



Il "Cuore grande" e una nuova puntata delle schede informative dedicata alla risonanza magnetica

Cari amici di AICARM

Lasciatemi esprimere tutta la mia soddisfazione nel vedere la nostra Associazione ancora cresciuta e ancor più consapevole di se stessa in queste settimane della ripresa delle attività. Questo è il frutto del lavoro senza risparmio dei nostri volontari e di voi tutti che ci seguite con il vostro sostegno e il vostro consiglio. Fiore all'occhiello della forza e della diffusione del nostro messaggio è il libro "Il Cuore Grande", che abbiamo già distribuito nei mesi scorsi e che sarà il biglietto da visita della Associazione nella presentazione alle istituzioni e agli enti sostenitori che vedrà anche la lettura di alcune delle storie raccontate nel volume da parte dell'attrice Pamela Villoresi. Ma un altro evento significativo della nostra crescita è il Corso per Pazienti Esperti in malattie ereditarie del miocardio che si terrà a Roma all'inizio di novembre. E' la prima iniziativa nella capitale: quale segnale più forte della raggiunta maturità nazionale e internazionale di Aicarm?

In questa edizione di Aicarm News proseguiamo nella nostra iniziativa di informazione di servizio su aspetti fondamentali dell'approccio diagnostico e terapeutico alle cardiomiopatie. Dopo le domande e le risposte curate dalla genetista Francesca Girolami e quelle curate dalla psicoterapeuta Guendalina Rossi, pubblichiamo un decalogo sulla Risonanza Magnetica Cardiaca realizzato dalla Dr.ssa Chiara Zocchi, che lavora ad Arezzo con il Dr. Maurizio Pieroni.

Il Presidente

Prof. Franco Cecchi

La risonanza magnetica perché, come e quando: le dieci domande più frequenti dei pazienti rispondono la Dr.ssa Chiara Zocchi e il Dott. Maurizio Pieroni

Perché viene prescritta la Risonanza magnetica cardiaca (d'ora in poi Rmn), come si svolge e a cosa serve: sono queste solo alcune delle domande a cui risponde la Dr.ssa Chiara Zocchi, che lavora con il Dr. Maurizio Pieroni, responsabile dell'ambulatorio cardiomiopatie e malattie cardiache rare dell'ospedale di San Donato. E' un decalogo molto utile per il paziente a cui viene chiesto di sottoporsi a questo esame, perché chiarisce il senso e la sua dinamica punto per punto. Anzitutto quali informazioni può fornire l'Rmn per dare certezze sulla sospetta cardiomiopia? L'esame può migliorare la visualizzazione del cuore quando per particolari problematiche sia difficile eseguire un ecocardiogramma. Ma rispetto a quest'ultimo offre preziose informazioni in più sui volumi e sulla funzione ventricolare sinistra e destra in particolare, non facilmente analizzabile con l'eco. Si tratta dunque di uno strumento diagnostico prezioso per precisare e valutare l'evoluzione del tipo di cardiomiopia con cui si ha a che fare, e di conseguenza è utile per mettere a punto una terapia specifica. In particolare poi è fondamentale per valutare e consigliare l'eventuale impianto di un defibrillatore.

L'esame si svolge così. Il paziente viene messo all'interno di un tubo che contiene il magnete necessario per lo studio del cuore, per un tempo che varia da 30 minuti a un'ora. E' un'indagine assolutamente sicura e non dolorosa, ma per tutto il periodo bisogna stare vigili e attenti perché il personale incaricato impartisce istruzioni su quando e per quanto tempo trattenere il respiro. Questo metodo consente di ottenere immagini ad altissima definizione. Sul torace del paziente vengono applicati elettrodi per monitorare il battito cardiaco e sulle orecchie cuffie per non sentire i rumori generati dal magnete. Viene somministrato anche un mezzo di contrasto, non consigliabile in caso di importante insufficienza renale, mentre in caso di potenziale o accertata allergia, nei giorni che precedono l'esame, viene somministrata una specifica preparazione antiallergica.

