specifico e di grande efficacia, ma anche perché apre nuovi scenari, in termini di investimenti e di sviluppo per tutto il settore delle cardiomiopatie. Come il decennio passato ha rappresentato una svolta decisiva per la terapia dei tumori, con lo sviluppo di centinaia di molecole “mirate” che hanno portato a risultati impensabili nel

paziente oncologico, così il decennio appena iniziato promette di portare una svolta epocale per le patologie cardiache, ad iniziare dalle forme di origine genetica.

Il cammino è ancora lungo, e interi settori della medicina di precisione - come ad esempio le terapie geniche - sono ancora ad uno stato embrionario in cardiologia. Possiamo dire di essere solo all'inizio di questo cammino, che richiederà tempo, investimenti e sinergie potenti tra pazienti, sanitari, ricercatori e industria.

Ma come dice un proverbio arabo: “Chi è sulla giusta strada, è già arrivato”.

Nuovi farmaci in sperimentazione per le Cardiomiopatie

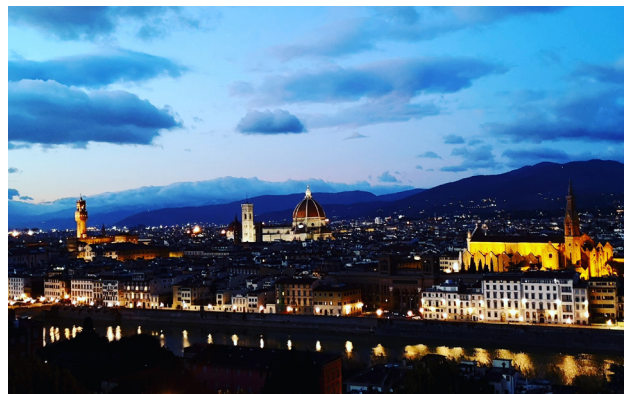
Prof. Franco Cecchi, presidente AICARM Onlus

Negli ultimi dieci anni sono stati finanziati numerosi progetti di ricerca per individuare nuove molecole capaci di interagire direttamente sulle cellule cardiache (“Cardiomiociti”). Alcune forme di **Cardiomiopatia** derivano infatti dalle alterazioni dei meccanismi molecolari che controllano la forza di contrazione spesso derivanti dalle varianti genetiche ereditate da uno o ambedue i genitori.

Se la forza di contrazione viene ridotta si sviluppa in un tempo variabile, ma talora anche molto rapido, una **Cardiomiopatia dilatativa**, mentre se è aumentata si realizza lentamente un quadro di **Cardiomiopatia ipertrofica**. In altre forme come le diverse **Cardiomiopatie aritmogene** sono invece alterati i legami fra le cellule stesse, oppure i meccanismi molecolari che regolano l'ingresso e l'uscita di Calcio, sodio e potassio, fondamentali per assicurare la vita dei cardiomiociti.

Da pochi anni sono iniziate le sperimentazioni con le loro diverse fasi: in laboratorio su cellule isolate, poi in animali da esperimento (solitamente topi). Se i risultati sono positivi queste molecole vengono poi testate in gruppi di pazienti selezionati, e se i risultati sono ancora positivi e vengono esclusi effetti collaterali importanti, in seguito potranno essere poi messe in commercio come farmaci dopo essere state approvate dagli organi competenti (FDA per gli USA ed EMA per l'Europa).

La *Unit Cardiomiopatie*, diretta dal Prof. **Olivotto**, è parte integrante di una rete di Centri a livello internazionale, attivi nella sperimentazione di questi farmaci che agiscono sulle alterazioni molecolari alla base delle diverse forme di Cardiomiopatia.



È molto probabile che, una volta approvati, questi farmaci saranno disponibili già nei prossimi anni. In aggiunta ai vari farmaci e strumenti (es. ICD) il cui uso è ormai consolidato, consentiranno di migliorare sintomi, qualità della vita e sopravvivenza dei pazienti affetti da Cardiomiopatia.

È possibile che possano poi essere impiegati per evitare che la **Cardiomiopatia** si sviluppi nei familiari che hanno ereditato la variante genetica, ma non abbiano ancora sviluppato la malattia.

