CARDIO PIEMONTE

Spedizione in Abb.Post. D.L. 353/2003 (N.46 2004) art.1 comma 2 E 3 • ANNO 2023 N. 1

Speciale scompenso cardiaco

DIAGNOSTICA

TRATTAMENTO

TERAPIA

1/2023
I quadrimestre
gennaio/aprile
2023

Sintomi e cause, scopriamoli insieme
p. 4

Anziani e giovani, non c'è differenza
p. 20

Sommario

pag

EDITORIALE
Prevenzione come cura migliore nella vita 1

Perché dedichiamo tanta attenzione allo scompenso cardiaco?? 2

ECCO QUELLO CHE CAPITA QUANDO LE CAMERE NON FUNZIONANO COME DOVREBBERO
Cos'è lo scompenso cardiaco I sintomi e le cause cardiache 4

LE ATTUALI STRATEGIE DIAGNOSTICHE SPESSO FALLISCONO NELL'IDENTIFICARE I VERI CASI
Le CMP "rare" e la gestione di uno scompenso specifico 10

Disfunzione sì, ma non è sempre colpa del nostro cuore 17

CON IL TEMPO QUESTA È DIVENTATA LA PIÙ FREQUENTE CAUSA DI OSPEDALIZZAZIONE NEL PAZIENTE OVER 60
Giovani e anziani
Lo scompenso cardiaco non conosce età 20

SEMPRE PIÙ È NECESSARIO CHE QUESTI ESAMI SPECIFICI SIANO ESEGUITI DA CHI CONOSCE LO SCOMPENSO
Diagnostica per immagini
Ecocardiografia, ecografia toracica e risonanza magnetica cardiaca 23

SONO ESSENZIALMENTE TRE GLI ELEMENTI FONDAMENTALI PER COMPRENDERE IL TRATTAMENTO IN QUESTI CASI
Terapia dello scompenso cardiaco acuto e cronico 28

LA DIAGNOSI PRECOCE SPESSO PERMETTE DI MIGLIORARE L'ASPETTATIVA E LA QUALITÀ DI VITA
Le manifestazioni aritmiche in corso di scompenso 33

pag

L'IMPIANTO TRANSCATETERE DI VALVOLA AORTICA E LA RIPARAZIONE PERCUTANEA SONO UN'ALTERNATIVA VALIDA
La terapia "interventistica" dello scompenso (TAVI & CLIP) 37

IL BY PASS AORTO-CORONARICO IN UN PAZIENTE CON UN CUORE MOLTO MALATO È INTERVENTO DA SPECIALISTI
Cardiochirurgia, un settore sempre più complesso 40

I PAZIENTI CON PROBLEMI CARDIOVASCOLARI HANNO MOLTO SPESSO ESIGENZE COMUNI: ECCO COME FARE
Cardiologia riabilitativa
Un ruolo fondamentale dall'ospedale a casa .. 43

FONDAMENTALE LA RETE MULTISPECIALISTICA INTEGRATA TRA TERRITORIO, OSPEDALE E CENTRI DI TERZO LIVELLO
Il ruolo e l'efficacia degli ambulatori dedicati allo scompenso del cuore 46

L'AUMENTO DELLE PATOLOGIE CRONICHE PROPONE NUOVE SFIDE PER LA SOSTENIBILITÀ DEL SISTEMA SANITARIO
Il ruolo e l'efficacia della telemedicina nella governance dello scompenso 52

Insufficienza cardiaca, preveniamola a tavola 57

Scheda iscrizione soci con normativa privacy 60

Giornate di prevenzione estive..... 61

CARDIO PIEMONTE

Il Consiglio Direttivo Amici del Cuore O.D.V.

Presidente: Sebastiano Marra

Vice Presidenti: Gaetano Maria De Ferrari, Tullio Usmiani

Tesoriere: Michelangelo Chiale

Segreteria: Team di segreteria

Consiglieri: Boglione Enrico, Budano Carlo, Cerrini Luciana, Chiale Michelangelo, De Ferrari Gaetano Maria, Giammaria Massimo, Grosso Marra Walter, Heissig Salvo Renate, Marra Sebastiano, Monferino Paolo, Ovazza Ernesto, Parigi Bruna Consolata, Porta Rita, Rinaldi Mauro, Usmiani Tullio.

Revisore dei conti: Michele Falanga

Comitato Scientifico: Dott. Sebastiano Marra Dott. Alessandro Comandone, Dott.ssa Chiara Comoglio, Dott. Maurizio D'Amico, Prof. Gaetano Maria De Ferrari, Prof. Fiorenzo Gaita, Dott. Walter Grosso Marra, Dott. Giuseppe Musumeci, Prof. Massimo Porta, Prof. Mauro Rinaldi, Dott. Tullio Usmiani

Comitato di Redazione: Michelangelo Chiale

Coordinatrice volontari: Rita Porta

Direttore Editoriale: Beppe Fossati

Direttore Responsabile: Federico Danesi

Impaginazione: Silvia Brosio

Segreteria di redazione: Rosella Sciolla

Fotografie: Michelangelo Chiale

Webmaster: Candeloro Buttiglione

CARDIO PIEMONTE
ANNO XVIII - N. 52 (2023)
Numero di Ruolo Generale: 14737/2019 già 4447
Direttore Responsabile: Federico Danesi
ORGANO UFFICIALE DE
AMICI DEL CUORE PIEMONTE
Associazione O.D.V.
Associazione di Volontariato, no-profit, per la prevenzione e la ricerca delle malattie cardiovascolari
Sede Legale: Via Villa della Regina, 21 · 10131 Torino
Sede Operativa:
A.O.Città della Salute e della Scienza di Torino
Corso Bramante, 88 • 10126 Torino
Presidente: Dottor Sebastiano Marra
www.amicidelcuoretorino.it
e-mail: direzione@amicidelcuoretorino.it
segreteria@amicidelcuoretorino.it
segreteriaredazione@amicidelcuoretorino.it
tesoreria@amicidelcuoretorino.it
vicepresidenza@amicidelcuoretorino.it
volontari@amicidelcuoretorino.it
Segreteria cell. 392.2214972
Coord. Volontari cell. 392.2716163
Tipografia: Grafart s.r.l. · Venaria Reale (TO)

Editoriale

PREVENZIONE COME CURA MIGLIORE NELLA VITA

ECCO PERCHÉ QUESTA VOLTA SIAMO MONOTEMATICI

Federico Danesi

Un numero monotematico sullo scompenso cardiaco? Assolutamente sì, perché il tema è forte, attuale, ancora relativamente poco conosciuto. E quindi andare a tamponare queste falle di conoscenza è nostro dovere, vostro diritto. Il 7 aprile scorso, a livello internazionale, è stata celebrata la "Giornata Mondiale della Salute".

Un momento anche per riflettere sulla nostra condizione e sulla nostra situazione. Secondo gli ultimi dati diffusi dall'Organizzazione Mondiale della Sanità, nel mondo il 30% della popolazione non è in grado di accedere ai servizi sanitari essenziali (ribadisco, essenziali) e quasi 2 miliardi di persone sono in grado di sostenere solo spese sanitarie impoverite. In più quasi 2,3 miliardi di persone sono sprovviste di servizi igienici di base.

Solo numeri? No, perché stanno ad indicare una situazione universale ma non italiana. Perché qui i servizi essenziali invece sono accessibili, certi, garantiti. E vale per tutti, senza distinzioni. Ma vale anche un tema troppo spesso trascurato, pure quando parliamo di scompenso cardiaco. Perché gli italiani, io, tu, tutti, dedicano pochissimo tempo alla prevenzione.

Ogni giorno il nostro corpo ci invia segnali, piccoli o grandi che spesso trascuriamo. E anche i piccoli mutamenti potrebbero, con il passare del tempo e senza aspettare decenni, evolversi in disturbi pericolosi per la nostra salute. Per questo è importante anticiparli attraverso visite di check-up periodiche e tenerli sotto controllo in maniera sempre più costante.

Le regole per una buona prevenzione sono in realtà poche e dirette. Basta una frase per riassumerle: possiamo riassumere nella frase: Mantieni uno stile di vita sano. Sano, attenzione, non dipende da una condizione economica ma mentale, perché sono le buone abitudini quotidiane che ci salvano la vita o almeno allontanano quell'appuntamento con il destino che prima o poi tocca a tutti.

Fare attività fisica, non fumare, non abusare di alcolici, un'alimentazione varia, tenere sotto controllo stress e qualità del sonno. Consigli generici, ma proprio per questo validi anche per me, per te, per tutti.

Negli ultimi anni sono state promosse diverse campagne di prevenzione e di educazione alla salute destinate direttamente ai cittadini. Le istituzioni devono informare i cittadini sull'importanza della prevenzione, ma il rapporto deve anche essere reciproco, perché i buoni consigli si ascoltano e si mettono in pratica.

Un numero monotematico quindi? Serviva e serviva adesso, con tutti i consigli di chi conosce bene la materia. Fanne buon uso, allora.

Perché dedichiamo tanta attenzione allo scompenso cardiaco?

Sebastiano Marra

Dott. Sebastiano Marra Responsabile U.O. Cardiologia Maria Pia Hospital di Torino e Presidente Associazione Amici del Cuore Piemonte O.D.V.

Una prima e molto semplice risposta potrebbe essere data con in rilievi statistici europei che ci mostrano come lo Scompenso Cardiaco colpisca l'1-2% della popolazione adulta. In Italia, la popolazione sopra i 50 anni rappresenta circa il 50% di tutti gli abitanti, quindi abbiamo tra i 3 e i 6 milioni di persone che sono affette da scompenso cardiaco. La reale prevalenza sembra, tuttavia, essere più alta per il continuo invecchiamento della nostra popolazione. La prevalenza aumenta con l'età: da circa un 1% per coloro che hanno meno di 55 anni ad oltre il 10% per quelli che hanno oltre 70 anni.

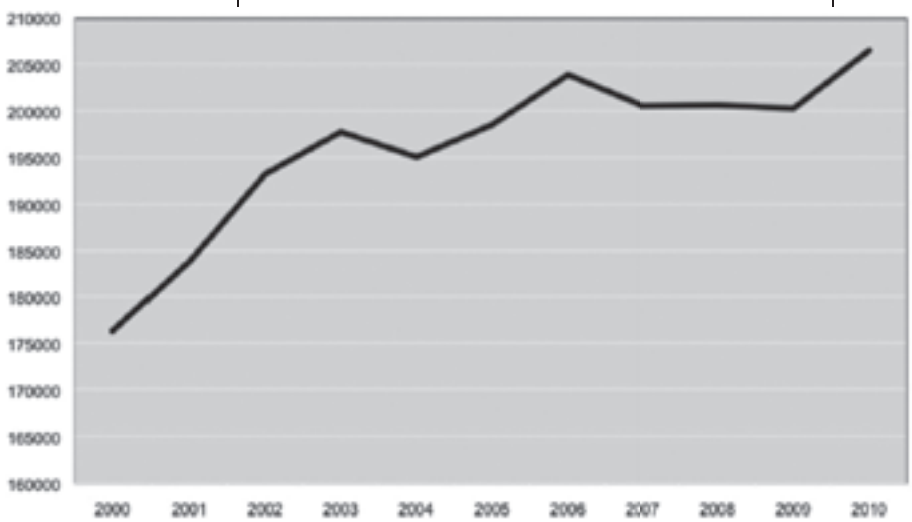
Si ritiene che circa il 50% di coloro che presentano un quadro di Scompenso Cardiaco abbiano una funzione sistolica ridotta del ventricolo sx, mentre un 50% abbiano una funzione sistolica preservata (EF >50%) del ventricolo sx. Già solo questo aspetto può creare confusione nella interpretazione dei sintomi di un paziente che si presenta dispnoico e il suo ecocardiogramma ci da una EF sopra il 50%. Da questo si percepisce che il ben noto parametro di funzione cardiaca (EF) non è sufficiente o comunque adeguato per fare una tempestiva e corretta diagnosi di scompenso cardiaco.

La Società Europea di Cardiologia (ESC) ci elenca 14 cause diverse di scompenso cardiaco, ma le cause più frequenti sono 5, che elenchiamo in ordine decrescenti di frequenza:

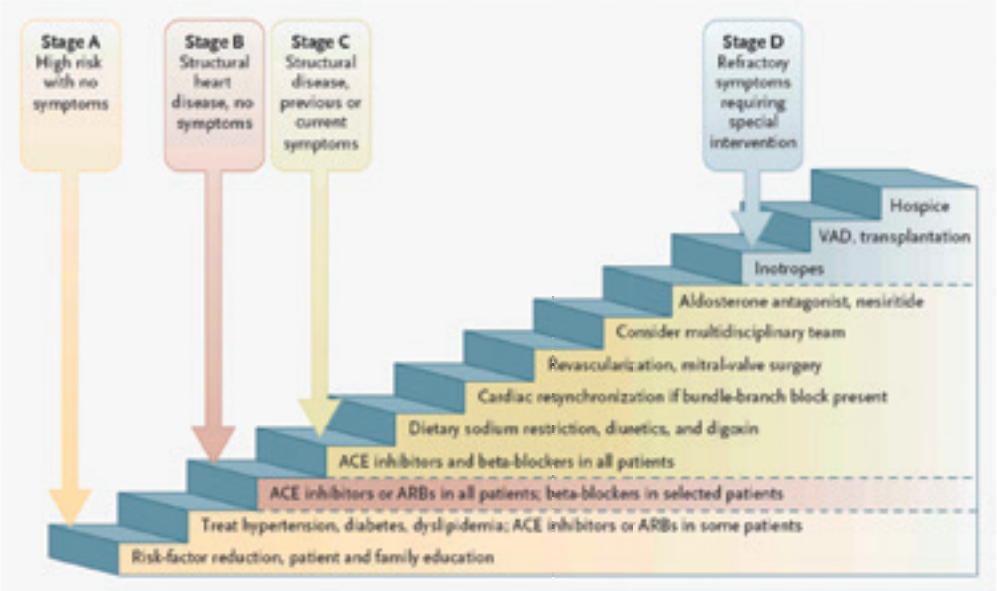
1) La malattia Coronarica
2) L' Ipertensione Arteriosa
3) Le malattie Valvolari
4) Le Malattie Aritmiche
5) Le Cardiomiopatie

La prognosi dei pazienti con Scompenso Cardiaco è considerevolmente migliorata rispetto ad alcune decadi addietro. Tuttavia, la prognosi rimane scadente e soprattutto rimane scadente la qualità di vita del singolo individuo. Le mortalità ad 1 e a 5 anni si assestano sul 20% e 53% rispettivamente (anni 2000-2010).

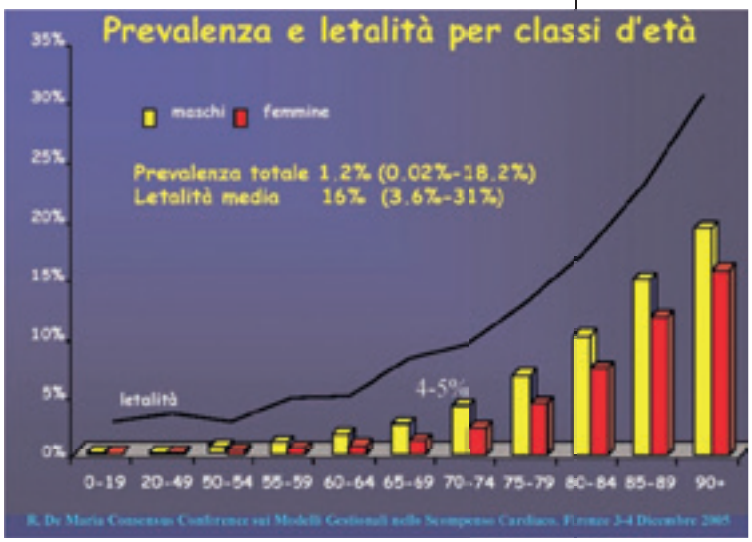
La prognosi per scompensi a ridotta o preservata funzione del ventricolo sx non appaiono sostanzialmente differenti.



Ricoveri ordinari per scompenso cardiaco in base ai dati dei report annuali delle schede di dimissione ospedaliera del Ministero della Salute



Da apprezzare che confrontando studi degli anni '80 e degli anni 2000, si è osservata una significativa riduzione della mortalità. Questa riduzione è secondaria a diagnosi più accurate e a terapie sia farmacologiche che interventistiche e chirurgiche sicuramente più efficaci e disponibili per una sempre più vasta area di popolazioni.
Un recente studio inglese condotto tra il 1998 e il 2017 ci ha detto che la frequenza di prima ospedalizzazione per qualsiasi causa di scompenso cardiaco è aumentata del 28% e del 42% per cause non direttamente cardiache (renali, infettive, anemizzazioni, ecc.). Questo incremento era più alto per le donne, forse per un più elevato tasso di comorbidità.
La diagnosi presuppone una attenta valutazioni dei fattori di predisposizione, una attenta valutazione dei sintomi e l'attento uso dei parametri biochimici (NT-proBNP >125 oppure BNP >35) e della Echocardiografia. Ovviamente tutti gli altri esami più complessi o più invasivi vengono usati soltanto con indicazioni specifiche e in pazienti selezionati.
La cronicità rappresenta il vero e più grande problema dello scompenso cardiaco. Fortunatamente abbiamo a disposizioni strumenti terapeutici sempre più efficaci (farmaci e devices) ma questi non risolvono il problema causale dello scompenso cardiaco, bensì ci aiutano ad allungare la sopravvivenza e soprattutto la qualità di vita dei nostri pazienti prolungando sicuramente il loro benessere fino a quando le varie comorbitità, spesso generate dalle età avanzate, non rendano impossibile proseguire le cure.
È fondamentale cercare di rendere il ricovero ospedaliero (spesso ripetuto) più breve possibile e restituire il paziente al suo ambiente familiare. Questo porta ad un enorme beneficio psicologico per il paziente ed allevia il disagio di continui spostamenti per i congiunti. La telemedicina sta iniziando a rendere sempre più sicura la domiciliazione del singolo paziente e sta riducendo la necessità di visite ambulatoriali oltre ad una chiara riduzione delle re-ospedalizzazioni. Purtroppo questa nuova e molto promettente metodica non è ancora facilmente disponibile e quindi non sempre proponibile alla dimissione ospedaliera.
Seguendo i vari articoli di questo numero, spero si possa fare luce sui progressi che abbiamo fatto nel diagnosticare precocemente e nel trattare al meglio il singolo paziente nel quadro dei suoi problemi causali dello scompenso e soprattutto delle comorbidità che complicano la vita di tutti questi individui, spesso in età avanzata e con una vecchia storia di cardiopatia alle spalle.
Buona lettura!



ECCO QUELLO CHE CAPITA QUANDO LE CAMERE NON FUNZIONANO COME DOVREBBERO

Cos'è lo scompenso cardiaco I sintomi e le cause cardiache

Quali sono segni e sintomi che suggeriscono la condizione di scompenso più severa, quella dello shock cardiogeno?

Gaetano Maria De Ferrari

Prof. Gaetano Maria De Ferrari Direttore della Divisione di Cardiologia "Città della Salute e della Scienza" Ospedale Molinette di Torino

Lo scompenso cardiaco (o insufficienza cardiaca) è la condizione in cui il cuore non è più in grado di pompare una quantità di sangue sufficiente a coprire le richieste dell'organismo, o riesce a farlo solo mediante un sovraccarico pressorio che causa sintomi al paziente ed alla lunga determina una disfunzione del cuore stesso.

Per capire cosa succede quando una persona ha un'insufficienza cardiaca, è utile una breve descrizione della anatomia e funzione cardiaca normale. La **Figura 1** mostra schematicamente l'anatomia cardiaca normale.

Il cuore ha quattro camere. Le due camere superiori sono l'atrio destro e l'atrio sinistro (plurale "atri"); le due camere inferiori sono i ventricoli destro e sinistro.

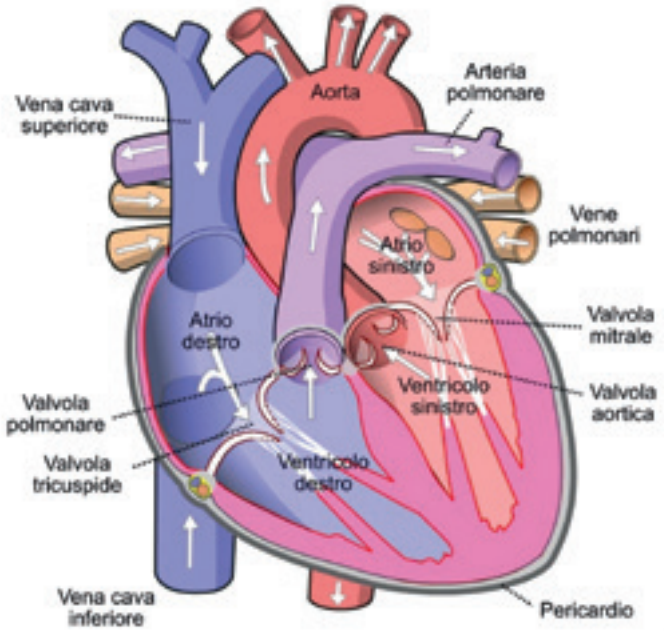
Il sangue non ossigenato che proviene dai vari tessuto viene convogliato dalle vene dei distretti corporei inferiore e superiore nella vena cava inferiore e nella vena cava superiore, e quindi in atrio destro. Da lì, dopo essere transitato attraverso la valvola tricuspide, il sangue arriva al ventricolo destro e quindi attraverso la valvola polmonare e le arterie polmonari, il sangue arriva ai polmoni. Nei capillari polmonari il sangue scarica l'anidride carbonica, che viene espirata, e si carica di ossigeno. Quindi rientra nel cuore tramite le vene polmonari, in atrio sinistro ed attraverso la valvola mitralica giunge in ventricolo sinistro. Mentre dal ventricolo destro origina la circolazione polmonare, dal ventricolo sinistro origina la circolazione sistemica ovvero il sistema di arterie che porta nutrimento a tutto l'organismo. Superata la valvola aortica infatti il sangue entra in aorta, arteria da cui originano tutte le arterie della circolazione sistemica.

La capacità di svuotamento dei ventricoli viene descritta comunemente attraverso un valore numerico che corrisponde alla frazione di eiezione. Supponiamo che un ventricolo sinistro contenga in diastole (cioè quando è rilasciato) 100 ml di sangue e che espella 50 ml di sangue durante la contrazione sistolica. In questo caso noi avremo una **frazione di eiezione** del ventricolo sinistro del 50%.

All'interno della diagnosi di scompenso cardiaco possono essere presenti alcune caratteristiche specifiche che differenziano il meccanismo dello scompenso e potenzialmente anche la manifestazione clinica.

Per esempio, noi possiamo considerare in maniera distinta uno scompenso cardiaco che colpisce prevalentemente il ventricolo, e più in generale, il cuore sinistro, rispetto ad uno scompenso cardiaco che si caratterizza da una disfunzione prevalentemente a carico della componente

Figura 1.
Illustrazione schematica del cuore e dei grossi vasi



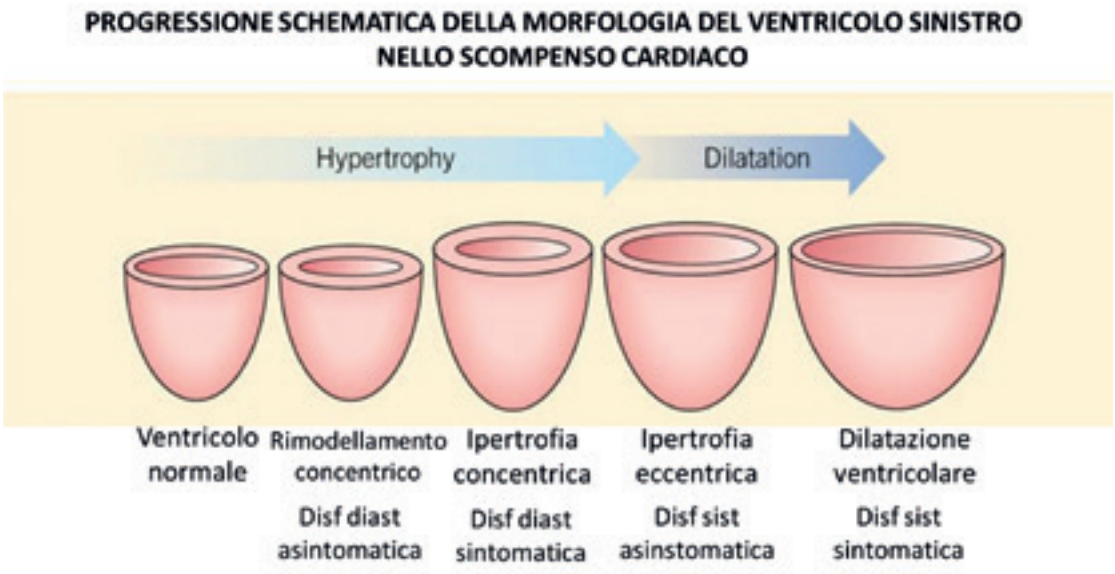
cardiaca di destra.
Un'altra possibilità di differenziazione è quella che intercorre fra lo scompenso cardiaco cosiddetto a **frazione di eiezione ventricolare sinistra ridotta** rispetto allo scompenso cardiaco a frazione di eiezione ventricolare sinistra conservata o solo moderatamente ridotta. Si intende con frazione ridotta una frazione di eiezione (o FE) <40%, conservata una FE >50% e moderatamente ridotta una FE intermedia tra questi due valori.
Nell'ambito di queste due distinzioni, va segnalato che la forma più comune di scompenso è quella che si caratterizza da una disfunzione del ventricolo sinistro. Tra i pazienti di età inferiore a 70 anni circa è più frequente uno scompenso cardiaco sinistro a frazione di eiezione ridotta, mentre con l'avanzare dell'età e delle malattie concomitanti (ad es. ipertensione, diabete, stenosi aortica, fibrillazione atriale), aumenta la prevalenza dello scompenso a frazione di eiezione preservata.
Tuttavia deve essere segnalato che nella storia naturale dello scompenso cardiaco da disfunzione ventricolare sinistra (sia essa a frazione di eiezione ridotta o a frazione di eiezione conservata), la **progressione della malattia** porterà, in una seconda fase, ad un **interessamento anche del ventricolo e del cuore di destra**.
Infatti una disfunzione ventricolare sinistra conduce ad un aumento della pressione a fine contrazione nel ventricolo di sinistra che conduce a sua volta ad un aumento della pressione a monte ovvero a livello dell'atrio di sinistra, delle vene polmonari e del circolo polmonare. Questo aumento di pressione del circolo venoso polmonare porta ad un aumento delle resistenze vascolari del circolo polmonare e quindi ad una maggiore difficoltà di eiezione cioè di espulsione del sangue da parte del ventricolo di destra. Di conseguenza in una fase più avanzata di ogni scompenso cardiaco sinistro si verifica un progressivo interessamento anche del sistema cardiaco destro e quindi una situazione di segni e sintomi molto simile a quella che si verifica in caso di uno scompenso destro cosiddetto puro.
Lo **scompenso cardiaco a frazione di eiezione conservata** è caratterizzato da una disfunzione diastolica del cuore ovvero da una difficoltà non nella contrazione, come avviene nello scompenso a frazione di eiezione ridotta, ma nella fase di rilasciamento cardiaco. Il ventricolo sinistro è quindi più rigido e ha difficoltà a rilasciarsi adeguatamente e ad accogliere il sangue che proviene dall'atrio nella fase cosiddetta diastolica ovvero la fase in cui il cuore non si contrae. La pressione che si raggiunge a livello del ventricolo sinistro nella fase diastolica aumenta in maniera considerevole e questo quindi conduce alla sequela di eventi ricordata poc'anzi (aumento della pressione atriale sinistra etc).
Per quanto riguarda le cause di scompenso cardiaco possiamo inizialmente distinguere tra due grandi gruppi di cause: la causa ischemica e la causa non ischemica.
Nello **scompenso cardiaco di natura ischemica** la causa della disfunzione ventricolare sinistra andrà ricercata nella malattia delle arterie coronariche. I paziente affetti da questa malattia avranno spesso sofferto di uno o più infarti miocardici ov-

vero di un quadro clinico caratterizzato dalla chiusura di una arteria coronarica e dalla conseguente morte e successiva cicatrizzazione della zona di cuore irrorato dalla coronaria ostruita. Il processo che consegue ad un infarto miocardico di grandi dimensioni porta spesso progressivamente alla dilatazione ventricolare sinistra ed alla progessiva comparsa di scompenso cardiaco. È anche possibile che vi sia una disfunzione ventricolare sinistra in presenza di una malattia coronarica grave anche senza episodi clinici evidenti di infarto del miocardio.

Tra le cause di scompenso cardiaco di natura non ischemica le più comuni sono riferibili ad una cardiopatia valvolare, ad una cardiopatia ipertensiva di lunga durata e ad una cardiomiopatia (dilatativa e non dilatativa), talora ad origine genetica.

Le **malattie valvolari** sono una causa frequente di scompenso sinistro e possono essere divise tra malattie della valvola aortica e malattie della valvola mitralica e tra malattie caratterizzate da una stenosi della valvola e malattie caratterizzate da un'insufficienza della valvola. In generale in presenza di una insufficienza valvolare il cuore andrà incontro a quello che viene abitualmente definito come sovraccarico di volume. Prendiamo come esempio l'**insufficienza aortica**: supponiamo che il ventricolo sinistro di un uomo di 80 kg espella 100 millilitri di sangue ogni battito per 60 battiti al minuto (ottenendo così una portata cardiaca di 6 l al minuto). Finita la fase di espulsione del sangue ed iniziata quindi la diastole, la valvola aortica dovrebbe essere ermeticamente chiusa per consentire al sangue espulso dal ventricolo di procedere in avanti l'irrorando l'intero corpo. Se invece la valvola aortica non si chiude bene e consente il rigurgito di sangue nel ventricolo, supponiamo di metà della gittata sistolica, ovvero di 50 ml, la portata efficace sarà ridotta a soli 50 ml ogni battito, un valore insufficiente per l'organismo (in particolare mantenendo stabile la frequenza cardiaca a 60 b/min). Inoltre il rigurgito di sangue comporta che il ventricolo sinistro si trovi in sovraccarico di volume per l'ingresso al suo interno di sangue proveniente sia dall'aorta sia dall'atrio sinistro. Per mantenere un'adeguata gettata sistolica, il ventricolo sinistro va incontro ad ipertrofia eccentrica (ovvero tende ad aumentare lo spessore del muscolo all'esterno della cavità ventricolare normale) e, con l'aggravarsi della patologia negli anni, va incontro a progressiva dilatazione della camera ventricolare, riduzione della forza di contrazione e scompenso conclamato. La **Figura 2** mostra schematicamente la progressione delle alterazioni della morfologia del ventricolo sinistro nelle principali condizioni che conducono a scompenso cardiaco.

Figura 2. Alterazioni strutturali del ventricolo sinistro nelle varie situazioni di scompenso sinistro
Illustrazione schematica del cuore e dei grossi vasi



L'altra alterazione valvolare che conduce allo scompenso cardiaco nell'ambito della patologia della valvola aortica è la **stenosi aortica**. In questo caso la valvola aortica è ristretta ovvero il lume che consente al sangue di essere espulso da un ventricolo è più piccolo del normale. Questo conduce a una maggiore difficoltà di espulsione del sangue dal ventricolo a una maggiore e quindi alla necessità di sviluppare all'interno del ventricolo sinistro una maggiore pressione sistolica per la presenza di una differenza di pressione (detta gradiente) tra il ventricolo sinistro e l'aorta. In questo caso la risposta consiste in una ipertrofia concentrica: infatti il ventricolo sinistro risponde alla necessità di generare più pressione con un aumento di spessore delle pareti muscolari, nello stesso modo in cui il muscolo di un atleta che solleva pesi crescenti va incontro ad ipertrofia ed aumento di spessore. Nella fase iniziale dell'ipertrofia ventricolare sinistra si manifesta una disfunzione diastolica asintomatica, ma con la progressione del quadro si genera una situazione tipica di scompenso cardiaco sintomatico a frazione di eiezione preservata. Il ventricolo sinistro diventa molto più rigido e la pressione a fine diastole aumenta significativamente. Nelle fasi più avanzate della stenosi aortica (se non si interviene per sostituire la valvola) l'ipertrofia che si è generata non è più in grado di far fronte all'aumento delle resistenze all'espulsione del sangue, il muscolo riduce la propria forza di contrazione e talora il ventricolo si dilata. Si passa pertanto da uno scompenso cardiaco a frazione di eiezione preservata ad uno scompenso cardiaco frazione di eiezione ridotta. In queste circostanze la sostituzione valvolare aortica diventa urgente, anche se a rischio più elevato.
Nell'ambito delle patologia valvolari mitraliche, l'**insufficienza mitralica** causa un sovraccarico di volume del ventricolo sinistro con una evoluzione simile a quella descritta per l'**insufficienza aortica**, mentre la stenosi mitralica riducendo la facilità di accesso di sangue al ventricolo sinistro non produce variazioni di rilievo a livello del ventricolo, ma aumenta significativamente la pressione a livello dell'atrio sinistro e quindi a monte a livello del circolo polmonare, finendo per causare una disfunzione anche a livello del cuore di destra come descritto prima, ed una insufficienza della valvola tricuspide. Sino a venti o trenta anni fa, quando la stenosi mitralica era frequente come conseguenza di una malattia reumatica in gioventù questo quadro si presentava spesso e veniva definito "tricuspidalizzazione" della stenosi mitralica.

