PIANO FORMATIVO 2020
ECM Id. 81-295565
AIFA Id. 89622 del 13/01/2020

Tipologia evento:	**ECM FAD sincrona**
Titolo:	**HOT TOPICS IN PULMONARY VASCULAR DISEASES**
Periodo di svolgimento:	**dal 15 MAGGIO al 31 AGOSTO 2020**
Sede:	Bologna, Viale Enrico Panzacchi 9 (sede del Provider ECM e della piattaforma)

FORMAT
A motivo dell'emergenza sanitaria covid-19, si è deciso di convertire la modalità di svolgimento dell'evento da "residenziale tradizionale" a corso ECM di formazione a distanza sincrona in rete (webinar) rispettando la data di inizio nella giornata di venerdì 15 maggio 2020 e somministrando i 6 moduli in diretta con cadenza bisettimanale mentre il materiale didattico videoregistrato sarà a disposizione dei discenti sino al termine del Corso FAD fissato per lunedì 31 agosto 2020.

Il programma del Corso è sostanzialmente invariato:

- ogni SESSIONE RES è stata trasformata in un MODULO FAD in diretta streaming consentendo interazione "da remoto" tra relatori e discenti;
- ogni SESSIONE/MODULO verrà erogato in diretta streaming in modalità FAD SINCRONA con cadenza settimanale o bisettimanale secondo il seguente calendario e la relativa durata:

- MODULO 1:	venerdì	15/05/2020	dalle ore 15,00 alle ore 17,30	durata 2 ore e 30 min
- MODULO 2:	mercoledì	20/05/2020	dalle ore 15,00 alle ore 16,30	durata 1 ora e 30 min
- MODULO 3:	mercoledì	27/05/2020	dalle ore 15,00 alle ore 16,00	durata 1 ora
- MODULO 4:	giovedì	28/05/2020	dalle ore 15,00 alle ore 17,00	durata 2 ore
- MODULO 5:	mercoledì	03/06/2020	dalle ore 15,00 alle ore 16,30	durata 1 ora e 30 min
- MODULO 6:	giovedì	04/06/2020	dalle ore 15,00 alle ore 17,00	durata 2 ore

- ogni SESSIONE/MODULO erogato in diretta streaming in modalità FAD SINCRONA è REGISTRATO e successivamente PUBBLICATO sulla piattaforma del Provider ECMNET come MATERIALE DIDATTICO;
- terminata l'erogazione in diretta streaming delle SESSIONI/MODULI prevista per la giornata di giovedì 4 giugno 2020, il Corso sarà interamente fruibile dai discenti sulla piattaforma del Provider ECMNET completo della VERIFICA DI APPRENDIMENTO ECM (questionario online a risposta quadrupla con performance minima del 75%) sino al termine del Corso FAD fissato per lunedì 31 agosto 2020.

Razionale
Le malattie che coinvolgono il circolo polmonare rappresentano una serie di patologie di crescente interesse negli ultimi anni. Infatti, Sono stati conseguiti importanti progressi nella diagnosi e nella terapia di alcune forme, con ricadute significative in termini di miglioramento della qualità ed aspettativa di vita di molti pazienti.
Lo scopo dell'evento è quello di disseminare le più recenti conoscenze in ambito diagnostico e terapeutico per consentire un trattamento quanto più adeguato a pazienti con embolia polmonare acuta, ipertensione polmonare cronica tromboembolica ed ipertensione arteriosa polmonare.

Responsabile Scientifico: Dottoressa Giovanna Manzi

Coordinatori: Prof. Carmine Dario Vizza, Prof.ssa Valeria Riccieri, Dott. Roberto Badagliacca

RUOLO	COGNOME NOME E CODICE FISCALE	PROFESSIONE	DISCIPLINA	SEDE LAVORATIVA
Moderatore	Albera Carlo LBRCRL53P24L219Y	Medicina e chirurgia	Malattie dell'apparato respiratorio	TORINO Professore Associato Università di Torino - Dipartimento di Scienze e Cliniche e Biologiche AOU San Luigi Gonzaga ORBASSANO (Torino)
Relatore	Badagliacca Roberto BDGRRT73L27H501V	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Ricercatore Dipartimento Scienze Cardiovascolari, Respiratorie, Nefrologiche, Anestesiologiche e Geriatriche Università di Roma La Sapienza
Relatore	Baldi Fabiana BLDFBN80T68L049B	Medicina e chirurgia	Malattie dell'apparato respiratorio	ROMA Dirigente Medico I livello Reparto di Pneumologia Ospedale Policlinico Gemelli
Relatore	Basili Stefania BSLSFN61A57H501V	Medicina e chirurgia	Medicina interna	ROMA Professore Associato di Medicina Interna presso Università La Sapienza di Roma
Relatore	Bisceglia Irma BSCRMI56S67H501K	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Dirigente di I livello UO Servizio di Cardiologia Ospedale San Camillo Forlanini
Relatore	Bosello Silvia BSLSVL77L56H829C	Medicina e chirurgia	Reumatologia	ROMA Reumatologa Policlinico Gemelli
Discussant	Cacciotti Luca CCCLCU66M22H501K	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Dirigente Medico UOC Cardiologia con UTIC ed Emodinamica Ospedale MG Vannini
Discussant	Carlizza Anita CRLNTA61D48H501P	Medicina e chirurgia	Angiologia	ROMA Dirigente medico Responsabile UOC Angiologia AO S.Giovanni - Addolorata
Moderatore	Casu Gavino CSAGVN61C24I452I	Medicina e chirurgia	Cardiologia	NUORO Direttore UOC Cardiologia - Ospedale di Nuoro
Moderatore	Coppola Angelo CPPNGL86P13H501O	Medicina e chirurgia	Malattie dell'Apparato Respiratorio	ROMA Fondazione Policlinico Tor Vergata Specialista in Malattie dell'Apparato Respiratorio
Relatore	Corda Marco CRDMRC70S18B354S	Medicina e chirurgia	Cardiologia	CAGLIARI AO Brotzu Coordinatore del settore Scompenso e trapianto di cuore e Centro per la diagnosi e la cura dell'Ipertensione Arteriosa Polmonare
Relatore	Corrale Michele CRRMHL76P28H926G	Medicina e chirurgia	Cardiologia	FOGGIA Dirigente Medico Cardiologia Universitaria UTIC - Ecocardiografia –Ambulatorio per lo Scompenso Cardiaco Ospedali Riuniti - AOU Foggia

