



L'intesa con il Centro Cardiomiopatie dell'Istituto Auxologico di Milano

Questo è un numero speciale di Aicarm News. Non solo per l'ampia informazione e il servizio che continuiamo periodicamente a dare ai nostri soci e a chi ci segue con attenzione e simpatia, ma perché sancisce l'intesa che Aicarm ha stretto con l'IRCCS, Istituto Auxologico Italiano di Milano, in particolare con il Centro Cardiomiopatie dell'Ospedale San Luca una delle eccellenze in questo campo nel nostro Paese. È nato così il terzo polo di una rete che intendiamo creare in Italia. Milano e la Lombardia si collegano e coordinano con Firenze e Napoli per rendere sempre più intenso ed efficace lo scambio di informazioni e di assistenza per i pazienti. In questo numero i lettori possono già avere alcuni esempi della collaborazione con la realtà lombarda nei due articoli di carattere informativo sulla gestione a domicilio dell'ipertensione arteriosa e sul monitoraggio remoto dei dispositivi impiantabili (ICD), che abbiamo realizzato insieme a loro ed al Dr. Andrea Bernardini, cardiologo ed elettrofisiologo, che lavora a Firenze. Buona lettura.

Il Presidente

Franco Cecchi



**DONA IL TUO
5x1000**

C.F. 94288930483

Invitiamo tutti i nostri lettori, amici, soci ed i loro conoscenti a indicare il Codice fiscale 94288930483 di AICARM nell'apposito riquadro della propria dichiarazione dei redditi.

Sostenere Aicarm con il tuo 5x1000 è un gesto semplice che offre ad AICARM la possibilità di continuare a lavorare con maggiore forza ed intensità ai progetti per migliorare la qualità della vita di chi è affetto da Cardiomiopatia e ai loro familiari.

Intervista al prof. Gianfranco Parati, Direttore scientifico dell'IRCCS, Istituto Auxologico Italiano di Milano
Alleati con Aicarm per consolidare la rete di servizi d'eccellenza per i pazienti
di Laura d'Ettole

AICARM si estende e si struttura coinvolgendo più sedi territoriali, da Firenze a Milano, a Napoli con l'obiettivo di costruire una rete italiana specializzata in Cardiomiopatie, in grado di offrire diagnosi, risposte terapeutiche e servizi mirati al paziente. Da Milano il Prof. Gianfranco Parati, Direttore scientifico dell'Istituto Auxologico, nonché Direttore del dipartimento di Cardiologia e Professore Onorario di Medicina Cardiovascolare all'Università di Milano-Bicocca, spiega le tappe e la finalità del progetto.

Professore, quali sono gli obiettivi del progetto che state realizzando con AICARM?

Il significato di questa iniziativa, ormai in fase di realizzazione molto avanzata, è quello di allargare anche in Lombardia la possibilità di offrire un servizio ai pazienti affetti da Cardiomiopatie, in collaborazione con analoghe strutture consolidate, di Firenze e Napoli. In questo senso stiamo mettendo a punto un protocollo che sottoscriveremo a breve. Pensiamo ad un centro multisede con un team che lavori in rete per fornire diagnosi, assistenza, informazione sulle cardiomiopatie. I centri di Firenze, Napoli e Milano dovranno collaborare anche in progetti di ricerca scientifica per capire sempre meglio queste malattie che, come sappiamo, talvolta non vengono riconosciute e possono essere responsabili di arresto cardiaco.



Gianfranco Parati

Ci può fornire qualche dato o una stima sull'incidenza delle Cardiomiopatie a livello nazionale?

Esistono diversi tipi di Cardiomiopatia, che si distinguono sia per la diversa forma che assume il cuore come dimensioni di cavità e spessore di parete, che per causa genetica. In totale si stima che ne siano affette circa 5 persone su 1000. La più frequente è la Cardiomiopatia ipertrofica, presente in almeno il 2 per mille della popolazione generale di tutte le nazioni nelle quali sono stati fatti studi per la sua valutazione. La Cardiomiopatia dilatativa ed aritmogena e restrittiva sono più variabili. Ad esempio in Veneto la Cardiomiopatia aritmogena sembra più frequente che nelle altre regioni, mentre in alcune nazioni africane sembra più frequente una forma restrittiva.

