

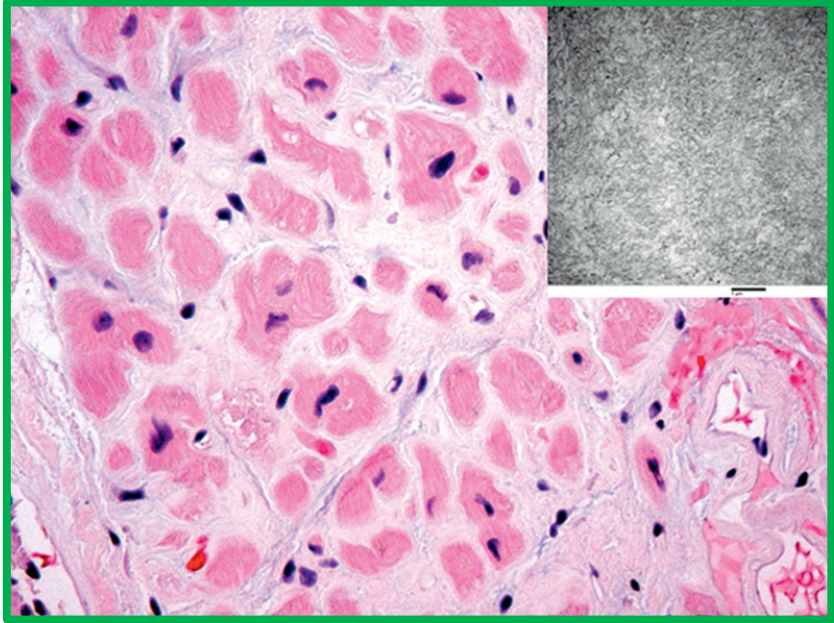
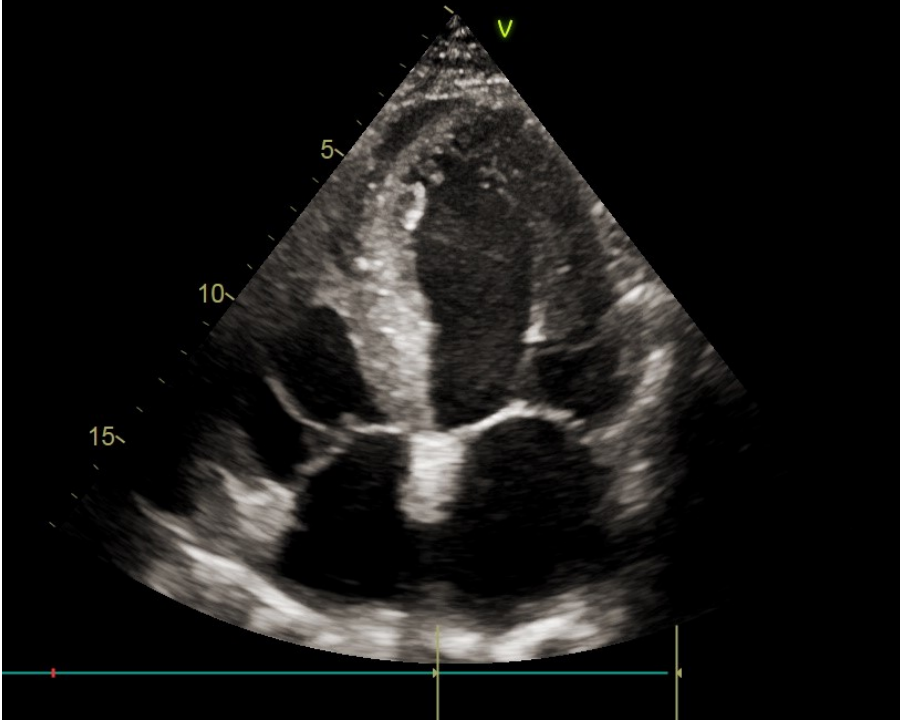
FOCUS ON CARDIOLOGIA CLINICA

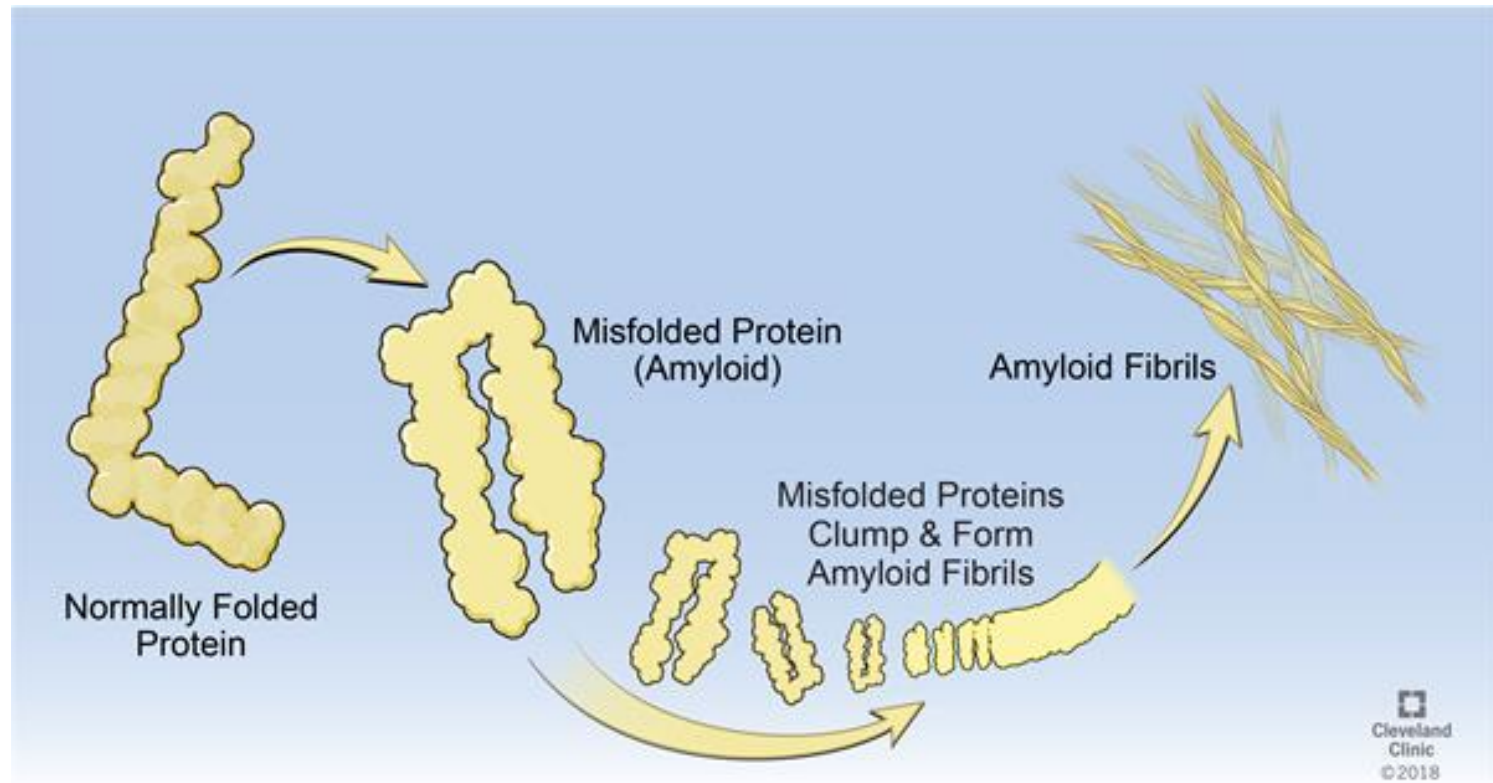
Amiloidosi in pillole per il cardiologo clinico: diagnosi, classificazione, stratificazione del rischio e terapia