Una causa di scompenso frequente è quella dovuta alla **cardiopatia ipertensiva**. Poiché una lunga storia di pressione arteriosa alta conduce alla necessità da parte del ventricolo sinistro di sviluppare una pressione più elevata, l'evoluzione della patologia è simile a quella descritta per la stenosi aortica. Una situazione di aumento degli spessori ventricolare più severa e completamente disgiunta da una pressione sanguigna elevata è quella che si verifica della **cardiomiopatia ipertrofica** una malattia genetica relativamente frequente e che è bene riconoscere perché si associa ad un rischio di aritmie anche fatali. Talora tra i giovani sportivi agonisti che si sottopongono ad allenamenti molto intensi, è molto difficile distinguere se l'aumento degli spessori che si osserva nel ventricolo sinistro sia riconducibile al cosiddetto "cuore d'atleta" o sia la manifestazione iniziale di una cardiomiopatia ipertrofica. Poiché la seconda possibilità richiede la sospensione dell'attività agonistica e l'inizio di un percorso terapeutico, è necessario che questa valutazione venga fatta in centri con grande esperienza.
Un'altra causa di scompenso cardiaco, è la **cardiomiopatia dilatativa non ischemica**. In questa situazione il cuore tende progressivamente a dilatarsi e la forza di contrazione che lo caratterizza progressivamente a ridursi, generandosi quindi un quadro tipico di scompenso cardiaco a frazione di eiezione ridotta. Una quota di questi soggetti che si ammalano di scompenso cardiaco frazione di eiezione ridotta nel quadro di una cardiomiopatia dilatativa di tipo non ischemico presenta una familiarità per questa malattia, ovvero a un parente di primo grado affetto dallo stesso problema. Nella maggior parte di questi casi è quindi presente un difetto genetico che conduce alla cardiomiopatia dilatativa. Appare quindi sempre più rilevante in soggetti con cardiomiopatia dilatativa di tipo non ischemico, in particolare se di giova-

ne età, procedere ad una **analisi genetica** accurata e ampia, al fine di identificare eventuali difetti genetici che possano poi richiedere oltre ad eventuali trattamenti specifici, anche la opportunità di estendere il cosiddetto screening genetico a cascata ai familiari di primo grado. Particolarmente importante è lo screening dei figli o parenti diretti di giovane età, soggetti che potrebbero ancora non manifestare una malattia ma che richiedono una osservazione clinica attenta e costante.

Più rare sono le malattie che causano scompenso cardiaco per accumulo di sostanze a livello del cuore (quali per esempio l'**amiloidosi** o la **malattia di Fabry**). Questa cause meno frequenti sono trattate in una altro articolo di questa raccolta. Anche in questo caso è essenziale una valutazione da parte di cardiologi esperti in un ambulatorio dedicato allo scompenso cardiaco ed alle cardiomiopatie.

Una situazione particolare di scompenso cardiaco di tipo non ischemico è quella che si verifica nella cosiddetta **tachicardiomiopatia**, ovvero in una situazione in cui il cuore è costretto a battere a frequenza molto elevata per un periodo prolungato. La causa più frequente di tachicardiomiopatia è una fibrillazione atriale a risposta ventricolare elevata ovvero una aritmia atriale assoluta nel corso della quale il ventricolo batte costantemente sopra i 100-120 battiti al minuto. Dopo alcune settimane di frequenza molto elevata il ventricolo sinistro inizia a soffrire e sviluppa progressivamente un quadro di dilatazione e di scompenso. Una tachicardiomiopatia è possibile anche in presenza di alcune aritmie più rare fra le quali vanno ricordate una tachicardia giunzionale reciprocante permanente e una extrasistolia ventricolare anche ripetitiva frequentissima. In questo casi l'ablazione dell'aritmia consente abitualmente la completa guarigione dello scompenso.

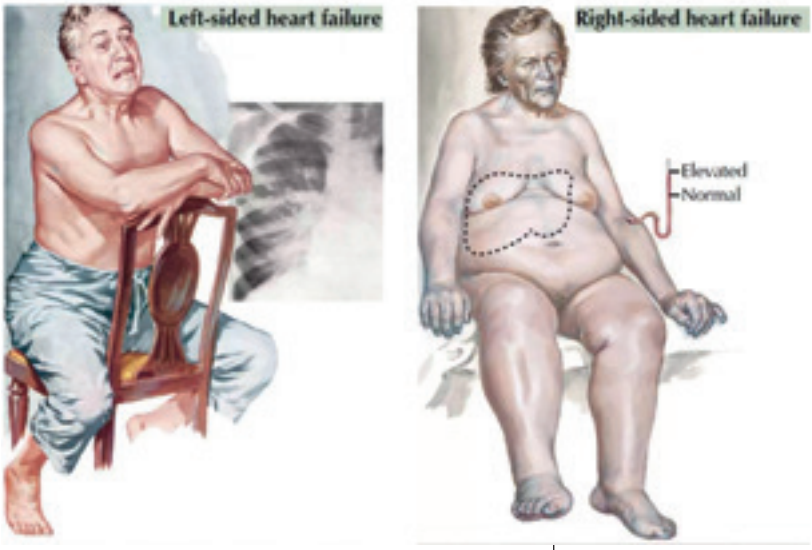
Lo **scompenso cardiaco destro**, oltre che essere una manifestazione conseguente ad uno scompenso cardiaco sinistro di lunga durata, può presentarsi anche isolatamente, in assenza di un problema nelle sezioni sinistre del cuore. In questi casi il meccanismo può essere quello di un aumento della pressione nel circolo polmonare che determina una situazione analoga a quella che si verifica a sinistra per un importante aumento della pressione arteriosa sistemica. Un aumento di pressione nel circolo polmonare si verifica come risposta ad una o più embolie polmonari ed è la caratteristica saliente di una patologia poco frequente, l'**ipertensione arteriosa polmonare**. Lo scompenso cardiaco destro può essere anche la conseguenza di un **sovraccarico di volume** del ventricolo destro, circostanza che può essere dovuta ad una grave insufficienza tricuspidalica (analogamente a quanto avviene a sinistra in presenza di una severa insufficienza mitralica) oppure alla presenza di una comunicazione tra le camere sinistre e le camere destre del cuore (un difetto interatriale od interventricolare) che porta queste ultime a ricevere un eccesso di sangue, unendosi a quello del circolo venoso refluo anche una quota di sangue dalle cavità sinistre del cuore.

Rare sono le condizioni di **scompenso cardiaco ad alta gittata**, situazioni in cui il cuore genera un portata cardiaca non ridotta, ma tuttavia insufficiente a rispondere alle esigenze dell'organismo. Tre le cause possibili troviamo il beri-beri (deficit di vit.B1), la sepsi (infezione sistemica grave), l'ipertiroidismo severo, l'anemia grave, la malattia di Paget, la gravidanza.

I **sintomi ed i segni clinici** possono essere scolasticamente suddivisi in base alla presenza di scompenso cardiaco sinistro o destro, ma dobbiamo tenere presente che molto spesso le due condizioni sono presenti entrambe, anche se in misura differente. La **Figura 3** illustra schematicamente due quadri avanzati di scompenso cardiaco sinistro e destro

In caso di **scompenso cardiaco sinistro**, il sintomo cardine è costituito dalla **dispnea**, ovvero dalla mancanza di fiato sino alla vera e propria la fame d'aria (dovuta all'aumento della pressione venosa polmonare a monte del ventricolo disfunzionante). Tale sintomo è spesso accompagnato da **astenia** e facile affaticabilità, espressione di una riduzione della portata cardiaca. Frequentemente la dispnea evolve nel tempo verso un progressivo peggioramento. Insorge inizialmente una dispnea da sforzo che compare durante e dopo un'attività fisica, spesso per sforzi di intensità decrescente. Più avanti può manifestarsi ortopnea: in questa fase il paziente non riesce a respirare bene quando è sdraiato a letto:

Figura 3. Segni e sintomi tipici di quadri gravi di scompenso cardiaco sinistro (fame d'aria, necessità di utilizzo di muscolatura accessoria per respirare) e di scompenso cardiaco destro (edemi periferici, ascite, turgore giugulare, aumento della pressione venosa, cianosi periferica).



tenderà pertanto ad alzare il capo durante la notte, in genere utilizzando più cuscini per dormire, nei casi più gravi preferendo dormire addirittura seduto. Un fenomeno tipico dello scompenso di moderata gravità è la necessità di urinare più volte di notte (nicturia) e la dispnea parossistica notturna. Essa compare di notte svegliando il paziente con una mancanza di fiato intensa che dura diversi minuti e di riduce assumendo la posizione seduta. Talora il paziente si avvicina alla finestra e la apre a causa di una vera fame d'aria. Il fenomeno di solito si verifica quando il paziente accusa già edemi declivi (vedi oltre). Nel corso della notte con la posizione supina gli edemi tendono a riassorbirsi ed aumenta il volume ematico circolante. Questo porta ad un aumento delle pressioni di riempimento del ventricolo sinistro e conseguentemente delle vene polmonari, generando la dispnea. Con il progredire dell'aggravamento il paziente potrà accusare dispnea per sforzi progressivamente minori sino alla dispnea a riposo. Convenzionalmente, la gravità della dispnea viene espressa con una **scala** cosiddetta **NYHA** (New York Heart Association) da I a IV e la dispnea a riposo corrisponde al livello più grave, ovvero alla NYHA IV. Il paziente con scompenso cardiaco sinistro, in particolare se acuto, potrà manifestare una dispnea acuta ed estremamente grave, l'**edema polmonare** spesso caratterizzato emissione di sibili e fischi (asma cardiaca), da tosse con emissione di escreato rosato. Questo quadro costituisce una emergenza medica da affrontare in pochi minuti, pena un rischio anche di morte.

Nello **scompenso cardiaco destro** sono evidenti segni e sintomi extra-polmonari dovuti all'aumento di pressione a monte del cuore destro e quindi nel circolo venoso sistemico. Questi comprendono il turgore delle giugulari (aumento del volume delle vene giugulari, a livello del collo), l'epatomegalia (ingrossamento del fegato spesso dolente alla palpazione), gli **edemi periferici** che costituiscono la manifestazione tipica dello scompenso cardiaco destro e si evidenziano nelle regioni declivi del corpo (in virtù della forza di gravità). Sono tipici il rigonfiamento dei piedi e delle caviglie (con segno della fovea positivo, ovvero con la persistenza dell'incavo nella zona dove si mantiene una pressione con il dito per alcuni secondi)), delle gambe e della regione pre-sacrale. E' presente congestione della mucosa gastro-enterica, che provoca inappetenza, nausea, senso di pesantezza post-prandiale e nei casi più gravi difetto di assorbimento dei cibi e dei medicinali assunti per bocca, oltre alla comparsa di ascite (accumulo di liquido nella cavità peritoneale con addome globoso).

Nello **scompenso cardiaco avanzato** il paziente tenderà ad avere tutti i sintomi e segni sinora descritti, quindi sia la dispnea con classi NYHA crescente, sia gli edemi periferici. Nelle condizioni più gravi infine la ridotta portata cardiaca porterà ad ipoperfusione del rene con ridotta diuresi e ridotta perfusione cerebrale con uno stato di confusione, agitazione, irritabilità, più raramente di sonnolenza. La pressione arteriosa sarà bassa con ridotta pressione differenziale (es 85/60 mm Hg), il polso flebile e veloce, gli arti, in particolare le gambe, fredde. Questi segni e sintomi suggeriscono la condizione di scompenso più severa, quella dello shock cardiogeno, emergenza che richiede provvedimenti immediati.

LE ATTUALI STRATEGIE DIAGNOSTICHE SPESSO FALLISCONO NELL'IDENTIFICARE I VERI CASI

Le CMP "rare" e la gestione di uno scompenso specifico

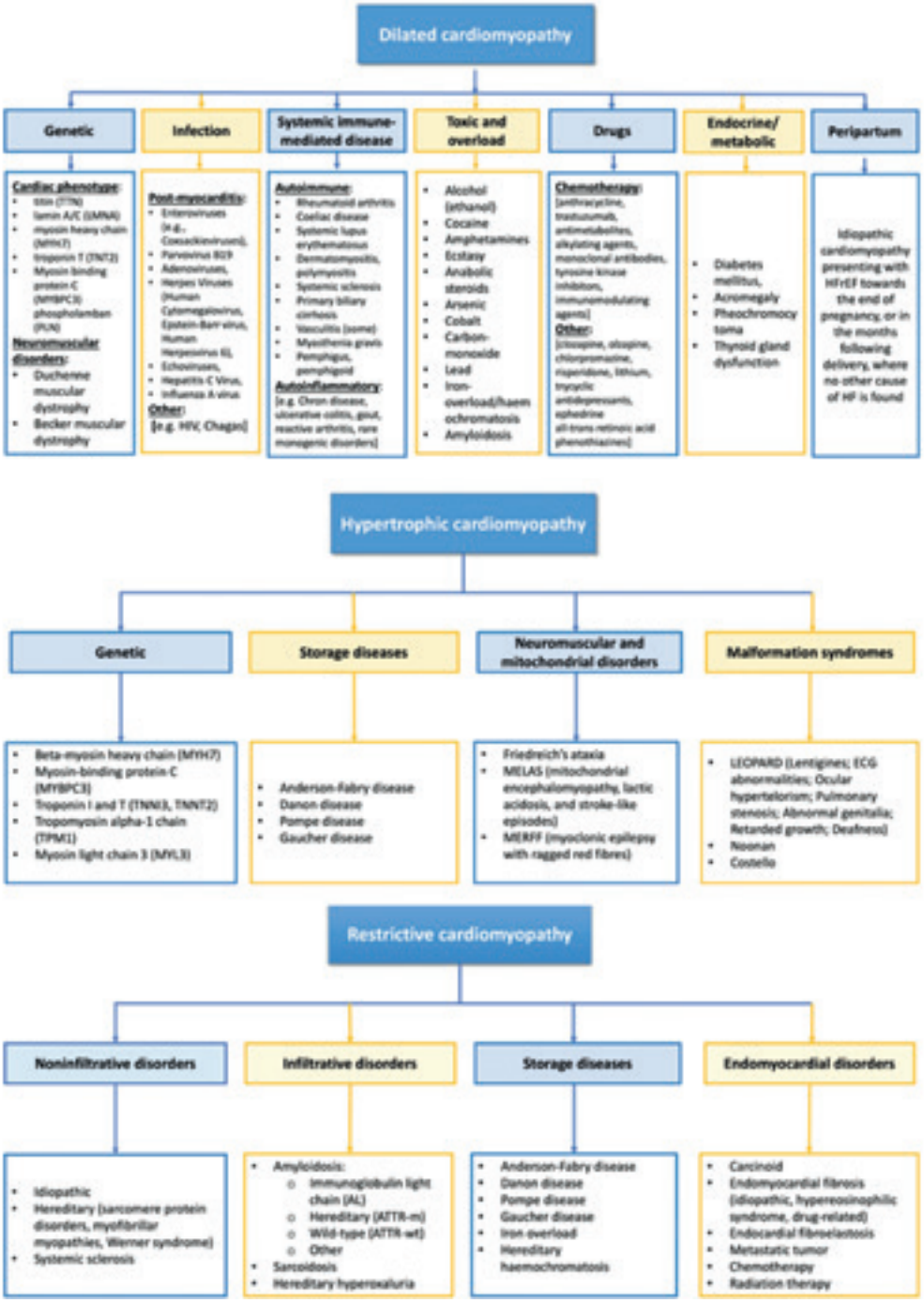
Lo scorso febbraio è stato approvato il Piano Nazionale Malattie Rare per affrontare in modo diretto gli obiettivi su diagnosi, trattamenti, formazione

Paola Lusardi

Dott.ssa Paola Lusardi
Ambulatorio Scompenso Cardiaco e Cardiomiopatie
Maria Pia Hospital, Torino

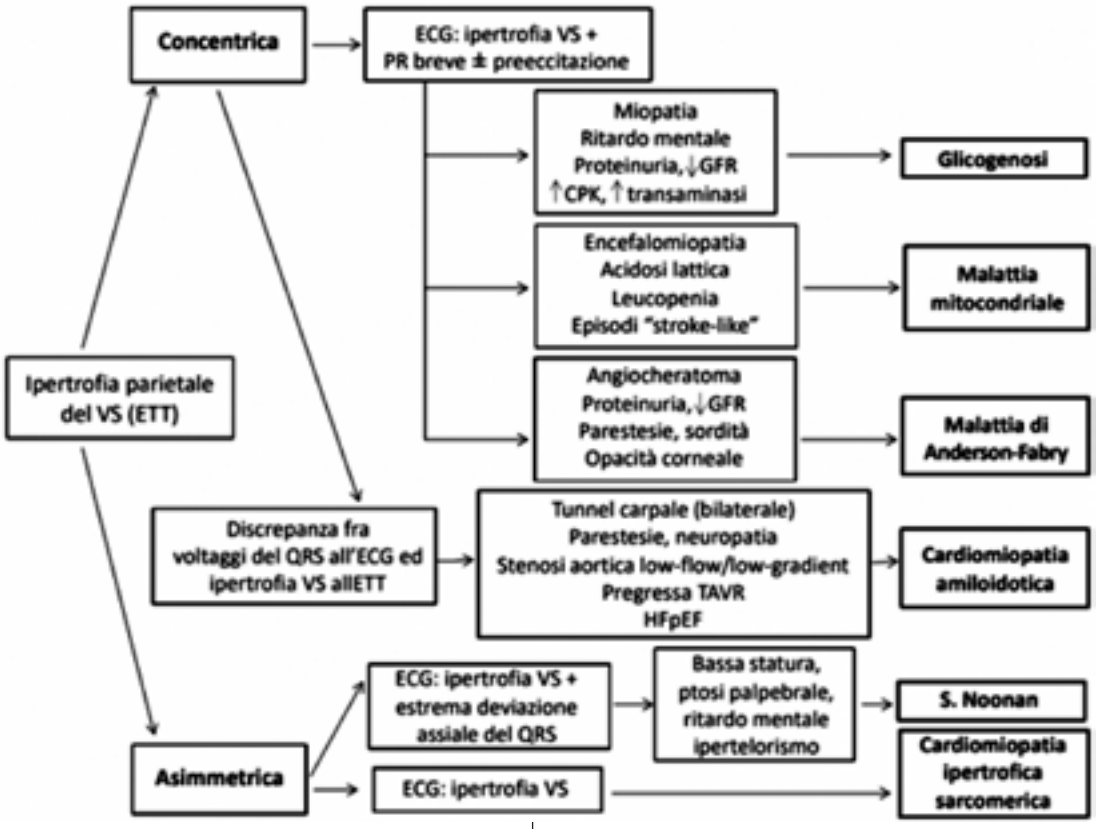
La popolazione affetta da scompenso cardiaco è estremamente eterogenea.
La presenza di sintomi associati a disfunzione cardiaca può avere origine da patologie molto diverse tra loro: nel mondo occidentale l'eziologia ischemica, cioè la malattia delle coronarie, è responsabile del 40-50% dei casi, a seguire l'ipertensione arteriosa e la malattia delle valvole cardiache, che rappresentano un ulteriore 15%.
Le attuali strategie diagnostiche spesso falliscono nell'identificare le cosiddette "cardiopatie rare" (viene definita rara una malattia che si manifesta in 1 su 2000 soggetti).
I pazienti che accedono alle strutture sanitarie per il primo episodio di scompenso cardiaco vengono sottoposti alle indagini suggerite dalle Linee Guida [1]: anamnesi ed esame obiettivo, ECG, ecocardiogramma ed esami del sangue. In base al valore di frazione di eiezione del ventricolo sinistro (EF), che esprime la capacità del ventricolo sinistro di pompare sangue ogni volta che si contrae, lo scompenso cardiaco viene classificato a funzione ventricolare ridotta (HFrEF) se < 40%, mid-range (HFmrEF) se 40–49%, o preservata (HFpEF) se ≥50%.
I pazienti vengono quindi sottoposti ad ulteriori indagini per escludere l'eziologia ischemica (coronarografia) e per essere sottoposti a rivascolarizzazione se necessario, o sottoposti alle procedure più complesse di emodinamica interventistica o di cardiochirurgia in caso di correzione di un vizio valvolare o di una malformazione anatomica.
In circa un terzo dei pazienti non viene chiarita l'eziologia e la cardiomiopatia viene classificata in base ad un criterio morfologico e funzionale in quattro tipi, come suggerito dalla Società Europea di Cardiologia e dalla più recente classificazione MOGE(S) del 2013 proposta dalla World Heart Federation [2]: cardiomiopatia ipertrofica, dilatativa, restrittiva ed aritmogena . Esse sono definite come "malattie genetiche e non genetiche del muscolo cardiaco sufficienti a causare anomalie funzionali e strutturali del miocardio in assenza di patologie coronariche, ipertensione, malattie valvolari e altre cardiopatie congenite".
Si tratta, quindi, di un gruppo eterogeneo di patologie che hanno in comune la presenza di un'alterazione anatomo-funzionale che riduce la capacità del cuore di riempirsi (funzione diastolica) o di pompare il sangue (funzione sistolica), o che ne altera la funzione elettrica (ritmo cardiaco). La sintomatologia varia ed aspecifica ne rende difficile l'identificazione precoce e spesso, nonostante per molte cardiomiopatie sia oggi possibile un trattamento specifico, il ritardo diagnostico

Figura 1.
Voce bibliografica n.4



rimane un problema.
Questa coorte di pazienti normalmente viene trattata con gli algoritmi terapeutici standard con approccio "one size fits all", cioè uno schema terapeutico valido per tutti, che prevede la prescrizione evidence-based di farmaci secondo Linee Guida (beta-bloccanti, inibitori del sistema renina-angiotensina-aldosterone, glifozine) e l'utilizzo di devices quali il defibrillatore e/o la resincronizzazione cardiaca in base al valore di frazione di eiezione.
In realtà, nonostante le apparenti somiglianze con le cardiomiopatie più frequenti, le forme rare talvolta non rispondono affatto ai trattamenti convenzionali e necessitano terapie estremamente differenti. La diagnosi precisa non è solo fondamentale per il trattamento precoce, ma anche per il counselling genetico delle forme ereditarie.
Un recente position paper italiano, pubblicato sull'International Journal of Cardiology [3], si pone l'obiettivo di "formare e informare" sulle cardiomiopatie rare, elencando una serie di raccomandazioni pratiche utili per la diagnosi e la gestione dei pazienti in età pediatrica e adulta.

Figura 2. G Ital Cardiol 2020;21(3):195-208



Dopo una valutazione preliminare, i pazienti senza una causa evidente di scompenso cardiaco devono essere diretti verso uno dei tre filoni investigativi: cause genetiche, infiammatorie o infiltrative/metaboliche, senza dimenticare che spesso coesistono più patologie (ad esempio la presenza di ipertensione in una cardiopatia infiltrativa che si manifesta con ipertrofia ventricolare sinistra).

Per facilitare il processo diagnostico, possiamo seguire l'approccio suggerito dalla Società Europea di Cardiologia [4], partendo dalla morfologia e dalla funzione cardiaca.

Quando ci troviamo di fronte ad una cardiopatia, dobbiamo allargare i nostri orizzonti al di là della cardiologia, varcando i confini di altre specialità mediche e considerando tutte le possibili eziologie, anche le meno ovvie (*Figura 1*).

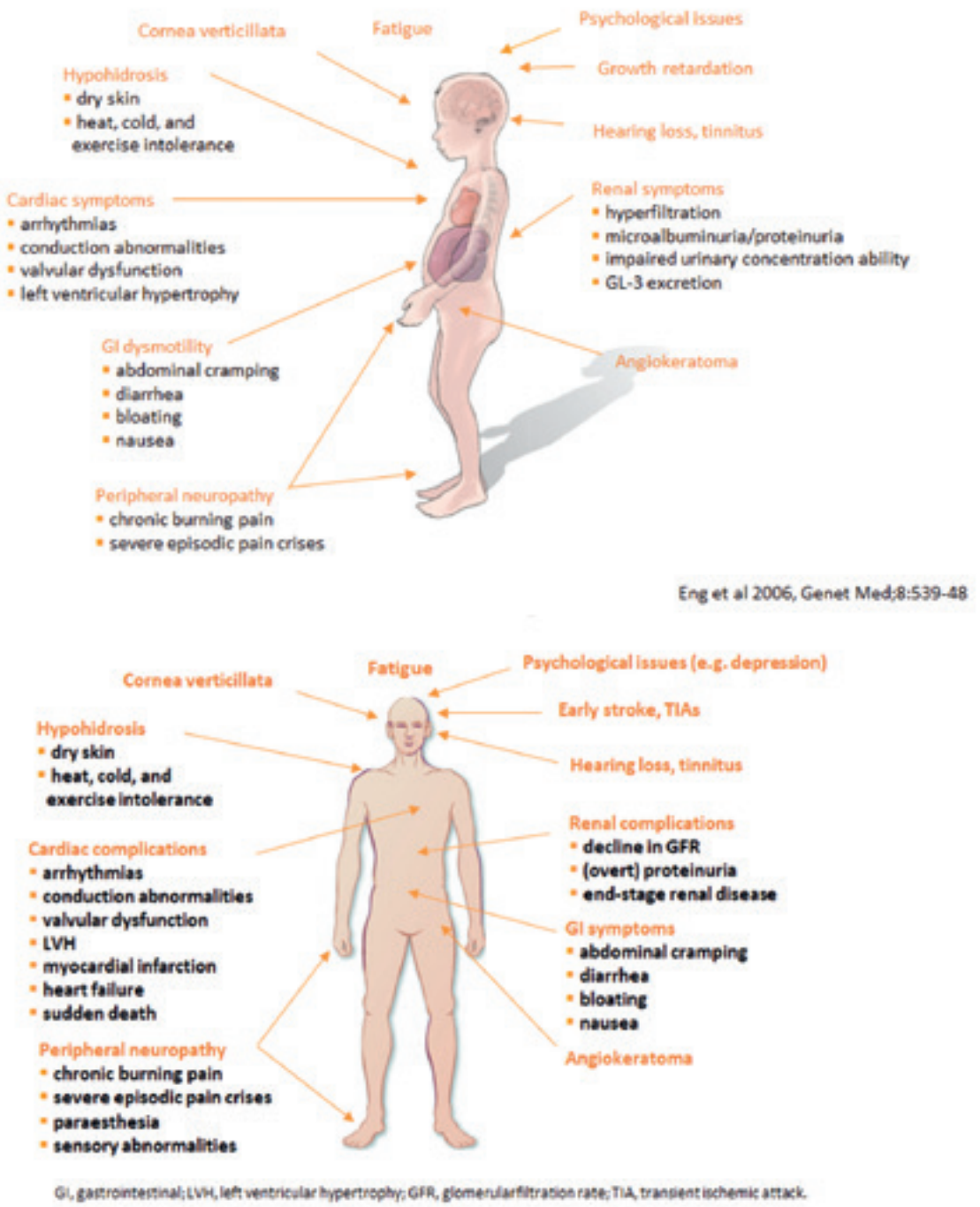
La prima regola è quella del sospetto: è fondamentale che il cardiologo sappia individuare le cosiddette 'red flags', ossia i campanelli di allarme: i segni e i sintomi che da un quadro comune, ad esempio un'ipertrofia, uno scompenso o una valvulopatia, possono portare alla diagnosi di una malattia rara.

La corretta diagnosi di alcune forme può condurre ad una strategia terapeutica mirata, differente da quella convenzionale, ed identificare questi pazienti significa modificare profondamente il corso della malattia.

Alcuni esempi di non raro riscontro sono:

- le forme post-virali e le forme associate alle malattie autoimmunitarie ed infiammatorie, che dovranno essere trattate con farmaci corticosteroidei ed immunosoppressivi da associare alla terapia convenzionale dello scompenso
- le forme da sovraccarico di ferro (emocromatosi) primitive o secondarie (ad esempio nel paziente sottoposto periodicamente a trasfusioni), che andranno trattate con i salassi ed i farmaci chelanti il ferro

Figura 3 Genet Med 2006; 8:539-48.



- le cardiomiopatie secondarie alla terapia antitumorale (chemio e radioterapia), che possono esordire in forma acuta durante il trattamento, oppure anche a distanza di tempo: il riconoscimento precoce e la collaborazione con l'oncologo e l'ematologo sono fondamentali per la prognosi di questi pazienti particolari

La cardiomiopatia ipertrofica (CMPI), caratterizzata dall'aumento degli spessori ventricolari, rappresenta una delle sfide più difficili per il cardiologo: può essere semplicemente la conseguenza dell'ipertensione arteriosa o della stenosi valvolare aortica, oppure una forma ereditaria (cardiomiopatia ipertrofica con o senza ostruzione), da accumulo o infiltrativa.