E' molto evidente la qualità e l'alta specializzazione scientifica di questa rete che sta nascendo, ma quali sono i servizi riservati al paziente?

Nel nostro Paese esistono molte associazioni per persone affette da patologie croniche, malattie neurodegenerative o associazioni generiche per pazienti cardiologici o ematologici. Possiamo dire che l'esigenza di costruire una struttura del genere nasce proprio quando esistono malattie croniche e si fa strada la necessità di una maggiore interazione fra medico e paziente. In questo senso gli spazi d'intervento che si aprono sono enormi: dalla diffusione sul territorio di una cultura di prevenzione, a veri e propri corsi alle famiglie per insegnare l'uso di dispositivi salvavita come il defibrillatore automatico esterno (DAE) e molte altre cose ancora. Il nostro sistema sanitario fa molto in proposito ma non può fare tutto ed è lì che sono fondamentali Associazioni come AICARM.

Ci descriva le tappe milanesi del progetto

Presso l'IRCCS, Istituto Auxologico Italiano di Milano, al momento presso l'Ospedale S.Luca, già esiste ed è operativo un Centro dedicato alle Cardiomiopatie, con un gruppo di medici specializzati in diagnosi, test, e terapie a vari livelli. Il Centro deve fornire assistenza altamente specializzata ai pazienti portatori di queste malattie ma anche raccogliere in un unico contenitore i dati relativi ad ogni paziente e analizzarli con finalità di ricerca, pubblicazioni, partecipazione a congressi: in una parola, per far circolare questa conoscenza ("know how") nel mondo scientifico. I singoli centri convenzionati con AICARM potranno scambiarsi queste conoscenze ed informazioni per offrire al paziente una vera e propria rete di protezione.

Per coloro che si rivolgono alle nostre strutture è particolarmente importante avere un controllo ("follow up") costante e regolare nel tempo, da parte di medici esperti. Questo è un universo in costante movimento dal punto di vista terapeutico, chirurgico, e AICARM rappresenta un punto di collegamento che facilita la comunicazione fra medico e paziente. >>

Prossimi appuntamenti?

Un corso a ottobre per pazienti esperti, in primo luogo. Ma poi abbiamo in programma incontri con la popolazione con finalità di educazione e comunicazione e nel prossimo Gennaio un convegno per medici e cardiologi. E' importante "disseminare cultura" per riconoscere malattie in cui è cruciale la diagnosi precoce, quando cioè la patologia mostra i primi sintomi ma non è ancora eclatante, e proporre terapie appropriate, da condividere con il paziente affetto. Questa diffusione di conoscenza può salvare e soprattutto migliorare la qualità della vita di molte persone.

Ipertensione arteriosa: come tenerla sotto controllo a casa propria

Interviste di Sofia Palma ai professori Franco Cecchi e Gianfranco Parati

Cosa è l'ipertensione arteriosa?

L'ipertensione arteriosa è una condizione caratterizzata dalla presenza costante di valori pressori superiori alla norma (e cioè uguali o superiori a 140/90 mmHg se misurati dal medico, oppure uguali o superiori a 135/85 mm Hg quando si consideri la media di più giornate di automisurazione a casa) ad ogni età.

Va considerato che i valori di pressione arteriosa possono essere molto variabili, in relazione allo stato emotivo: più elevati se siamo spaventati o arrabbiati, mentre sono generalmente più bassi dopo un pasto, durante il riposo o mentre si dorme.

Valori anche elevati di pressione solitamente non vengono percepiti e non sono associati ad alcun sintomo. Questo significa che non sappiamo se siamo ipertesi se non si misura la pressione al proprio domicilio o dal medico.

Cosa comporta l'ipertensione arteriosa?

L'ipertensione arteriosa (IA) è un importante fattore di rischio cardiovascolare. Questo significa che una persona con IA ha un rischio aumentato di sviluppare complicanze, come ictus e infarto, insufficienza renale, scompenso cardiaco o deficit cognitivi, rispetto alla popolazione con valori pressori normali, soprattutto nei pazienti fumatori e/o diabetici o quando sono presenti altri fattori di rischio come un elevato valore di Colesterolo LDL o un valore molto basso di Colesterolo HDL.