Giacomo Tini Melato

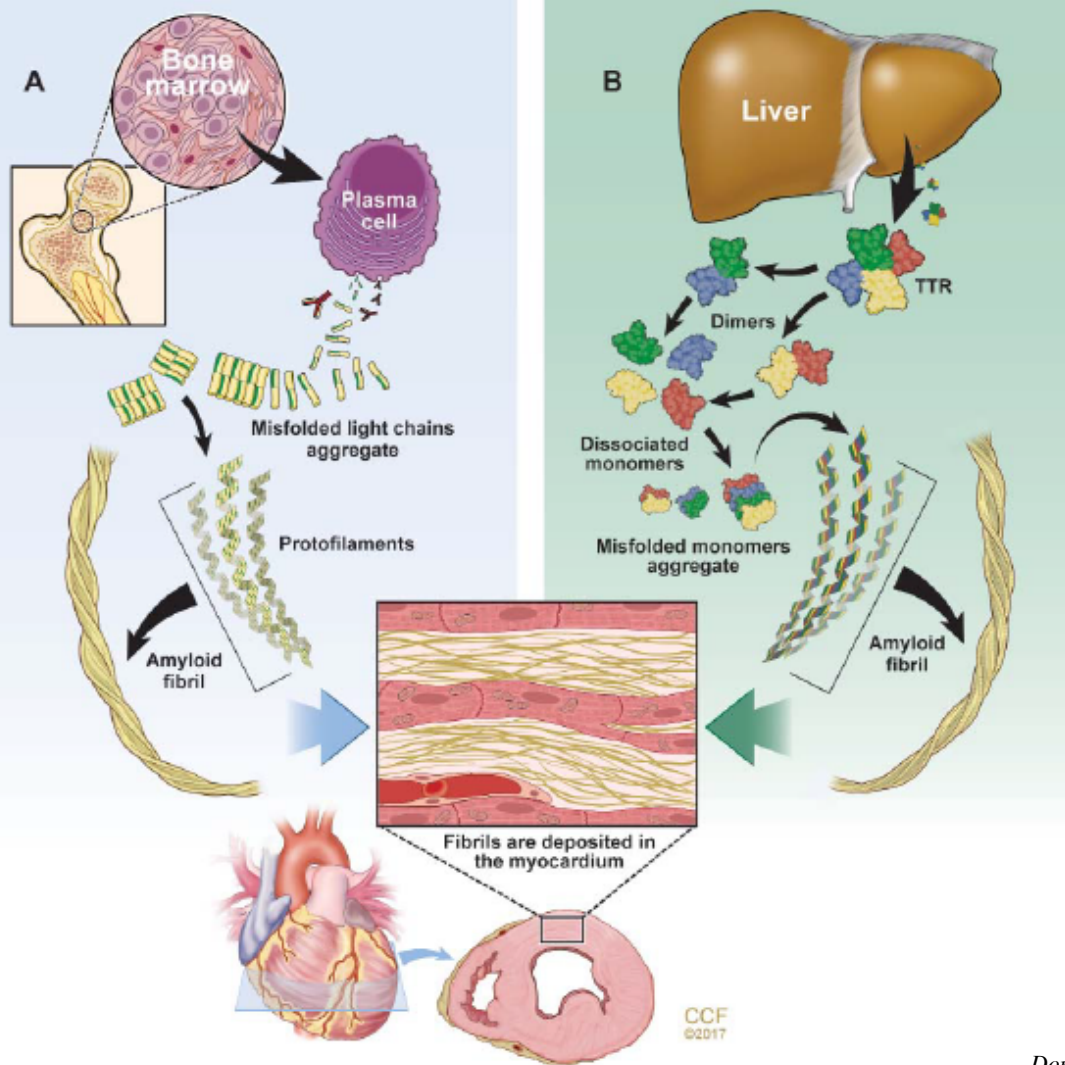
*UOC Cardiologia, Azienda Ospedaliera Universitaria Sant'Andrea
Dipartimento di Medicina Clinica e Molecolare, Sapienza Università di Roma*







