III FLORENCE INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON ADVANCES IN CARDIOMYOPATHIES

12TH MEETING OF THE EUROPEAN MYOCARDIAL AND PERICARDIAL DISEASES WORKING GROUP OF THE EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

HIGHLIGHTS

Fondazione
Internazionale
Menarini

22 - 24 Ottobre 2015
Firenze

HIGHLIGHTS

Franco Cecchi
(Firenze, I)

Welcome to Florence !!!

Il Prof. Cecchi ha aperto il convegno ricordando che questo è il terzo meeting organizzato sul tema cardiomiopatie e coinvolge ricercatori provenienti da 39 paesi. La comunità scientifica presente ai lavori congressuali è altamente rappresentativa: sono più di 500 ricercatori provenienti da tutto il mondo e fra di loro sono presenti i principali studiosi della materia. Nel corso dei lavori congressuali sono stati presentati i dati più recenti prodotti dalla ricerca, sia di base che clinica, in tema di cardiomiopatia in particolare ma non esclusivamente nella forma ipertrofica.

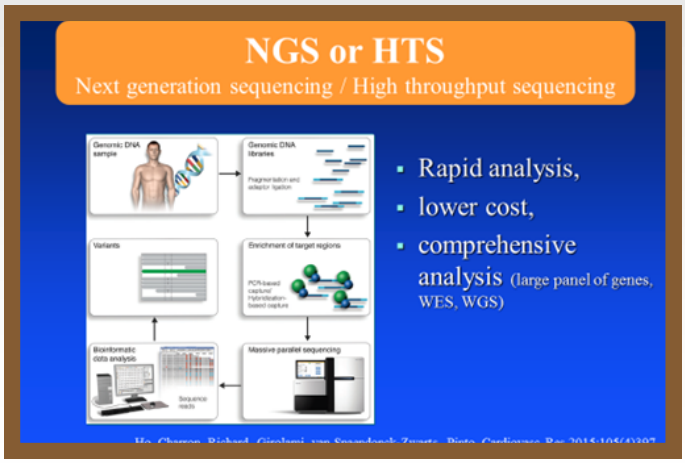
Per seguire le presentazioni di questo convegno clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

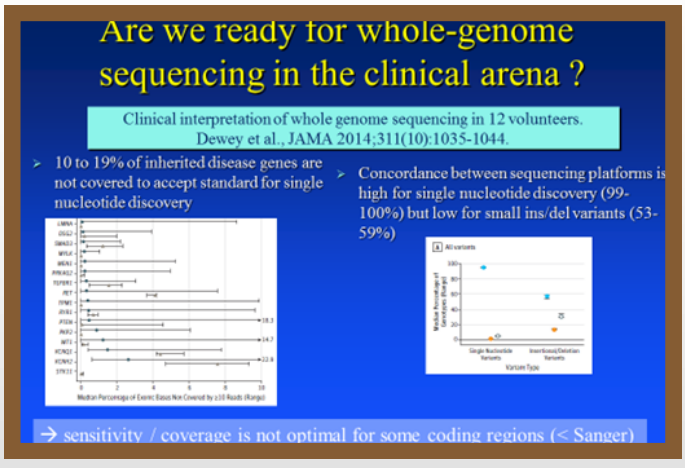
HIGHLIGHTS

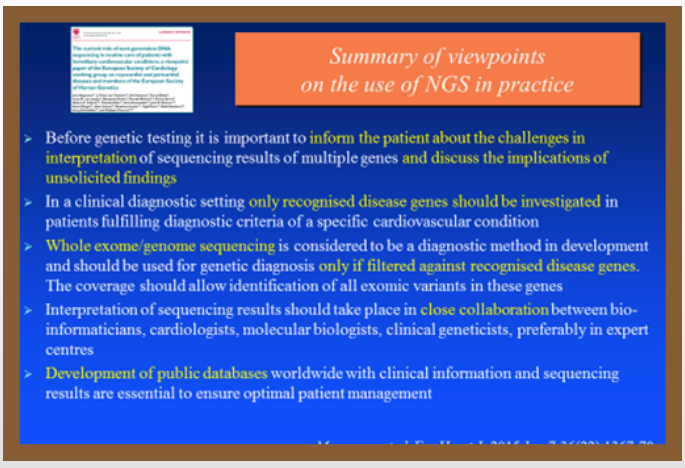
Philippe Charron
(Paris, F)

La tecnica di next generation sequencing e la pratica clinica

Il Prof. Charron di Parigi ha approfondito questa tematica veramente attuale: quanto incidono le nuove scoperte in materia di sequenziamento genetico sulla pratica clinica? La tecnica NGS permette di ridurre sia il tempo dell'analisi che i suoi costi e ne rende più comprensibili i risultati. Una delle sue applicazioni è proprio la valutazione delle alterazioni che avvvengono nelle catene di DNA e che possono determinare quadri specifici di cardiomiopatia familiare. Attraverso questa tecnica possono essere eseguite delle analisi su geni di grandi dimensioni. Un aspetto interessante è legato alla possibilità di applicare questa tecnica alla diagnosi di casi di morte improvvisa, non spiegabili altrimenti. Esistono tuttavia dei problemi legati all'utilizzo di questa tecnica proprio a causa dell'elevato numero di varianti per paziente che vengono individuate e che ne rendono complessa l'interpretazione. Esistono anche problemi legati alla "sensibilità" del metodo ed anche problemi di natura etica, in particolare legati all'individuazione accidentale di alterazioni genetiche che possono determinare patologie differenti dalla cardiomiopatia familiare.







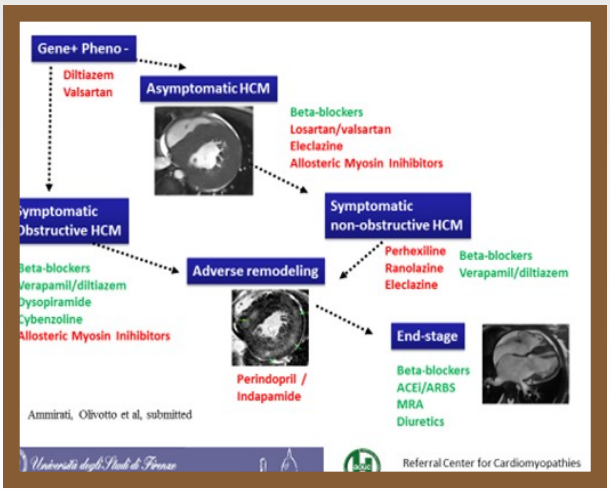
Quali sono i principali vantaggi della NGS? La NGS può essere considerata come un tool diagnostico? Qual è il razionale dell'applicazione della NGS nella diagnosi di miocardiopatia familiare? NGS e morte improvvisa: può essere applicata questa nuova tecnica nella diagnosi di una patologia così drammatica?