Quali sono i valori soglia per fare diagnosi di ipertensione?

I valori soglia sono quei valori di pressione arteriosa al di sopra dei quali si fa diagnosi di IA.

E' noto che i valori pressori registrati dal medico sono generalmente più alti di quelli registrati dal paziente al proprio domicilio e comunque i valori registrati alla prima misurazione sono più alti dei quelli misurati alla seconda o terza misurazione. Per questo motivo una sola misurazione non è sufficiente. E' molto importante quindi registrare i valori pressori durante almeno due visite successive dal medico (almeno due-tre misurazioni per visita) e monitorarli a domicilio tutti i giorni, due volte alla mattina e due volte alla sera, nella settimana che precede una visita medica., in modo da verificare la necessità di iniziare una terapia, se i valori superano le soglie sopra indicate.

In presenza di valori pressori molto variabili, o in caso di discrepanza tra pressione misurata dal medico e pressione automisurata a casa, può essere utile un Monitoraggio pressorio dinamico per 24 ore, che consente di valutare con accuratezza oltre i valori medi delle 24 ore, anche i valori registrati separatamente di giorno e nella notte. I valori registrati mentre si dorme normalmente sono più bassi che durante il giorno.

Vista l'importanza clinica delle misurazioni della pressione arteriosa a domicilio, quali sono le metodiche pratiche da seguire perché i valori ottenuti siano affidabili?

Per prima cosa, le misurazioni devono essere effettuate solo con misuratori completamente automatizzati e certificati per la loro accuratezza (vedi elenco in www.stridebp.org) dotati di un manicotto di dimensioni adeguate al proprio braccio, ad esempio più grandi nei soggetti obesi. Non è consigliato l'uso di misuratori da polso e soprattutto da dito. La misurazione della pressione va effettuata in un momento di tranquillità, in posizione seduta, dopo almeno 5 minuti di riposo, con schiena e piedi appoggiati e il braccio ove si effettua la misura appoggiato su un supporto e posizionato al livello del cuore. Le misurazioni vanno effettuate due volte a distanza di un minuto, rispettivamente al mattino prima di assumere i farmaci e alla sera prima di cena.

I misuratori di pressione possono anche rilevare la presenza di una aritmia, come la fibrillazione atriale, che rappresenta l'aritmia più frequente nei pazienti con cardiomiopatia?

Esistono alcuni dispositivi che consentono di valutare la presenza di un'aritmia, cioè di un ritmo irregolare, come ad esempio, la fibrillazione atriale. Rilevare un'aritmia è importante perché, in presenza di fibrillazione atriale, può essere consigliabile una terapia anticoagulante o comunque una terapia per evitare la sua insorgenza. Tuttavia questi strumenti non possono darne certezza. Nel caso che un'aritmia venga segnalata durante la misurazione della pressione, è opportuno avere una conferma registrando un Elettrocardiogramma (ECG), con strumenti idonei al proprio domicilio (ad esempio con uno smartwatch in grado di registrare l'ECG), oppure recandosi dal medico o cardiologo, oppure chiamando il 112 se si hanno sintomi come dolore al petto o difficoltà di respiro.

Con che frequenza e come si devono effettuare le misurazioni pressorie?

Nei soggetti con IA si consiglia la misurazione dei valori pressori a casa una o due volte alla settimana nel periodo tra due visite mediche consecutive, e per almeno 3, ma meglio per 7 giorni nella settimana prima di ogni visita programmata. I valori registrati a casa possono essere mostrati alla visita medica o inviati per mail al proprio medico o cardiologo, previo accordo con il medico stesso.

La misurazione della pressione a domicilio è un importante strumento al servizio dell'alleanza terapeutica tra medico e paziente: il diario della pressione, infatti, permette al paziente informato di accorgersi repentinamente di un cambiamento nel suo profilo pressorio e quindi di allertare precocemente il medico che, in base ai valori riportati, potrà inserire o modificare la terapia antipertensiva.