Esistono anche controindicazioni all'effettuazione della Rmn, assolute e relative, che vengono analizzate e espone minuziosamente nella quarta risposta.

Ogni paziente ed ogni caso infine vanno valutati singolarmente, ma in genere la Rmn viene ripetuta in un periodo che va dai due ai cinque anni. L'intervallo di tempo naturalmente può variare a seconda della severità della malattia o per la necessità di valutare la risposta ad una determinata terapia.

In che cosa consiste la Risonanza Magnetica Cardiaca? Come si svolge l'esame?

La Risonanza Magnetica Cardiaca (RMN) è un'indagine che utilizza un campo magnetico centrato sullo studio del cuore. Per alcune specifiche patologie cardiache la RMN è un esame fondamentale perché permette di acquisire immagini estremamente accurate e dettagliate sulle caratteristiche morfologiche e tissutali del cuore, fondamentali per precisare la diagnosi. Durante l'esame il paziente viene posizionato all'interno di un tubo, che contiene il magnete per un tempo variabile (da 30 minuti a 1 ora). E' un esame con elevato profilo di sicurezza e non doloroso, ma occorre restare attivi. Attraverso appositi microfoni ed altoparlanti, il paziente è in comunicazione con il personale dedicato che impartirà ordini semplici come trattenere il respiro per un brevissimo periodo (solitamente 9-20 secondi) al fine di ottenere immagini ad alta definizione e prive di artefatti da movimento. Sul torace vengono applicati elettrodi per il monitoraggio del battito cardiaco e cuffie per isolare il paziente dai forti rumori generati dal magnete.

Perché viene somministrato il mezzo di contrasto?

Il mezzo di contrasto è un fluido, una sostanza paramagnetica che viene iniettata per via endovenosa (nelle vene del braccio, di solito). L'iniezione non è dolorosa e in alcuni casi può provocare una sensazione di calore che dal braccio si può estendere alla gola, testa, addome e gambe, di breve durata e a scomparsa rapida (30-40 secondi).

Prima di somministrare il mezzo di contrasto, sono richiesti esami del sangue come la "creatininemia", che serve a valutare la funzione renale. I pazienti con importante insufficienza renale (stimata mediante la creatininemia ed il calcolo del GFR), non dovrebbero ricevere il mezzo di contrasto se non in casi eccezionali, per evitare un peggioramento della disfunzione renale. >>>

Nel caso di potenziale o accertata allergia, viene prescritta una preparazione antiallergica da assumere nei giorni precedenti all'esame. La RMN con mezzo di contrasto è fondamentale per capire se il muscolo cardiaco è ancora integro. Il mezzo di contrasto si accumula infatti nei tessuti danneggiati del cuore e permette quindi di riconoscere, dopo circa 10 minuti dalla sua somministrazione, zone cicatriziali (fibrosi), aree infiammate o infiltrate da altre sostanze dannose. La RMN cardiaca è l'unico esame che consente di visualizzare la presenza e stimare la quantità della fibrosi miocardica e della infiammazione del miocardio (miocardite).

Cosa sono il T1 ed il T2 mapping? A cosa servono?

Il T1 e T2 mapping sono tecniche specifiche di RMN, che migliorano la caratterizzazione del tessuto e forniscono informazioni più fini e specifiche sulla composizione del tessuto cardiaco stesso. Permettono di ricostruire mappe che per convenzione e praticità vengono trasformate in numeri e colori in tutti i segmenti del cuore. Se all'interno del cuore fossero presenti cicatrici fibrose, accumuli di grasso, ferro, o tessuto infiammatorio, sarebbero visualizzati con alterazioni del colore a seconda della patologia e della sua diffusione. Generalmente, il T1 mapping serve per identificare aree focali o diffuse di fibrosi, infiltrazione di grasso o accumulo di ferro, mentre il T2 mapping è capace di individuare più finemente le aree focali o diffuse di infiammazione cardiaca (edema).