Nel 40-60% dei casi la CMPI riconosce

una base genetica. Nel 25-30% dei casi l'eziologia rimane ignota e nel restante 5-10% dei casi si tratta di altre cause, le cosiddette "fenocopie". La diagnosi segue un approccio sistematico comprensivo di ricostruzione del pedigree e valutazione del paziente con ricerca di eventuali "red flags" per la diagnosi differenziale con le fenocopie (*Figure 1 e 2*).
L'età di presentazione clinica della patologia rappresenta la prima "red flag", poiché alcune forme si manifestano in età infantile (es. atassia di Freidreich, malattia di Pompe), altre quasi esclusivamente in età avanzata (amiloidosi senile "wild-type").
La risonanza magnetica cardiaca e l'analisi genetica sono indispensabili per la corretta diagnosi, la stratificazione prognostica e la successiva terapia.
Le terapie attualmente disponibili nella cardiomiopatia ipertrofica agiscono sui sintomi e sulla sopravvivenza, diminuendo sia la mortalità globale che quella dovuta a morte improvvisa. Alcuni farmaci (ad esempio i beta-bloccanti) fanno parte del bagaglio terapeutico "standard" dello scompenso cardiaco; altri farmaci sono mirati alla riduzione dell'ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro e generalmente controindicati nello scompenso "classico" (disopiramide, calcio-antagonisti non diidropiridinici). Sono da evitare inoltre le condizioni che incrementano il gradiente ventricolare come la disidratazione, le dosi eccessive di diuretico e di farmaci ipotensivi, l'assunzione di alcolici e i farmaci inotropi positivi quali la digitale (normalmente utilizzata in corso di fibrillazione atriale). In alcuni pazienti può essere indicata la chirurgia (la miectomia e la correzione dell'insufficienza mitralica secondaria).
I pazienti devono inoltre essere stratificati per il rischio di morte cardiaca improvvisa, per decidere se devono essere protetti dall'impianto di un defibrillatore: la Società Europea di Cardiologia raccomanda l'utilizzo di un calcolatore, l'"HCM Risk-SCD Score Calculator" che permette di stratificare i pazienti in rischio basso (<4% a 5 anni), intermedio (≥4%-< 6% a 5 anni) ed alto (>6% a 5 anni).
Le linee guida americane, oltre ai parametri considerati nel calcolatore europeo, considerano anche i "risk modifiers" quali la presenza di mutazioni genetiche multiple, di aneurisma apicale e di LGE (late gadolinium enhancement, espressione della fibrosi del tessuto miocardico) alla risonanza magnetica cardiaca.
Tra le cause rare di ipertrofia ventricolare va menzionata la malattia di Anderson-Fabry, a trasmissione genetica legata al cromosoma X, caratterizzata dal deficit totale o parziale di un enzima (alfa-galattosidasi A) e dal conseguente accumulo all'interno delle cellule di glicosfingolipidi. La malattia è multisistemica, è può coinvolgere numerosi organi, tra cui il cuore, i reni, il sistema nervoso ed il sistema gastroenterico.
Il decorso è variabile e lentamente progressivo: in assenza di diagnosi tempestiva, le manifestazioni cliniche possono portare alla morte il paziente entro la quinta decade di vita per stroke, insufficienza renale terminale, scompenso cardiaco.
Il paziente tipico viene visitato da 10 specialisti diversi nel corso di 10 anni prima di giungere alla diagnosi corretta. In *Figura 3* le red flags che inducono al sospetto rispettivamente nel bambino (forma classica) e nell'adulto (forma late-onset).
La diagnosi è genetica, con una semplice goccia di sangue nel maschio e con un prelievo nella femmina. La risonanza cardiaca è fondamentale sia in fase di diagnosi (valori di T1 bassi sono patognomonici) sia per la valutazione del danno d'organo. Fare diagnosi precocemente è importante poiché è disponibile un trattamento specifico con enzimi sostitutivi e, in alcuni tipi di mutazione, la terapia "chaperonica" per via orale (migalastat). Inoltre, una volta individuato il probando, è possibile intercettare i familiari affetti in fase ancora preclinica, cioè prima che manifestino i segni e i sintomi della malattia.
Una forma particolare di cardiomiopatia ipertrofica che spesso si manifesta con scompenso cardiaco, fibrillazione atriale con possibili eventi tromboembolici e disturbi della conduzione elettrica è l'amiloidosi. È una malattia sistemica, ereditaria o acquisita, causata dalla deposizione di fibrille insolubili di amiloide con conseguente alterazione della struttura dei tessuti e della funzione di diversi organi, compreso il muscolo cardiaco. Il coinvolgimento cardiaco è riconducibile principalmente a tre eziologie distinte: l'amiloidosi da transtiretina (ATTR), che a sua volta si

Figura 4. G Ital Cardiol 2023;24(2):127-135

SOSPETTO DI AMILOIDOSI CARDIACA. RED FLAGS

Red flags extracardiaci			Red flags cardiaci		
Clinici	Polineuropatia periferica	AL, ATTR	Clinici	Ipotensione o normalizzazione di PA	AL, ATTR
	Disautonomia, alteraz sensorio	AL, ATTR	Laboratorio	Aumento eccessivo di NT-proBNP	AL, ATTR
	Macroglossia	AL		Livelli elevati di troponina	AL, ATTR
	Sdr tunnel carpale bilaterale	ATTR	ECG	Ridotto voltaggio QRS/massa ratio	AL, ATTR
	Rottura tendine del bicipite	ATTRwt		Pattern pseudoinfartuale	AL, ATTR
	Stenosi del canale lombare	ATTRwt		Disturbi di conduzione AV e IV	AL, ATTR
	Dito a scatto	ATTRwt	2D-Eco	Aspetto granular sparkling miocardio	AL, ATTR
	Depositi vitreali	ATTRv		Aumento spessore biventricolare	AL, ATTR
	Storia familiare	ATTRv		Ridotto strain long. con apical sparing	AL, ATTR
	Lividi cutanei	AL	CMR	LGE subendocardico/transmurale	AL, ATTR
Laboratorio	Proteinuria	AL		Elevati valori di T1 nativo	AL, ATTR
	Insufficienza renale	AL		Aumentato ECV, Anomala cinetica del gadolinio	AL, ATTR

distingue nella forma familiare (ATTRm) o "wildtype" (ATTRwt), e quella da catene leggere delle immunoglobuline (AL).
L'amiloidosi cardiaca è da sempre considerata una malattia rara, in realtà è largamente sottodiagnosticata: studi autoptici riportano la presenza di ATTRwt in circa il 25% dei soggetti con più di 85 anni ed è stata descritta nel 12% dei soggetti con scompenso cardiaco a frazione di eiezione preservata, nel 16% dei pazienti in attesa di sostituzione valvolare percutanea della valvola aortica e nel 7% dei pazienti con cardiomiopatia ipertrofica, grazie al miglioramento degli algoritmi diagnostici e allo sviluppo di tecniche di imaging sempre più sofisticate.
La diagnosi precoce rappresenta una delle sfide più importanti per il cardiologo poiché oggi sono disponibili terapie "disease-modifying", la cui efficacia aumenta se avviate in fase iniziale. In *figura 4* sono indicate le red flags per le varie forme.
La forma AL è caratterizzata dalla deposizione di catene leggere di immunoglobuline monoclonali. Le catene leggere disaggregate polimerizzano in fibrille e si depositano nei tessuti. Questo tipo di amiloidosi può presentarsi in associazione a malattie ematologiche: mieloma multiplo, macroglobulinemia di Waldenström, mieloma smouldering. I distretti più colpiti sono il cuore, il rene, il fegato, i tessuti molli e il sistema nervoso periferico. In media trascorrono 2 anni dall'insorgenza dei sintomi alla diagnosi, e la maggior parte dei pazienti viene visitata da almeno 5 specialisti (cardiologi, ematologi, nefrologi, oncologi). La sopravvivenza mediana dei pazienti con interessamento cardiaco è di soli 6 mesi dalla diagnosi, se non viene tempestivamente intrapreso un trattamento, che si fonda sulla soppressione del clone plasmacellulare amiloidogenico. Circa il 20% dei pazienti è candidato al ricevere un trapianto di cellule staminali emopoietiche preceduto da una chemioterapia di induzione. I pazienti non candidati a trapianto possono essere trattati con vari farmaci (ciclofosfamide, bortezomib, melphalan, desametasone), ma non tutti i pazienti con coinvolgimento cardiaco avanzato riescono a tollerare la terapia.
Per quanto riguarda la terapia dell'amiloidosi da transtiretina (ATTR), fino a pochi anni fa il trapianto epatico era l'unica opzione terapeutica percorribile. Recentemente si sono rese disponibili nuove molecole in grado di stabilizzare le proteine (tafamidis, diflunisal), sopprimere la sin-

tesi del gene della transtiretina (patisiran, inotersen); riassorbire le fibrille già infiltrate nei tessuti (doxiciclina, acido tauroursodesossicolico).
La gestione della cardiopatia da amiloidosi è complessa e richiede una conoscenza approfondita della fisiopatologia restrittiva caratteristica:

- la terapia diuretica, utile per alleviare la dispnea e ridurre gli edemi, va modulata con estrema attenzione per evitare la deplezione del volume intravascolare
- ACE-inibitori e sartani vanno utilizzati con estrema cautela per il rischio di ipotensione severa
- in caso di ipotensione e/o ipotensione ortostatica è indicato l'utilizzo di midodrina e di calze elastiche classe I.
- i beta-bloccanti sono spesso dannosi, in quanto una frequenza cardiaca elevata è spesso necessaria per mantenere una portata cardiaca adeguata
- i farmaci inotropi e cronotropi negativi (diltiazem, verapamil e digitale) vanno evitati per il rischio di riduzione della portata cardiaca e per le possibili bradiaritmie da infiltrazione del tessuto di conduzione elettrica
- la terapia anticoagulante deve essere somministrata per qualsiasi aritmia atriale e può essere presa in considerazione nei pazienti con ritmo sinusale ma con un atrio sinistro dilatato e disfunzionante
- in caso di blocco trifascicolare ed allungamento dell'intervallo atrioventricolare durante il follow-up può essere indicato l'impianto di pacemaker.

Le cardiomiopatie "rare", spesso sottodiagnosticate, possono oggi avvalersi degli enormi sviluppi della biologia molecolare, delle tecniche di imaging, della bioinformatica ed di altri approcci altamente tecnologici, che consentono di caratterizzare i pazienti dal punto di vista genetico, metabolico ed immunologico.
La diagnosi eziologica delle cardiomiopatie a partire dal fenotipo nasce dal sospetto clinico: solo un approccio sistematico, a steps mentali, volto a cogliere particolari indizi patognomonici ("red flags") sia clinici che laboratoristico-strumentali, può guidare il medico nella richiesta di esami appropriati.
Da questi potrà scaturire la necessità di confrontarsi con un team multispecialistico sia per il possibile interessamento multiorgano di alcune cardiomiopatie sia per l'interpretazione integrata di esami di imaging o di genetica.
La terapia specifica delle cardiomiopatie rare spesso si discosta molto dagli algoritmi convenzionali, che si basano sulla statistica e sulla definizione di "paziente medio"; è necessario pertanto un approccio di cosiddetta "medicina di precisione", già ampiamente utilizzato nel campo dell'oncologia.
La medicina di precisione è un modello di ottimizzazione della cura mediante decisioni, trattamenti, pratiche o prodotti ritagliati per le caratteristiche di un gruppo di pazienti, contrapposto al modello "una terapia uguale per tutti".
Purtroppo, in assenza di sospetto clinico, molti malati affetti da "cardiomiopatie rare" non potranno beneficiare delle eventuali terapie "disease modifying", con importanti conseguenze sulla prognosi e ripercussioni familiari in caso di forme a trasmissione genetica.
Un ragazzo ed un anziano possono indossare lo stesso abito? Ovviamente no. Tuttavia, quando si ammalano, sia l'uno che l'altro ricevono spesso lo stesso trattamento, nonostante le loro profonde differenze.
Le "cardiopatie rare" necessitano di un trattamento "sartoriale", con percorsi specifici e una presa in carico personalizzata presso i centri di riferimento.
Il Piano Nazionale Malattie Rare (PNMR) 2023-2025 approvato nel mese di febbraio 2023 nel corso della riunione del Comitato Nazionale Malattie Rare (CoNaMr), svoltasi presso il Ministero della Salute, affronta in modo diretto e preciso gli obiettivi su diagnosi, trattamenti, formazione e informazione per migliorare il più possibile la qualità di vita delle persone con malattia rara.

BIBLIOGRAFIA
1. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. European Heart Journal, Volume 42, Issue 36, 21 September 2021, Pages 3599–3726
2. J E. Arbustini, N. Narula, G.W. Dec, et al., The MOGE(S) classification for a phenotype–genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation, J. Am. Coll. Cardiol. 62 (22) (2013) 2046–2072,
3. G Limongelli, R Adorisio, C Baggio et al, Diagnosis and Management of Rare Cardiomyopathies in Adult and Paediartric Patients. A Position Paper of the Italian Society of Cardiology (SIC) and Italian Society of Paediatric Cardiology (SICP), International Journal of Cardiology 357 (2022) 55-71
4. P M. Seferovic´, M Polovina, J Bauersachs et al, Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology, European Journal of Heart Failure (2019) 21, 553–576

Disfunzione sì, ma non è sempre colpa del nostro cuore

Il ruolo chiave di rene, tiroide, polmone della sespsi e dell'anemia

Massimo Giammaria

Come è noto l'insufficienza cardiaca (o più comunemente lo Scompenso Cardiaco) non è una singola diagnosi patologica, ma una sindrome clinica costituita da sintomi variabili (ad es. gonfiore e affaticamento) che possono essere accompagnati da segni (turgore venosa giugulare, crepitii polmonari e edema periferico). Nella maggioranza dei casi lo Scompenso è dovuto ad un'anomalia strutturale e/o funzionale del cuore che costringe il cuore stesso a lavorare con pressioni intracardiache elevate o provoca una gittata cardiaca inadeguata a riposo e/o durante l'esercizio.
Come in tutte le malattie è obbligatoria l'identificazione della causa della disfunzione cardiaca sottostante per applicare il miglior trattamento terapeutico disponibile. Più comunemente, lo Scompenso Cardiaco è dovuto ad una disfunzione miocardica che può essere sistolica cioè della fase di contrazione del Cuore, diastolica (della fase di rilasciamento o di entrambe le fasi). Anche la patologia delle valvole, del pericardio e dell'endocardio e le anomalie del ritmo Cardiaco e della conduzione possono causare o contribuire a instaurare lo Scompenso Cardiaco.
Tra le cause dello Scompenso giocano un ruolo tutt'altro che trascurabile quelle cosiddette non cardiache in quanto disfunzioni metaboliche o ormonali costituiscono il primum movens della risposta clinica.
Si tratta essenzialmente di forme di Scompenso Cardiaco ad alta gittata in cui la funzione cardiaca alterata non è il primun movens pur potendo essere presente anche una alterazione strutturale primitiva.

I disordini della funzione tiroidea sono una possibile causa di Scompenso Cardiaco. La valutazione della funzione tiroidea è infatti raccomandata in tutti i pazienti con insufficienza cardiaca poiché sia l'ipo che l'ipertiroidismo possono causare o precipitare lo Scompenso Cardiaco. Mentre sull'ipertiroidismo conclamato non ci sono dubbi sull'opportunità del trattamento correttivo, non è chiaro cosa fare nell'ipotiroidismo subclinico nell'ottica della prevenzione dello scompneso o di una sua recrudescenza. Si sa che ipotiroidismo subclinico e bassi livelli isolati di triiodotironina sono stati associati a risultati peggiori in pazienti con Scompenso Cardiaco. Pur in assenza di studi clinici conclusivi a supporto, è consueto trattare un ipotiroidismo subclinico quando il TSH sia >10 mIU/L, in particolare nei pazienti <70 anni. Tuttavia molti endocrinologi ritengono di dover intervenire con la correzione anche per livelli di TSH più bassi (7 10 mIU/L).

Dott. Massimo Giammaria Direttore SC Cardiologia Martini - Maria Vittoria - Valdese ASL Città di Torino

L'obesità è un fattore di rischio per ipertensione e CAD ed è anche associata a un aumentato rischio di insufficienza cardiaca più facilmente con frazione di eiezione preservata. E' curioso il paradosso da molti descritto che lo Scompenso Cardiaco nel paziente obeso o sovrappeso abbia una prognosi migliore rispetto ai pazienti più magri, in particolare rispetto a quelli sottopeso. Restrizione calorica e l'esercizio fisico hanno avuto effetti benefici aggiuntivi sulla capacità di esercizio

e QOL nei pazienti con obesità e Scompenso con frazione di eiezione conservata.

Il paziente con Scompenso Cardiaco spesso mostra **una carenza di ferro e un certo grado di anemia**. Tale condizione è associata in modo indipendente alla ridotta capacità di esercizio, alla presenza di ricoveri ricorrenti per Scompenso Cardiaco e all'alta mortalità cardiovascolare e per tutte le cause.
Secondo i criteri dell'Organizzazione Mondiale della Sanità, l'anemia è definita come una concentrazione di emoglobina <12 g/dL nelle donne e <13 g/dl negli uomini. Nei pazienti con Scompenso Cardiaco, la carenza di ferro viene definita o dalla presenza di una concentrazione di ferritina sierica <100 ng/mL o da una concentrazione tra 100 e 299 ng/mL con saturazione della transferrina (TSAT) <20%. In caso di concomitante infiammazione e diversi disturbi come infezione, cancro, malattie del fegato per fare la diagnosi di carenza sono necessari valori di cut off più elevati poichè i valori di transferrina sierica sono di per se più elevati.
La carenza di ferro, che può essere presente indipendentemente dall'anemia, è diagnosticabile fino al 55% dei pazienti con insufficienza cardiaca cronica e fino all'80% di questi
con Scompenso Cardiaco acuto. Sebbene la causa esatta della carenza di ferro nell'insufficienza cardiaca rimanga sconosciuta, essa può essere causata da una maggiore perdita, da una ridotta assunzione o assorbimento (cioè malnutrizione, congestione intestinale) o da una alterazione del metabolismo causato dall'attivazione infiammatoria cronica dell'insufficienza cardiaca.
Clinicamente la carenza di ferro può compromettere la capacità funzionale, precipitare uno Scompenso acuto, facilitare la disfunzione del muscolo scheletrico ed è associato a fragilità, indipendentemente dall'anemia. Ad oggi nelle buone pratiche cliniche ogni paziente scompensato ospedalizzato viene sottoposto a screening marziale e trattato di conseguenza con supplemento di ferro. Il farmaco è il ferro carbossimaltoso che si è dimostrato sicuro migliorando i sintomi, la capacità di esercizio e qualità della vita dei pazienti con Scompenso Cardiaco a frazione di eiezione ridotta e carenza di ferro. Sofisticate tecniche statistiche hanno mostrato anche una riduzione del rischio di morte per tutte le cause, ricovero per causa cardiovascolare, morte per causa cardiovascolare, ospedalizzazione per Scompenso Cardiaco ricorrente. Gli effetti favorevoli della supplementazione di ferro sono risultati indipendente dalla coesistenza di anemia.
Gli agenti stimolanti l'eritropoietina non sono raccomandati per il trattamento dell'anemia nello Scompenso Cardiaco cronico a frazione di eiezione ridotta per aumento dei rischi tromboembolici a fronte dell'assenza di guadagno su reospedalizzazioni e morte. La terapia con ferro orale non è efficace nel ripristino del volume marziale e non ha migliorato la capacità di esercizio nei pazienti con Scompenso Cardiaco a frazione di eiezione ridotta e carenza di ferro. Pertanto non è raccomandata per il trattamento della carenza di ferro nei pazienti con Scompenso Cardiaco.

Spesso troviamo nello stesso paziente una **malattia renale cronica** e lo Scompenso Cardiaco. Entrambe le condizioni sono favorite da diabete e ipertensione che spesso coesistono in questi pazienti. La malattia renale cronica può peggiorare la funzione cardiovascolare causando ipertensione e calcificazioni vascolari. L'insufficienza cardiaca può peggiorare la funzione renale, attraverso gli effetti dell'attivazione neuroormonale e infiammatoria, dell'aumento della pressione venosa e dell'ipoperfusione.
La presenza di malattia renale cronica rappresenta un importante determinante indipendente di aumento della mortalità e morbilità nello Scompenso Cardiaco. Sovente specie durante l'uso dei nuovi efficacissimi farmaci per lo Scompenso Cardiaco – sacubitril-valsartan e glifozine- si osservano transitori e incrementi della creatininemia che entro certi limiti non devono determinare la sospensione di questi farmaci. Anche nel trattamento con diuretici dello Scompenso Cardiaco acuto si possono osservare transitori incrementi della creatininemia che non sono associati a esiti peggiori quando il paziente è libero da congestione.
Studi randomizzati hanno dimostrato che

i pazienti con Scompenso Cardiaco e malattia renale cronica concomitante sono a più alto rischio di eventi. Tuttavia i farmaci cardine nel trattamento dello Scompenso Cardiaco mostrano la loro efficacia anche nei pazienti scompensati con insufficienza renale lieve e moderata mentre sono disponibili prove limitate per quanto riguarda i pazienti con insufficienza renale grave con filtrato <30 ml/min/1,73 m2.
I benefici dei defibrillatori possono essere ridotti nei pazienti con Scompenso Cardiaco con grave disfunzione renale a causa del rischio competitivo di cause di morte non aritmiche.

Circa il 20% dei pazienti scompensati presentano una **Broncopneumopatia Cronica Ostruttiva** e questa ha un notevole impatto sui sintomi e sugli esiti. I segni e i sintomi delle due condizioni sono simili (la mancanza di fiato a riposo o da sforzo per esempio) e quindi la differenziazione tra Scompenso Cardiaco e BPCO può essere difficile. Il coinvolgimento polmonare che può essere concomitante in modo indipendente dallo Scompenso Cardiaco, deve essere individuato mediante appositi esami quali la spirometria o altre tecniche definite dallo specialista pneumologo.
Con le dovute attenzioni relative al singolo caso, tutto il trattamento farmacologico dell'insufficienza cardiaca è generalmente ben tollerato anche in presenza di malattia ostruttiva polmonare. I beta-bloccanti cardioselettivi (bisoprololo, metoprololo succinato o nebivololo) in particolare possono peggiorare la funzione polmonare nei singoli pazienti, ma non sono controindicati in senso lato né nella Broncopneumopatia né nell'asma.
I disturbi respiratori del sonno, si verificano in più di un terzo dei pazienti con Scompenso Cardiaco ed sono ancora più frequenti nei pazienti con Scompenso acuto.
Si tratta sostanzialmente dell'apnea centrale del sonno (CSA, tipo respirazione di Cheyne-Stokes) e dell'OSA (apnee notturne di tipo ostruttivo) o uno schema misto delle due condizioni.
È stato dimostrato che CSA e OSA sono associati a una prognosi peggiore nello Scompenso Cardiaco.
La diagnosi di disturbo del sonno è agevole: l'anamnesi dovrebbe coinvolgere il coniuge o il partner per la valutazione della presenza di apnee e del russamento. Tuttavia l'esame cardine è la polisonnografia che indaga molti parametri del paziente durante il sonno e permette di definire l'entità e il tipo di disturbo. Il trattamento del paziente con Scompenso Cardiaco a frazione di eiezione ridotta e OSA, quindi con disturbo di tipo ostruttivo, prevede l'uso di maschere per le vie aeree da applicare al paziente durante il sonno notturno e che insufflano una miscela di aria e ossigeno a pressione positiva (CPAP). Tale trattamento non è invece indicato nelle apnee di tipo centrale (CSA). In questi pazienti può essere presa in considerazione per la riduzione dei sintomi, la stimolazione del nervo frenico impiantabile. Tuttavia, nessuno di questi interventi è stato dimostrato avere effetti benefici sugli esiti nello Scompenso Cardiaco.

In generale i pazienti con Scompenso Cardiaco sono a maggior rischio di infezioni e hanno risultati peggiori una volta infettati. La presenza di una infezione concomitante può peggiorare i sintomi dello Scompenso Cardiaco ed essere un fattore scatenante di uno Scompenso acuto. La sepsi grave e la polmonite da sole possono causare un danno miocardico e deprimere la funzione cardiaca determinando una disfunzione cardiaca e Scompenso Cardiaco. Questa condizione è ovviamente più grave se si verifica in un paziente con una storia di Cardiaco cronico. Più recentemente, la pandemia causata dal COVID 19 si è rivelata una causa scatenante di peggioramento dello stato di compenso in coloro che avessero già una situazione di malattia cronica e ciò ha influito sulla morbilità e mortalità della pandemia.
E' ormai noto e provato da studi epidemiologici osservazionali e retrospettivi che la vaccinazione antinfluenzale sia associata a un ridotto rischio di tutte le cause morte in pazienti con Scompenso Cardiaco. In maniera analoga è consigliato caldamente di procedere alle vaccinazioni antistreptococcica e alla vaccinazione COVID-19, quando disponibile. La presenza di uno stato settico non indica la sospensione di quella che viene definita la terapia medica ottimale dello Scompenso qualora le condizioni emodinamiche e di pressione arteriosa lo consentano.

CON IL TEMPO QUESTA È DIVENTATA LA PIÙ FREQUENTE CAUSA DI OSPEDALIZZAZIONE NEL PAZIENTE OVER 60

Giovani e anziani Lo scompenso cardiaco non conosce età

Una terapia individualizzata e mirata a garantire il massimo beneficio possibile con il minor rischio di eventi avversi è sempre ottimale

Mario **B**o - **C**arlotta **P**ellerito - **F**rancesco **P**almas

Dott. Mario Bo, MD, PhD Professore Associato Direttore SCU Geriatria Dipartimento di Scienze Mediche Direttore Scuola di Specializzazione in Geriatria Università di Torino Città della Salute e della Scienza - Molinette

A causa del progressivo invecchiamento della popolazione e dell'aumentato tasso di sopravvivenza nelle sindromi coronariche acute, lo scompenso cardiaco (SC) è rapidamente diventato una delle più frequenti patologie cardiologiche, nonché la più frequente causa di ospedalizzazione nel paziente anziano.

Fortunatamente negli ultimi anni sono emerse nuove terapie farmacologiche per il trattamento dello SC a ridotta frazione di eiezione (SCrFE), con un beneficio dimostrato in numerosi trial clinici, sia in termini di mortalità, sia nella riduzione delle ospedalizzazioni (1.). Allo stato attuale in questi pazienti è raccomandata una terapia che comprenda un inibitore dell'enzima di conversione dell'angiotensina (ACE-i) o un sartano o, in pazienti ancora sintomatici nonostante questi farmaci, un inibitore della neprelisina e dell'angiotensina (ARNI), un β-bloccante, un antagonista del recettore dei mineralcorticoidi (MRA) e, sulla base dei trials clinici più recenti, un inibitore del co-trasportatore sodio-glucosio (SGLT2-i) a scelta fra Dapaglifozin e Empaglifozin, oltre ovviamente all'impiego di diuretici dell'ansa per mantenere lo stato euvolemico.

In considerazione dei benefici attesi vi è una forte pressione nella comunità cardiologica verso una rapida instaurazione di queste terapie, idealmente durante il ricovero o comunque prima della dimissione (2.3.) con indicazione ad un successivo rapido aumento posologico delle stesse fino al raggiungimento delle dosi target, se tollerate (4.). Alcuni studi, basati peraltro su casistiche di pazienti per lo più non anziani e con limitate comorbilità, hanno infatti suggerito che un approccio più cauto possa portare ad un aumento della mortalità e delle riospedalizzazioni, secondo un concetto definito come "time is prognosis", il tempo è prognosi (5.).

Purtroppo questa ricca ed efficace offerta farmacologica al momento risulta limitata al solo SCrFE, mentre per quel che riguarda il fenotipo dello scompenso cardiaco a frazione di eiezione preservata (SCpFE), che rappresenta il 50% delle forme di SC ed è più tipico della popolazione anziana, solo gli SGLT2-i, allo stato attuale, hanno dimostrato un'ipotesi di efficacia terapeutica. Dapaglifozin e soprattutto Empaglifozin hanno infatti evidenziato una riduzione nel peggioramento dello SC e nelle riospedalizzazioni nei pazienti con SC, soprattutto con frazione di eiezione attorno al mildly-reduced, senza avere però effetti sulla mortalità secondaria a patologie cardiovascolari o generale (6.7.).

Nonostante queste evidenze è noto come l'effettiva implementazione della terapia medica basata sulle linee guida (Guideli-

nes-Directed Medical Therapy, GDMT) non sia ottimale nella popolazione generale e lo sia ancora meno nel paziente anziano (8.9.). Diversi studi hanno infatti dimostrato che nei pazienti in cui la GDMT viene meno applicata si osservano un più alto tasso di mortalità e ospedalizzazioni, suggerendo implicitamente che una migliore aderenza alla GDMT si traduca in uguali benefici anche nella popolazione anziana. Tuttavia, a nostro avviso queste conclusioni non sono interamente condivisibili, per diverse ragioni.

Innanzitutto i pazienti anziani con SC del mondo reale, sono diversi da quelli arruolati nei trial clinici randomizzati-controllati (RCTs), essendo molto più vecchi, con maggior carico di comorbilità e peggiori condizioni di salute, oltre ad avere spesso un precario stato funzionale e cognitivo, che complessivamente incidono pesantemente sulla prognosi, limitando notevolmente il beneficio atteso dalle terapie mediche, oltre a comportare un maggior rischio di eventi avversi dovuti alle terapie stesse (10.). Inoltre negli studi clinici non sono presi in considerazione gli outcome funzionali, che spesso sono i più importanti per i pazienti in questa fascia di età (10.). Mentre l'età media dei partecipanti arruolati all'interno dei principali RCTs che hanno dimostrato l'efficacia dei β-bloccanti, degli ACE-i o dei sartani era compresa fra i 58 e i 66 anni, con una percentuale di donne nell'ordine del 20%, negli studi osservazionali del mondo reale l'età media dei ricoverati per SC è 79 anni, e più della metà sono soggetti di sesso femminile. Inoltre solo una minoranza di questi pazienti sono ricoverati nelle cardiologie e la maggior parte viene curata in reparti di area internistica e geriatrica (11.).

È noto poi come le sindromi geriatriche, quali la fragilità, la dipendenza funzionale e il deterioramento cognitivo, oltre al numero di comorbilità siano frequenti negli ultra75enni ed associati ad un più elevato rischio di morte, eventi avversi e ospedalizzazione per cause non cardiovascolari (12.). Inoltre, in questi pazienti terapie che abbassano troppo bruscamente la pressione arteriosa (ACE-i, sartani, MRA e ARNI) o che riducono eccessivamente la volemia (diuretici) possono facilmente determinare episodi ipotensivi, sincopi, cadute e, soprattutto in presenza di una precaria funzionalità renale, un danno renale acuto (13. 14.). Infatti, diversi studi dimostrano come il maggiore rischio di rientro in ospedale entro 30 giorni dalla dimissione per SC è dovuto prevalentemente a cause cardiologiche (nel 50% dei casi per riacutizzazione di SC), mentre le successive riospedalizzazioni sono per lo più dovute a cause non cardiologiche (15.16.), che diventano prevalenti ad un anno dalla prima dimissione (16.). Tra queste le principali sono gli scompensi metabolici, i disturbi elettrolitici, le infezioni, l'insufficienza renale acuta e le esacerbazioni di BPCO, (17.) oltre a quelle ascrivibili agli effetti avversi della terapia farmacologica, come le sincopi e le cadute, talora con conseguenze traumatiche, che espongono gli anziani agli effetti negativi intrinsecamente legati all'ospedalizzazione, come perdita di massa muscolare, delirium e peggioramento dei livelli di autonomia funzionale (18.19.20.). Complessivamente questi dati suggeriscono che le evidenze degli RCTs non possono quindi essere generalizzate indiscriminatamente a "tutti" i pazienti anziani, ma che in questi pazienti occorra un approccio individualizzato basato sulle condizioni generali di salute e sull'aspettativa di vita del singolo individuo, nel tentativo di ottimizzare i benefici e minimizzare gli eventi avversi. Alcuni studi in passato hanno documentato effettivamente una peggior prognosi nei pazienti anziani non aderenti alle terapie standard ma la mancata aderenza alla GDMT non era indipendentemente associata alla prognosi, il che implicitamente suggerisce che all'interno dell'eterogeneo gruppo degli anziani con SC ve ne siano molti in condizioni di salute complessivamente buone, nei quali una terapia ottimale può verosimilmente por-

Dott.ssa Carlotta Pellerito "Scuola di Specializzazione in Geriatria, SCU Geriatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino"

Dott. Francesco Palmas "Scuola di Specializzazione in Geriatria, SCU Geriatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino"

tare gli stessi benefici clinici osservati negli RCTs, mentre ve ne siano altri in assai più compromesse condizioni di salute, nei quali le stesse terapie non solo non producono benefici, ma possono addirittura generare eventi avversi (21.).
Fortunatamente, la maggioranza dei medici sa che la corretta applicazione della GDMT non è sinonimo di uniformità di cura (22.) e che il mondo dei pazienti reali è diverso da quello dei trials clinici. Come per qualsiasi altra patologia, anche nello scompenso cardiaco l'approccio terapeutico nel paziente anziano non può quindi essere esclusivamente "disease-oriented" ma deve essere "patient-centered". In questi pazienti è quindi imprescindibile una valutazione globale dell'individuo, che comprenda le comorbilità associate, la politerapia in atto e gli eventuali rischi di interazioni farmacologiche, i livelli di autonomia funzionale e cognitiva, nonché la spettanza di vita ed il rischio di eventi avversi. Su queste basi ci si orienterà verso una terapia individualizzata e mirata a garantire il massimo beneficio possibile con il minor rischio di eventi avversi, ottenibile solo con un'attenta sorveglianza clinica e rivalutazioni ravvicinate (23.), evitando l'"inerzia" prescrittiva, senza quindi mai negare il giusto farmaco al giusto paziente. In tal senso le vecchie linee guida europee del 2016 sull'insufficienza cardiaca suggerivano nel paziente anziano "...ottimizzare la terapia medica lentamente, con frequente monitoraggio [...] riducendo dove possibile la poli-farmacoterapia e cercando laddove necessario il consiglio di specialisti nella cura dell'anziano".
Forse è il caso, per una volta, di continuare a seguire linee guida meno aggiornate?