Va ricordato però che l'auto-modificazione della terapia antipertensiva da parte del paziente sulla base dei dati raccolti è sconsigliata, a meno che non sia stata concordata prima con il proprio medico curante. Quando ci si accorge che i valori pressori sono costantemente alterati, ovvero in media superiori a 135/85mmHg, oppure inferiori a 110 mmHg (salvo i casi di "ipotensione costituzionale") è bene contattare il curante per valutare insieme come correggere la terapia. >>

A cosa dobbiamo fare attenzione quando si assumono farmaci per l'ipertensione arteriosa?

È fondamentale assumere regolarmente liquidi, bevendo acqua, spremute, oppure usando minestre, preferibilmente di verdura o legumi (lenticchie, fagioli, etc) in particolare durante l'estate, quando si assumono farmaci per l'IA. Inoltre è importante ridurre l'uso del sale, in tavola, o in cucina, e limitare l'assunzione di cibi salati (salumi, formaggi, pesce salato, etc).

Importante effettuare attività fisica regolare, secondo i consigli del proprio medico curante.

È infine fondamentale, come sopra ricordato, tenere la pressione arteriosa costantemente monitorata secondo gli schemi indicati.

Intervista alla Prof. Lia Crotti direttrice del Centro Cardiomiopatie dell'IRCCS, Istituto Auxologico Italiano di Milano

Test genetici d'avanguardia contro il rischio di morte improvvisa

di Laura d'Ettole

Il loro obiettivo principale è prevenire il rischio di morte improvvisa. Il loro focus, il nucleo familiare e le eventuali mutazioni genetiche responsabili delle cardiomiopatie.

Lia Crotti è Professore Associato di Malattie cardiovascolari presso l'Università Milano Bicocca e dirige il Centro Cardiomiopatie dell'IRCCS, Istituto Auxologico Italiano di Milano, una dei punti di riferimento in questo campo nel nostro Paese. Attraggono pazienti soprattutto dalla loro regione, ma non sono pochi i casi in cui italiani, anche residenti all'estero vengono proprio qui per curarsi.



Lia Crotti

Quando nasce il Centro Cardiomiopatie di Milano e quali sono i suoi obiettivi?

Il Centro nasce nel 2014, grazie al supporto del Prof. Cecchi, esperto di fama internazionale nel campo delle cardiomiopatie. In quegli anni io stavo svolgendo un periodo di ricerca a Monaco di Baviera con l'obiettivo di acquisire le tecniche più all'avanguardia nel campo della biologia molecolare e intanto il Prof. Cecchi aveva iniziato a formare alcuni dei nostri cardiologi più promettenti. Tornata definitivamente in Italia nell'estate del 2015 ho iniziato a lavorare sinergicamente con il Prof. Cecchi per potenziare il Centro Cardiomiopatie dell'Ospedale S. Luca.

Il Centro accoglie pazienti con diversi tipi di cardiomiopatia, incluso i pazienti con malattia di Fabry e Amiloidosi cardiaca. Alcuni, generalmente i più giovani, arrivano perché alla visita medico sportiva mostrano un elettrocardiogramma alterato; altri perché sono già a

conoscenza di altri familiari affetti; altri perché arrivano al nostro Pronto Soccorso con aritmie o scompenso, mentre altri ancora perché si verifica una morte improvvisa in famiglia e vogliono capire se esiste una problematica genetica che coinvolge il proprio nucleo familiare. Quest'ultimo, in particolare, è il focus dell'attività perché uno dei nostri obiettivi principali è quello di agire per prevenire l'arresto cardiaco che, se non viene rianimato in tempo, determina la "morte improvvisa".

In poco più di otto anni lo sviluppo del Centro è stato notevole. Ci dica qualche cifra

Siamo davvero cresciuti moltissimo. Nel 2014 siamo partiti con appena un ambulatorio settimanale, oggi riceviamo pazienti tutti i giorni feriali. Ne contiamo circa una trentina la settimana, con un bacino di utenza della nostra regione per circa il 70%, ma esteso anche al resto d'Italia. Devo aggiungere anche un piccolo numero di pazienti che vengono dall'estero, solitamente italiani che preferiscono curarsi da noi piuttosto che nel Paese di residenza. Arrivano dal Belgio, Olanda e perfino dall'Inghilterra.

Come è strutturato il Centro oltre agli ambulatori?