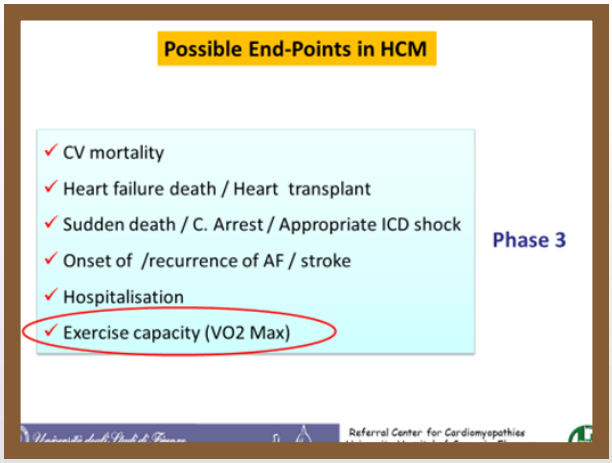
HIGHLIGHTS

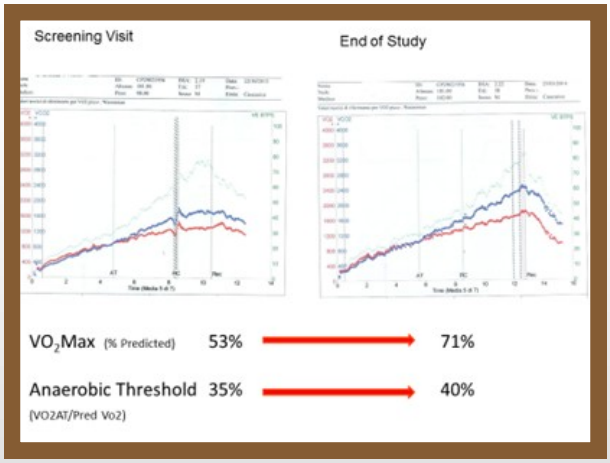
Iacopo Olivotto
(Firenze, I)

Il trattamento malattia-specifico basato sull'evidenza: l'alba di una nuova medicina

Il Prof. Olivotto di Firenze ha approfondito la tematica della diagnosi e della terapia delle Cardiomiopatie familiari partendo dall'analisi di un caso clinico. Il trattamento delle differenti forme di cardiomiopatia familiare spesso si manifesta come una vera e propria lotta mirata a correggere le alterazioni metaboliche e strutturali che mettono a rischio la vita dei pazienti. Grazie all'implementazione di studi clinici condotti su obiettivi specifici di malattia e con l'intenzione di migliorare la prognosi di questi pazienti sono stati compiuti degli sforzi significativi per identificare trattamenti farmacologici specifici per ogni singola forma morbosa di cardiomiopatia familiare. Questa profonda e specifica attività di ricerca oggi ci permette di affermare che siamo all'alba di una nuova era della medicina, caratterizzata dalla possibilità di implementare terapie malattia-specifiche basate sull'evidenza. I risultati sono sotto gli occhi della comunità scientifica. Il Prof. Olivotto ha presentato dei dati tratti da un recente studio clinico condotto su pazienti affetti da cardiomiopatia familiare e trattati con Ranolazina e altri dati prodotti da studi condotti con altre molecole altrettanto innovative. Siamo veramente all'alba di una nuova Medicina?







Quali sono le principali problematiche da affrontare per impostare la terapia di pazienti affetti da cardiomiopatia familiare? Quali sono i meccanismi d'azione dei nuovi farmaci sviluppati per il trattamento delle patologie cardiache? E' possibile agire direttamente sul metabolismo dei miociti e in tal modo bloccare specifici processi patologici?

Fondazione Internazionale Menarini

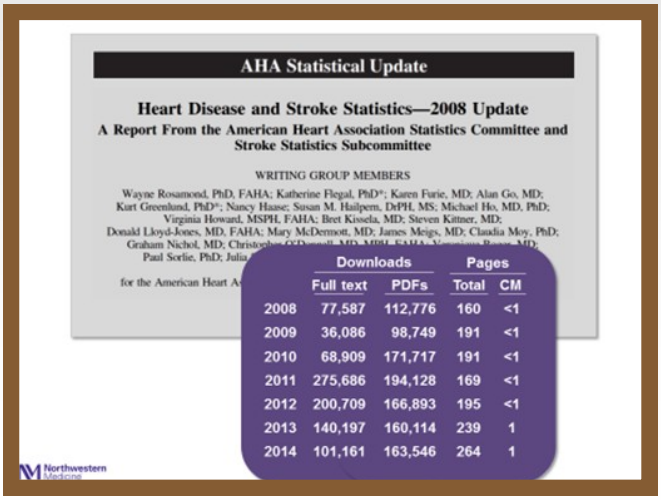
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

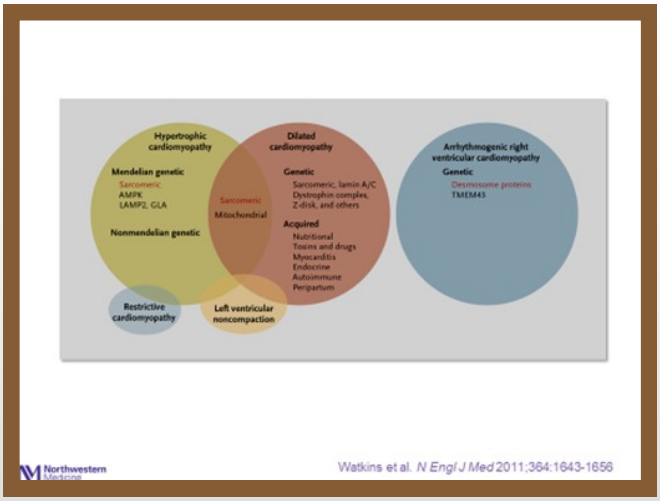
HIGHLIGHTS

Robert Bonow
(Chicago, USA)

Le malattie dimenticate e la cardiomiopatia irpertrofica

Il Prof. Bonow di Chicago ha presentato dei dati estremamente interessanti sullo stato di "malattia dimenticata" ricoperto dalle cardiomiopatie. Su un totale di 293 pagine scaricate dalla rete, aventi come argomento le malattie cardiovasolari, solo una era dedicata alle cardiomiopatie. Questo dato è stato pubblicato su una *review of the American Heart Association.* Dati pubblicati in Europa sono del tutto corrispondenti. Ancora più in particolare, nell'ambito delle cardiomiopatie esiste una forma particolarmente importante: si tratta della forma ipertrofica. La cardiomiopatia ipertrofica è probabilmente la forma più frequente di cardiomiopatia e deve essere considerata come una patologia "maggiore". Nell'ambito dell'AHA esiste un'associazione specifica: l'associazione della cardiomiopatia ipertrofica. Qual è la prevalenza di questa cardiomiopatia? 20 soggetti su 10.000 e corrisponde alla prevalenza più elevata nell'ambito delle cardiomiopatie. Inoltre questi pazienti sono da considerare ad alto rischio a causa della particolare gravità della malattia. I pazienti affetti da questa patologia spesso presentano altre patologie congenite che colpiscono sia il cuore che altri organi.





Quali sono le principali forme di cardiomiopatie? Quali sono le patologie più frequenti in pazienti affetti da cardiomiopatia ipertrofica? Quali sono i protocolli diagnostici più efficaci nel controllare l'evoluzione delle cardiomiopatie?

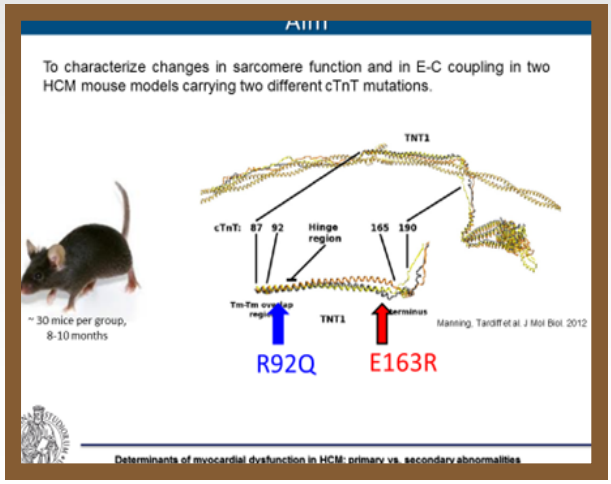
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