Bibliografia

1. McDonagh, T. A., Metra, M., Adamo, M., Gardner, R. S., Baumbach, A., Böhm, M., Burri, H., Butler, J., Čelutkienė, J., Chioncel, O., Cleland, J. G. F., Coats, A. J. S., Crespo-Leiro, M. G., Farmakis, D., Gilard, M., Heymans, S., Hoes, A. W., Jaarsma, T., Jankowska, E. A., Lainscak, M., ... ESC Scientific Document Group (2021). 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. European heart journal, 42(36), 3599–3726. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368
2. Savarese, G., Bodegard, J., Norhammar, A., Sartipy, P., Thuresson, M., Cowie, M. R., Fonarow, G. C., Vaduganathan, M., & Coats, A. J. S. (2021). Heart failure drug titration, discontinuation, mortality and heart failure hospitalization risk: a multinational observational study (US, UK and Sweden). European journal of heart failure, 23(9), 1499–1511. https://doi.org/10.1002/ejhf.2271
3. McMurray, J. J. V., & Packer, M. (2021). How Should We Sequence the Treatments for Heart Failure and a Reduced Ejection Fraction?: A Redefinition of Evidence-Based Medicine. Circulation, 143(9), 875–877. https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.052926
4. Mebazaa, A., Davison, B., Chioncel, O., Cohen-Solal, A., Diaz, R., Filippatos, G., Metra, M., Ponikowski, P., Sliwa, K., Voors, A. A., Edwards, C., Novosadova, M., Takagi, K., Damasceno, A., Saidu, H., Gayat, E., Pang, P. S., Celutkiene, J., & Cotter, G. (2022). Safety, tolerability and efficacy of up-titration of guideline-directed medical therapies for acute heart failure (STRONG-HF): a multinational, open-label, randomised, trial. Lancet (London, England), 400(10367), 1938–1952. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)02076-1
5. Abdin, A., Anker, S. D., Butler, J., Coats, A. J. S., Kindermann, I., Lainscak, M., Lund, L. H., Metra, M., Mullens, W., Rosano, G., Slawik, J., Wintrich, J., & Böhm, M. (2021). 'Time is prognosis' in heart failure: time-to-treatment initiation as a modifiable risk factor. ESC heart failure, 8(6), 4444–4453. https://doi.org/10.1002/ehf2.13646
6. Anker, S. D., Butler, J., Filippatos, G., Ferreira, J. P., Bocchi, E., Böhm, M., Brunner-La Rocca, H. P., Choi, D. J., Chopra, V., Chuquiure-Valenzuela, E., Giannetti, N., Gomez-Mesa, J. E., Janssens, S., Januzzi, J. L., Gonzalez-Juanatey, J. R., Merkely, B., Nicholls, S. J., Perrone, S. V., Piña, I. L., Ponikowski, P., ... EMPEROR-Preserved Trial Investigators (2021). Empagliflozin in Heart Failure with a Preserved Ejection Fraction. The New England journal of medicine, 385(16), 1451–1461. https://doi.org/10.1056/NEJMoa2107038
7. Solomon, S. D., McMurray, J. J. V., Claggett, B., de Boer, R. A., DeMets, D., Hernandez, A. F., Inzucchi, S. E., Kosiborod, M. N., Lam, C. S. P., Martinez, F., Shah, S. J., Desai, A. S., Jhund, P. S., Belohlavek, J., Chiang, C. E., Borleffs, C. J. W., Comin-Colet, J., Dobreanu, D., Drozdz, J., Fang, J. C., ... DELIVER Trial Committees and Investigators (2022). Dapagliflozin in Heart Failure with Mildly Reduced or Preserved Ejection Fraction. The New England journal of medicine, 387(12), 1089–1098. https://doi.org/10.1056/NEJMoa2206286
8. Stolfo, D., Sinagra, G., & Savarese, G. (2022). Evidence-based Therapy in Older Patients with Heart Failure with Reduced Ejection Fraction. Cardiac failure review, 8, e16. https://doi.org/10.15420/cfr.2021.34
9. Akita, K., Kohno, T., Kohsaka, S., Shiraishi, Y., Nagatomo, Y., Izumi, Y., Goda, A., Mizuno, A., Sawano, M., Inohara, T., Fukuda, K., Yoshikawa, T., & West Tokyo Heart Failure Registry Investigators (2017). Current use of guideline-based medical therapy in elderly patients admitted with acute heart failure with reduced ejection fraction and its impact on event-free survival. International journal of cardiology, 235, 162–168. https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.02.070
10. Orso, F., Herbst, A., Pratesi, A., Fattirolli, F., Ungar, A., Marchionni, N., & Baldasseroni, S. (2022). New Drugs for Heart Failure: What is the Evidence in Older Patients?. Journal of cardiac failure, 28(2), 316–329. https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2021.07.011
11. Maggioni, A. P., & Andreotti, F. (2021). Closing the Gap Between Populations Enrolled in Traditional Randomized Controlled Trials and Patients Encountered in Clinical Practice: The Case of Heart Failure. Circulation. Heart failure, 14(9), e008840. https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.121.008840
12. Sánchez, E., Vidán, M. T., Serra, J. A., Fernández-Avilés, F., & Bueno, H. (2011). Prevalence of geriatric syndromes and impact on clinical and functional outcomes in older patients with acute cardiac diseases. Heart (British Cardiac Society), 97(19), 1602–1606. https://doi.org/10.1136/hrt.2011.227504
13. 9. Huynh, B. C., Rovner, A., & Rich, M. W. (2006). Long-term survival in elderly patients hospitalized for heart failure: 14-year follow-up from a prospective randomized trial. Archives of internal medicine, 166(17), 1892–1898. https://doi.org/10.1001/archinte.166.17.1892
14. Chaumont, M., Pourcelet, A., van Nuffelen, M., Racapé, J., Leeman, M., & Hougardy, J. M. (2016). Acute Kidney Injury in Elderly Patients With Chronic Kidney Disease: Do Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitors Carry a Risk?. Journal of clinical hypertension (Greenwich, Conn.), 18(6), 514–521. https://doi.org/10.1111/jch.12795
15. Fernandez-Gasso, L., Hernando-Arizaleta, L., Palomar-Rodríguez, J. A., Abellán-Pérez, M. V., & Pascual-Figal, D. A. (2017). Trends, causes and timing of 30-day readmissions after hospitalization for heart failure: 11-year population-based analysis with linked data. International journal of cardiology, 248, 246–251. https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.07.094
16. Bottle, A., Goudie, R., Bell, D., Aylin, P., & Cowie, M. R. (2016). Use of hospital services by age and comorbidity after an index heart failure admission in England: an observational study. BMJ open, 6(6), e010669. https://doi.org/10.1136/bmjopen-2015-010669
17. Blecker, S., Herrin, J., Li, L., Yu, H., Grady, J. N., & Horwitz, L. I. (2019). Trends in Hospital Readmission of Medicare-Covered Patients With Heart Failure. Journal of the American College of Cardiology, 73(9), 1004–1012. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.12.040
18. Loggers, S. A. I., Nijdam, T. M. P., Folbert, E. C., Hegeman, J. H. H., Van der Velde, D., Verhofstad, M. H. J., Van Lieshout, E. M. M., & Joosse, P. (2022). Prognosis and institutionalization of frail community-dwelling older patients following a proximal femoral fracture: a multicenter retrospective cohort study. Osteoporosis international : a journal established as result of cooperation between the European Foundation for Osteoporosis and the National Osteoporosis Foundation of the USA, 33(7), 1465–1475. https://doi.org/10.1007/s00198-022-06394-y
19. Morri, M., Ambrosi, E., Chiari, P., Orlandi Magli, A., Gazineo, D., D' Alessandro, F., & Forni, C. (2019). One-year mortality after hip fracture surgery and prognostic factors: a prospective cohort study. Scientific reports, 9(1), 18718. https://doi.org/10.1038/s41598-019-55196-6
20. Gill, T. M., Allore, H. G., Holford, T. R., & Guo, Z. (2004). Hospitalization, restricted activity, and the development of disability among older persons. JAMA, 292(17), 2115–2124. https://doi.org/10.1001/jama.292.17.2115
21. Akita, K., Kohno, T., Kohsaka, S., Shiraishi, Y., Nagatomo, Y., Izumi, Y., Goda, A., Mizuno, A., Sawano, M., Inohara, T., Fukuda, K., Yoshikawa, T., & West Tokyo Heart Failure Registry Investigators (2017). Current use of guideline-based medical therapy in elderly patients admitted with acute heart failure with reduced ejection fraction and its impact on event-free survival. International journal of cardiology, 235, 162–168. https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.02.070
22. Djulbegovic, B., & Guyatt, G. H. (2014). Evidence-based practice is not synonymous with delivery of uniform health care. JAMA, 312(13), 1293–1294. https://doi.org/10.1001/jama.2014.10713
23. Hanon, O., Belmin, J., Benetos, A., Chassagne, P., De Decker, L., Jeandel, C., Krolak-Salmon, P., Nourhashemi, F., & Paccalin, M. (2021). Consensus of experts from the French Society of Geriatrics and Gerontology on the management of heart failure in very old subjects. Archives of cardiovascular diseases, 114(3), 246–259. https://doi.org/10.1016/j.acvd.2020.12.001

SEMPRE PIÙ È NECESSARIO CHE QUESTI ESAMI SPECIFICI SIANO ESEGUITI DA CHI CONOSCE LO SCOMPENSO

Diagnostica per immagini Ecocardiografia, ecografia toracica e risonanza magnetica cardiaca

Le metodiche di imaging cardiovascolare sono uno strumento indispensabile per un corretto inquadramento ed una adeguata gestione del paziente

Claudia Raineri

Lo scompenso cardiaco è una sindrome caratterizzata da sintomi (es. astenia, dispnea), e segni (es. turgore giugulare, crepitii polmonari, edemi declivi), derivanti da alterazioni strutturali e/o funzionali cardiache, risultanti in una riduzione della gittata cardiaca e/o un aumento delle pressioni endocavitarie in condizioni basali e/o durante sforzo. Accanto ad una condizione manifesta di scompenso cardiaco, esiste una fase pre-clinica dello scompenso cardiaco durante la quale i pazienti, pur presentando anomalie cardiache funzionali e/o strutturali, non evidenziano ancora segni e/o sintomi della patologia.

Nella gestione clinica dei pazienti con scompenso cardiaco, l'imaging cardiovascolare trova il suo impiego sia nel percorso diagnostico, che nella pianificazione del trattamento e nel follow-up.

Nell'ambito dell'imaging cardiovascolare, l'ecocardiografia è certamente la metodica di primo impiego per visualizzare la struttura e la funzione cardiaca nei pazienti con scompenso cardiaco.

La risonanza magnetica cardiaca, tuttavia, nel corso degli ultimi anni ha assunto un ruolo progressivamente più rilevante e rappresenta oggi il "gold standard" per la misurazione delle volumetrie e della funzione delle cavità cardiache nonché per la caratterizzazione tissutale del muscolo miocardico.

Un aspetto importante da sottolineare è quello che il massimo beneficio da queste tecniche si ottiene se esse sono eseguite dal medico esperto di scompenso cardiaco che conosce il malato. Infatti un ecocardiogramma eseguito nel contesto di una valutazione clinica di un paziente affetto da scompenso sarà molto più accurato e più utile rispetto ad un esame effettuato da un esecutore non esperto di questo settore e non a conoscenza del quadro clinico.

Dott.ssa Claudia Raineri Divisione di Cardiologia Città della Salute e della Scienza Ospedale Molinette Torino

ECOCARDIOGRAFIA

L'ecocardiografia è una procedura di diagnostica cardiologica non invasiva, che quindi può essere ripetuta molte volte senza alcun rischio per il paziente. L'esame impiega gli ultrasuoni e serve a ricevere informazioni sul cuore e sulle sue strutture interne. Individua in particolare volume, funzione sistolica e diastolica (fasi del ciclo cardiaco legate alla contrazione ed al rilasciamento del muscolo cardiaco) delle camere ventricolari così come la morfologia e la funzione degli apparati valvolari.

L'esame può fornire innanzitutto una stima accurate della frazione di eiezione del ventricolo sinistro che indirizza verso la diagnosi del tipo di scompenso di cui è affetto il paziente (Figura 1). Infatti, come menzionato nelle precedenti sezioni, lo scompenso cardiaco viene oggi classificato in tre categorie a seconda della frazione

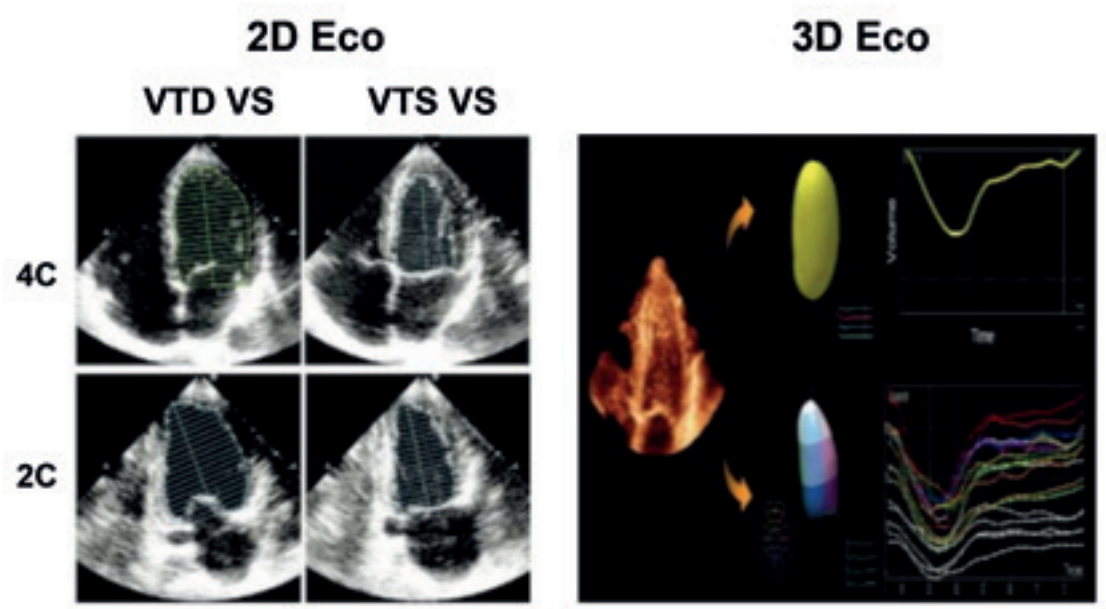


Figura 1 A sinistra immagini in proiezione 4 camere asse lungo e 2 camere asse lungo del ventricolo sinistro in di a stole e in sistole per la misurazione delle volumetrie e della frazione di eiezione. A destra acquisizione volumetrica 3D del ventricolo sinistro.

di eiezione del ventricolo sinistro (ovvero la percentuale di sangue contenuto nel ventricolo che viene espulsa ad ogni battito cardiaco):

1 scompenso cardiaco a frazione di eiezione ridotta (FE <40%);
2 scompenso cardiaco a frazione di eiezione intermedia (FE 40-49%)
3 scompenso cardiaco a frazione di eiezione preservata (FE ≥50%)

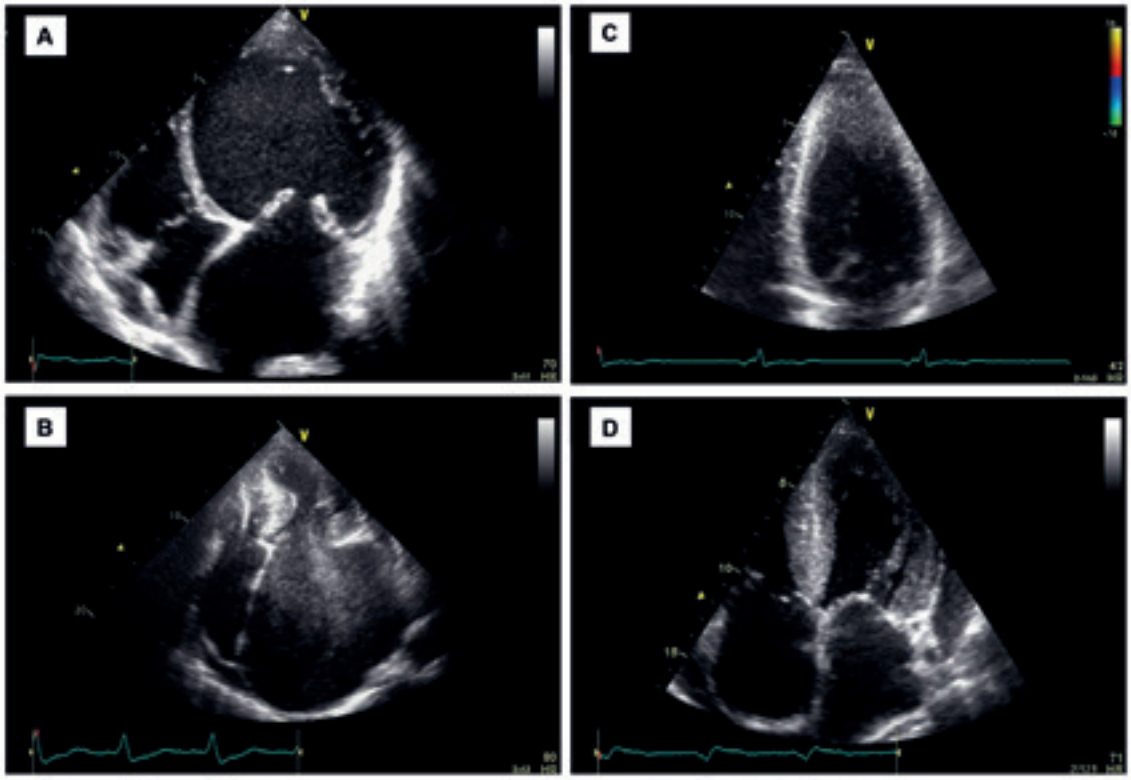
Questa prima classificazione è molto importante perché l'approccio terapeutico è diverso a seconda della categoria di scompenso identificata. Per esempio molti dei farmaci che sappiamo essere utili e necessari per i pazienti con scompenso cardiaco a frazione di eiezione ridotta, come gli Ace-inibitori e il sacubitril/valsartan, non sono stati dimostrati essere efficaci nei pazienti con scompenso cardiaco a frazione di eiezione preservata. Inoltre, un altro approccio che può salvare la vita al paziente con scompenso cardiaco, l'impianto del defibrillatore automatico (ICD) viene deciso sulla base del valore di frazione d'eiezione del paziente. Anche se la risonanza magnetica ha una precisione maggiore nello stabilire il valore esatto della frazione d'eiezione rispetto all'ecocardiografia, una ecocardiografia eseguita da un medico esperto, eventualmente utilizzando anche le tecnologie più moderne di ricostruzione della morfologia del ventricolo sinistro, inclusa l'ecocardiografia tridimensionale, è adeguata per prendere le decisioni cliniche necessarie.

Quindi già queste prime informazioni ottenute dall'ecocardiografia sono in grado di condurre ad una strategia terapeutica che riduce la mortalità nei pazienti con scompenso, in particolare in quelli a frazione di eiezione ridotta.

L'ecocardiografia ha anche il compito di ipotizzare la causa più probabile per i pazienti con scompenso cardiaco a frazione di eiezione preservata. In questi pazienti potrebbero essere presenti delle malattie delle valvole cardiache come la valvola aortica e la valvola mitralica (entrambe nel cuore di sinistra), più raramente a carico del cuore di destra. L'ecocardiogramma identificherà la presenza eventuale di un ispessimento della parete del ventricolo sinistro, ovvero una ipertrofia e potrà anche ipotizzare la più verosimile tra le cause che conducono all'ipertrofia. Tra queste l'ipertrofia del cuore d'atleta, l'ipertrofia da cardiopatia ipertensiva (di chi ha avuto la pressione alta per molti anni), l'ipertrofia da stenosi aortica, l'ipertrofia da cardiomiopatia ipertrofica, l'ipertrofia da amiloidosi o, ancora da cause più rare come la malattia di Fabry (Figura 2).

Oltre all'immagine del cuore e del suo movimento, l'esame ecocardiografico include anche un'analisi accurata dei flussi di sangue nei vari distretti, tramite la tecnica doppler. Questo approccio si basa sull'effetto Doppler, che rappresenta la variazione nella frequenza di un'onda sonora prodotta da un oggetto in movimento. In pratica, si utilizza il trasduttore a ultrasuoni posto sulla superficie del torace del paziente, il quale emette una serie di onde sonore ad alta frequenza che penetrano nel tessuto corporeo e rimbalzano sui tessuti interni ad esso. Queste onde sonore, una volta rimbalzate sulle strutture cardiache, vengono rilevate dallo stesso trasduttore, che le converte in un segnale elettronico.

Figura 2
Quattro diversi quadri di scompenso cardiaco in cui l'ecocardiografia è in grado di suggerirne la causa.
A) Cardiomiopatia dilatativa. B) Cardiomiopatia restrittiva.
C) Cardiomiopatia ipertrofica apicale. D) Cardiomiopatia infiltrativa.



Questa tecnologia consente di esplorare i flussi di sangue all'interno del cuore ed è quindi la metodologia principale per valutare le alterazioni delle valvole cardiache. Infatti queste alterazioni causeranno dei flussi sanguigni alterati; per esempio, in caso di una stenosi aortica si verificherà una accelerazione della velocità del flusso del sangue attraverso la valvola ristretta e questo aumento di velocità, rilevabile al doppler, consentirà una stima accurata del gradiente di pressione tra il ventricolo e l'aorta e quindi una stima della gravità del restringimento della valvola stessa. Più veloce il flusso, maggiore il gradiente e più grave la stenosi aortica. Il Doppler consentirà anche di quantificare le insufficienze valvolari mitralica e tricuspidalica e da questa ultima analisi potrà anche essere ricavata una stima della pressione massima (sistolica) presente in arteria polmonare.
L'esame doppler della fase diastolica, ovvero del riempimento ventricolare consentirà invece di valutare la presenza di una elevata pressione intraventricolare, in particolare a sinistra, identificando quella che viene definita una "fisiologia restrittiva". Queste informazioni sono molto utili al cardiologo esperto di scompenso per ottimizzare la terapia farmacologica, ovvero per migliorare la qualità delle cure, personalizzandole al singolo paziente che viene valutato e visitato.
Negli ultimi anni vi sono stati importanti progressi tecnologici nell'ecocardiografia. Per esempio è possibile oggi ottenere ecocardiografie 3D ovvero tridimensionali in tempo reale. L'ecocardiogramma tridimensionale consente di valutare con precisione maggiore rispetto all'ecocardiogramma tradizionale i volumi delle camere cardiache ed i parametri da essi derivati, come la frazione di eiezione. Con questo approccio ci si avvicina maggiormente alla precisione consentita dalla risonanza magnetica cardiaca (vedi oltre). Progressi significativi sono stati fatti anche sulle tecniche di valutazione della funzione ventricolare destra una variabile che assume un significato sempre più importante, in particolare nei pazienti con scompenso cardiaco cronico.
Oltre alle valutazioni in convinzioni di base, a riposo, sono possibili esami ecocardiografici anche sottoponendo il cuore ad uno stress, sia esso fisico, come l'esercizio o farmacologico come una infusione di dobutamina. Questo esame viene talora eseguito nei pazienti con disfunzione ven-

tricolare sinistra post-infarto, per la valutazione della vitalità miocardica, guidando l'indicazione verso una rivascolarizzazione miocardica chirurgica o percutanea (by-pass o angioplastica) e più in generale per valutare la presenza della cosiddetta "riserva" di contrazione del cuore.

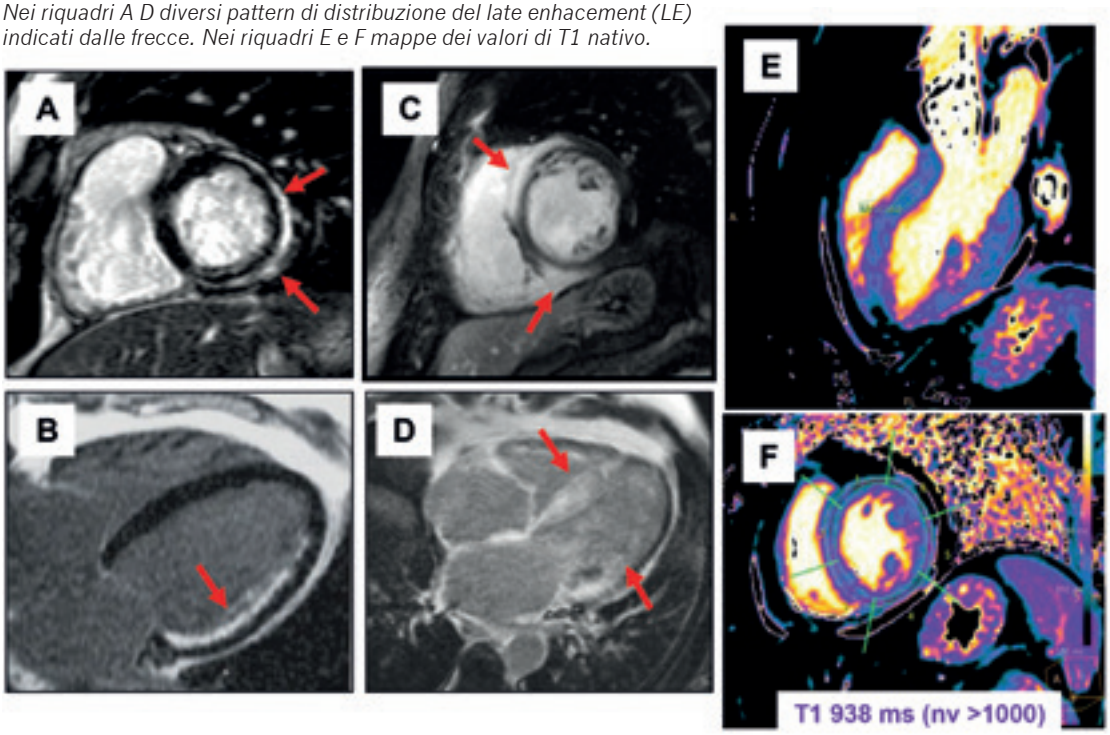
ECOGRAFIA TORACICA

Le informazioni ricavabili dall'uso di ultrasuoni nei pazienti con scompenso comprendono anche l'ecografia polmonare. L'elevata riproducibilità intra-osservatore e inter-osservatore, la relativa facilità di apprendimento, la breve durata dell'esame (non superiore a 5 minuti) e la natura non invasiva di questa tecnica, la rendono uno strumento molto vantaggioso e praticabile al letto del malato. Tra l'altro, per un'ecografia polmonare non sono necessarie apparecchiature particolarmente sofisticate od ingombranti, ma è sufficiente un ecografo portatile anche di piccole dimensioni e di costo relativamente contenuto. L'esame ecografico del polmone ha un significato particolarmente rilevante nella fase acuta dello scompenso, costituendo, per esempio, un esame irrinunciabile per i pazienti che si presentano in pronto soccorso lamentando mancanza di fiato. Per valutare la causa di una mancanza di fiato in un paziente, il medico ha oggi a disposizione principalmente 4 strumenti: L'auscultazione cardiaca con il fonendoscopio, la radiografia del torace, il dosaggio di marcatori specifici sanguigni (in particolare NTproBNP) e l'ecografia polmonare. Nei pazienti con congestione polmonare (la conseguenza dell'aumento delle pressioni di riempimento delle camere cardiache di sinistra), l'ecografia polmonare evidenzierà le cosiddette linee B, che sono artefatti verticali che derivano dall'aumento della densità interstiziale per accumulo di fluidi. E' stato dimostrato che questo riscontro è molto più preciso per definire l'origine cardiogena (da congestione polmonare o, nei casi più gravi edema polmonare) della mancanza di fiato rispetto all'auscultazione con fonendoscopio o alla radiografia del torace.

LA RISONANZA MAGNETICA CARDIACA

La risonanza magnetica cardiaca (RMC) è la metodologia più completa per la valutazione delle caratteristiche e della gravità della cardiopatia sottostante in un paziente con scompenso cardiaco. Essa

Figura 3
Caratterizzazione tissutale miocardica alla RMC.
Nei riquadri A D diversi pattern di distribuzione del late enhacement (LE) indicati dalle frecce. Nei riquadri E e F mappe dei valori di T1 nativo.



consente un approccio multiparametrico completo, comprendendo una valutazione accurata della funzione di entrambi i ventricoli sia a livello globale che a livello dei vari segmenti che li compongono. Consente inoltre una caratterizzazione dei tessuti, informazione che non è possibile ottenere altrimenti in maniera non invasiva.
L'elevata precisione rende la RMC la tecnica di imaging di riferimento per la valutazione dei volumi ventricolari e della frazione di eiezione, poiché le misurazioni sono indipendenti dalle assunzioni geometriche, a differenza dell'ecocardiografia bidimensionale e rappresenta la tecnica di prima scelta nei pazienti con una finestra acustica sfavorevole o malattie congenite complesse nei quali l'ecocardiografia non è in grado di fornire informazioni precise. In dettaglio, sequenze cine b-SSFP (breath-hold steady-state free precession) vengono utilizzate per valutare la morfologia e la funzione cardiaca, fornendo informazioni sullo spessore della parete miocardica, sul pattern geometrico dei ventricoli e sulla funzione globale e regionale. La RMC fornisce inoltre una caratterizzazione superiore della disfunzione miocardica subclinica con l'uso del feature tracking, un metodo di post-elaborazione che può essere applicato alle immagini cine acquisite in modo routinario e consente la rilevazione di una compromissione della deformazione miocardica.
Come indicato in precedenza, nei pazienti con disfunzione ventricolare sinistra, è molto importante discriminare se la disfunzione sia di origine ischemica o non ischemica. Questa seconda categoria comprende numerose diagnosi (vedi la trattazione specifica in questo stesso numero della rivista) tra le quali una cardiomiopatia dilatativa idiopatica, una cardiomiopatia infiammatoria, una cardiomiopatia aritmogena, una cardiomiopatia infiltrativa, una cardiomiopatia tossica etc, oltre alle disfunzioni valvolari. Al fine di caratterizzare il tessuto miocardico, si effettuano nel corso dell'esame di risonanza acquisizioni di immagini con sequenze specifiche (T2w-STIR) per valutare la presenza di edema tissutale. La mappatura del T2 ha inoltre dimostrato di differenziare quantitativamente i segmenti miocardici con edema in base al loro valore T2 più elevato, sia nelle cardiomiopatie infiammatorie acute che nelle lesioni ischemiche acute, e di diagnosticare l'eccesso di ferro miocardico. La mappatura del T1 eseguita prima e dopo la somministrazione del mezzo di contrasto consente di rilevare, oltre all'edema miocardico, anche la fibrosi e l'infiltrazione miocardica diffuse, quantificando la frazione del volume extracellulare (ECV) con alta precisione. L'esame si completa abitualmente con l'iniezione di un apposito mezzo di contrasto, il gadolinio. La visualizzazione delle zone cardiache con impregnazione tardiva di gadolinio consente di individuare zone di fibrosi. Queste immagini consentono abitualmente di distinguere una causa ischemica da una non ischemica nella origine della fibrosi. Infatti, nella cardiomiopatia ischemica, la zona di impregnazione tardiva di gadolinio coinvolge tipicamente il sub-endocardio (ovvero la parte più interna della parete cardiaca, vicino alla cavità del ventricolo), con o senza estensione transmurale (cioè a tutto spessore), ed è situato in una regione coerente con il territorio di distribuzione di un'arteria coronarica. Nelle cardiomiopatie non ischemiche e tipicamente nella miocardite, la zona di impregnazione tardiva di gadolinio coinvolge lo strato medio o subepicardico (verso quindi l'esterno della parete del muscolo cardiaco (Figura 3). L'estensione della zona di fibrosi miocardica ha anche importanti implicazioni per la prognosi del paziente ed in particolare per il rischio di aritmie maligne. La sua conoscenza contribuirà pertanto alla decisione se impiantare o meno con un defibrillatore impiantabile uno specifico paziente.
Anche con la RMC è possibile eseguire esami in condizioni di stress, abitualmente utilizzando un agente farmacologico come l'adenosina o la dobutamina per lo studio della vitalità miocardica.

CONCLUSIONI

Le metodiche di imaging cardiovascolare sono uno strumento indispensabile per un corretto inquadramento ed una adeguata gestione del paziente con scompenso cardiaco fin dalla iniziale presentazione clinica.

SONO ESSENZIALMENTE TRE GLI ELEMENTI FONDAMENTALI PER COMPRENDERE IL TRATTAMENTO IN QUESTI CASI

Terapia dello scompenso cardiaco acuto e cronico

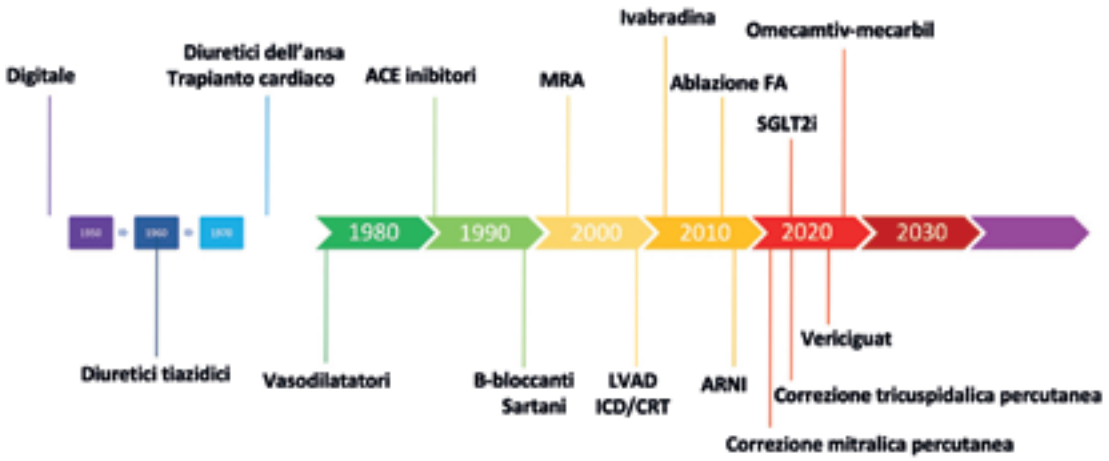
Negli ultimi anni sempre di più c'è una progressiva diversificazione delle opzioni terapeutiche con maggiori possibilità di personalizzazione

Simone Fea

Dott. Simone Frea
Unità di Cure Intensive Cardiologiche - Cardiologia Dipartimento cardio-toraco-vascolare Città della Salute e della Scienza, Torino

La terapia dell'insufficienza cardiaca sistolica, ovvero dell'incapacità del cuore di pompare "a valle" una quantità adeguata di sangue senza sovraccaricare le strutture che si trovano "a monte", si fonda su alcuni principi comuni e universalmente condivisi, indipendentemente dalle malattie che hanno causato le alterazioni strutturali e funzionali del muscolo cardiaco. In generale la cavità primariamente colpita è il ventricolo sinistro e solo secondariamente il ventricolo destro. L'insufficienza cardiaca sistolica si presenta in una forma cronica (impropriamente ma diffusamente definita come scompenso cardiaco cronico), in cui i segni e i sintomi della malattia sono discretamente controllati dalla terapia, intervallata da alcuni episodi di riacutizzazione (scompenso cardiaco acuto), in cui la gravità dei disturbi impone quasi sempre un'ospedalizzazione.
Gli elementi fondamentali per comprendere il trattamento dello scompenso cardiaco sono 3: la ridotta portata cardiaca (ovvero la quantità di sangue che viene pompata dal cuore), la congestione (ovvero l'accumulo di liquidi nei distretti "a monte" della cavità colpita, ovvero il polmone per il ventricolo sinistro, il fegato, l'addome e gli arti inferiori per quanto riguarda il ventricolo destro) e l'attivazione del sistema neuro-ormonale (in primis il sistema renina-angiotensina-aldosterone ed il sistema nervoso simpatico). Questi 3 elementi sono legati indissolubilmente uno all'altro. Giusto a titolo di esemplificativo, il peggioramento della portata cardiaca si associa ad una maggiore attivazione del sistema neuro-ormonale e ad un aumento della congestione; l'attivazione neuro-ormonale determina a sua volta un aumento della congestione e alla lunga anche una riduzione della portata, così come la congestione peggiora la portata cardiaca. Benché possa risultare intuitivo pensare di intervenire migliorando direttamente la capacità di pompare del cuore (se il cuore pompa bene i liquidi non si accumulano impropriamente e i sistemi neuro-ormonali non si iper-attivano), a tutt'oggi non vi sono trattamenti approvati per lo scompenso cardiaco cronico che riescano a migliorare direttamente la capacità di pompare del cuore senza aumentare la mortalità dei pazienti. I farmaci inotropi (ovvero i farmaci che aumentano la contrattilità del muscolo cardiaco) sono pertanto relegati alle sole forme di scompenso cardiaco acuto severo, in cui la portata cardiaca diventa così bassa da minare la funzione degli altri organi come rene, fegato, intestino ecc. La terapia dello scompenso cardiaco è quindi focalizzata sugli altri due elementi: la congestione e l'attivazione del sistema neuro-ormonale. Il trattamento della congestione ha come cardine la terapia diuretica. A partire dagli anni 50 del XX secolo (*Figura 1*), i diuretici si sono fatti progressivamente più potenti e con meno effetti collaterali.