Esiste un reparto di cardiologia dove ricoveriamo pazienti con varie problematiche: da coloro che hanno bisogno di indagini più invasive, come una valutazione emodinamica da sforzo o uno studio elettrofisiologico, a chi deve installare un defibrillatore (ICD) o si ricovera per scompenso cardiaco. Abbiamo anche una riabilitazione cardiologica, oltre la Risonanza magnetica cardiaca e Tac coronarica di ultima generazione. Fondamentale è poi il Laboratorio dove vengono eseguite le indagini genetiche ed un centro di ricerca che collabora con vari organismi scientifici a livello internazionale. L'équipe coinvolta conta 25 professionisti fra medici e ricercatori, a cui si aggiungono fisioterapisti, infermieri e personale ausiliario.

Ci racconti quali sono i pazienti che si rivolgono a voi e quale percorso riservate loro

I nostri pazienti sono prevalentemente adulti, in maggioranza fra i 30 e i 60 anni. Quando il paziente con una sospetta o confermata cardiomiopatia arriva da noi facciamo il prelievo per il test genetico, analizzato con metodiche d'avanguardia (Next Generation Sequencing), ovviamente se il paziente è d'accordo. In circa tre mesi vengono valutati tutti i geni ad oggi noti come responsabili della patologia. I familiari vengono invitati a fare una valutazione cardiologica completa e, se viene identificato il difetto genetico responsabile della Cardiomiopatia, anche la ricerca del gene mutato. Ovviamente, a queste indagini affianchiamo anche le terapie più adeguate, se necessarie.

Che uso viene fatto oggi di queste metodiche di indagine genetica così avanzata?

Noi ne facciamo un uso molto oculato, sia chiaro, perché sono indagini costosissime interamente a carico del Servizio sanitario nazionale e non si possono fare a tappeto. È fondamentale sapere che queste analisi devono essere realizzate in Centri certificati di grande esperienza perché esistono varianti di incerto significato che se vengono etichettate non correttamente come varianti patogenetiche, cioè responsabili della Cardiomiopatia, possono far incorrere in errori potenzialmente dannosi per il paziente.

Quali sono le aree d'intervento che intendete sviluppare nell'immediato futuro?

Sicuramente il settore della ricerca clinica, l'unico che ci consente una comprensione sempre più precisa dei meccanismi della malattia. Stiamo partecipando a vari studi innovativi, a livello nazionale e internazionale, su farmaci all'avanguardia per offrire nuove terapie ai nostri pazienti.

E poi intendiamo collaborare con l'Associazione AICARM per aumentare la conoscenza delle Cardiomiopatie nei singoli pazienti e nei loro familiari.

Il 28 e 29 ottobre 2022 organizzeremo a Milano un corso per pazienti esperti sul modello di quello realizzato a Firenze da AICARM nel 2021, con lezioni teoriche sulle cardiomiopatie, affiancate da corsi di rianimazione cardiopolmonare per i loro familiari. Per il prossimo anno stiamo programmando un Corso per medici e cardiologi dedicato alla diagnosi e terapia delle Cardiomiopatie.

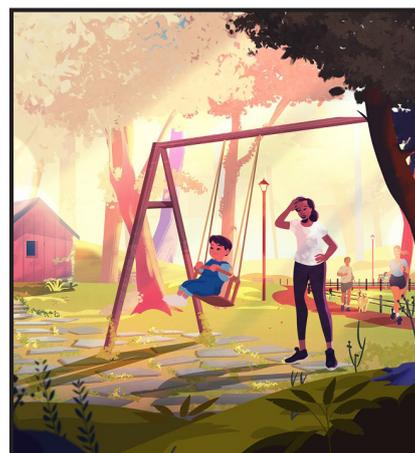
Campagna GHH #cardiomiopatiaconsapevole: boom sui nostri social

Si è conclusa la campagna social internazionale di comunicazione volta ad aumentare la consapevolezza sulle cardiomiopatie nella popolazione, con l'obiettivo di creare una voce unica e globale per tutti i pazienti affetti. È stata la prima azione comune condotta da Aicarm dopo il suo ingresso in Global Heart Hub, alleanza mondiale tra le associazioni di pazienti.