AMILOIDOSI AL

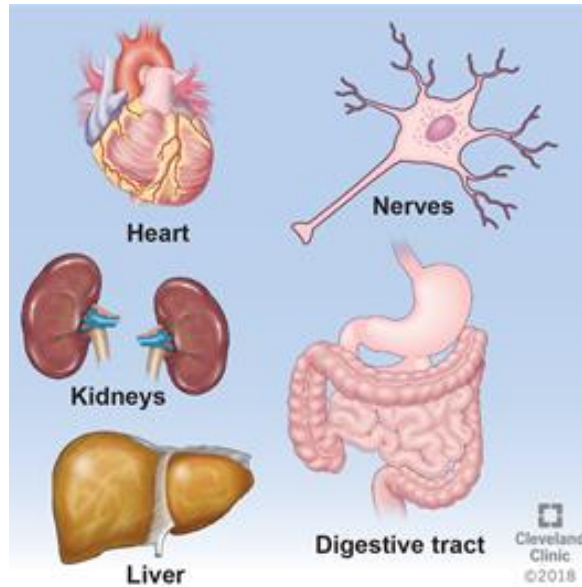


AMILOIDOSI ATTR

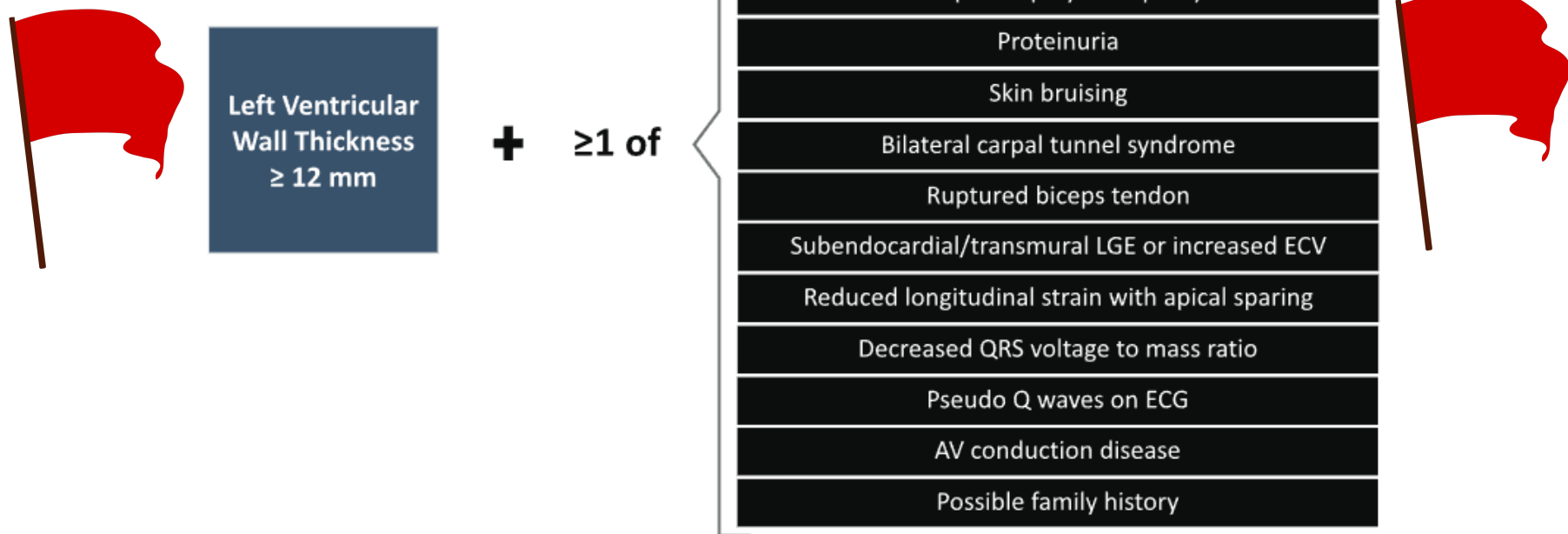
TTR mutata

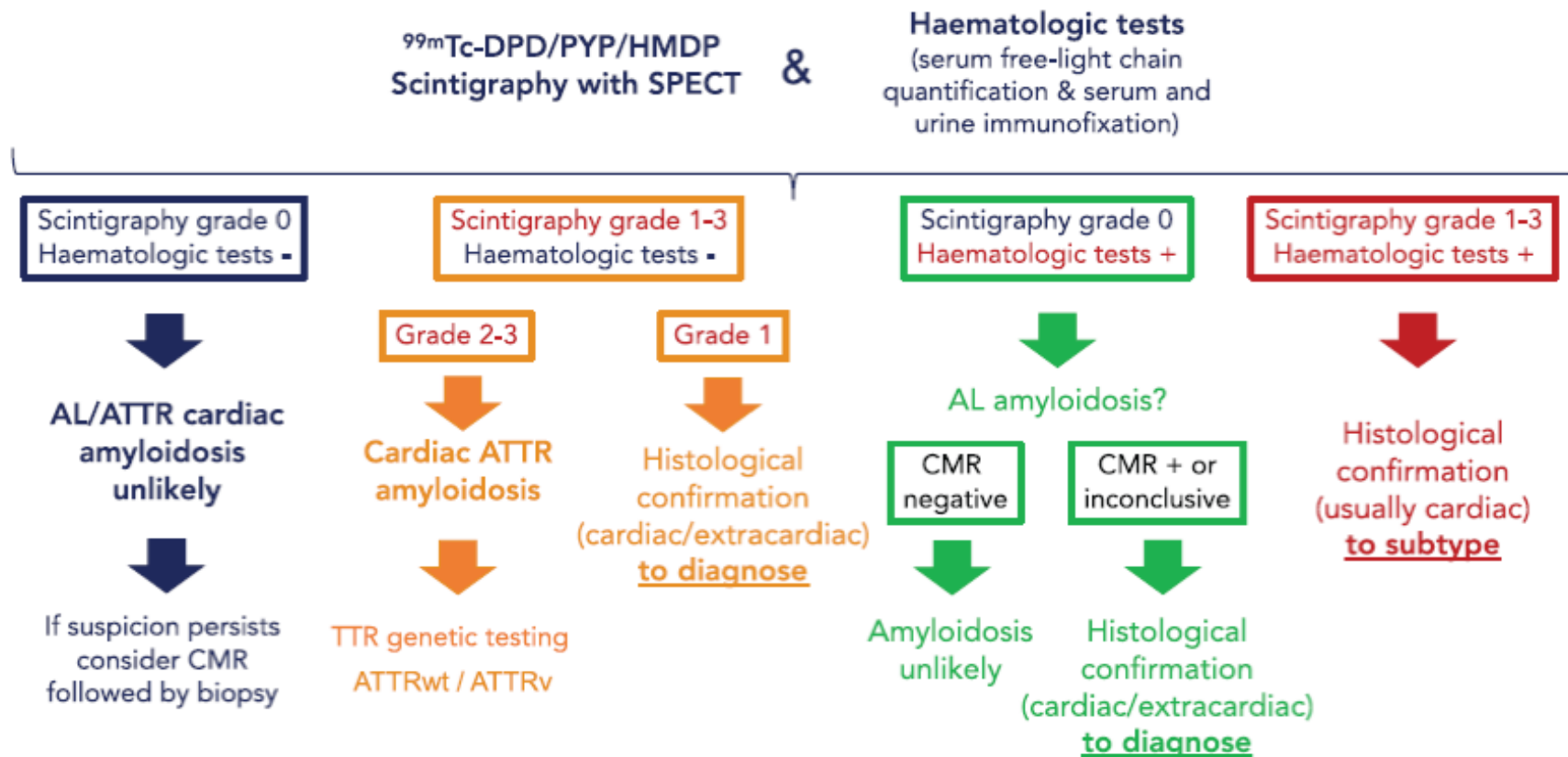
TTR wild-type

AMILOIDOSI AL

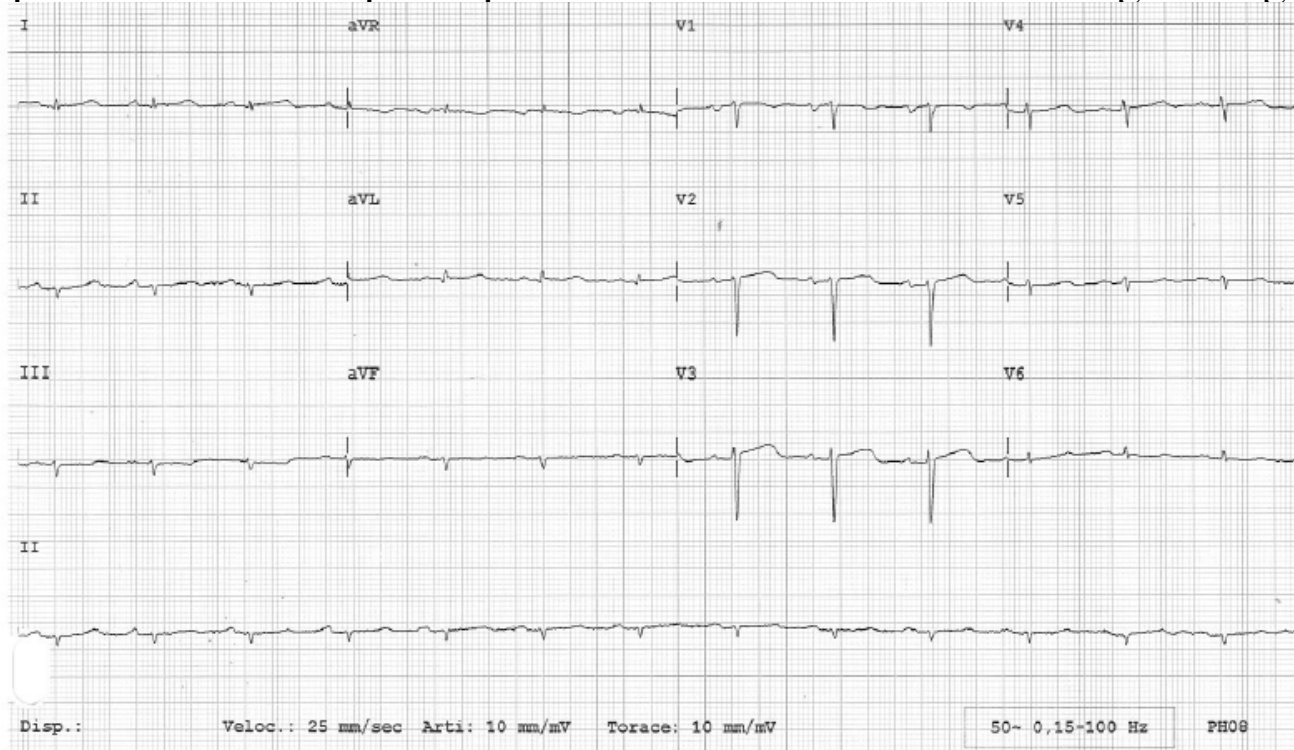


AMILOIDOSI ATTR





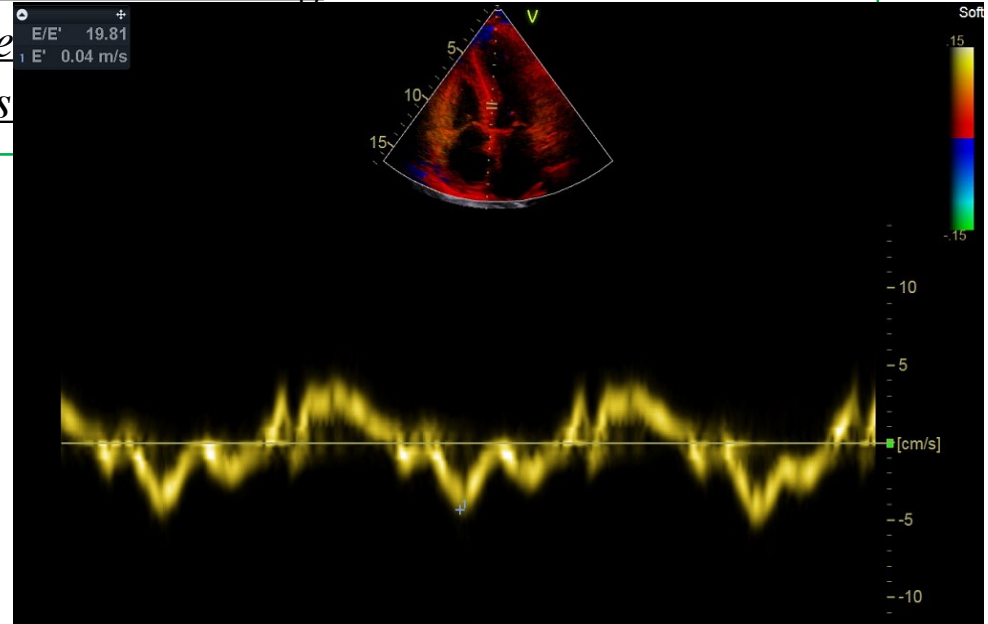
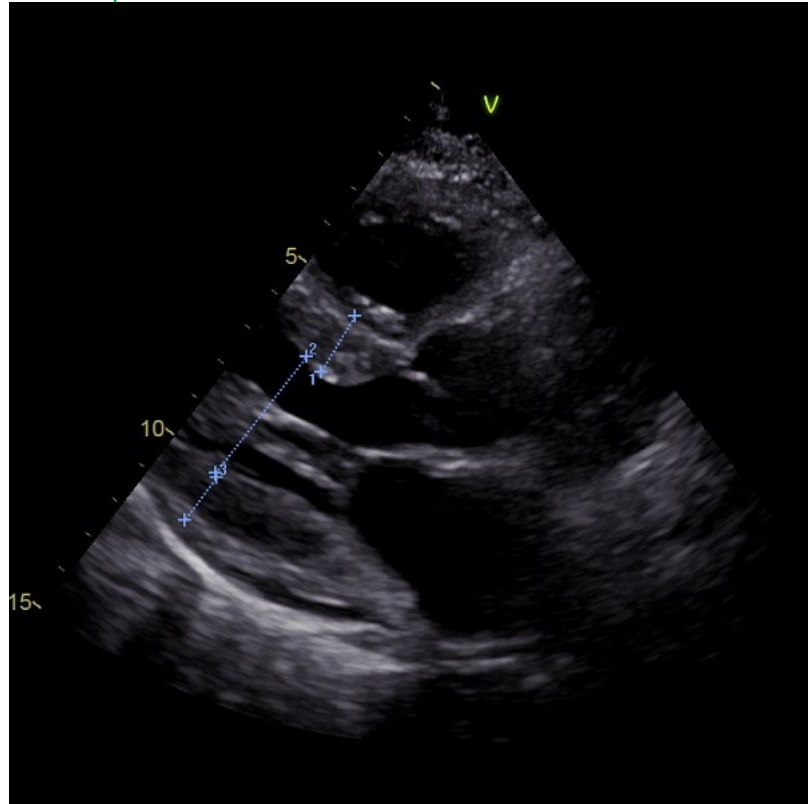
Uomo, 57 anni, non precedenti cardiologici di rilievo. Riscontro di LVH e sospetto di cardiomiopatia ipertrofica. Accertamenti cardiologici eseguiti



Uomo, 57 anni, non precedenti cardiologici di rilievo. Riscontro di LVH e sospetto di cardiomiopatia ipertrofica. Accertamenti cardiologici eseguiti

con molti altri specialisti, per:

ponderale >10 kg



Uomo, 57 anni, non precedenti cardiologici di rilievo. Riscontro di LVH e sospetto di cardiomiopatia ipertrofica. Accertamenti cardiologici eseguiti insieme a quelli con molti altri specialisti, per:

- ❖ Calo ponderale >10 kg
- ❖ Progressivo cambiamento della voce e severa disfagia
- ❖ Importante ipotensione ortostatica sintomatica