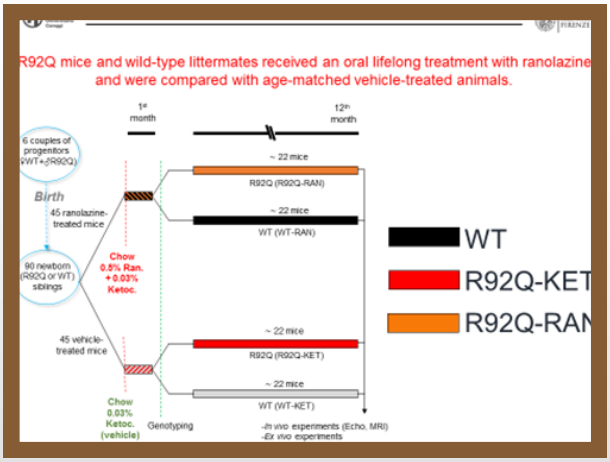
HIGHLIGHTS

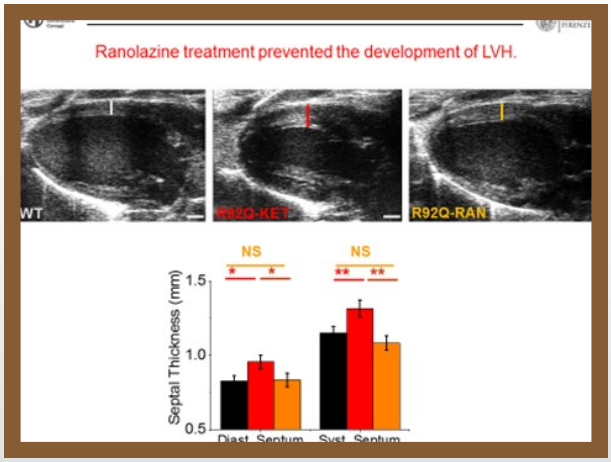
Corrado Poggesi
(Firenze, I)

La funzione del miocita cardiaco nella cardiomiopatia ipertrofica

Il Prof. Poggesi ha presentato dati molto interessanti sui modelli di mutazione sarcomerica che vanno ad impattare sulla funzionalità cardiaca in pazienti affetti da HCM. La prima mutazione si manifesta a livello del filamento del Ca^{++} inducendone l'aumento della sensibilità. Come conseguenza si manifestano tutta una serie di ulteriori mutazioni che, in ultima analisi, determinano il remodelling del miocita cardiaco caratterizzato dall'aumento della corrente intracellulare di sodio. Il Prof. Poggesi ha presentato due modelli animali con fenotipi che riassumono le principali alterazioni presenti nel fenotipo cardiaco umano tipico dei pazienti affetti da cardiomiopatia ipertrofica. Dei due modelli, quello che presenta delle alterazioni più vicine alla cardiomiopatia ipertrofica umana è il cosiddetto R92Q. Il relatore, a questo punto, ha presentato dati sul trattamento con Ranolazina di topi portatori di questo fenotipo. Ai topi portatori del fenotipo R92Q, ad alto rischio di sviluppare la forma conclamata di cardiomiopatia ipertrofica, è stata somministrata Ranolazina fin dalla nascita. Il risultato ottenuto è stato sorprendente. Questo trattamento preventivo ha di fatto impedito l'insorgenza di ipertrofia ventricolare sinistra attraverso la normalizzazione del flusso intracellulare di calcio a livello cardiomiocitario, pur in presenza della mutazione della funzionalità sarcomerica.







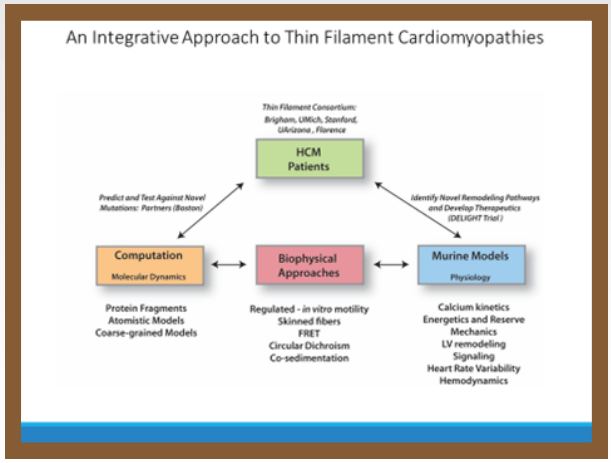
Quali sono i meccanismi che determinano le alterazioni metaboliche a cascata a livello del filamento cardiomiocitario a partire dalle alterazioni del flusso di Ca^{++}? Quali sono i principali modelli animali utilizzati per studiare gli effetti di queste mutazioni? Qual è l'effetto della Ranolazina sui topi affetti da cardiomiopatia ipertrofica?

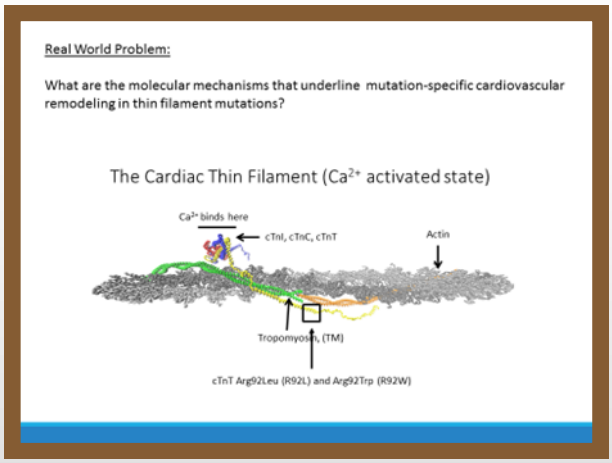
HIGHLIGHTS

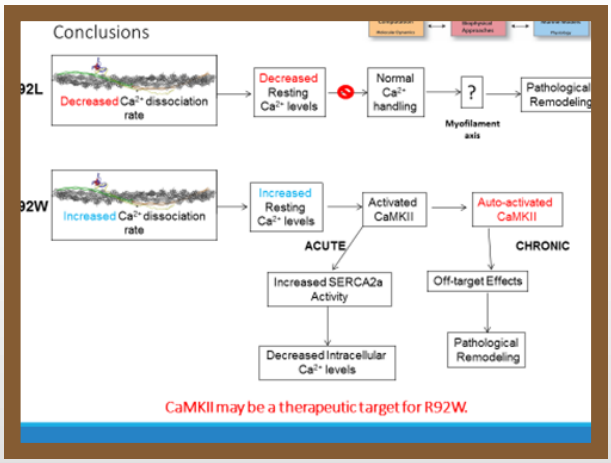
Jil Tardiff
(Tucson, USA)

Quando iniziare il trattamento della cardiomiopatia ipertrofica?

La Prof.ssa Tardiff di Tucson ha presentato dei dati estremamente interessanti di esperimenti condotti su modelli animali, finalizzati ad individuare le alterazioni metaboliche presenti nei miociti cardiaci di topi portatori di mutazioni del tipo R92W o R92L e l'effetto del peptide AC3I sull'enzima CaMKII. Più in particolare, il peptide AC3I ha una azione inibitrice sull'enzima CaMKII e questo effetto, a sua volta, impedisce il rimodellamento patologico, in particolare nei topi portatori della mutazione R92W. L' individuazione di questi meccanismi che coinvolgono il metabolismo dei cardiomiociti e le loro mutazioni sono estremamente importanti nell'ottica di individuare un trattamento farmacologico che possa prevenire l'insorgenza delle manifestazioni cliniche della malattia. La Prof.ssa Tardiff ha presentato un modello di evoluzione della cardiomiopatia ipertrofica dove risulta evidente come il lasso di tempo fra la presenza delle mutazioni cardiomiocitarie tipiche della cardiomiopatia ipertrofica e le prime manifestazioni cliniche si misuri in termini di decine di anni, almeno 30, 40 anni. Al fine di gestire al meglio i pazienti affetti da questa cardiomiopatia, il target si deve spostare dal trattamento dei sintomi clinici alla prevenzione della loro insorgenza nella fase preclinica precoce quando le mutazioni cardiomiocitiche non hanno ancora prodotto le tipiche alterazioni strutturali cardiache.







Quali sono le principali mutazioni presenti nel singolo filamento cardiaco?
Quali sono le conseguenze sul flusso intracellulare di calcio?
Qual è il meccanismo patogenetico che determina il rimodellamento cardiaco in soggetti portatori delle mutazioni tipo R92?

