

Rete Italiana dei Centri dell'Amiloidosi Cardiaca

Newsletter periodica di aggiornamento - maggio 2024



Prosegue la stesura del **PDTA** per la gestione del malato di amiloidosi cardiaca



Prosegue la raccolta e l'elaborazione della **Survey**



SOCIETÀ ITALIANA CARDIOLOGIA



Newsletter R.I.A.C. maggio 2024

Continua a prendere forma ed evolversi la **Rete Italiana dei Centri dell'Amiloidosi Cardiaca (R.I.A.C.)**, un progetto voluto fortemente dal Prof. Claudio Rapezzi, che nasce dalla collaborazione tra la Società Italiana di Cardiologia (SIC) e l'Associazione Nazionale Medici Cardiologi Ospedalieri (ANMCO).

Il progetto si propone di riunire i professionisti impegnati nel campo dell'Amiloidosi Cardiaca al fine di approfondire la conoscenza, definire un approccio diagnostico-terapeutico omogeneo e strutturato e promuovere la comunicazione multidisciplinare necessaria alla gestione della patologia. In questa ottica risulta imprescindibile la creazione di una rete capillare tra Centri periferici e Centri di riferimento, in grado di rispondere alle molteplici esigenze del paziente con l'Amiloidosi Cardiaca e seguirlo nei diversi livelli assistenziali.

Gli obiettivi che si propone la Rete Italiana Amiloidosi Cardiaca sono ambiziosi:

- Creare solide relazioni tra i Centri italiani, promuovendo inoltre la collaborazione multidisciplinare e le relative Società Scientifiche nella ricerca e gestione clinica dei malati;
- Definire protocolli diagnostico-terapeutici condivisi che assicurino a tutti i pazienti l'accesso ad un iter diagnostico-terapeutico il più possibile *evidence based* e tempestivo;
- Mettere a disposizione di ciascun centro un accesso alla diagnostica avanzata;
- Organizzare campagne di divulgazione con lo scopo di accrescere la conoscenza e la consapevolezza di malattia anche al di fuori dei centri di riferimento con particolare riferimento alla realtà cardiologica extraospedaliera e Medicina Generale;
- Contribuire a definire la reale epidemiologia italiana e la reale storia naturale della malattia nel suo complesso e in specifici sottogruppi;
- Porre le premesse per la creazione e gestione di un registro in continuo aggiornamento a cui attingere per promuovere studi clinici e farmacologici prospettici;
- Interfacciarsi con le associazioni di pazienti e gli enti regolatori;
- Stabilire una piattaforma di aggiornamento continuo alla luce dei più aggiornati dati di letteratura.

Da dove partiamo:

Le passate esperienze di partnership nella gestione dei casi complessi nonché i numerosi progetti di ricerca multicentrici dimostrano che **la collaborazione è la strada vincente**: concretizzare, alimentare ed implementare il progetto della Rete Italiana dei Centri dell'Amiloidosi Cardiaca rappresenta la più ragionevole prosecuzione di tali esperienze virtuose.

Appare chiaro che **molto deve essere ancora fatto per definire la reale epidemiologia dell'amiloidosi cardiaca** in Italia e per seguirne l'evoluzione nel tempo anche alla luce della maggiore tempestività di diagnosi ed efficacia dei trattamenti.

La sinergia tra ANMCO e SIC è alla base della R.I.A.C. È stato costituito un Nucleo Centrale di 12 figure derivante dalle due società comprendente:



Marco Canepa, *Unità di Malattie Cardiovascolari, IRCCS Ospedale Policlinico San Martino, Genova*



Cristina Chimenti, *Dipartimento di Scienze Cliniche Internistiche, Anestesiologiche e Cardiovascolari, Policlinico Umberto Primo, Sapienza Università di Roma, Roma*

cristina.chimenti@uniroma1.it



Furio Colivicchi, *U.O.C. Cardiologia Clinica e Riabilitativa, Presidio Ospedaliero San Filippo Neri - ASL Roma 1, Roma*



Andrea Di Lenarda, *S.C. Patologie Cardiovascolari, Dipartimento Specialistico Territoriale, Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina (ASUGI), Trieste*



Michele Emdin, *Health Science Interdisciplinary Center, Scuola Superiore Sant'Anna, Pisa; Dipartimento Cardio-Toracico, Fondazione CNR - Regione Toscana Gabriele Monasterio*



Massimo Iacoviello, *S.C. Cardiologia, AOU Policlinico Riuniti di Foggia, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche, Università degli Studi, Foggia*



Giuseppe Limongelli, *Unità Malattie Rare Ereditarie Cardiovascolari, Dipartimento di Scienze Traslazionali, Università della Campania "Luigi Vanvitelli", Napoli*