Diagnosi



Amiloidosi cardiaca AL

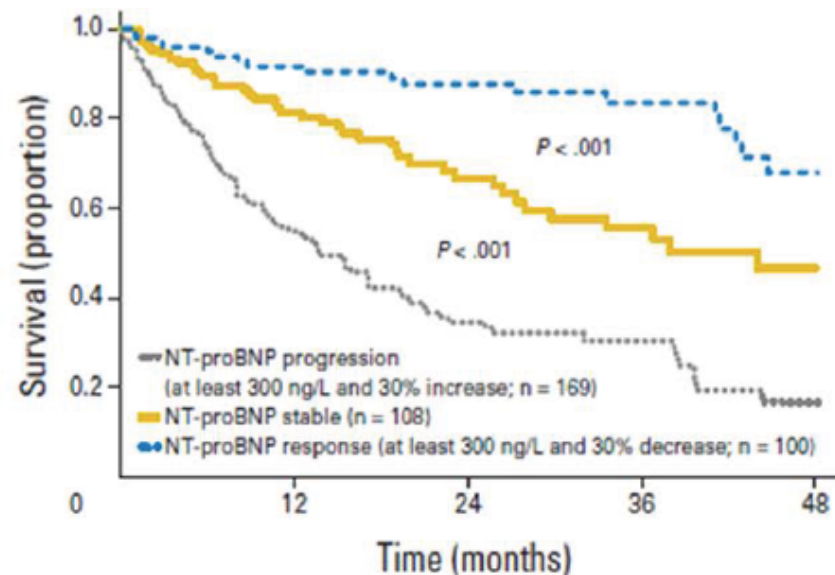
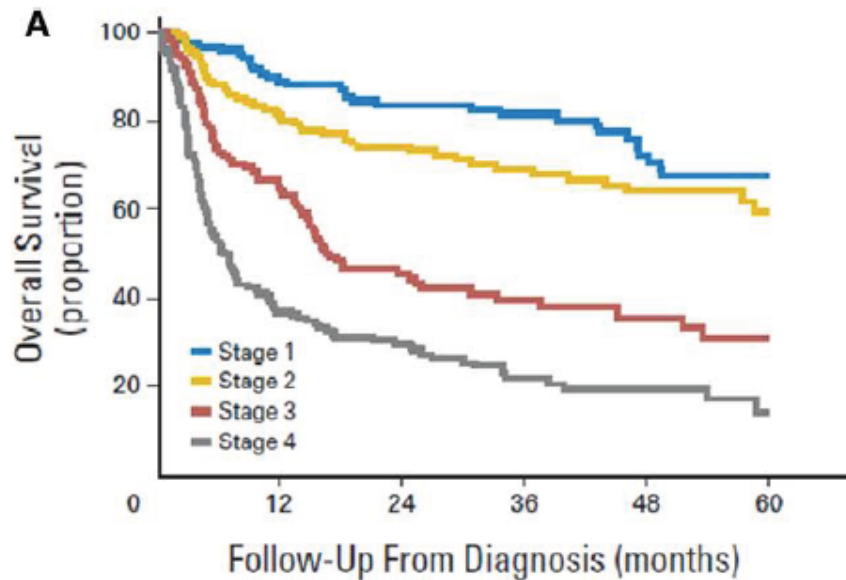
- ❖ **Picco monoclonale, IF sierica ed urinaria positive, rapporto kappa/lambda: 10**
- ❖ **Biopsia del grasso peri-ombelicale positiva per rosso congo**
- ❖ **Scintigrafia ossea negativa**
- ❖ **BOM: 25% clone plasmacellulare**
- ❖ **TnIhs: 100 pg/mL, NTproBNP: 5500 pg/mL**