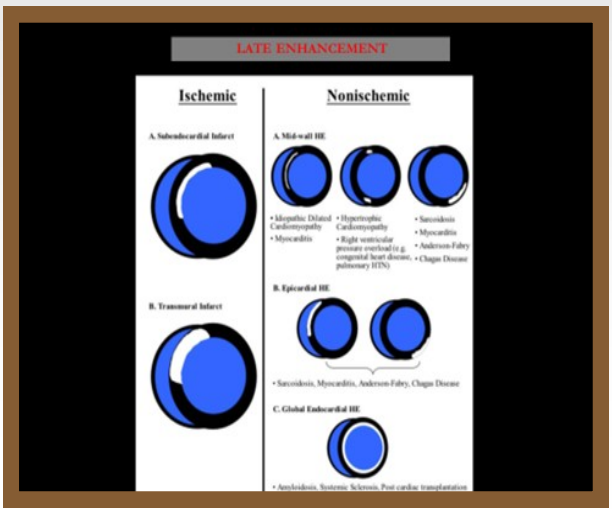
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

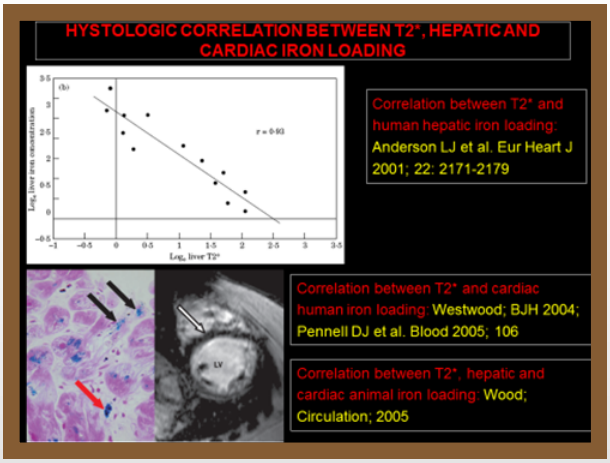
HIGHLIGHTS

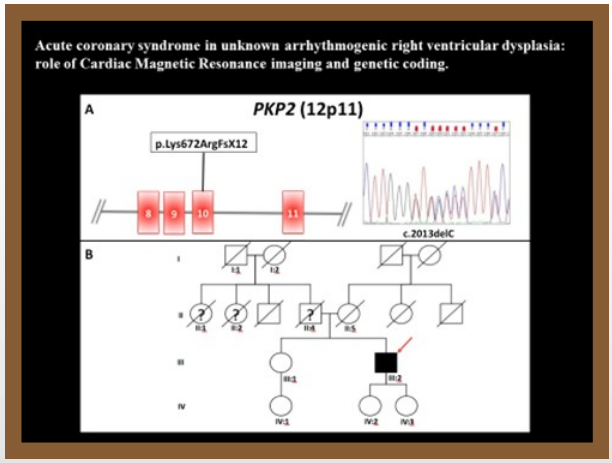
Alberto Roghi
(Milano, I)

La caratterizzazione tissutale in relazione con specifiche alterazioni metaboliche

Il Prof. Alberto Roghi di Milano ha basato la sua presentazione sulla stretta correlazione fra i quadri morfologici che permettono la caratterizzazione del tessuto cardiaco nelle differenti condizioni patologiche e le alterazioni metaboliche ad esse sottese. La risonanza magnetica cardiaca è una metodica altamente innovativa che permette la caratterizzazione del tessuto cardiaco in differenti condizioni patologiche, sia di tipo ischemico che non ischemico. Il livello di accuratezza è talmente elevato da permettere una correlazione diretta con i corrispondenti rilievi istologici. Al riguardo il Prof. Roghi ha presentato dati sulla correlazione fra un anomalo carico di ferro a livello epatico e cardiaco e i corrispondenti quadri istologici. Per quanto riguarda le complicanze cardiache, altri quadri patologici dove il potere predittivo della risonanza magnetica cardiaca è elevato sono ad esempio la talassemia major e l'emocromatosi. Un altro aspetto importante di questa tecnica è legato alla possibilità di monitorare l'evoluzione morfologica del tessuto cardiaco in presenza di infarto miocardico e più in particolare in quei casi dove la presenza di un quadro emorragico determina la chelazione di elevate quantità di ferro. La risonanza magnetica cardiaca risulta inoltre estremamente utile nella diagnosi di sindromi acute miocardiche su base aritmogena ad eziologia sconosciuta.







Quanto è importante la tipizzazione tissutale nella gestione della cardiomiopatia ipertrofica? La presenza di edema, infiltrazione di cellule adipose e di fibrosi sono condizioni che facilitano la diagnosi in specifiche condizioni patologiche, quali? Quali sono le strategie per migliorare l'accuratezza prognostica e diagnostica della risonanza magnetica cardiaca?

Fondazione Internazionale Menarini

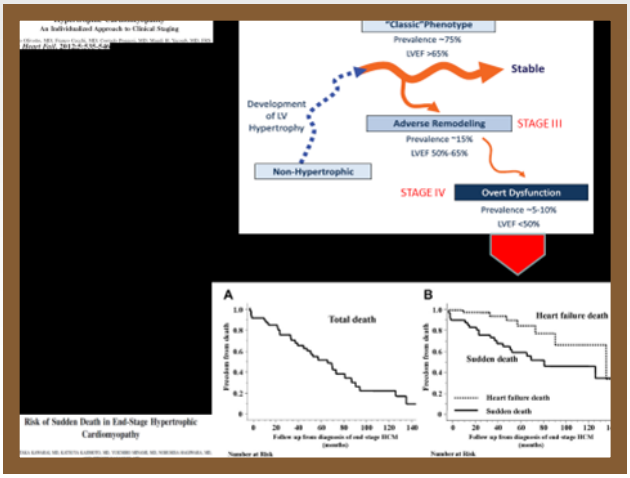
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

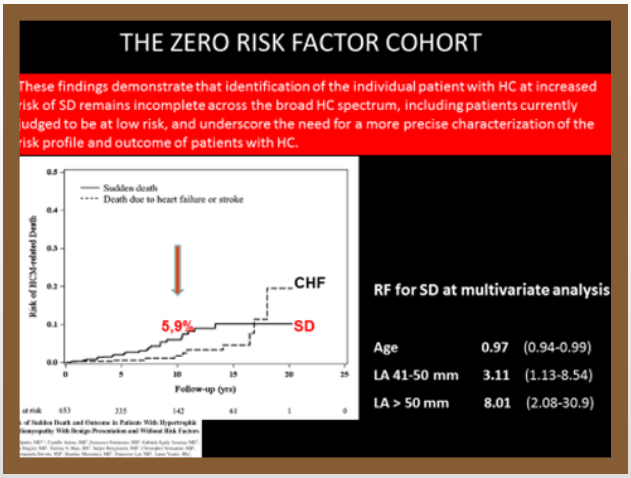
HIGHLIGHTS

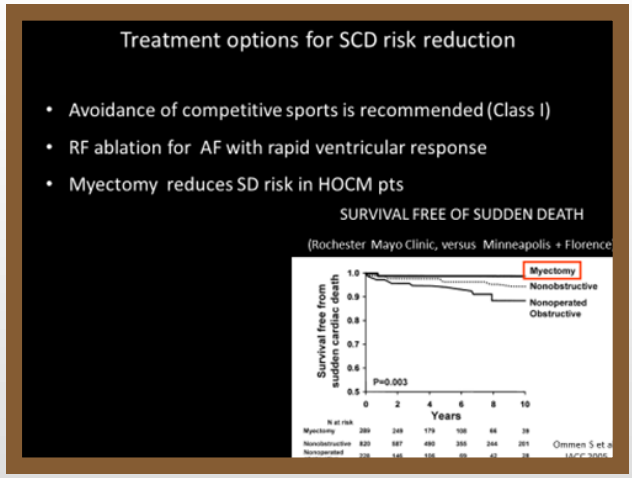
Franco Cecchi
(Firenze, I)