E' importante sapere se il T1 e T2 mapping sono disponibili e vengono utilizzati nel centro di RMN al momento della prenotazione.

Quali sono le controindicazioni alla Risonanza Magnetica Cardiaca?

E' importante ricordare che campi magnetici prodotti dai macchinari possono interagire con gli oggetti metallici, che possono spostarsi o surriscaldarsi fino all'ustione.

Le controindicazioni a svolgere lo studio di RMN cardiaca sono di tre tipi:

- a) assolute (con tali controindicazioni non è possibile neanche entrare nella stanza dove c'è il tubo con i magneti),
- b) relative e
- c) condizioni potenzialmente limitanti l'esame.

Le controindicazioni assolute sono:

- 1) presenza di pace-maker, defibrillatori o elettrocateri non compatibili (solitamente impiantati prima del 2010);
- 2) presenza di corpi metallici ferromagnetici come viti o chiodi inseriti dopo un trauma o un intervento ortopedico. Inoltre è importante informarsi anche sulle attività lavorative precedenti o attuale. Ad esempio metalmeccanici, fresatori, carrozzeri potrebbero avere piccole schegge finite sotto la pelle;
- 3) primi tre mesi post impianto di pace-maker/defibrillatori anche se RMN compatibili.

Le controindicazioni relative sono:

- 1) una importante "claustrofobia" cioè l'impossibilità di restare chiusi in un luogo. Questa potrebbe non consentire l'esecuzione dell'esame stesso e pertanto è importante allertare il personale medico al momento della prenotazione dell'esame; in alcuni casi può essere risolta con terapie specifiche da intraprendere settimane prima dell'esame
- 2) grave obesità. Il limite in peso dipende dalla strumentazione pertanto va comunicato al momento della prenotazione dell'esame
- 3) la gravidanza non costituisce una controindicazione assoluta, tuttavia vista l'assenza di studi sugli effetti della RMN sul feto, è sconsigliato l'utilizzo del mezzo di contrasto in gravidanza per evitare possibili effetti avversi sul feto. Quindi è meglio posticipare l'esame a dopo il parto, a meno che non si ritenga l'esame assolutamente necessario.

Le controindicazioni potenzialmente limitanti la qualità dell'esame: la presenza di un loop recorder sottocutaneo, di estesi tatuaggi in zona pettorale (specialmente quelli contenenti pigmenti industriali a base di metalli) ed anche di protesi dentarie fisse, perché possono creare artefatti che riducono la qualità dell'esame.

Ho un pacemaker o un defibrillatore posso eseguire la Risonanza Magnetica Cardiaca?

Può essere eseguito anche da soggetti portatori di defibrillatori o pacemaker purchè ogni elemento del dispositivo sia RMN compatibile (RMN conditional, come la maggior parte dei dispositivi impiantati dopo il 2010). A tal proposito, viene spesso richiesta una certificazione di compatibilità con la RMN, che di solito viene rilasciata al momento dell'impianto. E' importante ricordarsi di avvisare il personale medico in sede di prenotazione dell'esame per garantire la presenza di un cardiologo che comunque dovrà programmare il dispositivo prima e dopo l'esame. Per questo motivo in alcuni centri può essere rifiutata. Nel caso di loop recorder è consigliabile effettuare la lettura dei dati registrati dal dispositivo per evitare che vengano persi dati non ancora trasmessi dal monitoraggio remoto.

Quali informazioni può fornire la RMN cardiaca nel paziente con diagnosi di cardiomiopatia?