Figura 1: **PROGRESSI NELLA TERAPIA DELLO SCOMPENSO CARDIACO**
ACE *enzima di conversione dell'angiotensina;* **MRA** *antagonista del recettore mineralcorticoide;* **SGLT1***i inibitore del trasportatore sodio glucosio;* **ARNI** *inibitore del recettore dell'angiotensina-neprilisina;* **LVAD** *dispositivo di assistenza del ventricolo sinistro;* **ICD** *defibrillatore cardiaco impiantabile;* **CRT** *terapia di resincronizzazione cardiaca.*

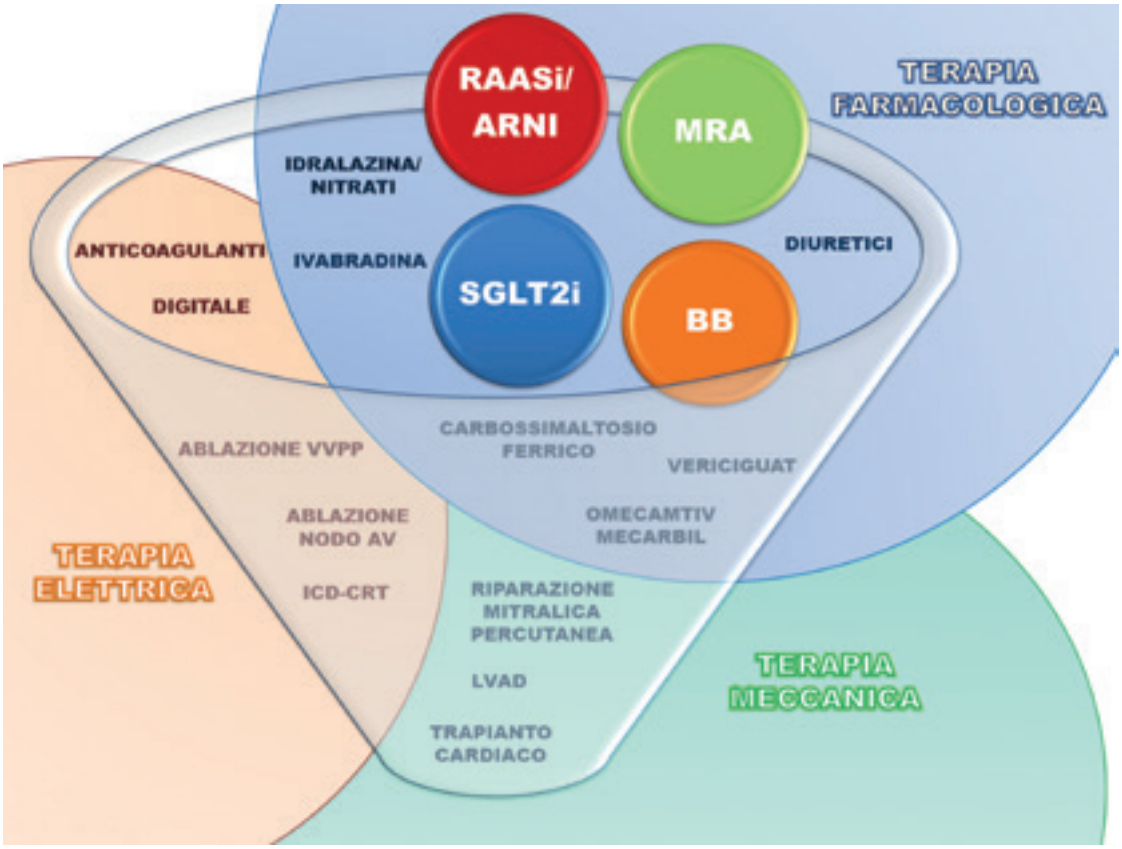


I diuretici di più largo impiego e di maggiore efficacia sono i diuretici dell'ansa (furosemide, torasemide) che vengono somministrati per bocca nelle forme croniche ed in vena nelle fasi di riacutizzazione. Proprio nella fasi di riacutizzazione, quando l'accumulo di liquidi diventa così severo da determinare una riduzione della funzione renale e della risposta ai diuretici, ai classici diuretici dell'ansa (chiamati così perché agiscono sull'ansa di Henle, segmento fondamentale del nefrone, l'unità funzionale del rene) si devono associare diuretici che agiscano in altri punti del nefrone (per esempio l'acetazolamide o il metolazone) così da aggirare la diuretico resistenza che si è instaurata ed ottenere uno sblocco della diuresi. La terapia diuretica è una terapia sintomatica e non può essere considerata una terapia propriamente salvavita (non vi sono studi che ne dimostrino un impatto positivo sulla sopravvivenza) benché sia essenziale nei casi di scompenso cardiaco acuto. L'incompleta decongestione dei pazienti ricoverati per scompenso cardiaco acuto è la principale causa di ri-ospedalizzazione precoce. Inoltre la decongestione ottenuta dai diuretici è una condizione necessaria per poter iniziare in sicurezza gli antagonisti del sistema simpatico. Viceversa un uso eccessivo dei diuretici spesso è il principale limitante della tolleranza pressoria e renale all'uso degli antagonisti del sistema renina-angiotensina-aldosterone. Quindi un corretto uso dei diuretici è l'elemento fondamentale per poter somministrare gli antagonisti neuro-ormonali che rappresentano da più di 30 anni il cardine della terapia dello scompenso cardiaco cronico. Questi includono gli inibitori dell'enzima di conversione dell'angiotensina (ACE-inibitori), gli antagonisti del recettore dell'angiotensina II (sartani), i beta-bloccanti e gli antagonisti del recettore dei mineralcorticoidi (anti-aldosteronici). L'attivazione del sistema neurormonale ricopre, come accennato in precedenza, un ruolo determinante nella progressione dello scompenso cardiaco perché determina fibrosi, ipertrofia eccentrica e necrosi cellulare miocardica con conseguente dilatazione e disfunzione sistolica e diastolica, ovvero tutti processi definiti come rimodellamento ventricolare associati ad un aumentato rischio di scompenso cardiaco e di aritmie ventricolari. A livello renale, l'attivazione del sistema

renina-angiotensina-aldosterone causa poi una progressiva ritenzione idrico-salina con congestione sistemica e riduzione della risposta alla terapia diuretica[I]. L'attivazione del sistema simpatico aumenta il consumo di ossigeno del muscolo cardiaco, la necrosi miocardica ed il rischio di aritmie ventricolari. Risulta pertanto comprensibile come il blocco farmacologico di questi sistemi neuro-ormonali ad azione sfavorevole possa rallentare, bloccare ed in alcuni casi anche revertire la malattia sistolica del muscolo cardiaco, riducendo significativamente la mortalità dei pazienti[II III].

Oltre ai sistemi ad azione sfavorevole, nello scompenso cardiaco sono attivati anche sistemi ad azione favorevole, vasodilatatrice, natriuretica (ovvero favorente l'eliminazione di sodio e quindi di acqua nelle urine), anti-ipertrofica ed antagonista dei già citati sistemi nervoso simpatico e renina-angiotensina-aldosterone. Tra questi, il più noto è quello dei peptidi natriuretici[IV]. Solo recentemente la ricerca farmacologica è riuscita a sviluppare una molecola capace di modulare la risposta neuro-ormonale nella sua interezza. Il sacubitril-valsartan combina infatti l'azione di antagonismo del valsartan sul sistema renina-angiotensina-aldosterone (sistema ad azione sfavorevole) con l'azione del sacubitril che riducendo la degradazione dei peptidi natriuretici (sistema ad azione favorevole) ne potenzia l'effetto cardioprotettivo. Questo presupposto fisiopatologico è stato confermato in un ampio studio clinico che ha dimostrato la superiorità del trattamento con ARNI (antagonista recettoriale dell'angiotensina II, ovvero il valsartan + inibizione della neprilisna, ovvero il sacubitril) rispetto alla terapia convenzionale[V]. Il sacubitril-valsartan ha infatti ridotto il rischio di morte cardiovascolare e di ospedalizzazione per scompenso cardiaco acuto, riducendo inoltre il rischio di morte cardiaca improvvisa e di aritmie maligne, mantenendo più a lungo la stabilità clinica e migliorando la qualità della vita. Quasi inaspettatamente nel 2019[VI] sono saliti sul podio dei farmaci "salvavita" gli inibitori del co-trasportatore sodio-glucosio di tipo 2 (SGLT2-i). Si tratta di farmaci studiati inizialmente nei pazienti diabetici in quanto possono inibire fino al 96% il riassorbimento del glucosio (e del sodio) filtrato a livello del tubulo contorto prossimale, un segmento del già citato nefrone (il legame cuore-rene si fa sempre più forte!). Pur non essendo chiari i meccanismi d'azione nei pazienti con solo scompenso cardiaco, gli SGLT2-i (dapagliflozin ed empagliflozin) si sono dimostrati capaci, in aggiunta ai farmaci neuro-modulatori, di ridurre ulteriormente il rischio di morte e di ricovero per scompenso cardiaco. Interessante sottolineare come le curve relative all'efficacia sulle ospedalizzazioni divergano precocemente con gli SGLT2i rispetto al placebo migliorando anche gli indicatori della qualità di vita. Questo fa ritenere che l'effetto sui sintomi sia precoce, tale da permetterne la somministrazione anche in pazienti ospedalizzati per scompenso cardiaco acuto. In accordo con questi presupposti, studi con la somministrazione precoce di SGLT2-i in pazienti ospedalizzati per scompenso cardiaco hanno dato risultati favorevoli. Anche se gli SGLT2i erano stati somministrati in pazienti già in terapia ottimizzata, i benefici sono risultati indipendenti dalla terapia concomitante e dalle sue dosi. Considerando quindi la loro efficacia e tollerabilità, la precocità degli effetti sugli eventi di peggioramento dello scompenso ed i dati di efficacia anche se iniziati in pazienti ospedalizzati, è stata recentemente proposta una somministrazione precoce di questi farmaci senza attendere l'inizio e la titolazione degli altri farmaci[VII]. Insomma, questi farmaci sono passati da ultimi arrivati a primi della fila, efficaci e ben tollerati in tutte le fasi di malattia (sia cronica che acuta). Lo stato dell'arte prevede pertanto l'uso di 4 categorie farmacologiche (i 4 pilastri o i "fantastici 4" di alcuni recenti editoriali[VIII]): gli SGLT2-i, i betabloccanti, gli ARNI (ovvero il sacubitril-valsartan) e gli anti-aldosteronici. Recenti studi hanno stimato che l'uso di questi 4 farmaci rispetto alla terapia "storica" con beta-bloccanti e ACE-inibitori o sartani sia associato ad un prolungamento della sopravvivenza compreso fra 1.4 e 6.3 anni a seconda dell'età del paziente[IX]. Il beneficio aumenta ulteriormente se i 4 farmaci vengono introdotti precocemente ed in modo personalizzato sulle caratteristiche del paziente. In pratica l'introduzione in poche settimane di basse dosi

Figura 2: **RAASI** *inibitore del sistema renina-angiotensina-aldosterone;*
MRA *antagonista del recettore mineralcorticoide;*
ARNI *inibitore del recettore dell'angiotensina-neprilisina;* **SGLT1** *inibitore del trasportatore sodio glucosio;*
BB *betabloccante;* **VVPP** *vene polmonari;* **ICD** *defibrillatore cardiaco impiantabile; CRT terapia di resincronizzazione cardiaca;*
LVAD *dispositivo di assistenza del ventricolo sinistro.*



di tutti e 4 i farmaci è vincente rispetto all'approccio convenzionale, in cui i farmaci vengono introdotti secondo l'ordine di "apparizione" (ACE-inibitori/sartani → betabloccanti → antialdosteronici → ARNI in sostituzione di ACE-inibitori/sartani e infine SGLT2i) e titolati progressivamente prima dell'introduzione delle successive categorie farmacologiche[X].

Nonostante questi progressi che hanno rallentato in modo impressionante la progressione dello scompenso cardiaco, i pazienti continuano a presentare complicanze aritmiche (aritmie maligne) ed emodinamiche (scompenso cardiaco acuto, ospedalizzazioni ripetute, progressione del deficit di pompa cardiaca fino a sviluppare shock cardiogeno e dipendenza dagli inotropi). Le complicanze aritmiche vengono prevenute dall'impianto del defibrillatore che ha dimostrato di ridurre la mortalità, con una riduzione del rischio assoluto di morte improvvisa maggiore nei pazienti ischemici[XI]. Nonostante la capacità del defibrillatore di interrompere efficacemente le aritmie maligne, il defibrillatore non ne previene l'insorgenza. Alcuni pazienti possono andare incontro a plurimi interventi del defibrillatore (storm aritmico, ovvero più episodi aritmici in una giornata) con impatto negativo sulla prognosi e sulla qualità della vita. Lo storm aritmico è una grave complicanza aritmica dello scompenso cardiaco che necessita il ricovero del paziente in area intensiva, la stabilizzazione sia del quadro aritmico che del quadro emodinamico e una pianificazione terapeutica volta a prevenire eventuali recidive mediante i farmaci, l'ablazione trans-catetere o

l'ablazione stereotassica e la denervazione simpatica. Le complicanze emodinamiche sono invece rappresentate, come accennato in precedenza, dallo scompenso cardiaco acuto. Anche in questo caso si rende necessario il ricovero del paziente per eliminare con diuretici l'eccesso di liquidi, migliorare la performance cardiaca e la funzione degli organi bersaglio (polmoni, reni, fegato, intestino ecc) con l'uso di vasodilatatori e inotropi e individuare e correggere eventuali fattori scatenanti o precipitanti, come l'ischemia, la fibrillazione atriale, le infezioni, la scarsa aderenza alla terapia, l'ipertiroidismo ecc. Alcune terapie come l'impianto di un pace-maker biventricolare con azione resincronizzante o come la correzione percutanea dell'insufficienza mitralica secondaria alla disfunzione del ventricolo sinistro, possono essere utili a migliorare la qualità della vita, ridurre le ospedalizzazioni per scompenso e il rischio di morte nei pazienti che continuano a presentare sintomi nonostante il corretto utilizzo dei "fantastici 4". In caso di shock cardiogeno, uno stato di severa bassa portata cardiaca associato a ipossia dei tessuti e degli organi, ovvero la forma più grave e temuta di scompenso cardiaco acuto, può essere necessario ricorrere, soprattutto in caso di mancata risposta alla terapia farmacologica, a dispositivi temporanei di assistenza al circolo (contropulsatore, Impella, ECMO) capaci di supportare la funzione cardiaca e degli organi extracardiaci. Questi dispositivi possono venire utilizzati come ponte ad un recupero totale (per esempio nel caso di una miocardite acuta) o parziale (per esempio nel caso di un infarto) della funzione cardiaca o come ponte al trapianto cardiaco o al posizionamento di dispositivi a lungo termine di assistenza ventricolare (i cosiddetti VAD) in caso di scompenso cardiaco avanzato e refrattario.

In conclusione, negli ultimi 50 anni si sono verificati radicali cambiamenti ed innovazioni nel trattamento del paziente affetto da scompenso cardiaco (*figura 1*), grazie alla metodica degli studi clinici prospettici randomizzati che hanno permesso di identificare i farmaci e i dispositivi in grado di avere un impatto favorevole sul decorso della malattia. Infine, si sta assistendo ad una progressiva diversificazione delle opzioni terapeutiche con sempre maggiori possibilità di personalizzazione della cura (*figura 2*). Molto resta ancora da fare per il trattamento di specifici sottogruppi di pazienti, come per esempio quelli con concomitante insufficienza renale cronica, nonché, in generale, per offrire maggiori opzioni terapeutiche per una sindrome che resta tuttora gravata da una prognosi severa e da una importante compromissione della qualità di vita.

I - Braunwald E. The path to an angiotensinreceptor antagonist-neprilysin inhibitorin the treatment of heart failure. JAm Coll Cardiol 2015;65:1029-41.
II - CONSENSUS Trial Study Group. Effectsof enalapril on mortality in severecongestive heart failure. Results of theCooperative North Scandinavian EnalaprilSurvival Study (CONSENSUS). N Engl J Med1987;316:1429-35.
III - Packer M, Coats AJS, Fowler MB,et al.; Carvedilol Prospective Randomized Cumulative Survival Study Group. Effect ofcarvedilol on survival in severe chronic heartfailure. N Engl J Med 2001;344:1651-8.
IV - Kuwahara K. The natriuretic peptidesystem in heart failure: diagnostic andtherapeutic implications. Pharmacol Ther2021;227:107863.
V - McMurray JJ, Packer M, Desai AS, et al.; PARADIGM-HF Investigators and Committees.Angiotensin-neprilysin inhibitionversus enalapril in heart failure. N Engl JMed 2014;371:993-1004.
VI - McMurray JJV, Solomon SD, InzucchiSE, et al.; DAPA-HF Trial Committeesand Investigators. Dapagliflozin in patientswith heart failure and reduced ejectionfraction. N Engl J Med 2019;381:1995-2008.
VII - Tomasoni D, Fonarow GC, AdamoM, et al. Sodium-glucose co-transporter2 inhibitors as an early, first-line therapyin patients with heart failure and reducedejection fraction. Eur J Heart Fail2022;24:431-41.
VIII - Bauersachs J. Heart failure drug treatment: the fantastic four. European Heart Journal (2021) 42, 681–683.
IX- Vaduganathan M, Claggett BL, Jhund PS, et al. Estimating lifetime benefits of comprehensivedisease-modifying pharmacological therapies in patientswith heart failure with reduced ejection fraction:a comparative analysis of three randomised controlled trials
X - Shen L, Jhund O, Docherty KF, et al. Accelerated and personalized therapy forheart failure with reduced ejection fraction. European Heart Journal (2022) 43, 2573–2587
XI -Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al.;Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial(SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone oran implantable cardioverter-defibrillatorfor congestive heart failure. N Engl J Med2005;352:225-37.

LA DIAGNOSI PRECOCE SPESSO PERMETTE DI MIGLIORARE L'ASPETTATIVA E LA QUALITÀ DI VITA

Le manifestazioni aritmiche in corso di scompenso

I cambiamenti dello stile di vita, infatti, possono migliorare i segni e sintomi di insufficienza cardiaca e prevenirne la progressione

Carlo Budano - Arianna Bissolino

Si parla di scompenso cardiaco (o di insufficienza cardiaca) **quando il muscolo cardiaco non riesce più a pompare una quantità di sangue adeguata** alle richieste dei nostri organi e apparati.
Innanzitutto, un cuore scompensato **è un cuore cronicamente "affaticato"** e ciò può giustificare una particolare "irritabilità" elettrica responsabile dell'insorgenza di aritmie.
L'insufficienza cardiaca solitamente è il risultato di un progressivo danneggiamento o indebolimento del cuore da parte di altre malattie. La disfunzione cardiaca, infatti, può avere diverse cause.
La **causa più frequente** è rappresentata dalle coronaropatie e l'infarto miocardico, dovute all'aterosclerosi dei vasi del cuore (coronarie) con sofferenza del tessuto miocardico e riduzione della funzione di pompa del cuore: un cuore normale ha una funzione di pompa del 60-70%, mentre un cuore con scompenso può arrivare anche solo al 20% o meno. Meno funziona la pompa cardiaca è più è grave la situazione e va trattata tempestivamente con le migliori tecniche.
Altre cause di scompenso frequenti sono le malattie delle valvole cardiache oppure malattie proprie del tessuto muscolare del cuore (cardiomiopatie) che si sviluppano per predisposizione ereditaria o per danno di sostanze esterne come droghe o alcol o chemioterapici. Anche la sola ipertensione arteriosa, se trascurata per diversi anni, può portare a scompenso cardiaco di diverso grado. In fine, malattie virali come le miocarditi o cardiopatie congenite posso evolvere in insufficienza cardiaca.
La **diagnosi precoce** spesso permette di migliorare l'aspettativa e la qualità di vita.
Il prolungamento della sopravvivenza di soggetti con funzione cardiaca compromessa è tra i motivi del crescente numero di ricoveri per scompenso.
Negli anni si è assistito a numerosi passi avanti nel trattamento dello scompenso cardiaco con nuovi —
Per una diagnosi precoce efficace **è importante conoscerne i sintomi**. Le camere del cuore indebolite possono dilatarsi e i ventricoli non essere più in grado di pompare in avanti il sangue, pertanto, lo stesso sangue potrà accumularsi nei polmoni dando mancanza di fiato o accumularsi nelle estremità dando gonfiore degli arti inferiori. Questi due sintomi devono essere campanello d'allarme principale, ma ci può essere anche rigonfiamento dell'addome (ascite) e/o delle vene del collo (turgore giugulare), tosse, calo dell'appetito, aumento di peso per ritenzione idrica, riduzione della diuresi, stanchezza.
La mancanza di fiato si manifesta dapprima durante gli sforzi poi anche a riposo,

Carlo Budano Arrhythmology and Cardiac Electrophysiology Specialist Maria Pia Hospital, TORINO

Dott.ssa Arianna Bissolino Elettrofisiologia Gruppo GVM

fino a non permettere di dormire o di coricarsi per sensazione di fame d'aria massiva.
I sintomi vanno poi confermati con la visita clinica e con gli esami strumentali come l'elettrocardiogramma e l'ecocardiografia, cardine della diagnosi.
Un cuore così indebolito e dilatato è soggetto ad **instabilità elettrica** con frequente comparsa di aritmie pericolose.
Una delle aritmie più frequenti nello scompenso cardiaco è la fibrillazione atriale.
Un **circolo vizioso** tra le due patologie si innesta a causa della dilatazione del cuore (in questo caso dell'atrio sinistro del cuore) e dell'attivazione neuroendocrina tipica dello scompenso che favorisce variazioni elettriche tra le cellule del tessuto cardiaco.
Lo scompenso può favorire la fibrillazione atriale e la fibrillazione atriale può peggiorare drasticamente i sintomi dello scompenso, la qualità di vita e la prognosi. *Fig. 2*
La fibrillazione atriale si manifesta con polso aritmico e forte batticuore, fino a giramenti di testa, malesseri e svenimenti.
Un **battito irregolare** del cuore deve portare subito ad esecuzione di un elettrocardiogramma e consulto medico. Altri sistemi di monitoraggio del battito cardiaco a lungo termine sono le registrazioni con dispositivo Holter (oggigiorno disponibili anche senza fili) o con dispositivi impiantabili come loop recorder, con possibilità di trasmissione dei dati al centro medico di riferimento per una diagnosi precoce e tempestiva.
La **complicanza più temibile** della fibrillazione atriale è **l'ictus cerebrale tromboembolico**, che si verifica perché il cuore non si contrae in modo completo, favorendo il ristagno del sangue nella camera atriale sinistra del cuore e portando a formazione di coaguli ed emboli che possono occludere le arterie del corpo (arterie cerebrali, addominali o delle estremità).

La **gestione terapeutica** della fibrillazione atriale mira a prevenire l'insorgenza di ictus sistemici. Cardine della terapia sono i **farmaci anticoagulanti** che, rendendo più fluido il sangue, possono prevenire la formazione di coaguli ed emboli.

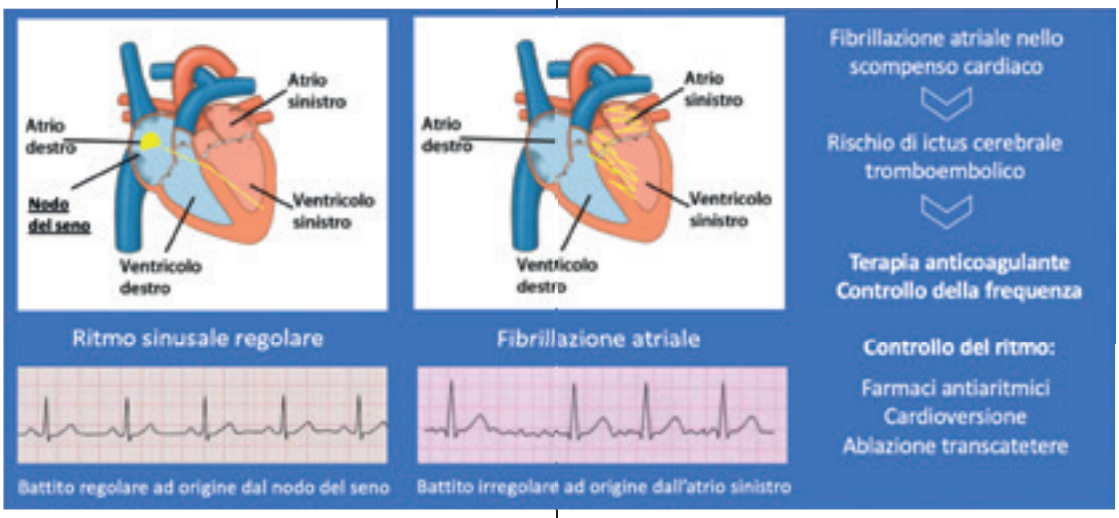
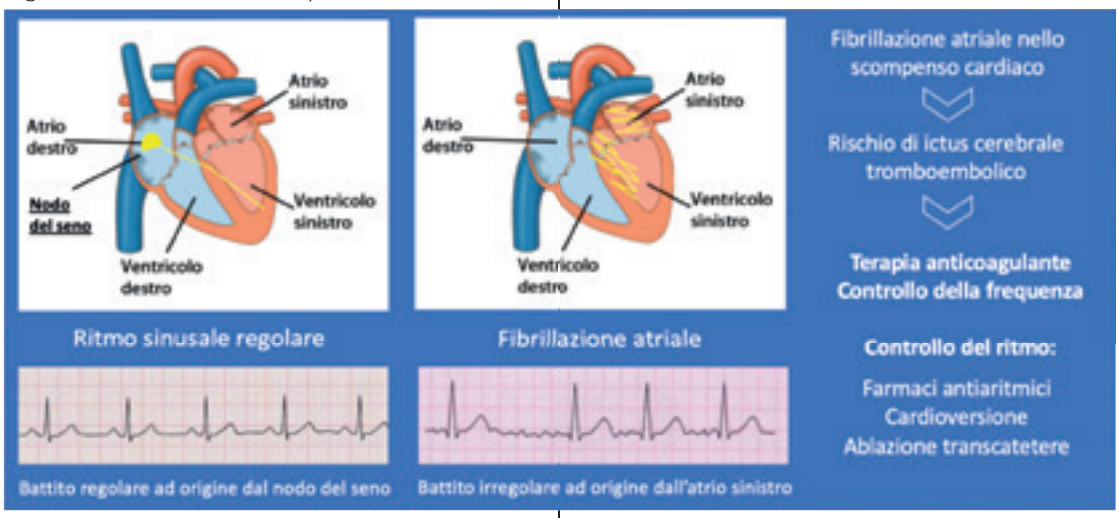


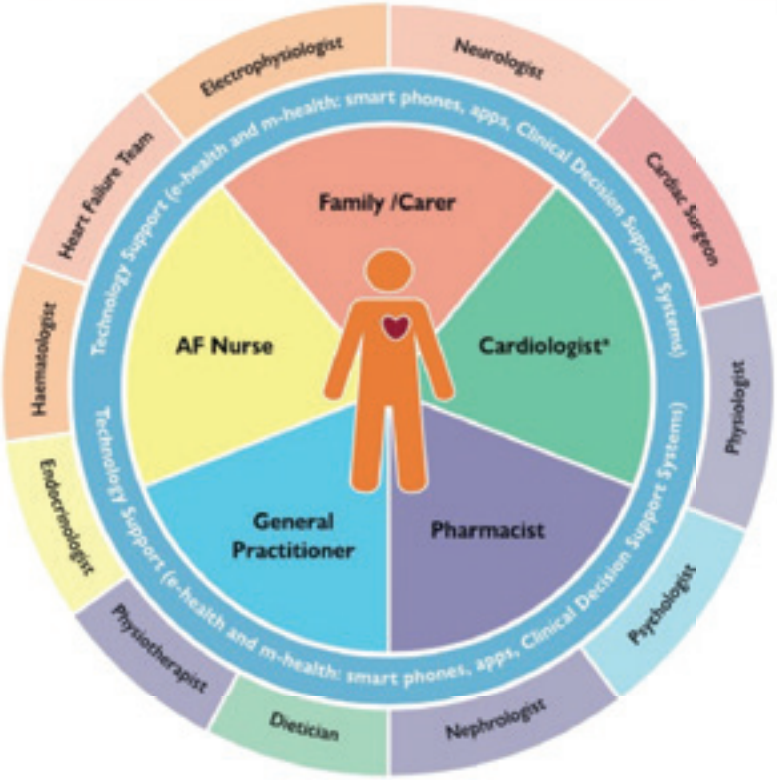
Fig. 2 - Fibrillazione atriale - diagnosi e terapia

Fig. 3 - Defibrillatori cardiaci impiantabili



Tecniche invece per risolvere l'aritmia sono principalmente la **cardioversione elettrica** e l'ablazione transcatetere. La prima tecnica rappresenta una soluzione temporanea, con paziente addormentato e supporto anestesiologico, si pratica una scossa elettrica al cuore che ripristina il ritmo cardiaco normale (ritmo sinusale).
L'**ablazione transcatetere della fibrillazione atriale**, invece, è una procedura mininvasiva, che si esegue in sala operatoria e ha come obiettivo di eliminare le cellule responsabili dello scatenarsi dell'aritmia. Viene eseguita da cardiologi interventisti (elettrofisiologi) introducendo piccoli cateteri speciali attraverso le vene dell'inguine (vene femorali) fino a raggiungere il cuore, in particolare l'atrio sinistro dilatato. Nell'atrio sinistro si trovano quattro vene polmonari e all'imbocco di ognuna si trovano le cellule responsabili dell'aritmia. Durante l'ablazione si esegue una "lesione da danno termico" eliminando tali cellule, mediante radiofrequenza (energia calda) o con crioterapia (energia fredda).
Un tipo di ablazione simile si può eseguire durante gli interventi "a cuore aperto" di cardiochirurgia in caso di necessità simultanea di correggere patologie valvolari, in tal caso si parla di ablazione chirurgica.
Altre manifestazioni aritmiche proprie dei pazienti con scompenso cardiaco sono le **tachicardie ventricolari o peggio le fibrillazioni ventricolari, che possono portare a svenimenti o perfino all'arresto cardiaco improvviso.**
Il paziente con scompenso cardiaco necessita di una valutazione da parte del cardiologo aritmologo per stratificare il rischio di sviluppare tachicardie ventricolari maligne.
In prima battuta si può agire con farmaci antiaritmici, tra cui i principali sono i farmaci betabloccanti che riducono la possibilità di innesco delle aritmie pericolose.
Quando i farmaci non sono sufficienti o quando il rischio aritmico è troppo elevato, si procede ad **impianto di un defibrillatore cardiaco interno**.
Il defibrillatore cardiaco impiantabile è un device del tutto simile per struttura ad un pacemaker, ma con anche la capacità di erogare una scarica elettrica interna in caso di riconoscimento di un'aritmia pericolosa e di interromperla salvando così la vita al paziente. Una specie di angelo custode sempre in ascolto che interviene in caso di pericolo.
Le tipologie di defibrillatore cardiaco impiantabile sono ormai diverse. I dispositivi possono avere un elettrocatetere, due elettrocateteri o tre elettrocateteri.
I dispositivi con tre elettrocateteri sono anche detti **dispositivi biventricolari**, perché sono in grado di stimolare entrambi i ventricoli, destro ed anche sinistro tramite il terzo elettrocatetere posizionato nel seno coronarico che percorre la parete sinistra del cuore. L'inserimento del terzo elettrocatetere richiede più tempo e più precisione da parte del cardiologo interventista poiché l'anatomia del seno coronarico di ognuno di noi può variare.
Fig. 3

Fig 4 - Approccio



Stimolando il ventricolo sinistro contemporaneamente al ventricolo destro si ottiene una sincronizzazione di quella che è la discordanza di movimento tra la parte destra e sinistra del cuore tipica dello scompenso cardiaco in presenza di blocco di branca sinistro.
Questa terapia interventista viene appunto detta **terapia di resincronizzazione** ed è la pietra miliare per la cura dello scompenso cardiaco. Ultimamente nuovi studi su altri sistemi di resincronizzazione sono in corso, come la stimolazione diretta della branca sinistra attraverso l'avvitamento di un elettrocatetere direttamente nel setto del cuore.
La cura del paziente con scompenso cardiaco dispone quindi di alta tecnologia per la prevenzione delle morti aritmiche improvvise (defibrillatori impiantabili), ma anche di farmaci antiaritmici ed anticoagulanti e di tecniche di ablazioni transcatetere per prevenire, curare ed eliminare la fibrillazione atriale tipica dei pazienti con cuore in insufficienza cardiaca.
Il paziente stesso comunque può fare la sua parte, mettendo in atto alcuni accorgimenti domiciliari di estrema importanza. I **cambiamenti dello stile di vita**, infatti, possono migliorare i segni e sintomi di insufficienza cardiaca e prevenirne la progressione. Gli accorgimenti domiciliari sono plurimi.
L'astensione dal fumo, in primo luogo, poiché danneggia i vasi sanguigni e accelera i battiti del cuore.
Fondamentale è il **pesarsi ogni mattina** prima della colazione e dopo aver urinato, poiché permette di notare anche piccoli aumenti di peso, campanello di allarme di ritenzione idrica e scompenso cardiaco acuto in arrivo, prevenibile con consulto medico ed aumento temporaneo della posologia dei diuretici. Mantenere una dieta iposodica, poiché il troppo sale peggiora significativamente la ritenzione idrica. Limitare l'assunzione di liquidi e di alcol. Mantenersi attivi con esercizi aerobici come camminate a passo medio-veloce o cyclette, che possono aiutare a mantenere più allenato il cuore, meglio se con le indicazioni di esperti in un programma di riabilitazione cardiologica.
Il **lavoro multidisciplinare** che deve essere svolto a tutto tondo per il bene di un paziente con scompenso cardiaco include infatti i cambiamenti dello stile di vita, le cure domiciliari del proprio medico curante, cure di altri specialisti come nefrologi, diabetologi, endocrinologi ed altri, cure infermieristiche, dietistiche e fisioterapiche. **L'insieme di tutte queste attenzioni, unite alla tecnologia oggigiorno disponibile, possono prevenire e curare le aritmie** che si manifestano nello scompenso cardiaco e permettere un miglioramento della qualità di vita e della sopravvivenza del paziente. *Fig 4*

L'IMPIANTO TRANSCATETERE DI VALVOLA AORTICA E LA RIPARAZIONE PERCUTANEA SONO UN'ALTERNATIVA VALIDA

La terapia "interventistica" dello scompenso (TAVI & CLIP)

Alla scoperta di due tecniche innovative che devono essere eseguite in centri dedicati ad alto volume di attività e con un team multispecialistico

Fausto Castiota

INTRODUZIONE

Negli ultimi anni si è verificata un'espansione della terapia "interventistica" dello scompenso cardiaco, in particolare per la correzione dei difetti valvolari. La rapida evoluzione tecnologica e l'aumento dell'aspettativa di vita hanno permesso l'evoluzione di nuove opzioni di trattamento transcatetere. Tra tutte, *L'impianto transcatetere di valvola aortica (TAVI)* per la stenosi della valvola aortica severa e la *riparazione percutanea edge-to-edge mitralica (MitraClip)* per l'insufficienza mitralica severa si sono dimostrate un'alternativa valida al trattamento chirurgico. Entrambe le procedure hanno mostrato risultati d'efficacia e sicurezza e fanno ormai parte della pratica clinica quotidiana. Tali procedure, secondo le ultime linee guida europee, devono essere eseguite in centri dedicati (Heart Valve Centre) ad alto volume di attività e che possano contare su un "Heart team" multi-specialistico (cardiologo clinico, cardiologo interventista, cardiochirurgo, specialista di diagnostica per immagini esperto di imaging interventistico, anestesista cardiovascolare) per la discussione e la gestione dei pazienti[1].