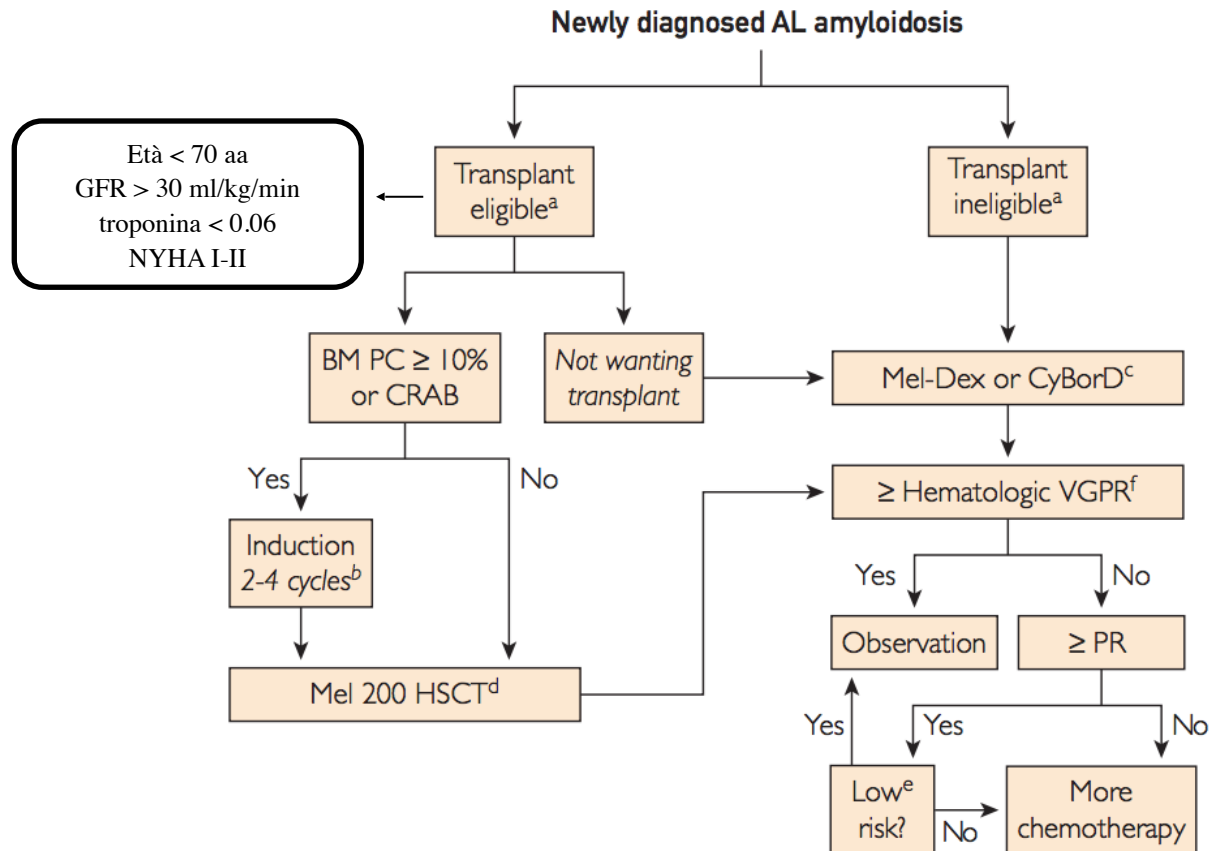
MAYO CLINIC STAGING

cTNT > 0.025 ng/mL

NTproBNP > 1800 pg/mL

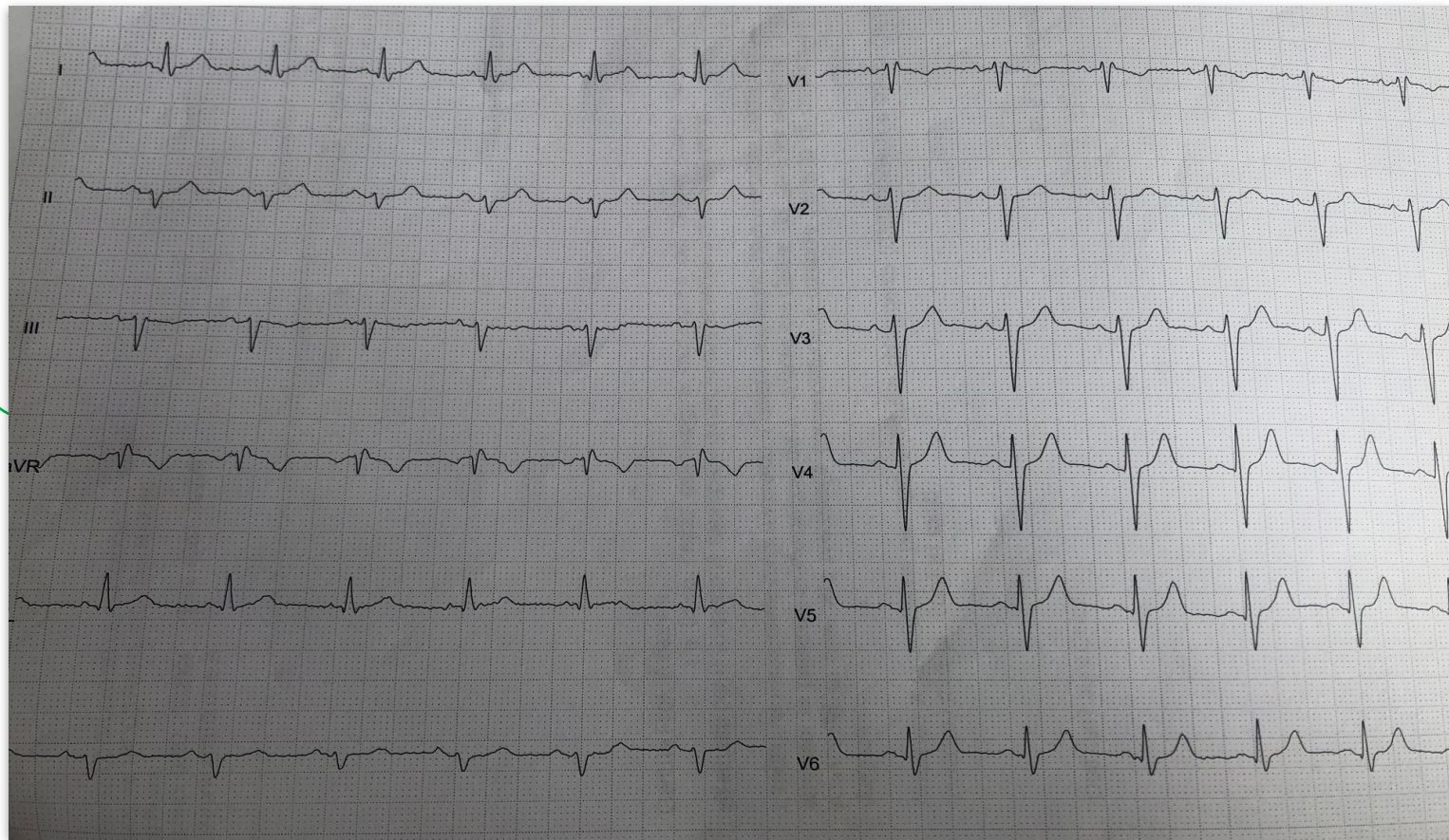
FLC difference > 18 mg/dl





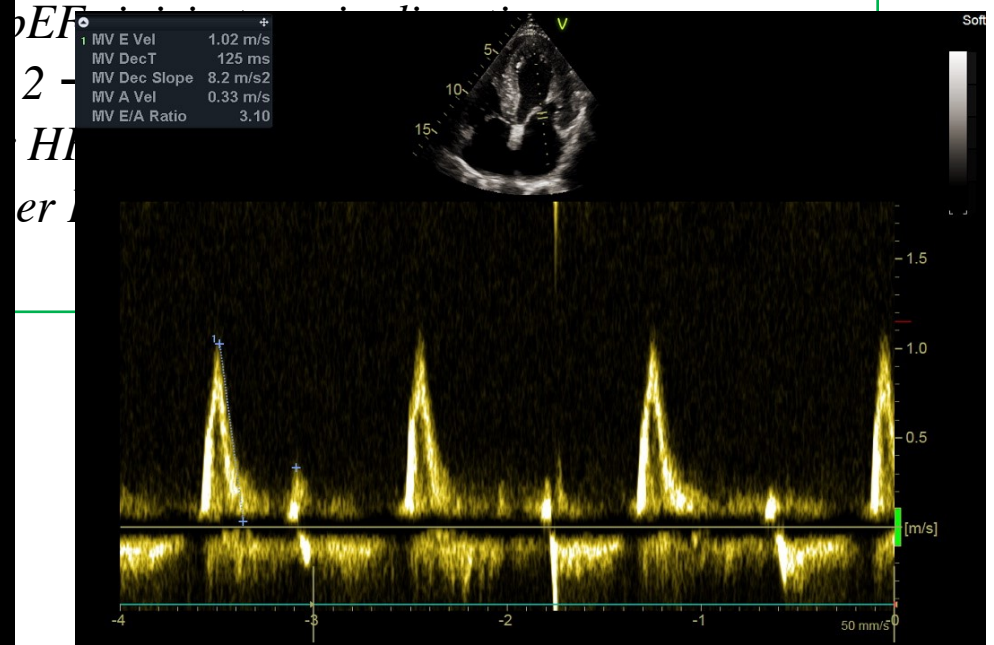
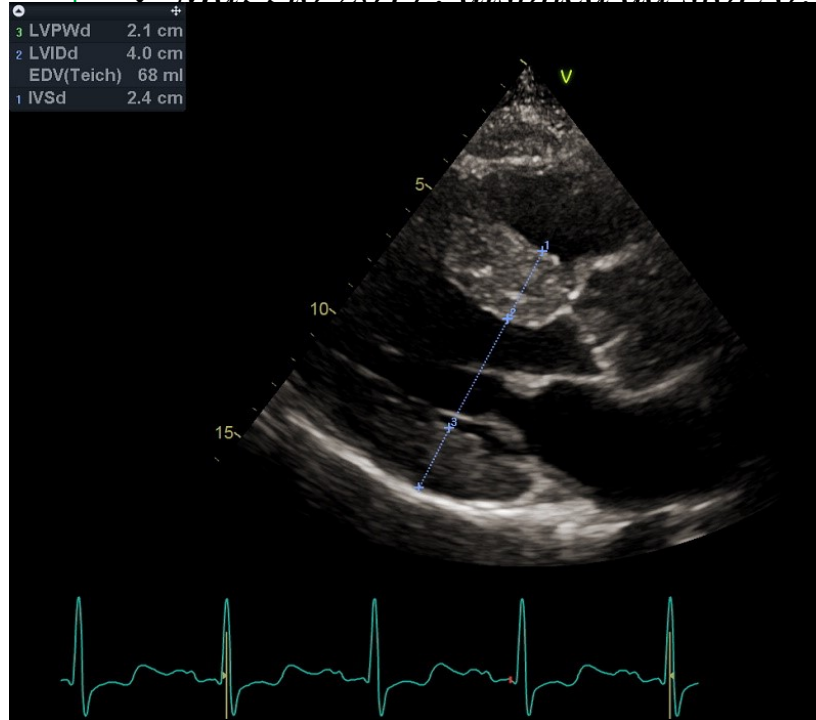
Uomo, 83 anni, controllo ecocardiografico dopo ricovero per HFpEF...