Cardiomiopatia ipertrofica e rischio di morte improvvisa

Il Prof. Cecchi ha affrontato questo importantissimo tema segnato dalla drammaticità dell'evento legato all'insorgenza di morte improvvisa. Questa patologia è fortunatamente rara, ma, qual è la sua prevalenza in corso di cardiomiopatia ipertrofica? In altre parole, come è possibile individuare il livello di rischio a cui questa tipologia di pazienti è esposta? Per essere ancora più pratici, quando è il caso di impiantare nel paziente affetto da cardiomiopatia ipertrofica un defibrillatore in grado di produrre una cardioversione? Questo presidio deve essere introdotto in seguito ad un'analisi il più possibile corretta del livello di rischio a cui è esposto il paziente. Naturalmente esistono specifiche linee guida che dovrebbero dare indicazioni specifiche su questa analisi, ma, queste sono sempre affidabili? Il Prof. Cecchi ha presentato dati su una coorte di pazienti considerati a 0 rischio, per i quali gli eventi di morte improvvisa sono stati pari a quelli manifestatisi in una coorte di pazienti considerati a basso rischio. Diventa allora fondamentale affiancare queste linee guida con altri fattori di rischio al fine di caratterizzare meglio questi pazienti. Dal punto di vista delle opzioni terapeutiche utilizzate per ridurre il rischio di morte improvvisa la miectomia sembra essere la pratica più efficace. Un'ultima opzione è l'applicazione sottocutanea di un defibrillatore cardioconvertitore.







Quali sono i principali fattori di rischio per morte improvvisa nei pazienti affetti da HCM? Quali sono i fattori di rischio aggiuntivi? Quali sono le principali differenze fra le linee guida dell'AHA e quelle della Società Europea di Cardiologia?

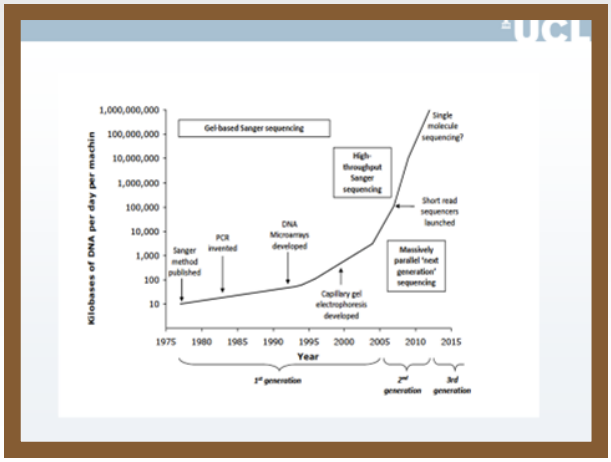
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

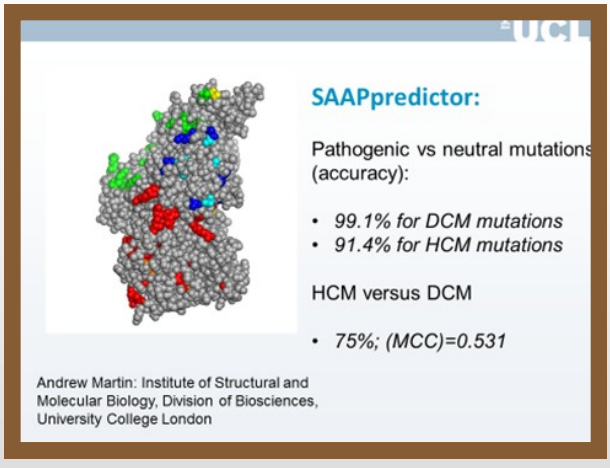
HIGHLIGHTS

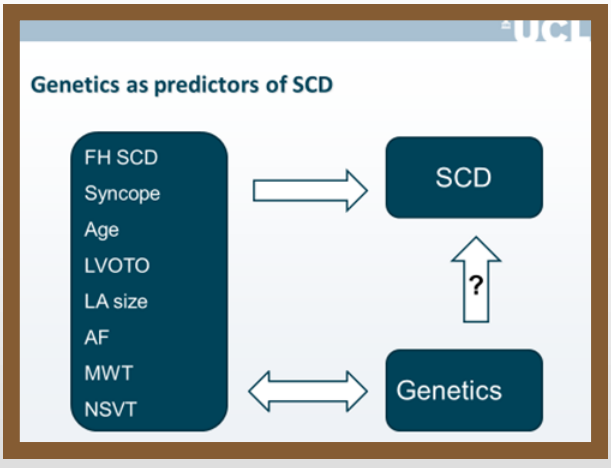
Perry Elliot
(London, UK)

Morte improvvisa, nuove strategie di stratificazione del rischio e test genetici

Il Prof. Elliott di Londra ha affrontato il tema dei nuovi test genetici applicati alla stratificazione del rischio di morte improvvisa in pazienti affetti da cardiomiopatia ipertrofica. Partendo dalla considerazione che i fattori di rischio tradizionali non sono riusciti a risolvere il problema di identificare i soggetti a rischio di morte improvvisa, il relatore ha preso in esame tutta una serie di dati legati all'opzione offerta dall'utilizzo dei test genetici. I problemi di questa tecnologia sono indubbiamente legati alla enorme eterogeneità delle mutazioni genetiche che di conseguenza rendono estremamente complesso l'utilizzo clinico dei test genetici. Un altro aspetto limitante è dato dalla scarsità di dati disponibili. La stessa complessità dei genotipi rappresenta un problema non trascurabile soprattutto quando queste mutazioni vengono studiate su un numero generalmente basso di pazienti. Un altro problema legato all'utilizzo di questi test è rappresentato dal loro alto costo ed anche dalla ridotta conoscenza della classe medica in materia. Tuttavia i tempi stanno cambiando, recentemente sono state sviluppate nuove tecniche che permettono una più ampia analisi genetica in tempi ridotti e con costi accettabili, grazie a queste nuove tecnologie è stato possibile approfondire la correlazione fra malattie del sarcomero e specifici deficit genetici al punto da ipotizzare specifici approcci terapeutici. L'analisi genetica, probabilmente, non riesce ancora a risolvere direttamente la problematica legata alla morte improvvisa, ma, unita ai tradizionali fattori di rischio, può contribuire in maniera significativa alla riduzione del rischio.







Quali sono i principali fattori di rischio di morte improvvisa?
Quali sono i vantaggi apportati dall'introduzione dei test genetici nella clinica?
Qual è un livello di rischio accettabile per i pazienti affetti da HCM?

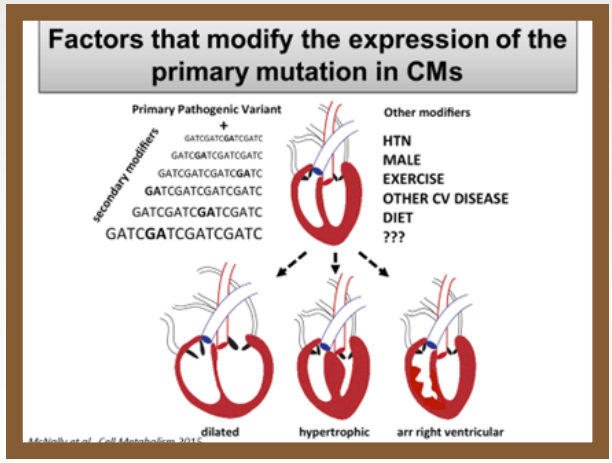
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