IMPIANTO VALVOLARE AORTICO TRANSCATETERE: LA TAVI

La stenosi valvolare aortica rappresenta la valvulopatia più comune e l'incidenza aumenta significativamente con l'età. Nella forma severa sintomatica la prognosi è compromessa, con una sopravvivenza media stimata di 2/3 anni in assenza di trattamento. I fattori che portano alla stenosi valvolare sono molteplici e in parte comuni alla malattia aterosclerotica, determinando una degenerazione calcifica dell'apparato valvolare. Si verifica, pertanto, una ridotta apertura della valvola aortica che determina un sovraccarico di lavoro per il ventricolo sinistro che può esitare, nelle fasi avanzate, nello scompenso cardiaco. Il trattamento di scelta della stenosi valvolare aortica severa sintomatica è ancora chirurgico con sostituzione della valvola aortica. Tuttavia, un terzo dei pazienti non è in grado di affrontare la chirurgia a causa dell'età e delle patologie concomitanti. Dopo circa 20 anni dalla prima procedura eseguita nel 2002 dal Professor Cribier, la TAVI è diventata lo standard di cura nei pazienti con stenosi valvolare aortica severa sintomatica con un rischio chirurgico aumentato o di età ≥ 75 anni[2]. La TAVI consiste nel posizionamento a livello della valvola aortica stenotica di una protesi biologica premontata su un catetere tramite un accesso arterioso vascolare (solitamente tramite l'arteria femorale). La protesi, aprendosi sulla valvola

Dott. Fausto Castriota Responsabile Laboratorio di Cardio Angiologia Diagnostica ed Interventistica Maria Cecilia Hospital Gvm Care & Research

nativa, rimuove l'ostruzione consentendo una ripresa del normale lavoro cardiaco. La TAVI deve essere eseguita in sale operatorie "ibride" attrezzate anche con lo strumentario cardiochirurgico. Tale procedura viene svolta sotto guida fluoroscopica in sedazione in assenza di anestesia generale. La pianificazione e la personalizzazione della procedura rappresentano un elemento fondamentale per la buona riuscita dell'intervento: infatti, è necessaria un'angioTC per la scelta del tipo e delle dimensioni della protesi, oltre che per lo studio dell'accesso vascolare.

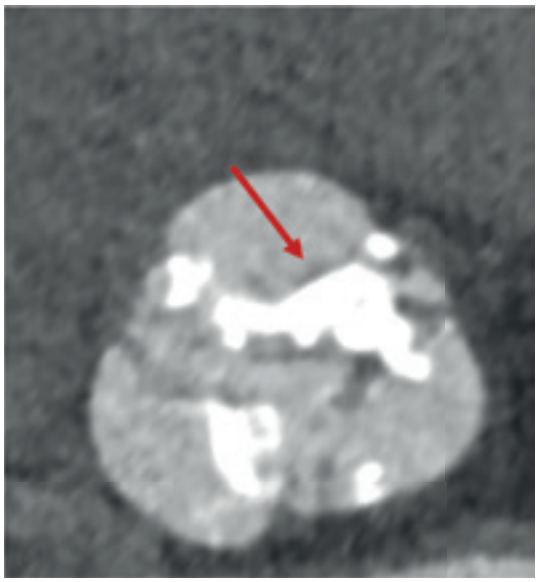


Fig.1A Immagine TAC di una valvola aortica severamente stenotica per le severe calcificazioni: freccia

Un rilevante campo d'applicazione della TAVI è quello del trattamento delle protesi biologiche aortiche degenerate: infatti, dopo anni da un intervento cardiochirurgico di sostituzione valvolare, è possibile riscontrare una nuova degenerazione. Il trattamento richiede un re-intervento oppure una procedura chiamata valve-in-valve che prevede l'impianto di una TAVI all'interno della protesi valvolare.

RIPARAZIONE PERCUTANEA EDGE-TO-EDGE MITRALICA: LA MITRACLIP

L'insufficienza mitralica è la seconda cardiopatia valvolare più frequente e viene classificata in una forma primaria di tipo organico/degenerativo e in una secondaria detta anche funzionale. Nella forma secondaria la chiusura dei lembi valvolari è compromessa a causa del rimodellamento dilatativo del ventricolare sinistro, della dilatazione anulare e della retrazione dei lembi: il difetto è, quindi, correlato all'alterazione della geometria del ventricolo e dell'atrio sinistro, piuttosto che ad una degenerazione della valvola stessa.

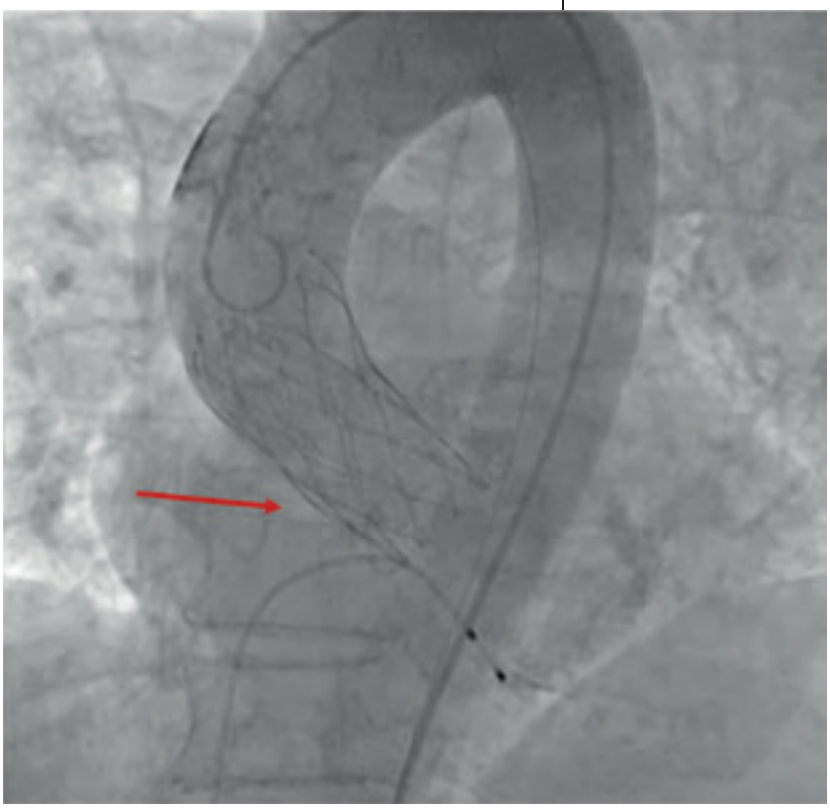


Fig.2A Immagine angiografica di una valvola aortica trattata con impianto percutaneo di valvola (TAVI): freccia

Entrambe le forme sono associate ad una prognosi sfavorevole in mancanza di correzione e l'intervento chirurgico è attualmente il trattamento di scelta nelle forme severe sintomatiche. Tuttavia, circa la metà dei pazienti affetti da forme secondarie se-

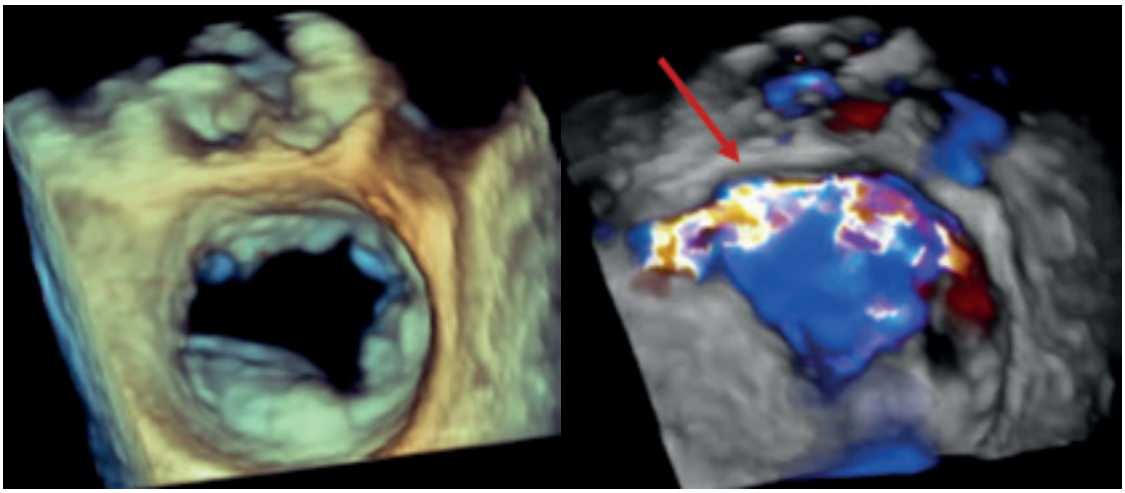


Fig 2A Immagine all'ecografia transesofagea di valvola mitralica con severa insuffcienza valvolare: freccia

vere non sono eleggibili per la procedura chirurgica a causa di un rischio operatorio elevato. Sono attualmente disponibili metodiche transcatetere con accesso venoso percutaneo che consentono la riduzione dell'insufficienza mitralica senza affrontare un intervento chirurgico tradizionale. MitraClip (Abbott Laboratories, Menlo Park, California, USA) é un dispositivo in grado di unire i margini liberi dei lembi valvolari (riparazione *edge-to-edge*) mimando l'intervento chirurgico di "Alfieri" (dal nome del cardiochirurgo italiano che lo descrisse), consentendo una significativa riduzione della gravità del rigurgito. In corso di anestesia generale e con guida fluoroscopica ed ecografia transesofagea, il dispositivo viene condotto attraverso la vena femorale a livello dei lembi mitralici e rilasciato dopo averli avvicinati. Negli ultimi anni sono stati pubblicati studi clinici randomizzati (es. MITRA-FR e COAPT) volti ad indagare l'efficacia della riparazione edge-to-edge rispetto alla terapia medica: i pazienti con insufficienza mitralica grave associata ad una dilatazione ventricolare sinistra non estrema (profilo COAPT) beneficiano maggiormente della clip in termini di riduzione della mortalitá e dei ricoveri per scompenso cardiaco[3]. Infine, anche i pazienti con insufficienza mitralica primitiva possono essere trattati con MitraClip: solitamente sono pazienti non operabili per l'eccesivo rischio, sintomatici per sforzi lievi o a riposo e con un'anatomia valvolare favorevole "clippabile"[1].

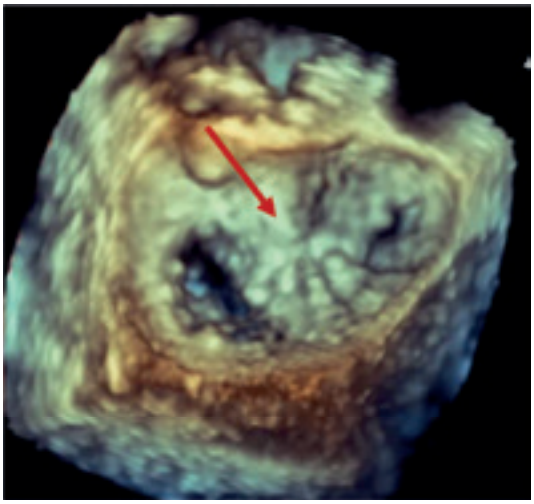


Fig 2B Immagine all'ecografia transesofagea di valvola mitralica senza insuffcienza valvolare dopo correzione con impianto di due mitraclip: freccia

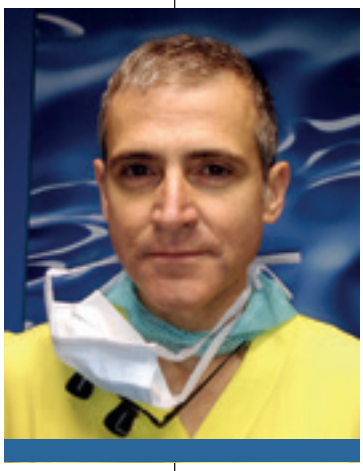
Bibliografia
1. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. European Heart Journal. 2022;43(7):561-632. doi:10.1093/eurheartj/ehab395
2. Cribier A. Looking back to the early phase of TAVI development: The long journey from concept to clinical application. Archives of Cardiovascular Diseases. 2022;115(4):193-195. doi:10.1016/j.acvd.2022.03.002
3. Grayburn Paul A., Sannino Anna, Packer Milton. Proportionate and Disproportionate Functional Mitral Regurgitation. JACC: Cardiovascular Imaging. 2019;12(2):353-362. doi:10.1016/j.jcmg.2018.11.006

IL BY PASS AORTO-CORONARICO IN UN PAZIENTE CON UN CUORE MOLTO MALATO È INTERVENTO DA SPECIALISTI

Cardiochirurgia, un settore sempre più complesso

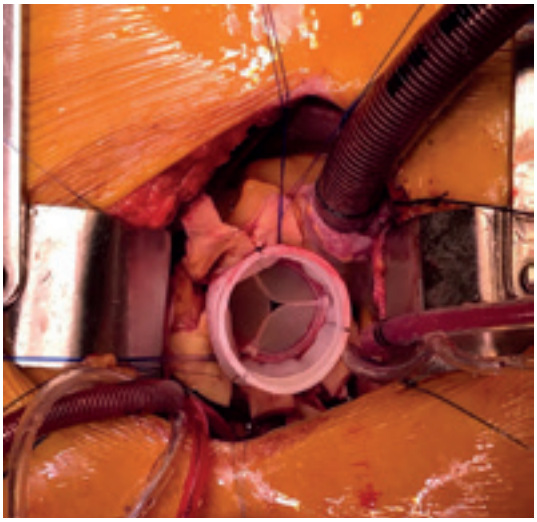
È sempre più necessario che chirurghi, anestesisti e perfusionisti organizzino percorsi di formazione per chi non ha queste conoscenze

Mauro Del Giglio



Prof. Mauro Del Giglio Cardiochirurgo GVM

La cardiochirurgia si occupa di pazienti che hanno malattie cardiache per le quali si rende necessario un intervento chirurgico maggiore con una assistenza polispecialistica intensiva; è chiaro che tutto si svolga in un ambito sempre complesso sia dal punto di vista clinico che da quello organizzativo.
La cardiochirurgia diventa "più complessa" quando il paziente si presenta in condizioni cliniche compromesse oppure quando è richiesto un gesto chirurgico particolarmente difficile dal punto di vista tecnico.
Le dotazioni ormai ritenute indispensabili in ogni unità di cardiochirurgia, tecnologiche e farmacologiche, danno la possibilità di affrontare ovunque ogni necessità del paziente cardiochirurgico (eccezion fatta per il trapianto che dal punto di vista legislativo è riservato ad alcuni centri pubblici dislocati sul territorio nazionale).
La "differenza" in termini di risultati e di risposta ai casi più gravi dipende magari dalle competenze sviluppate dal personale medico e infermieristico.
Chirurghi esperti e un gruppo di clinici preparati permettono di affrontare con la massima sicurezza possibile ogni scenario.
Un altro fattore di alta complessità è quello legato all'innovazione tecnologica e tecnico chirurgica; in questo ambito l'organizzazione del servizio e lo "skilling, la capacità particolare" del chirurgo fanno la differenza. L'esempio più evidente riguarda la chirurgia mininvasiva, dove l'esperienza e la capacità specifica impattano fortemente sulla qualità del risultato.
Volendo fornire alcuni esempi di alta complessità, dobbiamo iniziare da quelli dovuti alle condizioni "generali" del paziente.
Effettuare un intervento di routine come il by pass aorto coronarico in un paziente con un cuore molto malato necessita di una preparazione farmacologica, di una assistenza tecnologica e di una tecnica chirurgica particolari, tali da costituire un caso classico di "alta complessità".
La presenza di malattie concomitanti, ad esempio quelle polmonari, inducono a



strategie dedicate, anestesiologica e chirurgica, e anche questi pazienti vengono considerati complessi.
Le infezioni acute che coinvolgono le cavità cardiache e le valvole (endocarditi) presentano frequentemente caratteristiche di instabilità clinica e difficoltà anatomica.
Passando a un altro fattore di alta complessità, quello più specificatamente tecnico chirurgico, potrei elencare alcuni casi che richiedono delle competenze dedicate.
Chirurgia dell'arco aortico. L'intervento di sostituzione di un arco aortico aneurismatico è un classico esempio di alta complessità tecnica e clinica. Dall'arco aortico originano i vasi sanguigni che perfondono la testa, la loro interruzione momentanea per permettere la sostituzione dell'aorta malata necessita un sistema di protezione cerebrale con una circolazione extracorporea dedicata; il tutto deve essere condotto con una tecnica chirurgica precisa e particolarmente rapida. Il trattamento deve essere "radicale", senza lasciare porzioni di aorta malata, e questo necessita di una forte esperienza specifica.
Intervento di Tirone David. La patologia aneurismatica della radice aortica, il primo tratto di questo vaso che nasce dal cuore con la valvola aortica, ha nella tecnica di Tirone David il trattamento migliore, quello che permette di rimuovere tutto l'aneurisma mantenendo la valvola del paziente che viene reimpiantata nel tubo protesico assieme alle coronarie. Si tratta di una tecnica impegnativa, che richiede esperienza da parte del chirurgo. La lunga e cospicua esperienza con l'intervento di David (circa trecento) e con gli approcci in minitoracotomia (più di tremila, senza alcuna frattura ossea), ci ha portato dal 2019 a trattare ormai più di quaranta pazienti con una Tirone David in minitoracotomia, primi a descriverlo; ovviamente la minitoracotomia fornisce solo un piccolo vantaggio rispetto all'intervento tradizionale che si manifesta in una ripresa più rapida e in un risultato cosmetico migliore.
Malattia di Barlow. Si tratta di una malattia degenerativa della valvola mitrale, su base congenita, che porta in età adulta all'insufficienza valvolare; le caratteristiche anatomiche della valvola la rendono più difficilmente riparabile (alta complessità) e solo lo "skilling" del cardiologo ecografista nell'illustrare bene la valvola e quello del cardiochirurgo nell'effettuare efficacemente una riparazione durevole, fanno la differenza.
Ricostruzione coronarica. La malattia coronarica è quella più diffusa nel mondo

occidentale e da anni il trattamento maggiormente impiegato è l'angioplastica percutanea, riservando il by pass chirurgico ai casi più gravi; esistono pazienti con malattie molto estese o con procedure percutanee ripetute (e presenza nelle coronarie di stent metallici che si sono riocclusi) che possono giovarsi solo di interventi chirurgici di "ricostruzione coronarica", ad alta complessità tecnica, dove è necessaria una esperienza specifica cospicua.

Nel mese di aprile un gruppo di chirurghi, anestesisti e perfusionisti ha organizzato e condotto una missione a scopo umanitario a L'Avana, presso l'ospedale Cimeq, per "esportare" alta complessità cardiochirurgica dove la scarsità di risorse non permette di sviluppare le competenze effettivamente necessarie; lo scopo di questa iniziativa (annuale, dal 2015, con un impegno e una efficacia che è cresciuta negli anni) è stato quello di operare pazienti che attendevano una soluzione a quadri di malattia particolarmente impegnativi ma anche quello di concorrere alla formazione avanzata del personale locale. I componenti del team hanno, negli anni, anche accolto in Italia dei colleghi cubani per periodi di educazione. Questo gruppo coordinato da me a Torino e dal dr. Zulueta di Bologna si è costituito in una associazione senza scopo di lucro che vorrebbe dare sostegno dove la cardiochirurgia non riesce ancora ad affrontare l'alta complessità. Il nome, KORA ("cuore" in esperanto) evoca anche l'altro aspetto semantico della parola, il sentimento, la bontà d'animo. Quest'anno abbiamo affiancato un progetto di piccolo sostegno alla "scuola"in ospedale, aiutati dalla dottoressa Lorenza Lorenzini di Pisa.
Sempre quest'anno il dr. Gianfranco Menconi ci ha accompagnato per l'inizio di una collaborazione sulla chirurgia toracica, operando e cercando di capire su quale contributo si possa fornire per favorire la creazione di una rete diagnostico terapeutica sul cancro del polmone.

I PAZIENTI CON PROBLEMI CARDIOVASCOLARI HANNO MOLTO SPESSO ESIGENZE COMUNI: ECCO COME FARE

Cardiologia riabilitativa Un ruolo fondamentale dall'ospedale a casa

In Italia sono soltanto 221 le strutture di Cardiologia Riabilitativa e Preventiva attive: secondo gli esperti ne mancano almeno altrettante

Marco Ribezzo

La Riabilitazione Cardiologica nacque negli anni 60/70 quando ci si rese conto che vi era un numero elevato di pazienti con malattia delle arterie coronarie ed infarto del miocardio sui quali era necessario o possibile intervenire per ottenere un recupero fisico e funzionale ottimale, migliorando in questo modo la loro qualità di vita ed il rendimento lavorativo. Prima di allora per curare questi pazienti ci si limitava ad utilizzare farmaci che pochi effetti avevano sulla prognosi e sulla qualità della vita delle persone.

L'avvento della cardiologia Riabilitativa mirata a questa tipologia di pazienti ha cambiato radicalmente l'approccio: non più lunghi periodi di "convalescenza" a letto o in poltrona, ma prescrizione di attività fisica rispettosa della condizione particolare del singolo soggetto, votata a riportare il paziente alle migliori condizioni cliniche possibili e nel minor tempo possibile.

Oggi il concetto di "cardiologia riabilitativa" è da interpretare in modo molto più estensivo.
La riabilitazione cardiologica moderna si rivolge infatti ad una popolazione di soggetti con patologie ed interventi terapeutici molto eterogenei che comprendono oltre all'infarto del miocardio anche tutti gli interventi cardiochirurgici o le rivascolarizzazioni coronariche non chirurgiche.

La riabilitazione si estende infatti a tutti quei pazienti che hanno subito interventi cardiochirurgici di sostituzione o plastica delle valvole cardiache o malattia acuta o cronica dell'arteria aorta nel suo tratto toracico, ai pazienti operati per malattie cardiache congenite. Si aggiungono i soggetti che soffrono di scompenso cardiaco cronico che dopo un ricovero ospedaliero hanno bisogno di recuperare la capacità di affrontare le attività quotidiane di base utili a garantire la massima autonomia possibile, anche lavorativa.

Dott. Marco Ribezzo Responsabile Cardiologia Riabilitativa e Programma Scompenso Cardiaco - Maria Pia Hospital - Torino

I pazienti che presentano problemi cardiovascolari, seppure di varia natura, hanno molto spesso infatti esigenze comuni. Si tratta di persone che hanno subito un trauma psico-fisico e che quando giungono presso il reparto riabilitativo manifestano bisogni multipli e rilevanti, di natura psicologica, clinica generale e specialistica cardiologica, pneumologica, infettivologica e fisiatrica. Tali condizioni necessitano di cure diversificate che devono essere somministrate in modi tempestivi, concomitanti e coerenti tra loro. Da qui nasce la necessità che la riabilitazione cardiologica sia organizzata e funzioni come grup-

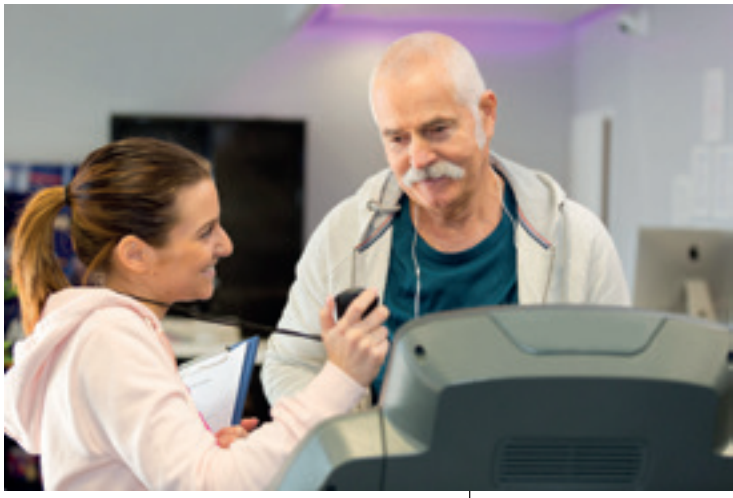
po affiatato di operatori competenti che lavorano sinergicamente per soddisfare i numerosi bisogni di cura presenti in ogni singolo individuo.

Quando un paziente accede ad un reparto di Cardiologia Riabilitativa viene sottoposto ad una visita medica e ad un colloquio conoscitivo cui fa seguito l'impostazione del progetto riabilitativo individuale.
In pratica, per ogni paziente viene stabilito che cosa dovrà fare durante il percorso di degenza e quali sono gli obiettivi specifici che si dovranno raggiungere.
Come già detto, esistono casi che richiedono un grande lavoro tecnico cardiologico preliminare perché presentano complicazioni come aritmie, versamenti pericardici, infezioni, per i quali non è possibile prevedere un immediato lavoro riabilitativo fisico in palestra che sarà posticipato a dopo la soluzione dei problemi clinici sopra elencati. Ci sono al contrario altri pazienti che arrivano presso la struttura in condizioni cliniche già adeguate a poter sostenere un'attività in palestra che sarà ovviamente iniziata precocemente con un lavoro che in breve tempo potrà condurre al pieno recupero della capacità funzionale.

Altro importante aspetto da considerare è quello piscologico. Il trauma psicofisico legato alla patologia cardiologica agisce in verità in modo trasversale nella popolazione. Esiste il caso del soggetto giovane che, ad esempio, recupera rapidamente autosufficienza e capacità lavorativa dopo un intervento di cardiochirurgia valvolare, ma che soffre molto dal punto di vista psicologico perché ha difficoltà a liberarsi dall'etichetta di "persona malata di cuore". In questo caso l'intervento riabilitativo sarà prevalentemente dedicato all'educazione ed alla consapevolezza della malattia e della sua guarigione attraverso colloqui specifici individuali e di gruppo effettuati da infermieri specializzati, medici e psicologi.

All'altro estremo esiste il caso del paziente grande anziano, che giunge con una grave sindrome da allettamento, una lenta guarigione delle ferite chirurgiche, un'aritmia post-operatoria, ma allo stesso tempo con una condizione psicologica ottimale per la consapevolezza di avere risolto una situazione di pericolo alla sua età. In questo caso l'attenzione si concentrerà quasi totalmente sulle attività cliniche (terapia medica, assistenza infermieristica e degli operatori sanitari), per garantire mobilizzazione precoce, evitare lesioni da pressione, puntando ad una rapida ripresa dell'autosufficienza e ad un miglioramento della qualità della vita.

La patologia che più di tutte richiede un approccio multidisciplinare è senz'altro lo Scompenso Cardiaco. E' proprio per questo motivo che in questi ultimi anni sono nati Centri per la diagnosi e la cura dello scompenso cardiaco, specializzati nella riabilitazione dei pazienti reduci da un episodio di scompenso cardiaco acuto.
Assieme al trattamento farmacologico, comunque sempre necessario, quello riabilitativo mira in questi pazienti a restituire una condizione di vita affettiva, lavorativa, sociale, il più normale possibile, compatibilmente con la sua patologia. Gli elementi fondamentali su cui sono chiamati ad operare il cardiologo ed il suo gruppo sono, dunque, aspetti terapeutici veri e propri, ma anche un'attenta assistenza per un reinserimento lavorativo ed un costante supporto psicologico non limitato al solo paziente ma esteso anche ai familiari.
La Riabilitazione Cardiologica è infatti la somma degli interventi richiesti per garantire le migliori condizioni fisiche, psicologiche e sociali, in modo che i pazienti con cardiopatia cronica o post-acuta possano conservare o riprendere il proprio ruolo nella società. Combinando la prescrizione dell'attività fisica con la modifica del profilo di rischio dei pazienti, questo tipo di riabilitazione ha come fine ultimo quello di favorire la stabilità clinica, di ridurre il rischio di successivi eventi cardiovascolari e le disabilità conseguenti alla cardiopatia. Per arrivare a questi risultati è necessario strutturare il percorso riabilitativo in due "momenti" che andranno gestiti e portati avanti di pari passo. Da un lato l'approccio rieducativo funzionale unitamente al percorso di supporto piscologico, dall'altro l'ottimizzazione clinica e terapeutica.
Gli effetti favorevoli della Riabilitazione Cardiologica e della Prevenzione si posso-



no riassumere in questi punti:

- Riduzione della mortalità, soprattutto di morte improvvisa nel primo anno dopo infarto miocardico
- Miglioramento della tolleranza allo sforzo, dei sintomi di angina e di scompenso
- Miglioramento del profilo di rischio cardiovascolare
- Migliore qualità di vita
- Più frequente ritorno al lavoro
- Maggiore autonomia funzionale con riduzione della dipendenza e disabilità.

Contestualmente diventa indispensabile non perdere di vista il secondo momento del trattamento cioè l'ottimizzazione della terapia medica, per ridurre il rischio di recidiva di scompenso cardiaco.
Quando si parla di terapia dello scompenso cardiaco non si può infatti oggigiorno prescindere dal trovare il timing corretto per l'inserimento in terapia dei quattro pilastri del trattamento dello scompenso cardiaco: beta-bloccante, antialdosteronico, glifozine e ARNI. Il periodo in Cardiologia Riabilitativa consente di avere il tempo e gli strumenti per inserire e titolare questi farmaci imprescindibili che hanno solidamente dimostrato la loro efficacia in termini prognostici.

Storicamente si presumeva infatti che i pazienti con insufficienza cardiaca dovessero limitare al massimo gli sforzi fisici, scoraggiandoli dal partecipare alle attività fisiche. Contrariamente a queste preoccupazioni, numerosi studi hanno dimostrato la sicurezza ed i benefici dell'esercizio e dell'attività fisica nei pazienti con scompenso cardiaco e gli effetti deleteri del prolungato allettamento e dell'immobilizzazione. Lo studio HF-ACTION (Heart Failure: A Controlled Trial Investigating Outcomes of Exercise Training), il più ampio studio sull'allenamento all'esercizio fisico in pazienti con scompenso cardiaco con frazione di eiezione ridotta (HFrEF) ha dimostrato che il lavoro aerobico regolare è molto ben tollerato, sicuro e ha dimostrato un sensibile miglioramento della qualità della vita. Si è dimostrato una rilevante riduzione della mortalità per tutte le cause e dei tassi di ospedalizzazione e dei ricoveri per scompenso cardiaco. Lo studio HF-ACTION ha ulteriormente confermato i benefici e la sicurezza dell'esercizio fisico in diversi sottogruppi indipendentemente da età, eziologia dello scompenso cardiaco, gravità dello scompenso cardiaco, razza e sesso. Successive meta-analisi hanno ulteriormente confermato la sicurezza e l'efficacia della terapia dell'esercizio fisico nello scompenso cardiaco, con significativi miglioramenti della qualità di vita nei pazienti con insufficienza cardiaca con frazione di eiezione preservata (HFpEF) e la riduzione dei ricoveri per scompenso nei pazienti con frazione d'eiezione ridotta (HFrEF).