- ❖ *Maggio 2017: dispnea da sforzo, «cardiopatia ipertensiva»*
- ❖ *Dicembre 2017: ricovero per HFpEF; inizia terapia diuretica*
- ❖ *Gennaio 2018: BAV II grado tipo 2 → impianto di PMK*
- ❖ *Ottobre 2018: nuovo ricovero per HFpEF*
- ❖ *Dicembre 2018: nuovo ricovero per HFpEF*



Uomo, 83 anni, controllo ecocardiografico dopo ricovero per HFpEF...

❖ *Maggio 2017: dispnea da sforzo «cardiopatia ipertensiva»*



Uomo, 83 anni, controllo ecocardiografico dopo ricovero per HFpEF...

- ❖ *Maggio 2017: dispnea da sforzo, «cardiopatía ipertensiva»*
- ❖ *Dicembre 2017: ricovero per HFpEF; inizia terapia diuretica*
- ❖ *Gennaio 2018: BAV II grado tipo 2 → impianto di PMK*
- ❖ *Ottobre 2018: nuovo ricovero per HFpEF*
- ❖ *Dicembre 2018: nuovo ricovero per HFpEF*

Diagnosi

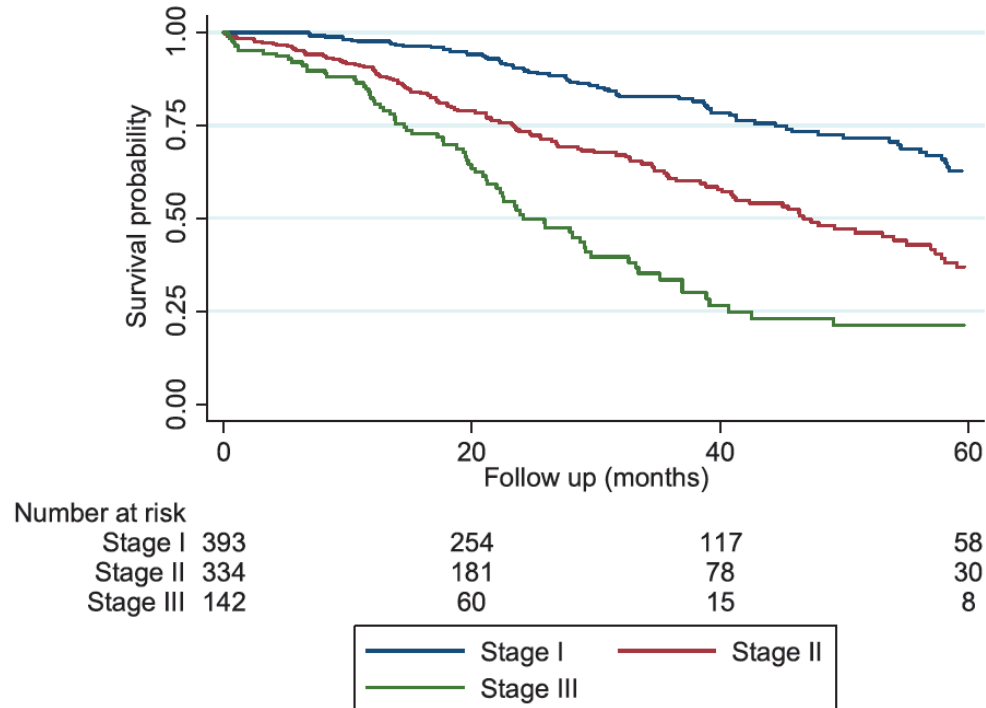


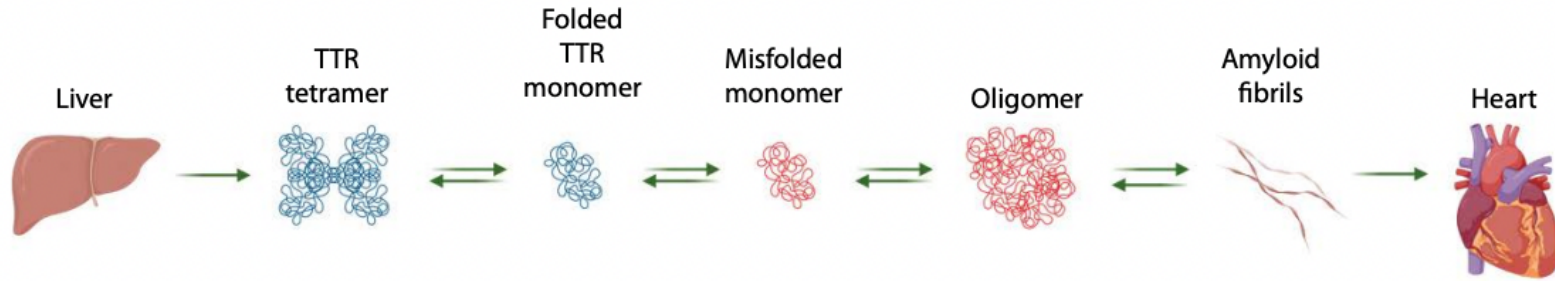
Amiloidosi cardiaca ATTRwt

- ❖ **Scintigrafia ossea positiva (Perugini 3)**
- ❖ **AL esclusa sulla base degli esami emato-urinari**
- ❖ **NTproBNP: 6500 pg/mL, creatininemia 1,7 mg/dl (GFR 35 ml/min)**
- ❖ **Analisi genetica per gene TTR negativa**