Come si mangiava cento anni fa - Ricette Antiche: Santo brodo di trippa

di Giorgio Raddi

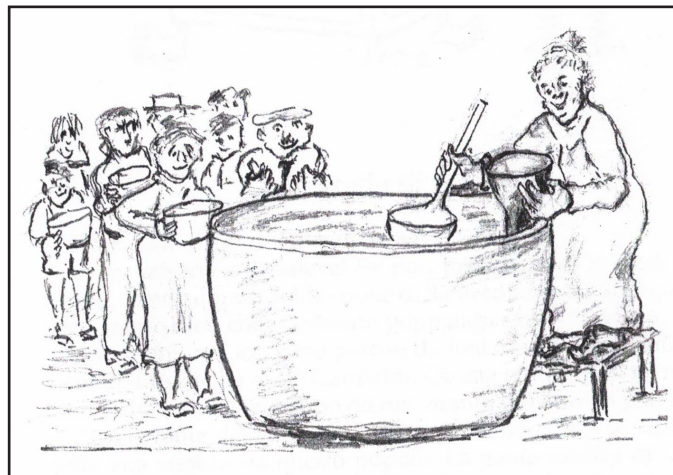
Il brodo di trippa a Firenze esisteva davvero? Porca miseria se esisteva! Se non fosse esistito il brodo di trippa, come minimo, addio rione di San Frediano. L'intero quartiere, si può dire, che sia vissuto poppando a questa poppa.

Scusatemi ma io debbo partire da lontano, diciamo dall'ottocento, forse poco dopo Garibaldi. Questa era l'epoca dei miei nonni, che insieme ad tempo da me vissuto, dal 1928 in poi, erano la mia fonte del conoscere. Certo è che ho chiara la visione della vita vissuta da questo popolo. La gente moriva di infezioni varie, anche di piccola entità. Si moriva di polmonite, di bronchite (che poi si trasformava in tubercolosi), di tracoma si accecava. Comunque sovrana e perfida madre di tutte queste conseguenze era.... la fame.

Le case erano piene di umidità, non esisteva il riscaldamento, gli infissi con mille spifferi, non chiudevano affatto. I letti mortificavano il sonno, specie di inverno, perché erano fradici di umidità diffusa. L'unica consolazione per i bambini era il fatto di dormire in un letto anche in quattro, due da capo e due da piedi... come era uso ricorrente. Comunque, alla fin fine, questo diventava un modo per stare più caldi.

Tutto ciò che ho detto è la premessa per arrivare al brodo di trippa. Ma cosa c'entra con il brodo di trippa? C'entra, ... c'entra... perché era l'unico antidoto per quanto detto sopra, era il nutrimento.

Come si otteneva il suddetto brodo? Budelli vari e trippe, zampe e lampredotti venivano bolliti poi distribuiti a tutti quei trippai che stavano sugli angoli di tante cantonate. Questa era cicia. Ma il brodo?... Eccoci al brodo...andiamo a vedere il luogo dove veniva cucinato.



La Sora Emma di Via dell'Orto

Era questo un angusto androne di Via dell'Orto (in San Frediano) in fondo al quale troneggiava una grande caldaia, da contenere seduti quattro uomini. Qui avveniva la bollitura, l'odore, buono o cattivo che fosse, si propagava nelle case adiacenti. Questo ormai era assimilato da tutti e accettato come stimolante per l'appetito.

Alle cinque della sera la gente, con la pentola o fiasco, entrava nell'androne. Era pimpante la caldaia che traboccava di quel brodo lasciato dalle trippe, col grasso galleggiante che tutti reclamavano, perché faceva bene. Fra tanti mali in corpo, il fegato era sano e diciamolo pure: ignorato.

La gente stava in basso, più in alto la caldaia dove, su due scalini di un panchetto, si ergeva una donnona con la salute in faccia, bonaria e sorridente, severa coi ragazzi perché facevan "casino". Si chiamava Emma la donna dei miracoli, che dispensava brodo per due soldini appena. Il brodo era caldissimo, gentile e accattivante, aggiunto al riso e al cavolo, la cena era già pronta.

Chi non aveva il cavolo, nemmeno un po' di riso, buttava i seccherelli a rinvenire dentro. Comunque fatto il pieno, il corpo rugliava, e.... pigiati dentro il letto: il sogno cominciava.

Notizie AICARM



Il sito web www.aicarm.it

Continua il processo di miglioramento del nostro sito web www.aicarm.it, lanciato a *maggio 2020*, con importanti novità. Oltre alla traduzione del sito in lingua inglese, e alla creazione di un'area riservata agli associati, vogliamo incrementare la condivisione di esperienze e le storie di chi si confronta quotidianamente con la Cardiomiopatia.