Nonostante tali risultati incoraggianti e l'efficacia in termini di costi, la riabilitazione cardiaca rimane sottoutilizzata. In Italia solo un paziente su tre di quelli dimessi dopo un evento cardiaco acuto viene avviato ad un percorso di cardiologia riabilitativa: un vero peccato considerato che è dimostrato che i pazienti sottoposti a cardiologia riabilitativa abbiano una riduzione del 30% della mortalità e delle ri-ospedalizzazioni per cause cardiovascolari.
Il sottoutilizzo deriva da molteplici fattori, tra cui l'invio da parte del medico, la scarsa motivazione del paziente (che in genere chiede un troppo precoce rientro a domicilio), la mancanza di consapevolezza dei potenziali benefici, ma anche e soprattutto il ridotto numero di unità operative presenti sul territorio. In Italia sono soltanto 221 (in media 1 ogni 270.000 abitanti) le strutture di Cardiologia Riabilitativa e Preventiva attive e a queste, secondo gli esperti, se ne dovrebbero aggiungere almeno altrettante, magari riconvertendo vecchie strutture a questa destinazione d'uso, anche per intercettare le esigenze del futuro che sempre più dovranno fare i conti con una popolazione di anziani affetti da scompenso cardiaco.

FONDAMENTALE LA RETE MULTISPECIALISTICA INTEGRATA TRA TERRITORIO, OSPEDALE E CENTRI DI TERZO LIVELLO

Il ruolo e l'efficacia degli ambulatori dedicati allo scompenso del cuore

Walter Grosso Marra - Francesca Troiano - Cristina Fornengo - Umberto Suppo - Marco Cingolani

Dottor Walter Grosso Marra Direttore SC Cardiologia Ivrea ASL TO4

Dott. Marco Matteo Cingolani Cardiologia Ivrea ASL TO4

EPIDEMIOLOGIA DELLO SCOMPENSO CARDIACO: LE DIMENSIONI DEL PROBLEMA

Nel mondo Occidentale la prevalenza dello scompenso cardiaco (SC) è l'1-2% della popolazione generale[1], aumentando sensibilmente con l'età, ed è altresì in continuo aumento sia per l'invecchiamento generale della popolazione, sia per il miglior trattamento dell'infarto miocardico e di malattie croniche quali diabete ed ipertensione arteriosa. In particolare, a livello europeo, si stima un'incidenza annuale media di circa 3.2 per 1000 persone/anno[1].

Come riportato nel Piano Nazionale Esiti2 nel 2021 i ricoveri in Italia per SC sono stati 126.840, essendo la prima causa di ricovero per pazienti ultrasessantacinquenni. Lo SC rappresenta, inoltre, un oneroso capitolo di spesa sanitaria, uno studio italiano del 2011 stimava infatti un costo annuale medio dei pazienti con SC intorno a 11.000 euro sostenuto principalmente da ospedalizzazioni e ri-ospedalizzazioni[3]. Nonostante i progressi terapeutici ottenuti nel tempo, la mortalità dello SC risulta ancora significativa. Il registro europeo ESC-HF-LT[4] riporta, infatti, una mortalità a 1 anno del 23.6% per i pazienti con SC acuto e del 6.4% per i pazienti con SC cronico. È altresì noto come la mortalità sia più elevata nei pazienti con SC a frazione di eiezione (FE) ridotta, i recenti dati del ESC-HF-LT rilevano infatti una mortalità a 1 anno del 8.8% nei pazienti ambulatoriali con FE ridotta e del 6.3% nei pazienti ambulatoriali con FE conservata[4].

Alla luce di tali evidenze il Piano Nazionale Esiti2 sottolinea che "una corretta gestione a livello territoriale dei pazienti con scompenso cardiaco, anche attraverso la definizione di protocolli adeguati alla gestione ambulatoriale, permette di ridurre la progressione della patologia e di evitare il ricorso all'ospedalizzazione". Appare dunque evidente che risulta sempre più importante la creazione di una rete territoriale dello SC, che sia in grado di seguire il paziente nella fase post-ospedaliera, ma anche di riconoscere precocemente i segni/sintomi della patologia al suo esordio e nelle riacutizzazioni, effettuare un primo screening dei pazienti da inviare a successiva valutazione ospedaliera o gestibili territorialmente nell'ambito delle cure primarie.

LA RETE CARDIOLOGICA AMBULATORIALE PER IL PAZIENTE AFFETTO DA SCOMPENSO CARDIACO

A fronte di un rilevante impatto prognostico ed economico, negli anni si è resa necessaria la costituzione di ambulatori SC dedicati, per un'ottimale presa in carico del paziente ed in particolare negli anni '90 si sono costituiti programmi di disease management che prevedevano ambulatori gestiti da cardiologi coadiuvati da personale infermieristico specializzato. La realtà italiana è stata investigata da un censimento ANMCO nel 2010 e successivamente, nel 2015 è stata condotta una survey con l'obiettivo di identificare la distribuzione territoriale degli Ambulatori SC e le dotazioni a loro disposizione. La maggior parte dei centri partecipanti presentava ambulatori posti in strutture ospedaliere dotate di degenza cardiologica, unità di terapia intensiva cardiologica (UTIC) e laboratorio di emodinamica ed elettrofisiologia così da permettere la presa in carico di una complessità maggiore[6].

Nel 2016 è stato pubblicato un documento di consenso ANMCO-SIC sulla rete cardiologica per la cura del malato con SC, mirato a delineare gli obiettivi dell'organizzazione dell'assistenza ambulatoriale6. In tale documento si sancisce la necessità di garantire l'avvio di un percorso clinico-assistenziale, assicurando la continuità delle cure e la tempestività della risposta nei pazienti con SC, in un contesto multidisciplinare integrando l'assistenza ospedaliera, ambulatoriale specialistica e della medicina generale. Nella costruzione di una rete cardiologica vi sono alcuni punti essenziali che vanno garantiti ad ogni paziente e sono rappresentati da: medicina generale territoriale; presidi territoriali per lo SC; centri cardiologici ospedalieri; centro medico-chirurgico con programma di terapia sostitutiva.

Idealmente è fondamentale una collaborazione tra queste strutture per realizzare un percorso per il malato affetto da SC. Tale paziente, infatti, potrà essere indirizzato alla rete per lo SC da un reparto ospedaliero dopo un'acutizzazione di malattia oppure dal medico di medicina generale (MMG) in seguito ad una prima diagnosi ambulatoriale ed a seconda dell'evoluzione di malattia potrà continuare ad essere seguito in parallelo da questa triade di figure (MMG per il follow up globale del paziente, ambulatorio SC per il follow up specialistico del paziente, reparto ospedaliero per le riacutizzazioni di malattia) oppure essere indirizzato verso i centri medico-chirurgici in grado di offrire terapia sostitutiva cardiaca qualora proceda verso un quadro di insufficienza cardiaca avanzata. A sua volta, anche in seguito ad una presa in carico da parte di centri di riferimento per i trattamenti avanzati di malattia, sarà necessario proseguire un contatto con il MMG e i centri scompenso territoriali, sia in caso di eleggibilità a tali trattamenti, sia in caso di non eleggibilità, per garantire la prosecuzione delle cure mediche e della terapia di palliazione.

L'AMBULATORIO PER LO SCOMPENSO CARDIACO COME SNODO FONDAMENTALE DI UNA RETE COMPLESSA

In un'ottica di rete e collaborazione tra più figure, l'ambulatorio SC rappresenta un punto di riferimento per la valutazione e la classificazione dei pazienti per gravità dei sintomi e stadio di malattia, al fine di realizzare una "tailored-therapy" (definendo strategie ed obiettivi di trattamento per il singolo paziente) e consentire un

Dott.ssa Cristina Fornengo Cardiologia Ivrea ASL TO4

Dottor Umberto Suppo SC Cardiologia Ivrea ASL TO4

Dott.ssa Francesca Troiano Cardiologia Ivrea ASL TO4

referral precoce verso i centri per l'insufficienza cardiaca avanzata qualora il paziente presenti segni e sintomi d'allarme[7]. Ad ogni valutazione del paziente dovrebbero essere rivalutati alcuni elementi chiave definiti dalle linee guida della Società Europea di Cardiologia[8]: la storia del paziente, l'esame obiettivo, la terapia in atto, alcuni parametri ecocardiografici (come la funzione sistolica biventricolare, la funzione diastolica, la presenza di valvulopatie e di segni di ipertensione polmonare) e dovrebbe essere registrata la classe funzionale NYHA.
In particolare, quest'ultimo dato rappresenta un mezzo di stratificazione prognostica e permette di indirizzare il paziente verso l'adeguato setting di cure: i pazienti in classe NYHA I-II rappresentano gran parte della popolazione di pazienti con SC e mostrano un tasso di ospedalizzazioni e comorbidità inferiore, trovandosi perlopiù in una fase di stabilità di malattia. Il ruolo dell'ambulatorio SC per questi pazienti sarà di collaborare con i MMG ed altri specialisti per garantire l'ottimizzazione e la compliance alla terapia medica prognostica, l'eventuale ricorso a dispositivi o procedure interventistiche (qualora indicate) ed individuare eventuali segni "occulti" di progressione di malattia. Di contro, i pazienti in classe NYHA III-IV mostrano tassi di ospedalizzazione e mortalità nettamente superiori e beneficiano di una collaborazione ancora più stretta tra ambulatori per lo SC e MMG per un follow-up congiunto e ravvicinato, data la frequente necessità di rimodulazione della terapia farmacologica e di esecuzione di esami clinico-strumentali. Inoltre, per questi pazienti l'ambulatorio SC rappresenta uno snodo fondamentale per la valutazione delle indicazioni e controindicazioni a trattamenti avanzati di malattia (quali il trapianto cardiaco o il ricorso a dispositivi di assistenza ventricolare), con l'obiettivo di individuare il candidato ideale nel momento ideale della storia clinica e riferirlo ai centri di riferimento per tali trattamenti.
L'importanza dell'istituzione di controlli clinici ravvicinati per garantire una rapida titolazione della terapia medica prognostica, obiettivo fondamentale degli ambulatori dello SC per ogni classe di malattia, è testimoniata dal recentissimo studio scientifico STRONG-HF[9]. In questo studio multicentrico sono stati arruolati circa 1000 pazienti reduci da un episodio di SC acuto e sono stati randomizzati ad un follow up clinico "standard" (secondo le abitudini dei centri partecipanti) versus un follow up clinico "intensivo" con frequenti visite cliniche (a 1, 2, 3, 6 settimane) e registrazioni dei valori di NTproBNP ed un piano di titolazione rapida della terapia farmacologica. Rispetto ad un follow up standard, quest'ultima strategia ha mostrato di ridurre significativamente i sintomi dei pazienti, migliorandone la qualità di vita, e di ridurre l'endpoint combinato di mortalità per tutte le cause e ospedalizzazione per scompenso cardiaco.

STRUTTURA ED ORGANIZZAZIONE DEGLI AMBULATORI PER LO SCOMPENSO CARDIACO NELLA RETE

All'interno della rete per la gestione dei pazienti affetti da SC, è necessario delineare diversi livelli di monitoraggio clinico-strumentale in modo da rispondere alle esigenze dei pazienti nelle diverse fasi di malattia. L'ambulatorio SC territoriale, comprendente forme organizzative complesse della medicina generale (unità territoriale di assistenza primaria, case della salute, aggregazioni funzionali territoriali, gruppi di cure primarie) o ambulatori cardiologici del territorio, rappresenta la corretta collocazione per i pazienti in remissione di malattia, clinicamente stabili (NYHA I-II, assenza di variazioni della terapia diuretica negli ultimi 15 giorni), senza segni "occulti" di progressione di malattia, ed in cui l'iter eziologico sia già concluso.
In tale setting il periodico follow-up è volto a monitorare la stabilità della condizione clinica, attraverso la valutazione clinica (peso corporeo, edemi declivi, ortopnea) e laboratoristica (funzionalità epatica e renale, NT-proBNP ecc) e a riconoscere e trattare le eventuali comorbillità6. Le strutture territoriali mantengono uno stretto contatto con i centri ospedalieri al fine di inviare i pazienti che necessitino di

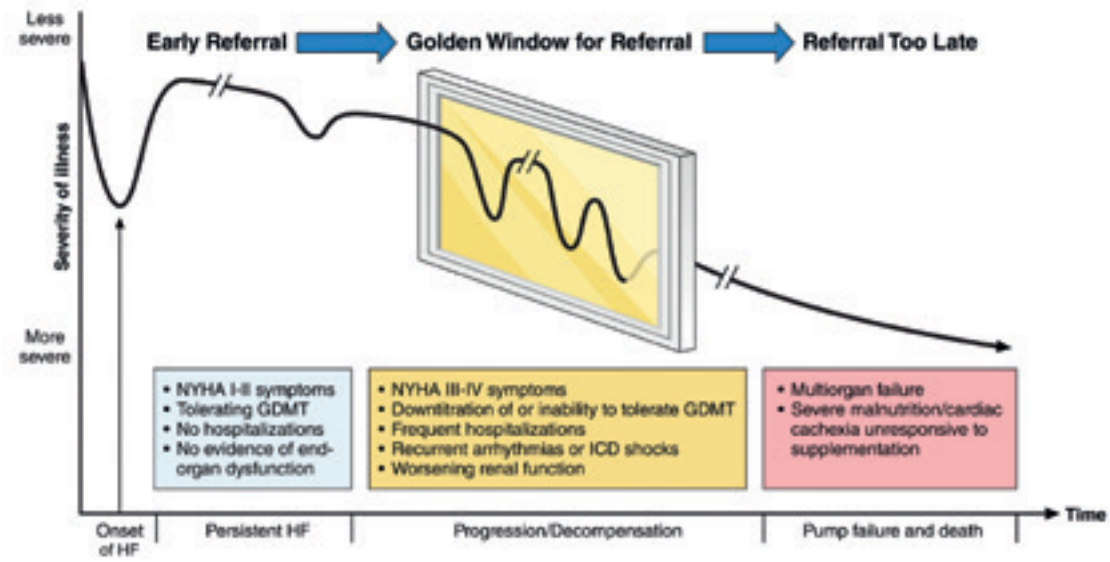
un completo inquadramento eziologico o in caso di peggioramento ingravescente della classe funzionale.
Gli ambulatori scompenso ospedalieri, collocati in strutture dotate di degenza ordinaria e/o UTIC, e/o laboratorio di emodinamica e/o laboratorio di elettrofisiologia, si occupano invece dei pazienti con SC di nuova insorgenza che necessitano di un iter diagnostico e dell'avvio di una terapia comprensiva di farmaci prognostici e di farmaci personalizzati per le comorbidità del singolo paziente, e dei pazienti recentemente ospedalizzati per uno SC acuto, titolando/modulando le terapie avviate in corso di regime ospedaliero e completando l'iter diagnostico-terapeutico con l'attuazione di procedure sia diagnostiche che terapeutiche di tipo interventistico (es impianto di defibrillatore, sistemi di resincronizzazione cardiaca, modulatori di contrattilità cardiaca, device percutanei di riparazione di vizi valvolari ecc). Altro ruolo fondamentale degli ambulatori SC ospedalieri consta nell'individuazione di quei pazienti che necessitano di un riferimento a centri per lo scompenso avanzato per indicazione a terapie cardiologiche non convenzionali.
Gli ambulatori/centri SC avanzato, collocati in strutture complesse di cardiologia con degenza ordinaria e servizio di day-hospital, UTIC, laboratorio di emodinamica H24, elettrofisiologia e cardiochirurgia con programma integrato medico-chirurgico per il trattamento dello SC avanzato, prendono in carico quei pazienti in fase avanzata di malattia che possono beneficiare di terapie non convenzionali dello scompenso cardiaco, quali il trapianto di cuore od il posizionamento di dispositivi meccanici di assistenza ventricolare (VAD).
I pazienti da riferire ai centri di gestione dello SC avanzato sono quei pazienti ad alto rischio di riacutizzazione in carico all'ambulatorio ospedaliero ma con necessità di valutazioni diagnostiche e trattamenti terapeutici avanzati, che necessitano di procedure cardiochirurgiche o pazienti con scompenso cardiaco avanzato.
Per SC avanzato, secondo la definizione dell'Heart Failure Association della Società Europea di Cardiologia (aggiornati nel 2018) la presenza di:

I – Inotropes	Necessità precedente o in corso di inotropi
N – NYHA class / BNP - NTproBNP	Classe NYHA II-IV o BNP/NTproBNP persistentemente alto
E – End-organ dysfunction	Peggioramento della funzionalità renale ed epatica dovuta allo scompenso
E – Ejection Fraction	Frazione di eiezione del ventricolo sinistro < 20%
D – Defibrillator shocks	Shock ricorrenti ed appropriati dell'ICD
E – Edema/ escalating diuretics	Persistente sovracccarico emodinamico che necessita di un aumento della dose di diuretico
L – low blood pressure	PAS < 90-100 mmHg
P – prognostic medication	Incapacità di proseguire o titolare terapia con ACEi/ARB/ARNI, beta-bloccanti ed MRA
ACEi, inibitori dell'enzima di conversione dell'angiotensina; ARB, antagonisti recettoriali dell'angiotensina II; ARNI, inibitori del recettore dell'angiotensina e della neprilisina; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MRA, antagonisti dei recettori dei mineralcorticoidi.	

- sintomi severi e persistenti di scompenso cardiaco (classe NYHA III-IV);
- disfunzione cardiaca severa (FEVS ≤ 30% e/o insufficienza VD isolata e/o anomalie congenite o valvolari severe non operabili e/o valori di BNP/NTproBNP persistentemente elevati e disfunzione diastolica severa);
- episodi di congestione sistemica o polmonare con necessità di terapia diuretica ev ad alte dosi o episodi di bassa portata con necessità di inotropi o farmaci vasoattivi o aritmie maligne con conseguente una o più ospedalizzazioni o visite non programmate negli ultimi 12 mesi;
- Grave deterioramento della capacità di esercizio ritenuto ad eziologia cardiaca, con impossibilità a svolgere attività

1. Global burden of heart failure: a comprehensive and updated review of epidemiology. Savarese G et al. Cardiovasc Res. 2023;118(17):3272-3287.
2. Piano Nazionale esiti:https://www.salute.gov.it/imgs/C_17_pubblicazioni_2129_allegato.pdf
3. Burden of new hospitalization for heart failure: a population-based investigation from Italy. Corrao G et al. Eur J Heart Fail 2014;16: 729–736.
4. European Society of Cardiology Heart Failure Long-Term Registry (ESC-HF-LT): 1-year follow-up outcomes and differences across regions. Crespo-Leiro MG et al. Eur J Heart Fail 2016;18:613–625.
5. Epidemiology and one-year outcomes in patients with chronic heart failure and preserved, mid-range and reduced ejection fraction: an analysis of the ESC Heart Failure Long-Term Registry. Chioncel O et al. Eur J Heart Fail 2017; 19:1574–1585.
6. Documento di consenso ANMCO/SIC. La rete cardiologica per la cura del malato con scompenso cardiaco: organizzazione dell'assistenza ambulatoriale. Aspromonte N et al.G Ital Cardiol 2016;17(7-8):570-593
7. Advanced heart failure: a position statement of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. Metra M et al. Eur J Heart Failure 2018; 20:1505-1325.
8. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. McDonagh. TA. et al. Eur Heart J 2021;42(36):3599-3726

Fig 1: "Golden window" per riferire i pazienti con scompenso cardiaco avanzato ad un centro in grado di garantire terapie non convenzionali11. GDMT, guideline-directed medical therapy



fisica, ridotta distanza percorsa al test del cammino (< 300 m) o pVO2 < 12 ml/kg/min o < 50% del predetto.

Per semplificare l'individuazione dei pazienti con SC avanzato e favorire l'avvio precoce dei percorsi più adeguati, nel 2017 è stato proposto l'acronimo I NEED HELP[10], basato sulla necessità (in corso o pregressa) di farmaci inotropi, la classe NYHA o i valori di peptidi natriuretici, la presenza di danno d'organo (epatico o renale) secondario all'insufficienza cardiaca, i valori di FE, eventuali shock del defibrillatore, una o più ospedalizzazioni negli ultimi 12 mesi, sovraccarico persistente con edemi, bassi valori di pressione ed infine la non possibilità di mantenere o titolare la terapia prognostica per lo scompenso cardiaco.

Sulla base di questi criteri che facilitano l'individuazione dei pazienti con SC avanzato, è fondamentale definire un *referral* ai centri in cui è possibile garantire ai pazienti una valutazione per le terapie avanzate dello SC.

Esiste una finestra ottimale (**golden window**) all'interno della quale teoricamente si dovrebbe riferire questi pazienti ai centri di terzo livello, in cui la severità della malattia è avanzata ma non al punto da aver determinato danno d'organo irreversibile. Un riferimento troppo precoce può essere ragionevole per pazienti che hanno particolari caratteristiche di alto-rischio.

Il grosso rischio è quello di un referral troppo tardivo, in cui è presente un multiorgan failure con danno d'organo irreversibile e cachessia cardiaca non responsiva a supplementazione.

LA TELEMEDICINA: OLTRE L'AMBULATORIO SCOMPENSO OSPEDALIERO

Secondo le linee di indirizzo nazionali del Ministero della Salute, per Telemedicina si intende una modalità di erogazione di servizi di assistenza sanitaria, tramite il ricorso a tecnologie innovative, in particolare alle Information and Communication Technologies (ICT), in situazioni in cui il professionista della salute e il paziente (o due professionisti) non si trovano nella stessa località[2]. In ambito cardiologico, il telemonitoraggio applicato alle patologie cardiovascolari o telecardiologia è definito come la registrazione, trasmissione a distanza, archiviazione ed interpretazione dei parametri cardiocircolatori ed immagini diagnostiche[12] e ben si presta

all'ottimizzazione della gestione dello SC cronico, patologia gravata da rilevanti costi sanitari, legati principalmente a frequenti ospedalizzazioni. Recenti studi, inoltre, dimostrano come il beneficio della telecardiologia nello SC cronico si associ a una riduzione annua di mortalità del 30-35% e del 15-20% di ospedalizzazioni[13,14].

La strutturazione di un modello di telecardiologia per lo SC prevede un approccio integrato coinvolgente: il paziente adeguatamente formato e consapevole della sua condizione clinica; i dispositivi di analisi (es. pulsossimetro, bilancia, sfigmomanometro, ECG); una centrale di ricezione del segnale al domicilio del paziente; un portale nel quale vengono raccolti ed archiviati i dati clinici ed anagrafici di ciascun assistito; l'operatore sanitario (infermiere, medico ospedaliero/medico di medicina generale) in grado di elaborare le informazioni e interpretarle al fine di intervenire dove necessario. Deve inoltre essere prevista la possibilità di un collegamento telefonico o in videoconferenza tra l'operatore e il paziente per richiesta di assistenza o l'eventuale somministrazione di questionari per una miglior definizione dei sintomi.

La pandemia COVID-19 ha determinato un'inevitabile spinta propulsiva all'inerzia del ricorso agli strumenti di telemedicina; in tal senso sono nati numerosi progetti sul territorio.

La Cardiologia di Ivrea si sta infatti apprestando a dare il via al progetto "TeleHeart", che nasce per studiare l'implementazione del Tele Nursing e Telemedicina nel territorio afferente all'ASL TO4 (TO), come efficace strumento di supporto agli assistiti e ai family caregiver nella presa in carico della persona assistita con SC e/o malattie rare ad interesse cardiologico. Con questo studio si cercherà di far sì che sia l'assistito sia il family caregiver si senta meno solo ad affrontare la malattia e possano sentirsi entrambi presi in carico all'interno dei servizi.

Tramite la presenza sul territorio degli Infermieri di Famiglia e Comunità (IFeC) si potranno infatti raggiungere, telefonicamente o direttamente a domicilio, i paziente affetti da SC o da malattie rare ad interessamento cardiologico (come amiloidosi ed ipertensione polmonare) per individuare precocemente la comparsa di segni di instabilizzazione clinica, monitorare i parametri vitali, supportare la compliance terapeutica, titolare quando necessario i farmaci e supportare i pazienti nel mantenimento o miglioramento della qualità della vita propria e dell'intero nucleo famigliare. Qualora fosse ritenuto necessario, sulla base di indicatori prestabiliti, il paziente potrà poi essere messo in comunicazione con il medico di riferimento tramite televisita.

Siamo certi che seguire efficacemente i pazienti in tutte le fasi della malattia, a partire dal ricovero in ospedale per gestire l'acuzie fino al rientro a domicilio, ci permetterà di ottenere ottimi risultati migliorando sia gli outcome clinici sia la qualità della vita dei nostri assistiti e delle loro famiglie.

CONCLUSIONI

Lo SC rappresenta una patologia cronica con un severo impatto clinico ed elevati costi sanitari. La costituzione di una rete multispecialistica integrata tra territorio-ospedale e centri di terzo livello permette una più precoce diagnosi eziologica, l'avvio e la titolazione di terapie mediche prognostiche e, nei casi più avanzati, il passaggio a strategie invasive, migliorando così la prognosi dei pazienti e ottimizzando l'utilizzo delle risorse sanitarie.

9. Safety, tolerability and efficacy of up-titration of guideline-directed medical therapies for acute heart failure (STRONG-HF): a multinational, open-label, randomised, trial. Mebazaa A et al. Lancet 2022;3;400 (10367):1938-1952.
10. "I NEED HELP": a mnemonic to aid timely referral in advanced heart failure. Baumwol J. J Heart Lung Transplant. 2017;36(5):593–594.
11. Guidance for timely and appropriate referral of patients with advanced heart failure: A scientific statement from the American Heart Association. Alanna A. Morris et al. Circulation 2021;144(15): e238-e250
12. Documento di consenso ANMCO/SIC/SIT:il futuro della telemedicina nello scompenso cardiaco. Di Lenarda et al. G Ital Cardiol 2016;17(6):491-507
13. A meta-analysis of remote monitoring of heart failure patients. Klersy C. et al. J Am Coll Cardiol 2009;54:1683-1694
14. Efficacy of telemedical interventional management in patients with heart failure (TIM-HF2): a randomised, controlled, parallel-group, unmasked trial. Koehler F. et al. Lancet 2018;392 (10152):1047-1057

L'AUMENTO DELLE PATOLOGIE CRONICHE PROPONE NUOVE SFIDE PER LA SOSTENIBILITÀ DEL SISTEMA SANITARIO

Il ruolo e l'efficacia della telemedicina nella governance dello scompenso

Una metodica che apre molti spazi di utilizzo tra l'attività del medico ospedaliero e il medico di medicina generale

Tullio Usmiani

Dottor Tullio Usmiani Responsabile UTIC p.t., Cardiologia Città della Salute e della Scienza di Torino

A distanza di circa due anni ritorniamo a parlare sul nostro giornale di telemedicina; ricorderete che ne avevamo trattato in epoca di pandemia SARS-COV2, situazione che aveva accelerato la modalità di contatto medico-paziente attraverso sistemi di comunicazione a distanza e non attraverso il contatto diretto come nella visita tradizionale.

Allora, per mesi, era stato impossibile essere in presenza negli ambulatori o in ospedale se non per urgenze/emergenze. Per necessità e non per scelta, quindi, l'interazione con il ricorso a strumenti come computer, tablet, telefono con il supporto di sistemi telematici ha avuto un'esplosione di impiego. Questa modalità di interazione non è una novità (1), ma ovviamente, avendo preso slancio e avendo consolidato il suo ruolo sta diventando una metodica abitudinaria che per certi aspetti ha avuto anche un gradimento da parte dell'utenza. E' ormai palpabile che anche se siamo fuori dalla fase più acuta della pandemia, la modalità di consulto tra paziente e personale sanitario con metodiche di telemedicina sia rimasta ampiamente impiegata e la proiezione per il futuro è quella di un progressivo aumento di impiego.

Ci potrà stupire il fatto che dal punto di vista normativo il termine telemedicina sia stato introdotto addirittura negli anni '70 dallo statunitense Thomas Bird per indicare «la pratica della medicina senza l'usuale confronto fisico tra medico e paziente, utilizzando un sistema di comunicazione interattivo multimediale» e che nel 1983 Conrath (2) sosteneva che era «l'uso della tecnologia delle telecomunicazioni a migliorare i servizi di assistenza in sanità». Infatti, il termine telemedicina è un neologismo derivante dalla composizione di due parole: telematica (ovvero l'insieme delle applicazioni derivate dall'integrazione delle tecnologie informatiche con quelle delle telecomunicazioni, basate sullo scambio di dati o sull'accesso ad archivi attraverso la rete telefonica o apposite reti) e medicina.

La telemedicina, dunque, coinvolgendo tre aree scientifico-disciplinari, le telecomunicazioni, l'informatica, la medicina ha l'obiettivo di migliorare la qualità dei servizi sanitari, facilitare la formazione professionale di medici e infermieri ed ottimizzare il trasferimento qualificato di dati tra pazienti e operatori sanitari, cosa che consente un pronto accesso alla consulenza di esperti indipendentemente da dove il paziente, che è coinvolto in modo più attivo, si trovi.

La telemedicina al giorno d'oggi deve essere intesa, facendo riferimento alla definizione dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (3), come la "fornitura di servizi sanitari da parte di tutti gli operatori che

utilizzino le cosiddette Information and Communication Technology (ICT) per lo scambio di informazioni valide per fare diagnosi, trattamento e prevenzione di malattie, dove la distanza sia un fattore critico, nell'interesse di migliorare la salute degli individui e delle loro comunità". È in atto l'adeguamento dell'aspetto normativo, finalizzato non solo a definire le prestazioni erogabili in telemedicina e la loro rendicontazione, ma anche a superare la frammentazione regionale (4).

L'aumento delle patologie croniche sta proponendo nuove sfide economiche e sociali per la futura sostenibilità del nostro sistema sanitario. Lo scompenso cardiaco (SC), insieme al diabete mellito (DM) ed alla broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO), sono patologie ad impatto particolarmente elevato sulla salute pubblica, in progressivo aumento per l'invecchiamento della popolazione, per l'efficacia crescente della gestione degli eventi acuti, per l'inadeguatezza degli stili di vita. Lo SC, malgrado i progressi nella gestione e nel trattamento, rimane una patologia a prognosi severa, in cui tuttora è difficile garantire un monitoraggio adeguato delle fasi più vulnerabili della malattia in continuità assistenziale tra ospedale e territorio ed un intervento educativo efficace mirato all'empowerment del paziente per prevenire le frequenti instabilizzazioni ed i ricoveri ospedalieri. Il telemonitoraggio (TM) e le tecnologie sanitarie che vanno sotto il nome di eHealth identificano lo scambio digitale di informazioni socio-sanitarie allo scopo di sostenere e ottimizzare il processo assistenziale domiciliare, garantire che il malato resti a domicilio in condizioni di sicurezza e benessere, fornendo inoltre strumenti per una miglior aderenza alle misure terapeutiche o di prevenzione.
Diverse esperienze e revisioni hanno ipotizzato programmi di assistenza in cui i pazienti affetti da SC potevano essere inseriti in una rete di TM con contatti regolari tra il centro di riferimento e il medico curante.

LA TELEMEDICINA APPLICATA ALLA CARDIOLOGIA

In Italia, secondo la mappatura delle esperienze in telemedicina sul territorio nazionale redatto nel 2018, telemonitoraggio e teleassistenza rappresentano il 26% delle prestazioni in telemedicina; il 43% di esse riguarda l'ambito specialistico cardiologico e nel 45% dei casi coinvolge pazienti con patologie croniche. Le regioni maggiormente coinvolte risultano essere Emilia-Romagna, Lombardia, Toscana, Lazio, Sicilia, Piemonte e Veneto. Più o meno tutte le Regioni hanno preso atto delle linee di indirizzo nazionali del 2020 e/o delle indicazioni ad interim per servizi assistenziali di telemedicina del 2020 (5) attraverso le varie Deliberazioni Regionali, proponendo e attuando soluzioni locali. Le attuali esperienze si rivolgono principalmente allo scompenso cardiaco, alla cardiopatia ischemica ed al controllo dei dispositivi elettronici cardiaci impiantabili (cardiac implantable electronic devices, CIED).
Nell'ambito dello scompenso cardiaco, la letteratura internazionale riporta numerose esperienze: una rassegna del 2020 mostra come gli interventi di telemedicina possano ridurre l'ospedalizzazione e la mortalità nello scompenso cardiaco e possano essere costo-efficaci, con alti livelli di accettazione e soddisfazione da parte dell'utenza (6) .
I CIED, intesi come pacemaker (PM), defibrillatori (implantable cardioverter-defibrillator, ICD), dispositivi per la resincronizzazione cardiaca, con o senza defibrillatore (cardiac resynchronization therapy-defibrillator, CRT-D, o cardiac resynchronization therapy, CRT), loop recorder (LR), defibrillatori sottocutanei, così come anche i defibrillatori indossabili o LifeVest possono essere gestiti da remoto, consentendo una continua raccolta di informazioni tecniche relative allo stato di funzionamento del dispositivo ed anche relative allo stato clinico del paziente. Due rassegne evidenziano come l'utilizzo del telemonitoraggio sia associato ad una riduzione del numero di visite non programmate, degli accessi al pronto soccorso e dei ricoveri e ad una riduzione dei costi di gestione del tempo e del personale (7,8). Tali risultati hanno condotto alle linee guida 2021 della Società Europea di Cardiologia (ESC), che hanno inserito in classe I, livello di evidenza A, il telemonitoraggio di PM e CRT, consigliando anche la tempistica del controllo in remoto ed ambulatoriale (9) . (Tabella 1).