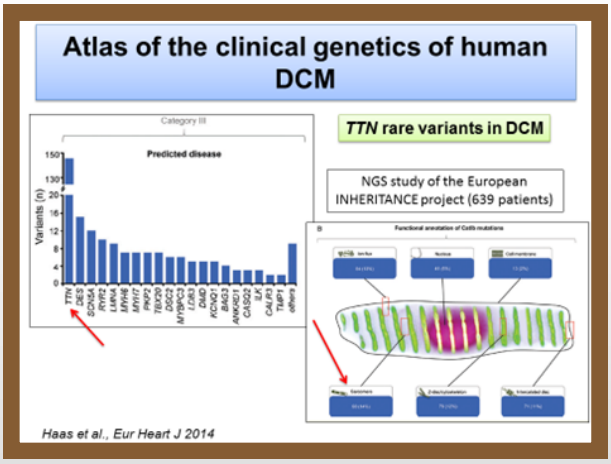
HIGHLIGHTS

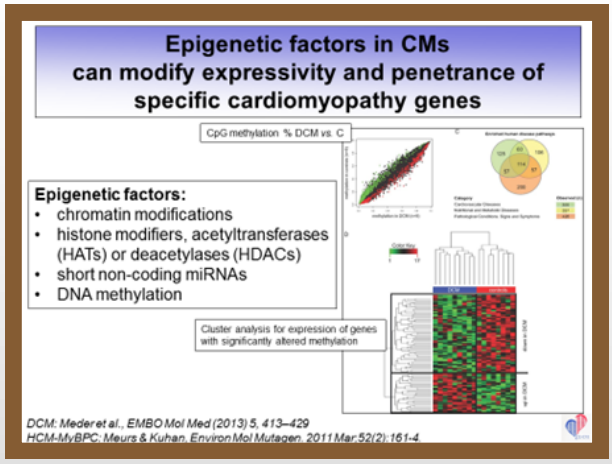
Luisa Mestroni
(Denver, USA)

Non tutte le cardiomiopatie sono uguali: ruolo dei geni modificatori e delle singole mutazioni nucleotidiche

La Prof.ssa Mestroni di Denver ha presentato dei dati recentissimi su questa tematica che è all'avanguardia della ricerca genetica applicata alla medicina. Le cardiomiopatie sono caratterizzate da tutta una serie di quadri patologici fra loro differenti e basati sia sulle mutazioni genetiche cosiddette tradizionali, sia sulla risultanza di altre mutazioni secondarie all'azione di fattori modificatori sia di origine genetica che di origine "ambientale". Tra questi ci sono: il genere maschile, l'esercizio fisico, le abitudini alimentari, la presenza di altre patologie cardiovascolari ed altri fattori non ancora noti. Quante e quali sono le principali mutazioni indotte da questi fattori modificatori? Sono innumerevoli e la Prof.ssa Mestroni ne ha analizzate alcune tra le più significative: mutazioni indotte dal gene BAG3, uno dei principali geni modificatori presente nei pazienti affetti da cardiomiopatia dilatativa. Sempre nella cardiomiopatia dilatativa è presente il gene modificatore dell'endotelina 1. Nei pazienti affetti da cardiomiopatia ipertrofica sono presenti triple mutazioni genetiche che determinano alterazioni a livello dei sarcomeri. In questo contesto diventa estremamente importante correlare la presenza di queste od altre mutazioni con l'*outcome* di malattia. Queste mutazioni infatti correlano con differenti curve di sopravvivenza. L' identificazione di questi fattori, genetici o non genetici, definiti "modificatori" diventa estremamente importante al fine di individuare specifici trattamenti innovativi direttamente mirati a curare la singola mutazione.







Quali sono i principali fattori modificatori nei pazienti affetti da cardiomiopatia?
Quali sono le principali mutazioni genetiche?
Quali sono i principali fattori epigenetici coinvolti nell'espressività e nella penetranza di specifici geni responsabili per la manifestazione di cardiomiopatia?

Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

HIGHLIGHTS

Massimo Imazio
(Torino, I)

Il trattamento delle pericarditi alle luce della "evidence based therapy from ESC guidelines"

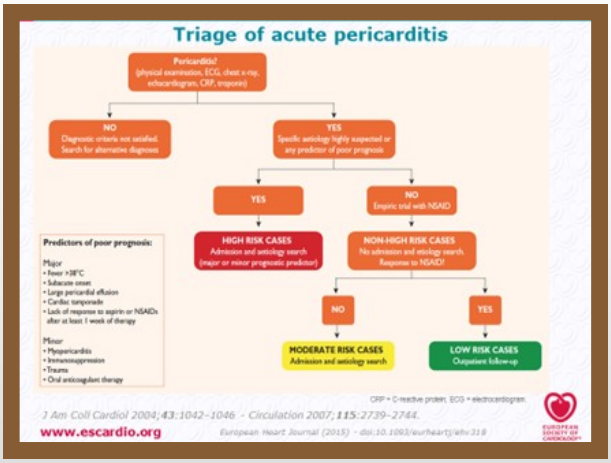
Il Prof. Imazio di Torino ha approfondito la tematica sul trattamento delle pericarditi alla luce delle linee guida europee e della medicina basata sulle evidenze. Le sindromi pericarditiche in più dell'80% dei casi sono definite come idiopatiche, nel 25% dei casi sono autoimmuni e nel 10% dei casi di eziologia neoplastica. La tubercolosi è un'altra patologia che può essere causa di pericardite, anche se la prevalenza di questa forma è estremamente variabile a seconda della popolazione esaminata. Ma, come comportarsi in caso di pericardite acuta? Le indicazioni delle linee guida sono precise e basate sul ricovero dei pazienti, particolarmente in caso di pazienti ad alto rischio di complicanze. I farmaci utilizzati per il trattamento delle pericarditi acute sono tutti "off-label": colchicina, ibuprofene, aspirina; di conseguenza il loro utilizzo è totalmente empirico, basato sull'esperienza clinica. Per quanto riguarda le cause che determinano la recidiva della pericardite, le patologie autoimmuni ed anche le patologie neoplastiche sono al primo posto. In questi casi è raccomandato anche l'uso dell'indometacina. L'uso dei corticosteroidi deve essere preso in considerazione ma con moderazione a causa dell'azione depressiva sul sistema immunitario, effetto che può di fatto facilitare l'insorgenza delle recidive. Un'altra causa che determina l'insorgenza di recidive è la somministrazione dei farmaci a dosi non adeguate o per tempi ridotti. Nei casi di pericardite refrattaria possono essere utilizzati farmaci quali anakirna, immunoglobuline endovena e azatioprina. In caso di pazienti refrattari a tutte le terapie farmacologiche la pericardectomia resta come ultima opzione.

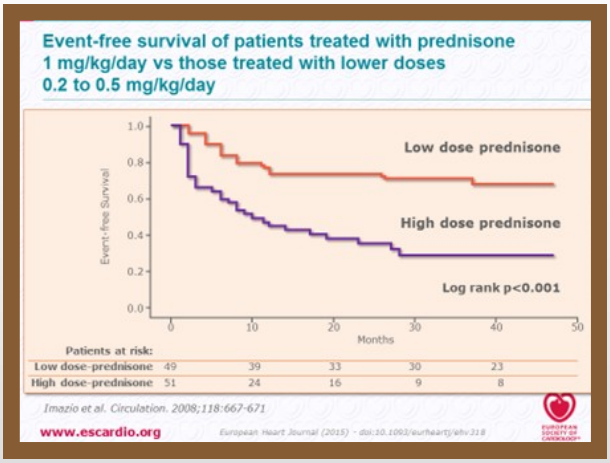
Etiology in major published series with acute pericarditis

	Permanyer-Miralda et al[5] (n=231)	Zayas et al[6] (n=100)	LOW Imazio et al[7] (n=453)	HIGH Reuter et al[16] (n=233)*	LOW Gouriet et al. (n=933)
Years	1977–1983	1991–1993	1996–2004	1995–2001	2007-2012
Setting	Western Europe	Western Europe	Western Europe	Africa	France
Idiopathic, n (%)	199 (86.0)	78 (78.0)	377 (83.2)	32 (13.7)	516 (55.3%)
Specific cause, n (%)	32 (14.0)	22 (22.0)	76 (16.8)	201 (86.3)	417 (44.7%)
Neoplastic	13 (5.6)	7 (7.0)	23 (5.1)	22 (9.4)	83 (8.9%)
Tuberculosis	9 (3.9)	4 (4.0)	17 (3.8)	161 (69.5)	5 (0.5%)
Autoimmune	4 (1.7)	3 (3.0)	33 (7.3)	12 (5.2)	222 (23.4%)
Purulent	2 (0.9)	1 (1.0)	3 (0.7)	5 (2.1)	29 (3.1%)

*Based on pericardial effusions.