Se pensate che condividere la vostra storia sia utile ad altri pazienti, come tanti hanno già fatto, non esitate a contattarci, a scriverla ed inviarla per mail a info@aicarm.it o per posta ad **AICARM, Via dello Studio 5, 50122 Firenze**

Continuerà comunque il nostro impegno per arricchire il sito di informazioni e offrire supporto a tutti coloro che sono affetti, o interessati o coinvolti nella gestione delle diverse forme di Cardiomiopatia.

Riconoscimento giuridico per Aicarm

Il 9 Dicembre 2020 è stato firmato il decreto della Regione Toscana che contiene il riconoscimento giuridico dell'**Associazione AICARM ETS Onlus**. Ora Aicarm ha tutte le carte in regola per essere un soggetto in grado di dialogare con le Istituzioni e di partecipare ai bandi relativi a progetti di enti pubblici.

Feste traditrici: otto errori da evitare se vogliamo perdere peso

Dott.ssa **Emma Balsimelli**, Nutrizionista

È vero che non si ingrassa da Natale a Capodanno, ma da Capodanno a Natale, ma dobbiamo stare molto attenti perché si stima che durante le festività si possa aumentare circa 2 kg fino ai 4 kg. Solo in pochi, riescono a prendere solo 1 kg in più rispetto all'ultimo controllo peso "prefestivo". D'altra parte, facendo una media delle calorie in più assunte ogni giorno nel periodo delle feste rispetto al solito, facilmente si raggiungono le 1.500 kcal in più al giorno. Allora, come facciamo a non prendere chili di troppo senza passare dalle fette di panettone ad una "triste" insalata? Ecco gli errori più comuni...



Emma Balsimelli, Nutrizionista

Non mangiare abbastanza legumi

I legumi permettono di dare un senso di sazietà prolungato con un basso contenuto calorico. Per perdere peso in modo efficace è necessario incidere sulla massa grassa senza penalizzare la massa muscolare.

Saltare la prima colazione

Fare colazione permette al metabolismo, che ha rallentato durante la notte, di riprendere prima il suo ritmo normale e di tornare a bruciare i grassi più velocemente.

Non controllare le quantità

Il controllo delle porzioni è alla base di qualsiasi dieta equilibrata. Assicuratevi sempre che le porzioni siano corrispondenti alla fame che avvertite.

Mangiare in piedi frettolosamente senza masticare abbastanza

Alcune persone hanno l'abitudine di consumare i pasti in piedi. Non c'è niente di più sbagliato per chi vuole perdere peso. È sempre opportuno prendersi il giusto tempo per mangiare, in modo da favorire la digestione, e farlo da seduti senza distrazioni per esempio lettura, radio o televisione.

Non dormire a sufficienza

È estremamente importante raggiungere le sette-otto ore di sonno al giorno, specialmente se si sta cercando di dimagrire. Il sonno ripristina i giusti livelli di energia nel vostro corpo e regola la produzione degli ormoni che regolano la fame e la sazietà.

Farsi trarre in inganno dagli alimenti a basso contenuto di grassi

I cibi a basso contenuto calorico e a basso contenuto di grassi possono trarre in inganno, dato che sono ricchi di additivi chimici, zucchero o sodio per compensare la mancanza di sapore derivante dalla rimozione dei grassi. Inoltre, il fatto che siano "light" porta a esagerare con le porzioni per raggiungere un giusto senso di sazietà, annullando così i benefici che si presumeva di poter ottenere dal loro consumo.

Non mangiare abbastanza verdure

Mangiare dalle cinque alle sette porzioni al giorno tra frutta e verdura è importante per la salute di tutti noi, ma per coloro che vogliono perdere peso diventa di fondamentale importanza. Via libera a tutta la frutta e verdura locale e di stagione! Infatti le fibre fanno sentire sazi più a lungo e mantengono in piena efficienza il sistema gastrointestinale, permettendo al corpo di smaltire al meglio tutte le tossine, e contengono le vitamine-chiave della salute.

Non fare abbastanza attività fisica

Una camminata, tre volte alla settimana per almeno 40 minuti, è l'ideale.

Buon appetito e buon anno da Emma Balsimelli, nutrizionista!



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