La RMN può migliorare la visualizzazione delle strutture cardiache, ad esempio quando l'ecocardiogramma sia di difficile esecuzione (es. obesità o enfisema grave). Ma la RMN è fondamentale per precisare e valutare l'evoluzione del tipo di cardiomiopatia. In molte cardiomiopatie come ad esempio l'emocromatosi e l'amiloidosi cardiaca, fornisce anche informazioni sull'efficacia di terapie specifiche. La RMN può dare informazioni dettagliate sull'estensione della fibrosi miocardica, elemento che può essere importante per consigliare l' eventuale impianto di defibrillatore. Infatti nei centri con maggiore esperienza, è possibile stimare la percentuale di fibrosi rispetto alla massa cardiaca: se questa è superiore al 15% costituisce un elemento di rischio aggiuntivo per le aritmie ventricolari.

Quali informazioni può fornire la RMN cardiaca nel paziente con sospetta diagnosi di cardiomiopatia?

La RMN è la metodica di riferimento per la valutazione dei volumi, della funzione ventricolare sinistra, ma soprattutto destra, che non è facilmente analizzabile con l'ecocardiografia. Poi la RMN cardiaca è uno strumento diagnostico fondamentale che fornisce informazioni uniche sulla composizione del tessuto cardiaco e può consentire di precisare il tipo di cardiomiopatia e di iniziare una terapia specifica

Ogni quanto va ripetuta la Risonanza Magnetica Cardiaca ed in quali casi?

Ogni caso va valutato singolarmente e discusso con il proprio cardiologo di riferimento. Solitamente ogni 2-5 anni, ma può variare a seconda della severità e dall'andamento della Cardiomiopatia. In casi specifici come amiloidosi cardiaca, malattia di Anderson-Fabry, sarcoidosi cardiaca, cardiomiopatie infiammatorie ed emocromatosi con coinvolgimento cardiaco, la ripetizione della RMN può permettere di valutare la risposta alla terapia. >>

La Risonanza Magnetica Cardiaca può essere eseguita in sedazione? Esistono macchine aperte per Risonanza Magnetica Cardiaca?

La sedazione cosciente può inficiare gravemente la qualità dell'esame, perché non consente di eseguire alcune parti dell'esame che richiedono di trattenere il respiro. In casi selezionati come ad esempio bambini non collaboranti di età inferiore a 8 anni, può essere eseguita in anestesia generale per evitare artefatti da movimento.

Per i pazienti affetti da grave claustrofobia o grave obesità, ad oggi sono pochissimi i centri che hanno macchine dedicate ("RMN aperte per RMN cardiaca").

La Risonanza Magnetica Cardiaca può essere eseguita in qualunque centro?

La RMN è un esame che richiede l'utilizzo di apparecchiature moderne e personale specializzato. Pertanto, l'esame dovrebbe essere eseguito in centri che dispongono di queste risorse e hanno soprattutto grande esperienza nell'interpretazione dei risultati. Secondo un recente documento di consenso, la Società Europea di Cardiologia consiglia di eseguire la RMN solo in centri nei quali c'è una stretta collaborazione tra radiologi e cardiologi specializzati nella valutazione di cardiomiopatie, in modo da ottenere informazioni precise e fondamentali per la gestione del paziente.

Presentate le linee guida sulle diverse forme di Cardiomiopatia al Congresso della Società Europea di Cardiologia ad Amsterdam

di Niccolò Maurizi e Michele Ciabatti

Sono molte le nuove conoscenze e di conseguenza le opportunità per medici e pazienti in termini di diagnosi ed opzioni di trattamento dei pazienti affetti da una cardiomiopatia. Quindi, procediamo pure con ordine.