55-85%
10%
5%
25%
3%
PREVALENCE OF TUBERCULOSIS
Hospitalize





Qual è l'algoritmo terapeutico in caso di pericardite acuta e nelle forme ricorrenti? Come comportarsi in caso di miopericardite? Come gestire i casi di pericardite costrittiva? Qual è la terapia di elezione in pazienti pediatrici?

Fondazione Internazionale Menarini

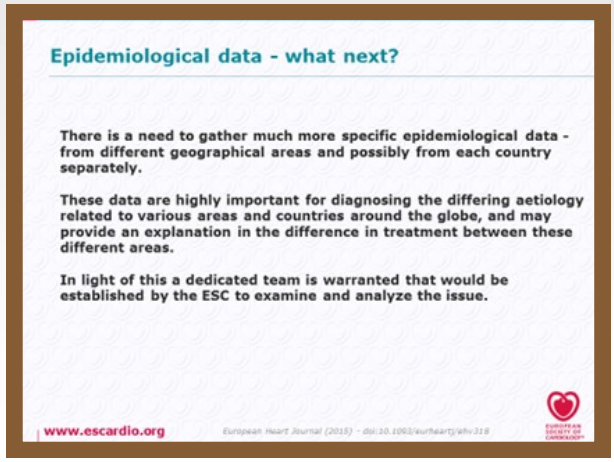
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

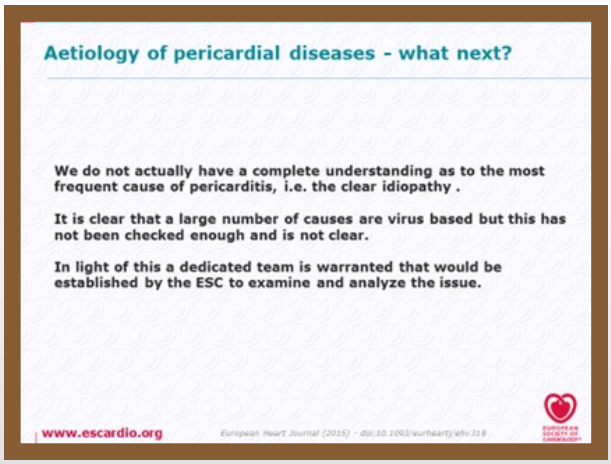
HIGHLIGHTS

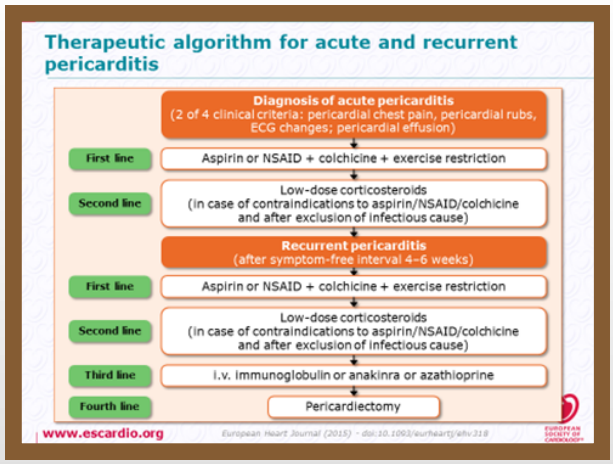
Yehuda Adler
(Ramat Gan, IL)

Il futuro del trattamento delle pericarditi

Il Prof. Adler di Ramat Gan ha parlato sul futuro del trattamento delle pericarditi. I dati epidemiologi a disposizione degli esperti per sviluppare le nuove linee guida sono pochi e scarsamente distribuiti nelle differenti aree geografiche. Per quanto riguarda l'eziologia, ad oggi non è ancora possibile dare un nome alle forme cosiddette idiopatiche e su questo tema è necessario creare ulteriori gruppi di lavoro al fine di risolvere il problema. Per quanto riguarda le forme acute e ricorrenti di pericardite la terapia di elezione rimane l'aspirina con l'associazione di corticosteroidi a basse dosi e nelle forme ricorrenti. In particolare nei casi resistenti alla terapia è raccomandata l'associazione delle immunoglobuline endovena o di anakirna o azatioprina e come ultima opzione la pericardectomia. Per quanto riguarda il versamento pericardico, in particolare nei casi ricorrenti, i dati a disposizione sono insufficienti per modificare le attuali indicazioni basate sulla pericardiocentesi nei casi di tamponamento cardiaco e sulla somministrazione dei farmaci antiinfiammatori per il trattamento della pericardite associata. Per quanto riguarda le sindromi secondarie a danno cardiaco esistono evidenze sull'efficacia della colchicina. Per quanto riguarda le pericarditi ad eziologia neoplastica è interessante sottolineare che esistono solo 5 forme tumorali che coinvolgono il pericardio: linfomi, tumori della mammella, tumori del polmone, leucemie e melanomi. Nessun' altra forma tumorale è in grado di intaccare il pericardio: come interpretare di questo fenomeno?







Quali sono le principali raccomandazioni per quanto riguarda l'eziologia delle pericarditi? Qual è l'evoluzione del trattamento farmacologico di questa patologia? Quali sono i pro e contro della pericardectomia? Come comportarsi in caso di pericardite ad eziologia neoplastica?

Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

HIGHLIGHTS

Maria Frigerio
(Milano, I)

La cardiomiopatia ipertrofica dilatativa: stato dell'arte

La Prof.ssa Frigerio di Milano ha approfondito il tema della cardiomiopatia dilatativa, presentandone l'attuale stato dell'arte. Questa forma patologica è spesso accompagnata da altre malattie o sindromi multisistemiche e questo fattore determina l'elevata eterogeneità delle sue manifestazioni fenotipiche. Tuttavia, la sua prognosi sembra essere più favorevole rispetto a quella della cardiopatia ischemica con scompenso cardiaco avanzato. Dal punto di vista terapeutico, i pazienti affetti da cardiomiopatia dilatativa devono essere trattati applicando gli stessi protocolli terapeutici dello scompenso cardiaco. In particolare questi pazienti sono considerati i candidati ideali per trapianto cardiaco presentando essi le migliori curve di sopravvivenza. Esiste tuttavia una sottopopolazione di pazienti affetti da cardiomiopatia dilatativa che presenta una prognosi sfavorevole: i soggetti che necessitano di terapia inotropica. Deve essere ancora ulteriormente valutata la correzione del difetto mitralico, che può caratterizzare questi pazienti, mediante l'utilizzo della tecnica transcatetere unita alle classiche tecniche chirurgiche. Infine, un'alternativa al trapianto cardiaco è rappresentata dall'impianto di *device* che assistono la funzionalità del ventricolo sinistro, anche come terapia transitoria in attesa di trapianto. In questo caso deve essere coinvolto il paziente nel processo decisionale.