Stage 1: NTproBNP < 3000 pg/mL; GFR > 45 ml/kg/min

Stage 3: NTproBNP > 3000 pg/mL; GFR < 45 ml/kg/min





INIBITORI DELLA SINTESI

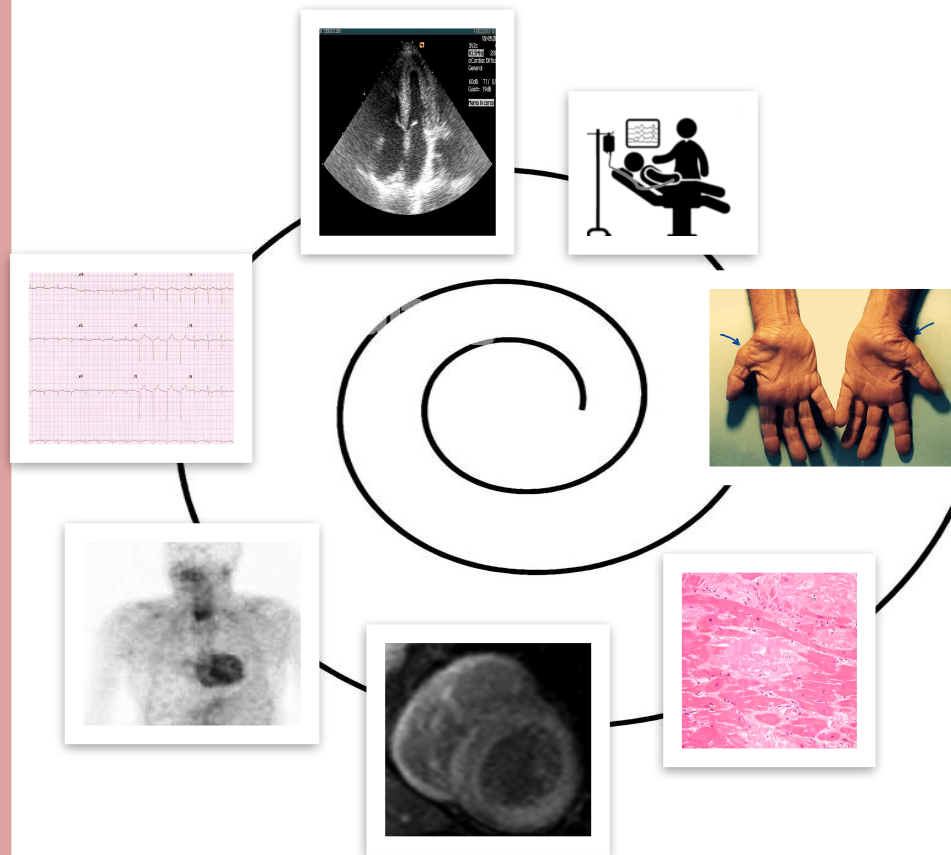
Vutrisiran
(*Eplontersen*)
(*CRISPR-Cas9*)

STABILIZZATORI DEL TETRAMERO

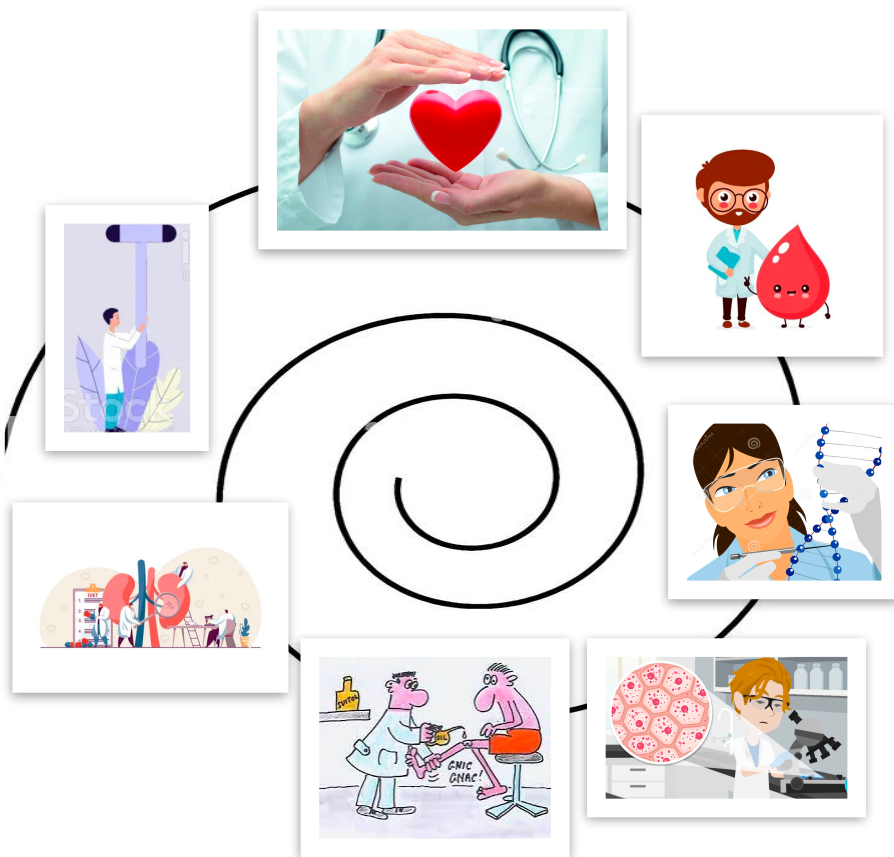
Tafamidis
Acoramidis

DEPLETORI DI AMILOIDE

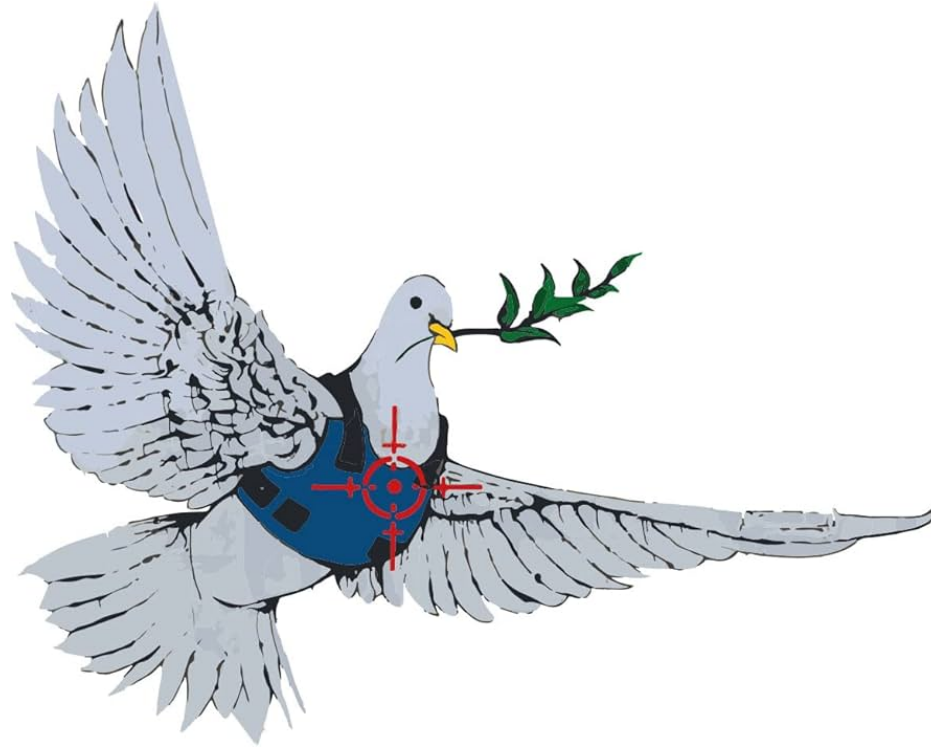
Diagnosi MULTImodale



Approccio MULTIdisciplinare



Grazie per l'attenzione



Giacomo Tini Melato

giacomo.tinimelato@uniroma1.it

UOC Cardiologia, AOU Sant'Andrea

Dipartimento di Medicina Clinica e Molecolare, Sapienza Università di Roma