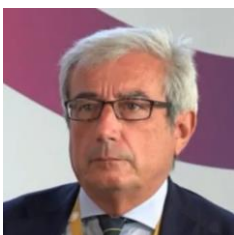


Marco Merlo, *S.C. Cardiologia, Dipartimento Cardioracovascolare, Centro per la Diagnosi e Cura delle Cardiomiopatie, Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina (ASUGI) e Università degli Studi di Trieste, Trieste*
marco.merlo@asugi.sanita.fvg.it



Francesco Musca, *S.C. Cardiologia 4, Dipartimento Cardioracovascolare "A. De Gasperis", ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano*

francesco.musca@ospedaleniguarda.it



Fabrizio Oliva, *Unità di Cure Intensive Cardiologiche, Cardiologia 1-Emodinamica, Dipartimento Cardioracovascolare "A. De Gasperis", ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano*



Pasquale Perrone Filardi, *Dipartimento di Scienze Biomediche Avanzate, Università degli Studi di Napoli "Federico II", Napoli*



Gianfranco Sinagra (Coordinatore), *S.C. Cardiologia, Dipartimento Cardioracovascolare, Centro per la Diagnosi e Cura delle Cardiomiopatie, Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina (ASUGI) e Università degli Studi di Trieste, Trieste* gianfranco.sinagra@asugi.sanita.fvg.it

Work in progress:

Le potenzialità della **Rete Italiana dei Centri dell'Amiloidosi Cardiaca** sono molteplici; attualmente sono in corso i seguenti progetti:

1. Stesura di un **piano diagnostico terapeutico assistenziale (PDTA)** per la gestione del malato di amiloidosi cardiaca. L'obiettivo è terminare la stesura e giungere alla pubblicazione del PDTA entro la fine dell'anno 2024. Il documento deriva dalla collaborazione del Nucleo Centrale con professionisti esperti nel campo, che lavorano nei principali centri italiani che si occupano di amiloidosi cardiaca.
2. Il nucleo predisposto ha analizzato i dati della **survey** condotta nel 2023 nei centri cardiologici italiani, per poter presentare dati di rilievo sulla presenza/organizzazione e livello dei centri presenti sul territorio italiano per la gestione dell'amiloidosi cardiaca. I dati sono stati presentati al **congresso ANMCO del 16-18 maggio 2024**.

I professionisti coinvolti nel nucleo che lavora ai dati della survey sono: dr. Alberto Aimò (PI); prof.ssa Cristina Chimenti (Roma); dr. Alberto Cipriani (PD); dr. Marco Cittar (Trieste); dr. Simone Longhi (BO); dr. Aldostefano Porcari (Trieste); dr. Marco Zuin (RO).

3. L'analisi congiunta dei dati specifici raccolti con la survey intersocietaria permetterà di comprendere e migliorare i dati e valutare l'opportunità di una nuova survey con dati più specifici orientati a preparare **un registro nel lungo termine**.

L'attività di ricerca della R.I.A.C.:

Negli ultimi mesi, diversi centri della Rete hanno collaborato in **progetti di ricerca**, anche coinvolgendo realtà extra-nazionali come il *National Amyloidosis Centre* di Londra, e ciò ha permesso di dar vita ad a pubblicazioni d'impatto. Siamo felici di condividere alcuni dei lavori nati da queste esperienze di *partnership*, fiduciosi che molti altri ne possano scaturire in futuro:

- Tomasoni D, Aimo A, Porcari A, Bonfioli GB, Castiglione V, Saro R, Di Pasquale M, Franzini M, Fabiani I, Lombardi CM, Lupi L, Mazzotta M, Nardi M, Pagnesi M, Panichella G, Rossi M, Vergaro G, Merlo M, Sinagra G, Emdin M, Metra M, Adamo M. *Prevalence and clinical outcomes of isolated or combined moderate to severe mitral and tricuspid regurgitation in patients with cardiac amyloidosis*. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2024 Mar 18:jeae060. doi: 10.1093/ehjci/jeae060.
- Russo D, Cappelli F, Di Bella G, Tini G, Porcari A, Cipriani A, Canepa M, Merlo M, Licordari R, Vianello PF, Zampieri M, De Michieli L, Scirpa R, Perfetto F, Sinagra G, Autore C, Rapezzi C, Musumeci MB. *Electrocardiographic heterogeneity of patients with variant transthyretin amyloid cardiomyopathy: Genotype-phenotype correlations*. Int J Cardiol. 2023 Dec 15;393:131354. doi: 10.1016/j.ijcard.2023.131354.
- Fumagalli C, Zampieri M, Argirò A, Tassetti L, Rossi G, Musumeci B, Tini G, Russo D, Sclafani M, Cipriani A, Sinigiani G, Di Bella G, Licordari R, Canepa M, Vianello PF, Merlo M, Porcari A, Rossi M, Sinagra G, Rapezzi C, Di Mario C, Ungar A, Olivotto I, Perfetto F, Cappelli F. *Incidence and determinants of atrial fibrillation in patients with wild-type transthyretin cardiac amyloidosis*. Int J Cardiol. 2023 Dec 1;392:131346. doi: 10.1016/j.ijcard.2023.131346.
- Porcari A, Capelli F, Nitsche C, Tomasoni D, Sinigiani G, Longhi S, Bordignon L, Masri A, Serenelli M, Urey M, Musumeci B, Cipriani A, Canepa M, Badr-Eslam R, Kronberger C, Chimenti C, Zampieri M, Allegro V, Razvi Y, Patel R, Ioannou A, Rauf MU, Petrie A, Whelan C, Emdin M, Metra M, Merlo M, Sinagra G, Hawkins PN, Solomon SD, Gillmore JD, Fontana M. *SGLT2 Inhibitor Therapy in Patients With Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy*. JACC. doi: 10.1016/j.jacc.2024.03.429
- Porcari A, Fontana M, Canepa M, Biagini E, Cappelli F, Gagliardi C, Longhi S, Pagura L, Tini G, Dore F, Bonfiglioli R, Bauckneht M, Miceli A, Girardi F, Martini AL, Barbati G, Costanzo EN, Caponetti AG, Paccagnella A, Sguazzotti M, La Malfa G, Zampieri M, Sciagrà R, Perfetto F, Rowczenio D, Gilbertson J, Hutt DF, Hawkins PN, Rapezzi C, Merlo M, Sinagra G, Gillmore JD. *Clinical and Prognostic Implications of Right Ventricular Uptake on Bone Scintigraphy in Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy*. Circulation. 2024;149(15):1157-1168. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.123.066524.
- Pagura L, Porcari A, Cameli M, Biagini E, Canepa M, Crotti L, Imazio M, Forleo C, Pavasini R, Limongelli G, Perlini S, Metra M, Boriani G, Ein M, Sinagra G, Merlo M; ACTIVE study group. *ECG/echo indexes in the diagnostic approach to amyloid cardiomyopathy: A head-to-head comparison from the AC-TIVE study*. Eur J Intern Med. 2024;122:68-77. doi: 10.1016/j.ejim.2023.09.026

Alcuni centri R.I.A.C hanno partecipato ad importanti **trial internazionali**:

- Gillmore JD, Judge DP, Cappelli F, Fontana M, Garcia-Pavia P, Gibbs S, Grogan M, Hanna M, Hoffman J, Masri A, Maurer MS, Nativi-Nicolau J, Obici L, Poulsen SH, Rockhold F, Shah KB, Soman P, Garg J, Chiswell K, Xu H, Cao X, Lystig T, Sinha U, Fox JC; ATTRibute-CM Investigators. *Efficacy and Safety of Acoramidis in Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy*. N Engl J Med. 2024 Jan 11;390(2):132-142. doi: 10.1056/NEJMoa2305434. PMID: 38197816.
- Maurer MS, Kale P, Fontana M, Berk JL, Grogan M, Gustafsson F, Hung RR, Gottlieb RL, Damy T, González-Duarte A, Sarswat N, Sekijima Y, Tahara N, Taylor MS, Kubanek M, Donal E, Palecek T, Tsujita K, Tang WHW, Yu WC, Obici L, Simões M, Fernandes F, Poulsen SH, Diemberger I, Perfetto F, Solomon SD, Di Carli M, Badri P, White MT, Chen J, Yureneva E, Sweetser MT, Jay PY, Garg PP, Vest J, Gillmore JD; APOLLO-B Trial Investigators. *Patisiran Treatment in Patients with Transthyretin Cardiac Amyloidosis*. N Engl J Med. 2023 Oct 26;389(17):1553-1565. doi: 10.1056/NEJMoa2300757. PMID: 37888916; PMCID: PMC10757426.
- Adams D, Tournev IL, Taylor MS, Coelho T, Planté-Bordeneuve V, Berk JL, González-Duarte A, Gillmore JD, Low SC, Sekijima Y, Obici L, Chen C, Badri P, Arum SM, Vest J, Polydefkis M; HELIOS-A Collaborators. *Efficacy and safety of vutrisiran for patients with hereditary transthyretin-mediated amyloidosis with polyneuropathy: a randomized clinical trial*. Amyloid. 2023 Mar;30(1):1-9. doi: 10.1080/13506129.2022.2091985. Epub 2022 Jul 23. PMID: 35875890.

Qualsiasi osservazione o proposta è ben accetta e può essere fatta ai seguenti contatti.

segreteria@anmco.it

segreteriascientifica@sicardiologia.it

Prossimo aggiornamento: newsletter di ottobre 2024