La campagna è stata lanciata su scala globale dal 20 al 26 giugno. Pianificata e finanziata da GHH, AICARM ne ha coordinato la diffusione sul territorio italiano, e si è svolta in contemporanea in 8 paesi (Stati Uniti, Australia, Gran Bretagna, Spagna, Germania, Spagna, Olanda ed appunto Italia). È stata centrata sulla consapevolezza delle cardiomiopatie.

Con l'hashtag #cardiomiopatiaconsapevole, il nostro sito web - tramite la pagina dedicata - e i nostri canali social (Facebook, Instagram, LinkedIn e YouTube) hanno proposto contenuti giornalieri in italiano che includevano un video sulla comparsa dei primi sintomi, l'importanza dello screening familiare e le caratteristiche anatomiche delle differenti cardiomiopatie (ipertrofica, dilatativa, aritmogena). Tutti i contenuti invitavano alla ricerca di un controllo medico competente in materia alla comparsa dei primi sintomi, con l'invito ad "andare al cuore della questione".

► <https://www.aicarm.it/la-cardiomiopatia-scopriamola-insieme/>



Buone Notizie AICARM Onlus

La prima buona notizia: è arrivata l'estate. Finalmente avremo tanta buona frutta e verdure, dolce, buona e colorata. Tuttavia, dobbiamo ricordarci di assumere liquidi in dosi adeguate, e in modo particolare chi usa farmaci vasodilatatori, al fine di evitare importanti abbassamenti della pressione arteriosa (ipotensioni). Liquidi che possono essere assunti non solo bevendo acqua, ma anche spremute, tè, tisane, consumando frutta e verdura fresca, e soprattutto mangiando spesso minestre. Potrete leggere i consigli per un corretto stile di vita sul nostro sito visitando la seguente pagina: <https://www.aicarm.it/raccomandazioni-e-consigli/stile-di-vita-e-alimentazione/>.



Nella foto il **Prof. Iacopo Olivetto** vicino al freezer con applicata la targhetta di ringraziamento ai generosi donatori

Si è concluso positivamente l'iter per la donazione alla Unit Cardiomiopatie (AOU Careggi), tramite l'Università di Firenze, di un apparato che aiuterà la ricerca scientifica sulle Cardiomiopatie. Grazie alle generose donazioni delle associazioni **CONALBE** e **DO.RI.TA.**, della **famiglia Zani** e con il contributo di **AICARM ONLUS**, è stato possibile consegnare alla Unit Cardiomiopatie un freezer Ultra Cold (-80°) portatile per la conservazione di campioni biologici per il progetto di ricerca internazionale **Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry** (SHaRe).

La convinzione che tutti abbiano il diritto ad accedere alle migliori terapie e assistenza per la cura della Cardiomiopatia è un fondamento essenziale della nostra associazione. Così come crediamo che tutti debbano essere posti nella condizione di comprendere la diagnosi ricevuta in modo da poter decidere consapevolmente il proprio percorso terapeutico. Purtroppo il nostro sistema sanitario, già provato per la pandemia ancora insistente, non riesce a dare tutte le risposte necessarie.

E il fatto che la Cardiomiopatia sia considerata una malattia rara complica ulteriormente la vita al paziente che non trova soggetti autorevoli con i quali potersi confrontare. AICARM ONLUS sta lavorando per colmare questo vuoto con l'attivazione di un servizio di ascolto rivolto a pazienti con Cardiomiopatia e ai loro familiari. Il servizio si chiamerà **Cuori in Ascolto**, sarà attivato il prossimo **ottobre** e sarà svolto da pazienti esperti volontari e da specialisti. Gli utenti del servizio Cuori in Ascolto potranno chiamare o scrivere per ricevere gratuitamente informazioni e sostegno nella comprensione e accettazione della propria condizione di Cardiomiopatia. Prossimamente daremo tutti i dettagli per accedere al servizio, nel frattempo chi fosse interessato a partecipare al progetto in qualità di volontario può inviare una mail a info@aicarm.it. Rimanete in contatto con AICARM ONLUS perchè parleremo presto di Cuori in Ascolto.

Buona estate!



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

Realizzato con il contributo di:



Abbiamo bisogno anche del tuo aiuto:
sostieni **AICARM** con una donazione.
Visita il sito www.aicarm.it