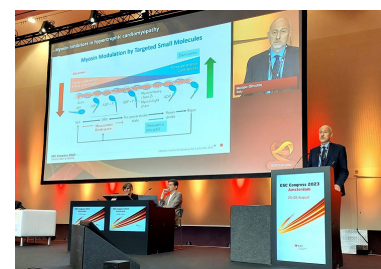
Per riconoscere una Cardiomiopatia, una malattia del muscolo cardiaco, è fondamentale descrivere bene quello che gli strumenti, come l'ecocardiogramma o la Risonanza magnetica, ci consentono di "vedere e misurare" cioè lo spessore delle pareti e le dimensioni delle 4 camere del cuore, cioè i 2 atri e i 2 ventricoli. Mentre è ben noto che le Cardiomiopatie comprendono la cardiomiopatia ipertrofica quando le pareti presentano uno spessore superiore al normale, la cardiomiopatia dilatativa quando le cavità sono più grandi, la cardiomiopatia aritmogena del ventricolo quando ci sono molte aritmie che provengono dal ventricolo destro, la cardiomiopatia restrittiva quando la cavità del ventricolo è ridotta, nuova è l'aggiunta della cardiomiopatia del ventricolo sinistro non dilatato. Quest'ultimo tipo viene identificato mediante Risonanza Magnetica Cardiaca ed analisi genetica e sottolinea che questi due esami stanno diventando fondamentali per tutti i nostri pazienti, esaminati perché hanno sintomi, oppure un ECG e/o un Ecocardiogramma anormale. È importante, come sempre, effettuare questi esami in centri specializzati e/o con cardiologi con ampia esperienza, che consentano di precisare la diagnosi ed indicare la terapia ottimale.

Le terapie disponibili stanno evolvendo rapidamente, poiché oramai ci sono trattamenti sempre più mirati all'alterazione responsabile dello sviluppo della malattia. Finora infatti è stato possibile identificare i sintomi, trattarli e cercare di proteggere al massimo i pazienti per migliorare qualità della vita e sopravvivenza. Solo negli ultimi anni è possibile incidere sulla causa specifica. Un esempio è l'amiloidosi cardiaca, una malattia che può anche essere ereditaria, che provoca un progressivo irrigidimento del cuore, riducendo la sua elasticità. I nuovi farmaci sono più efficaci soprattutto negli stadi iniziali della malattia, con effetti migliori nei pazienti che non hanno ancora sviluppato un danno d'organo troppo grave.

Ma è soprattutto per i pazienti con Cardiomiopatia Ipertrafica che ci sono le maggiori novità. Infatti, grazie alla recente comprensione delle basi della malattia, ovvero la presenza di un cuore con un motore "potenziato", è stata sviluppata una nuova classe di farmaci, gli inibitori della miosina cardiaca. Questi farmaci agiscono appunto riducendo la potenza del cuore e facendo quindi utilizzare una minore quantità di energia. Si tratta, in altre parole, e scusate la metafora, di trasformare un'auto da corsa in un ottimo, stabile ed affidabile mezzo di trasporto capace di traghettarci nelle avventure della vita.



Prof. Franco Cecchi



Prof. Iacopo Olivetto

Questi farmaci, grazie anche al lavoro del Prof. Iacopo Olivetto e dell'equipe della Unit Cardiomiopatie di Careggi, hanno dimostrato nello studio EXPLORER-HCM di migliorare la capacità di esercizio e la qualità della vita riducendo il gradiente nei pazienti sintomatici con cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva. Pertanto, queste linee guida raccomandano questi farmaci per il trattamento di quei pazienti che non hanno avuto benefici dopo essere stati trattati con beta bloccanti, calcioantagonisti, o disopiramide. La speranza è che nei prossimi 6-12 mesi vengano resi disponibili in Italia (al momento in Europa è solo disponibile in Svizzera). Come medici e ricercatori però stiamo lavorando a capire meglio come utilizzare in sicurezza questi farmaci. Quando viene immesso in commercio un nuovo farmaco, rimangono spesso ancora molte domande a cui rispondere, soprattutto come identificare il sottogruppo di pazienti che potrebbe non trarne un vantaggio (il termine tecnico è "non responder") e quelli che potrebbero presentare effetti "collaterali".