Dilated Cardiomyopathy: a single name for an heterogeneous condition

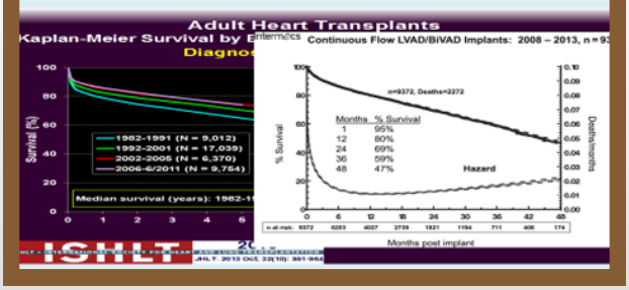
- **Etiology**: familial, toxic, post-myocarditis, hypertensive...
- **Age** at diagnosis: from young/very young to old/very old
- **Isolated/syndromic**
- **Cardiac Phenotype**: Pure left ventricular dysfunction/ biventricular dysfunction; mildly/severely dilated; mitral /tricuspid valve regurgitation...
- **Electric phenotype**: Conduction disturbances (no/LBBB/...); propensity for ventricular arrhythmias...
- **Clinical phenotype**: asymptomatic/ "chronic" heart failure symptoms/ arrhythmias/ acute decompensation/ congestion /low output symptoms/ shock...
- **Course of the disease**: reverse remodelling on medical therapy/ CRT...; stable/progressive disease...

Probability of improvement/outcome in DCM

Impact	Positive	Negative
Female gender	Beta-blockers, CRT	LVAD
"Mildly dilated"	-	"restrictive", difficult drug titration
LV non compaction	-	Progressive HF
LGE at cardiac MR	-	HF & arrhythmias
Hypertensive	Beta-blockers, CRT	-
Post-Chemotherapy	-	Biventricular, see mildly dilated
Iron overload	Specific therapy	-
Eosinophilic	Specific therapy	Relapse after HTx

Comparison between LVAD & HTx

	1 year	2 years	3 years	4 years
HTx, DCM, 2006-2011	88%	82%	78%	75%
CF-LVAD, all, 2006-2013	80%	69%	59%	47%



Quali sono le principali forme di cardiopatia dilatativa? Qual è l'evoluzione del trattamento chirurgico dei pazienti affetti da cardiomiopatia dilatativa? Quali sono i pro e contro della tecnica di impianto di device nel ventricolo sinistro di questi pazienti? Qual è la terapia farmacologica ottimale per il trattamento di questi pazienti?

Fondazione Internazionale Menarini

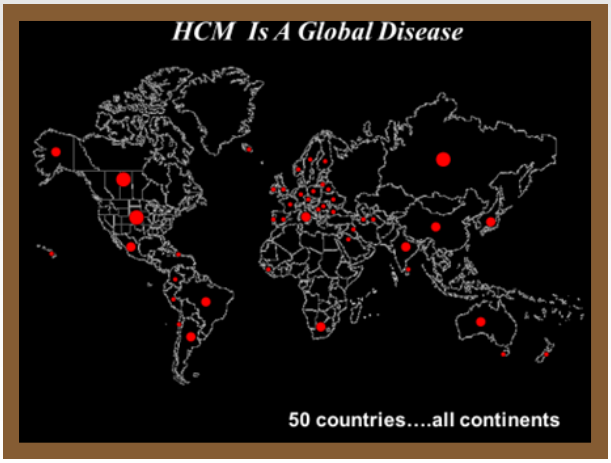
Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

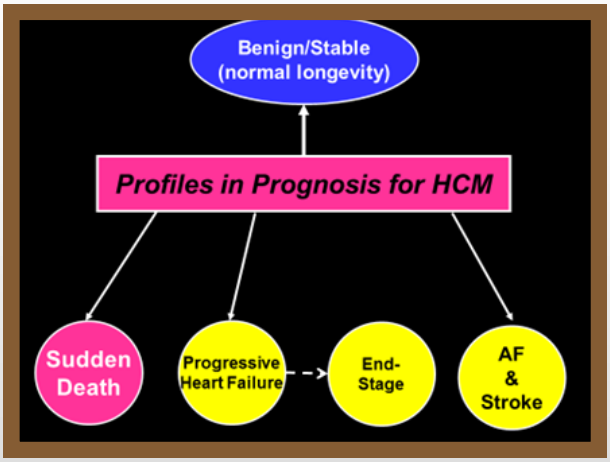
HIGHLIGHTS

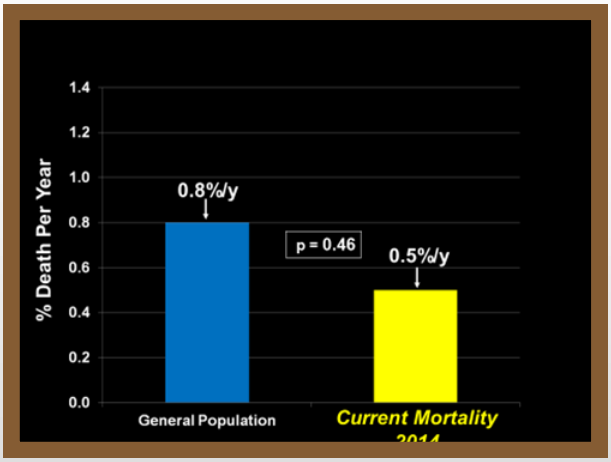
Barry J. Maron
(Minneapolis, USA)

La Cardiomiopatia ipertrofica: una malattia trattabile?

Il Prof. Maron di Minneapolis ha presentato lo stato dell'arte della cardiomiopatia ipertrofica. Una patologia globale presente in 50 paesi distribuiti in tutti i continenti, con una prevalenza di 1 caso su 500 individui; solo negli Stati uniti da 50.000 a 100.000 persone sono a rischio di sviluppare la forma conclamata. Un aspetto importante di questa patologia è rappresentato dalla sua naturale evoluzione clinica. Da una parte esistono pazienti candidati ad una vita normale senza particolari sintomi ed in buone condizioni di salute, dall'altra ci sono altri pazienti affetti dalla stessa patologia che, in tempi differenti, vanno incontro a gravi complicanze quali: morte improvvisa, scompenso cardiaco, fibrillazione atriale e ictus. Il problema diventa allora quello di individuare precocemente questi pazienti al fine di prevenire l'insorgenza di queste gravi complicanze. Nonostante la sostanziale imprevedibilità della cardiomiopatia ipertrofica, gli sforzi condotti in questi anni al fine di individuare i pazienti a rischio di complicanze ha prodotto un risultato più che incoraggiante: la riduzione della mortalità per HCM ad un livello inferiore a quello della popolazione generale, 0.5% contro 0.8%. E' stata ridotta la mortalità per morte improvvisa ma non quella per scompenso cardiaco. Anche in questo caso esiste una risposta efficace rappresentata dalla terapia farmacologica specifica unita alla miectomia settale nei casi di scompenso cardiaco ostruttivo e di trapianto di cuore nei casi di scompenso non ostruttivo. Oggi è possibile affermare che per ogni complicanza tipica di questa patologia esiste un trattamento farmacologico/chirurgico/impiantologico efficace a tal punto da aver modificato il paradigma di questa patologia da malattia senza trattamento a malattia trattabile, compatibile con una vita normale a bassa incidenza di mortalità.







Quali sono le principali complicanze della cardiomiopatia ipertrofica? Quali sono i presidi farmacologici/chirurgici sviluppati in questi anni? Quali sono le principali strategie di prevenzione della morte improvvisa in questi pazienti?

Per rispondere a queste e ad altre domande clicca su questo link www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login, entra nel materiale multimediale.

III Florence international symposium on advances in cardiomyopathies
Firenze, 22 – 24 Ottobre 2015

HIGHLIGHTS

Queste sono solo alcune delle tematiche trattate durante i lavori congressuali. Per un maggior approfondimento si rimanda al sito della **Fondazione Internazionale Menarini** dove sono presenti le relazioni congressuali in versione integrale.

Vai a questo link: www.fondazione-menarini.it/... e, dopo aver effettuato il login entra nel materiale multimediale.

Fondazione Internazionale Menarini
Centro Direzionale Milanofiori 20089 Rozzano (MI) - Edificio L - Strada 6
Tel. +39 02 55308110 Fax +39 02 55305739 Email: milan@fondazione-menarini.it
www.fondazione-menarini.it - www.facebook.com/fondazionemenarini