Tabella 1 – Da linea guida ESC per Impianto Pacemaker (8) ; indicazioni per il telemonitoraggio di pacemaker e altri dispositivi (9)

	Indicazione
Classe I (livello evidenza A)	Telemonitoraggio PM e CRT quando i pazienti abbiano difficoltà a recarsi in ambulatorio o quando sia preferito dai pazienti
Classe I (livello evidenza C)	Telemonitoraggio PM e CRT sottoposti a recall
Classe IIa (livello di evidenza B)	Telemonitoraggio PM e CRT per rilevazione problemi clinici (es. aritmie) o tecnici (es. malfunzionamento di elettrocateteri o esaurimento batteria)
Timing controllo ambulatoriale di pazienti telemonitorati ogni 6 mesi	
CIED	Controllo ambulatoriale
PM	Ogni 18-24 mesi
CRT	Ogni 12 mesi

PM= PaceMaker - CRT= Resincronizzatore/Defibrillatore CIED = Dispositivo Elettronico Cardiaco Impiantabile

Un minor numero di esperienze sono riportate in letteratura nell'ambito del follow-up della cardiopatia ischemica utilizzando il controllo da remoto (10): si sono ottenuti una miglior prognosi a lungo termine, una migliore aderenza alla terapia e l'empowerment del paziente nel post-infarto miocardico, con un alto livello di soddisfazione tra i pazienti seguiti con il monitoraggio in remoto, che risulta pertanto fattibile e sicuro.

Dopo questa introduzione di tipo tecnico, forse un po' noiosa, ma necessaria per comprendere il fondamento tecnico ed il razionale dell'impiego dei devices elettronici applicati alla telemedicina vediamo quali sono le possibili attività pratiche di prestazioni di telemedicina in ambito cardiologico. Seguirà quindi un altrettanto noioso elenco di prestazioni con relativa definizione in modo tale da avere un'idea di quanto sia ampia la possibilità di prestazioni che però non è uguale in tutte le regioni.

Televisita: è un atto medico in cui il professionista interagisce a distanza in tempo reale direttamente con il paziente. La prestazione non deve richiedere la completezza dell'esame obiettivo del paziente ovviamente e deve rientrare in una situazione come un piano assistenziale individualizzato o come un percorso diagnostico-terapeutico assistenziale, un percorso di follow-up per patologia nota, o che necessiti di monitoraggio periodico. Può prevedere conferma, aggiustamento o variazione della terapia, la prescrizione di esami o la ristadiazione della patologia. La televisita è utilizzata idealmente nel follow-up dello scompenso cardiaco o delle aritmie cardiache.

Teleconsulto medico: è un atto medico in cui c'è interazione a distanza con uno o più medici per dialogare, anche tramite una videochiamata, riguardo la situazione clinica di un paziente con la condivisione di tutti i dati clinici, i referti, le immagini, gli audio-video riguardanti il caso specifico. Il paziente può essere presente o no con l'opportunità di fornire al paziente una "second opinion" specialistica. Il teleconsulto può essere utilizzato, ad esempio, nell'ambito dell'Heart Team, che si svolge tra cardiochirurghi di un centro di riferimento e cardiologi di un altro ospedale senza Cardiochirurgia in sede per decidere collegialmente la migliore terapia.

Telecontrollo: consente il controllo a distanza del paziente con una serie di contatti cadenzati con il medico, il quale pone sotto controllo l'andamento del quadro clinico per mezzo della videochiamata in associazione alla condivisione di dati clinici raccolti presso il paziente.

Telemonitoraggio: permette il rilevamento e la trasmissione a distanza di parametri vitali e clinici in modo continuo, per mezzo di sensori che interagiscono con il paziente. La tecnologia impiegata può essere personalizzata in base alle necessità cliniche del paziente e può ridurre la necessità di esecuzione di controlli ambulatoriali in presenza.

Telerefertazione: è la relazione formulata dal medico dopo che un paziente è stato sottoposto ad un esame non direttamente presso il suo ambulatorio. Ha sue proprie modalità legali di esecuzione e archiviazione.

In ambito cardiologico, la telerefertazione interessa gli ECG, il monitoraggio ECG

24 ore sec Holter o il monitoraggio 24 ore della pressione arteriosa eseguito talora presso una farmacia ma refertato da un medico non in sede. A proposito di tale attività la S.I.C. (Società Italiana di Cardiologia) ha edito nel 2021 un Position Paper, cioè un documento regolatorio, sull'esecuzione e la refertazione degli esami sopra citati (11).

Teleconsulenza medico-sanitaria: è un'attività svolta a distanza e non solo medica ma che coinvolge delle altre professioni sanitarie che hanno differenti ruoli nel trattamento di un paziente. È svolta, ad esempio, attraverso una videochiamata, per una corretta esecuzione di azioni assistenziali verso il paziente. Un esempio è lo scambio di informazioni tra il professionista sanitario operante sul territorio (infermiere, tecnico di cardiologia, bioingegnere) ed il cardiologo ospedaliero, in caso di controllo del pacemaker svolto a domicilio di un paziente.

Teleassistenza: è un atto professionale eseguito dalle professioni sanitarie (infermiere, fisioterapista, dietista, ecc.) che si basa sull'interazione a distanza tra il professionista e il paziente o il suo caregiver per mezzo di una videochiamata. E' corredata dall'utilizzo applicazioni con questionari, immagini o video tutorial, ad esempio per il counselling del paziente con scompenso cardiaco, con aritmie o portatore di dispositivi cardiaci.

Teleriabilitazione: consiste nell'erogazione a distanza di attività di personale sanitario anche in multidisciplinarietà (fisioterapista, fisiatra, infermiere) volta a mantenere un percorso di riabilitazione per ripristinare, migliorare il benessere psicofisico di persone di tutte le fasce di età, con disabilità o disturbi, congeniti o acquisiti, transitori o permanenti.

Quello che abbiamo detto finora rende più agevole e, forse, più rapido il contatto tra il paziente e gli operatori sanitari; a regime e ben ottimizzato il sistema consente risparmio di tempo e risorse economiche ai pazienti che non hanno più necessità di recarsi in un ambulatorio per una visita. Tuttavia il sistema deve essere ben organizzato dal punto di vista della programmazione degli accessi e della regolamentazione in ambito legale; non pochi, in effetti, ad oggi sono ancora i problemi rimasti aperti.

Le principali criticità riscontrate da chi ha pratica di telemedicina sono individuate nella necessità di sviluppo della tecnologia che non è uniforme a livello territoriale e nazionale, compresa la diffusione della connessione a banda ultra larga. Non è possibile trasferire dati sensibili sulla salute dei pazienti sulle piattaforme informatiche che utilizziamo tutti i giorni con i nostri telefoni o i nostri computer. Inoltre è necessario che i vari sistemi telematici coinvolti (quelli dei vari centri ospedalieri ed ambulatoriali di un dato territorio e quelli dei pazienti) possano dialogare tra di loro. Altre necessità sono quelle di snellire i processi burocratici e di revisione periodica della legislazione; a queste ultime considerazioni sono legate le implicazioni etiche che si estendono ben oltre le questioni relative alla privacy e al consenso informato (12).

L'efficacia di un programma di telemedicina risulta condizionata da numerosi fattori: il contesto in cui si opera sia esso geografico che condiziona l'accessibilità ai servizi (aree montane disperse hanno minor copertura ma ivi risiedono persone che maggiormente si gioverebbero della telemedicina), il target di pazienti a cui ci si rivolge dovendo considerare la loro scolarità, educazione, livello socio- economico, tipo di patologia, la dimestichezza con gli strumenti di comunicazione e la presenza di un caregiver, la durata e la frequenza dell'assistenza.

Parimenti è di grande importanza la formazione dedicata del personale sanitario in ambito digitale, con un cambiamento dei processi lavoro; l'attività di telemedicina deve essere normato all'interno dell'attività quotidiana di un operatore sanitario e non aggiuntiva oltre a quella assistenziale diretta in ospedale. Non ultimo il sistema di tariffazione in ambito del Sistema Sanitario Nazionale che deve essere adeguato alle prestazioni erogate.

TELEMEDICINA NELLO SCOMPENSO CARDIACO

Il paziente con malattie cardiache croniche tra le quali la principale è lo scompenso cardiaco è probabilmente quello che ha ben presente che lo stato di benessere è fluttuante nel tempo e che ripetute visite siano necessarie negli anni; la possibili-

BIBLIOGRAFIA:
1. A. Di Lenarda et al, Giornale Italiano di Cardiologia 2016;17(6):491-507
2. Eric J. Topol Transforming Medicine via Digital Innovation Commentary Digital Medicine, 26 ottobre 2020
3. World Health Organization. Telemedicine: Opportunities and Developments in Member States. Report on the Second Global Survey on eHealth. Geneva: WHO 2009
4. Gabbrielli F, et al . Rapporto ISS COVID-19 n. 12/2020 – Indicazioni ad interim per servizi assistenziali di telemedicina durante l'emergenza sanitaria COVID-19. Versione del 13 aprile 2020 Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2020.
5. Ministero della Salute. Indicazioni nazionali per l'erogazione di prestazioni intelemedicina. 17 dicembre 2020. https://www.statoregioni.it/media/3221/p-3-csrrep- n-215-17dic2020.pdf [ultimo accesso 27 maggio 2022].
6. Hanlon P, et al Telehealth interventions to support self-management of long-term conditions: a systematic metareview of diabetes, heart failure, asthma, chronic obstructive pulmonary disease, and cancer. J Med Internet Res 2017;19:e172.
7. Klersy C et al.; Health Economics Committee of the European Heart Rhythm Association. Effect of telemonitoring of cardiac implantable electronic devices on healthcare utilization: a meta-analysis of randomized controlled trials in patients with heart failure. Eur J Heart Fail 2016;18:195-204.

Figura 1 - Un esempio di coordinamento di diverse professioni sanitarie in ambito di telemedicina (9)

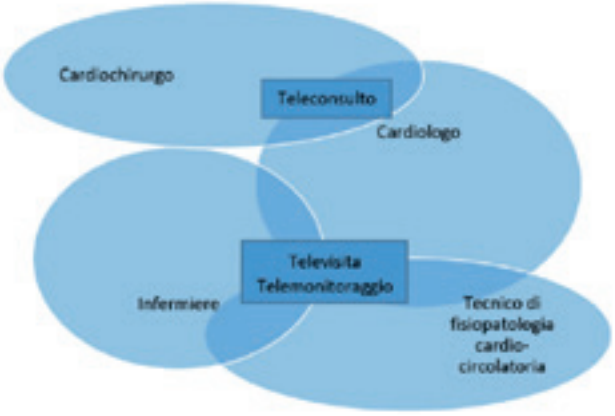
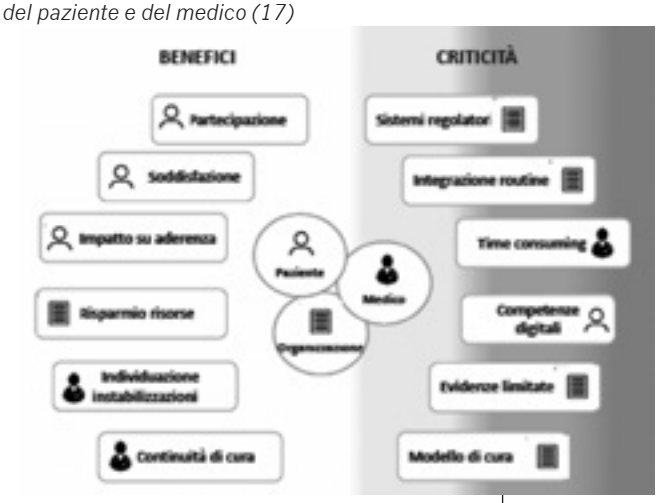


Figura 2 - Le criticità ed i benefici nell'ambito della televisita dal punto di vista del paziente e del medico (17)



tà di avere un programma di relazione a distanza con personale sanitario con reiterati contatti porta sicuramente dei vantaggi. E' dimostrato da ampia letteratura (13,14,15) che un tale programma porta ad avere il beneficio di una maggior partecipazione del paziente alla considerazione del suo stato di salute con una maggior sorveglianza di se stesso e quindi a miglior comunicazione dei parametri clinici (ad esempio frequenza cardiaca pressione arteriosa peso) e alla correzione degli stessi; ad un anticipo di valutazione dei sintomi con rilevazione di dispnea, cardiopalmo, comparsa di edemi declivi, insonnia e alla possibile precoce correzione degli stessi senza la necessità di giungere ad un ricovero ospedaliero. Una larga percentuale di pazienti con scompenso cardiaco sono portatori di CIED che possono inviare dati attraverso una catena telematica al medico ospedaliero; in tale modo è possibile cogliere aritmie, anche minacciose per la vita, che comportino correzione di terapia in anticipo rispetto al momento della visita per controllo tradizionale in ambulatorio ospedaliero. Il programma di telemedicina ha dimostrato di portare ad una maggior aderenza alla terapia da parte del paziente con minor abbandono dell'assunzione di farmaci con conseguente maggior mantenimento del livello di compenso e/o di miglioramento. Con analoga piattaforma possono inserirsi operatori sanitari come ad esempio infermieri specializzati in un ambito di telenursing, per un programma di counselling e di rafforzamento dell'istruzione del paziente e del care giver per renderli consapevoli e aderenti a tutte le prescrizioni virtuose riguardanti lo scompenso.
L'auspicio è quello di una realizzazione corretta dal punto di vista educazionale, strutturale e legale tale da fornire un servizio utile, vantaggioso al punto di vista sanitario ed economico e gradevole a operatori e utenza. La regione Piemonte ha iniziato a decretare in tale direzione da luglio del 2020 sotto la spinta della pandemia SARS COV2 e quindi la macchina è in moto (16).

In conclusione la telemedicina è una realtà già esistente, con ampi spazi di espansione e con necessità di organizzazione e regolamentazione non ancora completamente fatte. E' un sistema di attività medica che riesce a coniugare praticità e risparmio di risorse economiche; come tutte le "novità" richiede tempo per assimilare la metodica sia da parte degli operatori sanitari sia da parte dell'utenza. E' una metodica che apre comunque molti spazi di utilizzo e di integrazione tra l'attività del medico ospedaliero e il medico di medicina generale e le altre figure sanitarie di supporto al benessere del paziente. Permetterà infine di raccogliere maggiormente i dati riguardanti la salute e di implementare l'attività epidemiologica e di ricerca con inevitabili ricadute benefiche.

8. Glikson M et al.; ESC Scientific Document Group. 2021 Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. Eur Heart J 2021;42:3427-520.
9. Bocchino M. et al Giornale Italiano di Cardiologia 2022; 23(8):592-603.
10. Kamel H, Hafez MS, Bastawy I. Telemedicine improves the short-term medical care of acute ST-segment elevation myocardial infarction after primary percutaneous coronary intervention. Front Cardiovasc Med 2021;8:693731
11. Curcio A et al Giornale Italiano di Cardiologia 2021;22(12):1017-1023
12. Lucivero F et al A mobile revolution for healthcare? Setting the agenda for bioethics. J Med Ethics 2018;44:685-9.
13. Koehler F et al. Efficacy of telemedical interventional management in patients with heart failure (TIM-HF2): a randomised, controlled, parallel-group, unmasked trial. Lancet 2018;392:1047-10.
14. Cleland JFG et al Telehealth: delivering high-quality care for heart failure. Lancet 2018;392:990-91.
15. Brunetti ND et al. 2019 Italian Society of Cardiology Census on telemedicine in cardiovascular disease: a report from the working group on telecardiology and informatics. Open Heart 2020;7:e001157.
16. Regione Piemonte – DGR 3 luglio 2020, n. 6-1613 – Prima attivazione dei servizi sanitari di specialistica ambulatoriale erogabili a distanza (televisita), in conformità alle "Linee di indirizzo nazionali di telemedicina" (repertorio atti n.16/CSR), ai sensi dell'Intesa del 20 febbraio 2014, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano
17. Fattirolli F. et al Giornale Italiano di Cardiologia 2021; 22(11):932-941

Insufficienza cardiaca, preveniamola a tavola

Cibo meno ricco di sodio, anche quando mangiamo fuori casa, e maggiore assunzione di liquidi; una guida per mangiare e vivere meglio

di **C**inzia **M**yriam **C**alabrese e **G**iorgio **C**alabrese

Seguire una dieta a basso contenuto di sodio e bere meno liquidi può aiutarci a sentirci meglio e consentire ai farmaci per l'insufficienza cardiaca di funzionare meglio. Una dieta a basso contenuto di sodio non è una dieta difficile da seguire. L'assunzione di sale raccomandata è di 2.000 mg di sodio al giorno. Il sale è un minerale composto da sodio e cloruro e si trova negli alimenti, nel sale da tavola e nel sale marino. Il sodio agisce come una spugna e fa trattenere l'acqua al corpo e mangiarne troppo quando si soffre di insufficienza cardiaca può causare un accumulo di liquidi nelle gambe, nello stomaco e nei polmoni e costringere il cuore a lavorare di più. La maggior parte del sodio che mangiamo è nascosta negli alimenti e anche il cibo che non ha un sapore salato può contenere molto sodio. Dovremmo limitare la quantità di sodio che mangiamo a 2.000 mg o meno ogni giorno, cercando di mantenere il suo contenuto di ogni pasto a meno di 600 mg. Questo aiuta a distribuire l'assunzione di sodio durante il giorno per prevenire un'eccessiva ritenzione di liquidi. Si possono seguire alcuni passaggi fondamentali per ridurre la quantità di sodio nella dieta:

- Non aggiungere sale quando cucini oppure a tavola
- Imparare a leggere le etichette degli alimenti
- Scegliere più cibi a basso contenuto di sodio
- Limitare i cibi ricchi di sodio

Lo sapevate che un cucchiaino di sale è pari a 2.300 mg di sodio, più del limite giornaliero di sodio! Ci sono degli alimenti che contengono poco sodio come ad esempio: frutta, verdura, legumi, spezie e aromi, pesce fresco, carne bianca, uova, latte e yogurt, pasta e riso non conditi, ecc. Quando mangiamo a casa è indicato:

- Ridurre gradualmente il sale per dare alle papille gustative il tempo di adattarsi.
- Invece di aggiungere sale al cibo quando si cucina o si mangia, condiamo gli alimenti con erbe e condimenti che non hanno sale.
- Evitiamo i cibi "istantanei" che arrivano in un sacchetto o in una scatola.
- Se si devono mangiare cibi in scatola, sciacquiamo gli alimenti prima di cuocerli e mangiarli.
- Quando si fa la spesa, scegliamo gli articoli dai corridoi esterni, dove si trova la maggior parte dei cibi freschi.
- Pianifichiamo i pasti in anticipo (ad esempio, grigliamo un petto di pollo in più da usare nei panini il giorno successivo).
- Scegliamo salse a basso contenuto di sodio.
- Prepariamo il condimento per l'insalata con aglio fresco, erbe aromatiche, olio d'oliva e aceto aromatizzato.
- Aggiungiamo i condimenti alle zuppe durante l'ultima ora di cottura per il massimo sapore.
- Al supermercato, scegliamo articoli etichettati "senza sale aggiunto" o "a basso contenuto di sodio".

Quando si mangia fuori casa bisogna:

- Chiedere cibo cucinato senza sale.
- Non usare la saliera.
- Evitare formaggi o salse.
- Evitare i cibi fritti: scegli cibi alla griglia, al forno o al vapore.
- Scegliere un condimento per l'insalata con olio e aceto.
- Evitare pancetta, salsiccia e prosciutto.
- Richiedere che i cibi siano serviti sen-

Grand'Uff. della Repubblica
Prof. Giorgio Calabrese
Ph.D. H.C.
Docente di Dietetica e Nutrizione Umana
Presidente Comitato Naz. Sicurezza Alimentare (C.N.S.A.) Ministero Della Salute; Presidente Del Comitato Scientifico Nazionale Alimenti Origine Animale (Cosnala) MIPAAF; Presidente del Dipartimento Ricerca Scientifica della Fondazione Internazionale Luigi Einaudi; Presidente del Comitato Tecnico-Scientifico Università di Asti; Presidente del Comitato Scientifico della Fondazione Astigiana per la Salute del Territorio (F.A.S.T.); Direttore Scientifico Roero Academy Wine & Food; Membro del Comitato Scientifico del C.R.E.A. Ministero dell'Agricoltura; Membro del CDA Fondazione Astigiana per la Salute del Territorio (F.A.S.T.); Università degli Studi Torino - Fac. Medicina Sc. Spec. Chirurgia - Osp. Molinette; Università Piemonte Orientale - Dip. Scienze e Innovazione Tecnologica (Disit)

Dott.ssa Cinzia Myriam Calabrese Specialista in Medicina Interna e Malattie Metaboliche

za condimenti o contorni ad alto contenuto di sale (ad esempio, evita condimenti, senape, ketchup, sottaceti, patatine fritte, salse e condimenti). Chiedere sostituti a basso contenuto di sale, come pomodori, cetrioli, lattuga, rafano, olio e aceto e limone.

- Mangiare cibi freschi perché i cibi freschi sono naturalmente a basso contenuto di sodio. Provare le verdure o il pesce alla griglia piuttosto che in pastella e fritti.
- Chiedere condimenti e salse sul lato in modo da poter controllare quanto aggiungi.
- Una rapida regola empirica per i fast food è limitare l'assunzione di sodio a un pasto a ¼ del sale/sodio totale giornaliero (circa 600 mg di sodio a pasto).
- Portare a casa metà del piatto prescelto, tipo doggy bag.
- Se non si può evitare di mangiare occasionalmente un pasto ad alto contenuto di sodio, riduciamo le porzioni facendo scelte a basso contenuto di sodio per gli altri pasti della giornata.

Esempio di cosa ordinare quando si cena fuori:

- Bistecca o pollo alla griglia
- Pasta o riso con pomodoro o verdure fresche
- Insalata con aceto balsamico e olio a parte in modo da poter mantenere la porzione a una piccola quantità
- Verdure al vapore o al forno
- Patate al forno
- Un bicchiere di vino rosso
- Macedonia di frutta o sorbetto

Liquidi

L'assunzione di liquidi raccomandata è compresa tra 1.500 ml e 2.000 ml al giorno. Quando si soffre di insufficienza cardiaca, è bene ridurre la quantità di liquidi che si beve in un giorno, perché più si beve, più liquidi ci sono nel corpo e più il cuore deve lavorare duramente per pompare tutto. Ciò può causare gonfiore ai piedi, alle gambe o alla pancia e i liquidi possono anche accumularsi nei polmoni, il che può causare problemi di respirazione e dispnea. Ecco quindi dei suggerimenti per ridurre l'assunzione di liquidi:

- Scolare il liquido in eccesso dalla frutta in scatola.
- Usare tazze, ciotole e bicchieri più piccoli.
- Se si può, ingoiare le pillole con cibi morbidi, come yogurt o purea di mele.
- Sorseggiare i liquidi lentamente

Se siamo assetati:

- Facciamo uno spuntino con un pezzetto di frutta fredda o congelata, come un'uva congelata o una fetta d'arancia fredda.
- Laviamo spesso i denti.
- Risciacquiamo con un collutorio freddo e senza alcool.
- Succhiamo caramelle dure o gomme da masticare, provando le varietà senza zucchero.
- Aggiungiamo qualche goccia di succo di limone all'acqua che beviamo.
- Usiamo il balsamo per le labbra per evitare che le labbra si secchino.

Teniamo traccia dei liquidi assunti, misurandone l'assunzione nell'arco di 24 ore fino a quando il loro limite diventi routine. Riempiamo una bottiglia di acqua per eguagliare la dose giornaliera totale di liquidi e, ogni volta che beviamo liquidi, versiamo dentro quella bottiglietta una quantità uguale di acqua. La quantità di acqua rimanente è la quantità di liquidi che possiamo bere per il resto della giornata.

Peso dell'acqua

L'aumento di peso quotidiano è solitamente un aumento di liquidi, non un aumento di peso in calorie.

- Svuotiamo la vescica prima di salire sulla bilancia.
- Pesiamoci con la stessa quantità di vestiti.
- Pesiamoci prima di colazione.
- Acquistiamo una bilancia digitale e usiamo la stessa bilancia ogni giorno.
- Registriamo il peso ogni giorno.

Un improvviso aumento di peso può essere un segno precoce di accumulo di liquidi. Se l'appetito è scarso si può perdere peso muscolare velocemente e senza provarci. Ecco allora alcuni suggerimenti per aiutarci se l'appetito è scarso:

- Mangiare piccole quantità di cibo più spesso, ogni 2-3 ore.
- Mangiare più cibo quando l'appetito è migliore.
- Mangiare pasti e spuntini facili da preparare per quando non si ha voglia di cucinare, quindi usare barrette di cereali, noci non salate, yogurt greco, budino o formaggio e crackers.

Amici del Cuore
PIEMONTE O.D.V.
Associazione di volontariato
per la prevenzione delle malattie cardiovascolari

Da spedire a:
AMICI DEL CUORE PIEMONTE O.D.V. - Segreteria
Via Villa della Regina, 21 - 10131 TORINO
Cell. 392.2214972

SCHEDA ISCRIZIONE A SOCIO	
Il sottoscritto/a:	
Codice Fiscale:	
Nato a	il
Residente a	
Via/corso/piazza:	
CAP:	Telefono:
Cellulare:	
E-mail:	
Chiede di poter far parte come Socio/a della O.D.V. e provvede a versare l'importo di Euro..... Quale socio: (socio ordinario € 25 - socio sostenitore € 100+25 - socio benemerito, sopra i € 500+25)	
Verso la quota in: ☐ contanti ☐ con bonifico bancario Banca INTESA SANPAOLO - IBAN IT97L0306909606100000115399 ☐ per conto corrente postale n. 19539105 Intestato a: AMICI DEL CUORE PIEMONTE O.D.V. – Via Villa della Regina, 21 - 10131 TORINO	
N.B. Il versamento della quota per donazione deve essere effettuato a mezzo bonifico bancario	
Ho letto la Informativa per il trattamento dei dati personali stampata nella pagina sul retro ☐ ACCONSENTO ☐ NON ACCONSENTO al trattamento dei miei dati personali per l'invio della rivista Cardio Piemonte, di comunicazioni informative, istituzionali e promozionali Data ..... Firma	

Informativa resa ai sensi dell'art. 13 del regolamento UE 2016/679 (GDPR)
Questa informativa è resa da Amici del Cuore Piemonte O.D.V., con sede legale in 10131 TORINO (TO) Via Villa della Regina 21, ("Amici del Cuore") in qualità di Titolare del trattamento. I dati raccolti sono trattati conformemente ai principi di correttezza, liceità, trasparenza e di tutela della Sua riservatezza e dei Suoi diritti. Il trattamento dei dati avviene con modalità manuali, telematiche e informatiche; sono adottate misure di sicurezza atte ad evitare i rischi di accesso non autorizzato, di distruzione o perdita, di trattamento non consentito o non conforme alle finalità della raccolta.
Il conferimento dei dati personali è obbligatorio limitatamente ai soli dati strettamente necessari ad instaurare il rapporto di associazione con l'erogazione dei relativi servizi. Tale conferimento costituisce requisito necessario e la sua assenza implica l'impossibilità di instaurare il rapporto di associazione con l'erogazione dei relativi servizi.

Categorie di dati personali trattati
Amici del Cuore e tratteranno i seguenti dati personali:
- *Dati anagrafici, indirizzo di residenza o domicilio e recapiti (telefono, indirizzo email);*
- *Dati bancari e/o di pagamento.*

Finalità e base giuridica del trattamento
I dati forniti sono trattati per le seguenti finalità:
A. l'adempimento degli obblighi di legge, degli scopi istituzionali previsti dallo Statuto di Amici del Cuore;
B. la gestione del rapporto associativo e l'erogazione dei servizi previsti;
C. l'invio della rivista Cardio Piemonte, di comunicazioni informative, istituzionali e promozionali, previo consenso;
La base giuridica del trattamento è il rapporto associativo con l'erogazione dei relativi servizi.

Categorie di soggetti terzi a cui i dati possono essere comunicati
Per l'esecuzione del contratto e l'adempimento di obblighi di legge, Amici del Cuore potrà comunicare i dati personali alle seguenti categorie di soggetti:
- *soggetti che svolgono per conto di Amici del Cuore servizi di natura tecnica ed organizzativa;*
- *studi, consulenti e società nell'ambito di rapporti di assistenza e consulenza;*
- *autorità pubbliche, laddove ne ricorrano i presupposti.*

Tali soggetti tratteranno i dati in qualità di i Responsabili del trattamento per conto di Amici del Cuore.

Durata del trattamento e periodo di conservazione
I dati saranno trattati solo per il tempo necessario per le finalità elencate.
Di seguito i periodi di utilizzo e conservazione dei dati personali con riferimento alle diverse finalità di trattamento:
A. i dati trattati per l'esecuzione del rapporto associativo e per i servizi sottesi saranno conservati da Amici del Cuore per tutta la durata del contratto associativo e per un periodo di 10 anni successivo allo scioglimento del rapporto associativo, salvo sorga l'esigenza di una ulteriore conservazione, per consentire ad Amici del Cuore la difesa dei propri diritti;
B. i dati trattati per l'adempimento di obblighi di legge saranno conservati da Amici del Cuore nei limiti previsti dalla legge;
C. i dati saranno trattati per l'invio di comunicazioni informative, istituzionali e promozionali fino all'eventuale revoca del consenso prestato per tale scopo;

Diritti di accesso, cancellazione, limitazione e portabilità
Agli interessati sono riconosciuti i diritti di cui agli artt. da 15 a 20 del GDPR. A titolo esemplificativo, ciascun interessato potrà:
A. ottenere la conferma che sia o meno in corso un trattamento di dati personali che lo riguardano;
B. qualora un trattamento sia in corso, ottenere l'accesso ai dati personali e alle informazioni relative al trattamento nonché richiedere una copia dei dati personali;
C. ottenere la rettifica dei dati personali inesatti e l'integrazione dei dati personali incompleti;
D. ottenere, qualora sussista una delle condizioni previste dall'art. 17 del GDPR, la cancellazione dei dati personali che lo riguardano;
E. ottenere, nei casi previsti dall'art. 18 del GDPR, la limitazione del trattamento;
F. ricevere i dati personali che lo riguardano in un formato strutturato, di uso comune e leggibile da dispositivo automatico e richiedere la loro trasmissione ad un altro titolare, se tecnicamente fattibile.

Diritto di opposizione e di revoca del consenso in relazione al trattamento effettuato per finalità di comunicazioni informative, istituzionali e promozionali
Con riferimento al trattamento dei dati per le finalità C), di cui al suddetto paragrafo *"Finalità e base giuridica del trattamento"*, ciascun interessato potrà revocare in ogni momento il consenso eventualmente prestato ovvero opporsi al loro trattamento, attraverso apposita richiesta formulata via email all'indirizzo

Titolare, Contitolare e Responsabile della Protezione dei Dati Personali
Il titolare del trattamento dei dati personali è:
Amici del Cuore Piemonte O.D.V., con sede legale in 10131 TORINO (TO) Via Villa della Regina 21, nella persona del Presidente pro-tempore, quale Rappresentante legale.
Dati di contatto: **direzione@amicidelcuoretorino.it**

Amici del Cuore, sempre al vostro fianco: il lungo tour 2022

ALPIGNANO

CALUSO

VENARIA - CENTRO FAND

TORINO - JTWIA

PINO TORINESE

SCIOLZE

TORINO - CARDIOPATIE CONGENITE

CIRIE'

Amici del Cuore
PIEMONTE O.D.V.
Associazione di volontariato
per la prevenzione delle malattie cardiovascolari

Cardio Piemonte è inviata per posta elettronica o cartacea a coloro che ne hanno fatto fanno esplicita richiesta, compilando l'apposito form o comunque autorizzando Amici del Cuore al trattamento dei loro dati personali. Il conferimento dei dati è facoltativo. La revoca al trattamento dei i dati comporta tuttavia l'impossibilità di ottenere l'invio della rivista. È possibile richiedere la cancellazione del proprio indirizzo dalla lista di utenti destinatari di Cardio Piemonte via e-mail, scrivendo all'indirizzo: direzione@amicidelcuoretorino.it oppure via posta, scrivendo ad Amici del Cuore Piemonte O.D.V. 10131 TORINO (TO) Via Villa della Regina 31

LA SALUTE DEL TUO CUORE È ALLA BASE DELLA TUA VITA

Molte persone non sanno che possono ammalarsi di cuore: aiutaci a farlo capire in anticipo

dona il 5 X MILLE

Amici del Cuore

Codice Fiscale
97504090016

Il tuoi euro possono salvare la vita di tante persone

Da oltre trent'anni lavoriamo sul territorio per la prevenzione delle malattie cardiovascolari in collaborazione con l'Azienda Ospedaliera Città della Salute e della Scienza di Torino, diamo assistenza ai degenti in reparto, finanziamo borse di studio e l'acquisto di attrezzature ospedaliere. Le campagne di informazione e prevenzione sono un impegno costante, portato avanti da volontari, che contribuiscono ogni anno a monitorare lo stato di salute della popolazione. Il tuo sostegno ci permetterà di potenziare questi servizi, di cui beneficiamo tutti.

Sostenendo Amici del Cuore O.D.V. sosterrai la tua salute.

Amici del Cuore
PIEMONTE O.D.V.
Associazione di volontariato
per la prevenzione delle malattie cardiovascolari

visita il sito
www.amicidelcuoretorino.it

Le nostre iniziative sono anche su