Inoltre, è stata data molta attenzione all'esercizio fisico ed allo sport. Avere una cardiomiopatia non significa abbandonare l'attività fisica. Anche nei casi più difficili, queste linee guida raccomandano che, sotto la guida di un esperto, il paziente debba essere guidato nella scelta di esercizi sicuri ed adatti alle proprie esigenze. Attiviamo quindi tutti il nostro contapassi e diamoci da fare!

Ultima osservazione, per la prima volta nella storia, queste linee guida hanno visto la partecipazione di un rappresentante dei pazienti nel comitato di scrittura e sottolineato il ruolo importante delle associazioni dei pazienti per aiutare i pazienti affetti ad affrontare i diversi problemi o decisioni da prendere. AICARM APS è pronta a rispondere alle esigenze dei pazienti italiani. >>

In ogni caso, la pubblicazione delle prime Linee Guida Europee, insieme alla futura disponibilità di nuovi farmaci specifici per i diversi tipi di Cardiomiopatia, prospetta l'inizio di una nuova era per i pazienti con cardiomiopatia, che finora hanno faticato a trovare centri dove rivolgersi per avere una diagnosi precisa ed una indicazione terapeutica ottimale.

Notizie AICARM

A Roma il 4 novembre Corso per Pazienti Esperti in malattie ereditarie del miocardio

Il prossimo Corso per Pazienti Esperti in malattie ereditarie del miocardio si terrà a Roma il 4 Novembre 2023. E' la prima iniziativa di formazione che Aicarm organizza nella capitale. La formazione del "paziente esperto" di Malattie ereditarie del miocardio deriva dalla necessità di una nuova modalità di interazione medico paziente, che tenga conto dell'aumentato livello culturale, delle innovazioni tecnologiche che consentono la divulgazione di informazioni scientifiche, e della condivisione delle scelte diagnostiche e terapeutiche che viene ormai costantemente prevista nelle Linee Guida delle Società scientifiche internazionali (Shared decision making). Inoltre è prevista la sua partecipazione nei nuovi modelli operativi e collaborativi tra tutte le parti coinvolte, in un processo di arricchimento reciproco delle conoscenze, incluso la ricerca e lo sviluppo di nuovi farmaci, con le case farmaceutiche ed enti regolatori (AIFA) nelle specifiche patologie.

<https://www.aicarm.it/corsi-formazione/corso-di-formazione-roma-2023/>

Presentazione del libro "Il Cuore Grande" alle Istituzioni e ai sostenitori

Il libro "Il Cuore Grande - Storie di donne e uomini davanti alla sfida delle cardiomiopatie" un'iniziativa curata da AICARM verrà presentato alle istituzioni nel corso di un'iniziativa alla quale parteciperanno le istituzioni e gli enti che sostengono la nostra associazione. L'evento si terrà a Villa Bardini, Firenze il 14 ottobre 2023.

Si tratta da una parte di un'opportunità preziosa per la nostra comunità di pazienti e medici, impegnata nella sensibilizzazione delle istituzioni verso i pazienti con Cardiomiopatia, per condividere la nostra missione, raccontare le storie dei nostri pazienti e sottolineare l'importanza di richiamare maggiore attenzione sulle malattie ereditarie del Miocardio.

L'obiettivo del volume realizzato dal professore Franco Cecchi e dalla giornalista Laura d'Ettole è quello di costruire un legame più profondo tra i pazienti con questa patologia ed i loro medici, ed offrire loro gli strumenti per affrontare la patologia con piena consapevolezza.

SOSTIENI
AICARM 
con una donazione



Una donazione è un gesto semplice che può fare la differenza. Con una donazione offri ad AICARM la possibilità di sviluppare progetti ed iniziative per migliorare la qualità della vita a chi è affetto da Cardiomiopatia e ai loro familiari.

Sul nostro sito troverai tutte le indicazioni per sostenere AICARM, scegliere il metodo di pagamento preferito e ottenere le agevolazioni fiscali previste.

Visita la pagina www.AICARM.it/donazioni/ oppure inquadra il codice qui a fianco con la fotocamera del tuo cellulare.



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