Discussant	Cresci Chiara CRSCHR65E64D612I	Medicina e chirurgia	Malattie Apparato respiratorio	FIRENZE Pneumologo AOU Careggi
Relatore	D'Alto Michele DLTMHL65A24G793N	Medicina e chirurgia	Cardiologia	NAPOLI Responsabile UOS - Dip. Cardiologia, Seconda Università, Ospedale Monaldi
Relatore	Di Marino Serena DMRSRN79R49A509D	Medicina e chirurgia	Cardiologia	BARI Cardiologia e U.T.I.C. Ente Ecclesiastico Ospedale Generale Regionale F. Miulli di Acquaviva delle Fonti
Moderatore	Fedele Francesco FDLFNC52C18H501D	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Professore Ordinario, Responsabile della Prima Cardiologia del Dipartimento di Scienze cardiovascolari, Respiratorie Nefrologiche e Geriatriche Università La Sapienza
Moderatore	Ferraiuolo Giuseppe FRRGPP54B24C352F	Medicina e chirurgia	Malattie dell'apparato respiratorio	Roma Responsabile reparto Terapia Intensiva Cardiologica Ospedale Sandro Pertini
Discussant	Fiandra Elisabetta FNDLBT62R53C990D	Medicina e chirurgia	Medicina interna	PERUGIA Dirigente medico Pneumologia Ospedale Santa Maria della Misericordia, AO Perugia
Relatore	Fiore Donatella FRIDTL60L46H501F	Medicina e chirurgia	Reumatologia	ROMA Dirigente Medico UOS Reumatologia Polo Ospedaliero S. Spirito - Presidio di Villa Betania
Relatore	Garascia Andrea GRSNDR65C14B300V	Medicina e chirurgia	Cardiologia	MILANO Dirigente I livello Cardiologia Dipartimento Cardiotoracovascolare "De Gasperis" ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda "Cà Granda
Relatore e Moderatore	Ghio Stefano GHISFN58P27F839U	Medicina e chirurgia	Cardiologia	PAVIA Professore a Contratto Corso di Laurea Triennale in Tecnico della fisiopatologia cardiocircolatoria e perfusione cardiovascolare Università degli Studi di Pavia IRCCS San Matteo
Relatore	Kroegler Barbara KRGBBR74A55H501I	Medicina e chirurgia	Reumatologia	ROMA Dirigente ASL I Reumatologia AOU Policlinico Tor Vergata
Relatore	Lattanzio Mariangela LTTMNG73C58L781E	Medicina e chirurgia	Cardiologia	VARESE Dirigente medico I livello Cardiologia 1 Ecocardiografia e Ambulatorio Ipertensione Polmonare - ASST Sette Laghi

Relatore	Lo Giudice Francesco LGDFNC67T18L219I	Medicina e chirurgia	Cardiologia	TRIESTE – LONDRA (UK) Dirigente medico Cardiologia Polo Cardiologico - Ospedale Universitario di Cattinara, Trieste Consultant presso Hammersmith Hospital, Membro del Pulmonary Hypertension National Service Team, Londra UK
Relatore	Lombardi Carlo Mario LMBCLM78E11B157O	Medicina e chirurgia	Cardiologia	BRESCIA DSMC UO Cardiologia Spedali Civili Ricercatore Scienze mediche / Malattie Apparato Cardiovascolare
Relatore	Loureiro Maria	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ALMADA (PORTUGAL) Serviço de Cardiologia Hospital Garcia de Orta, EPE Almada, Portugal
Relatore	Madonna Rosalinda MDNRLN70C42E243W	Medicina e chirurgia	Cardiologia	CHIETI Istituto Cardiologia - Università degli Studi G. d'Annunzio
Relatore e Responsabile Scientifico	Manzi Giovanna MNZGNN91H55D810S	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Specializzanda in Cardiologia Policlinico Umberto I
Relatore	Margiotta Domenico MRGDNC82E23H501E	Medicina e chirurgia	Reumatologia	ROMA Ricercatore in Reumatologia, Università Campus Bio-Medico
Relatore e moderatore	Mercurio Valentina MRCVNT86D54H501K	Medicina e chirurgia	Medicina interna	NAPOLI Medico di Medicina Interna Policlinico Federico II
Moderatore	Meschini Carlo MSCCRL56S09M082K	Medicina e chirurgia	Medicina interna	VITERBO Direttore UOC Medicina Generale Polo Ospedale Belcolle
Discussant	Miceli Roberta MCLRRT87D50D969C	Medicina e chirurgia	Cardiologia	GENOVA Incarico Libero professionista presso S.C. Cardiologia e UTC AOU IRCCS San Martino
Relatore	Mulè Massimiliano MLUMSM68E26D960F	Medicina e chirurgia	Cardiologia	CATANIA Dirigente Medico Dipartimento Cardio-Toracico-Vascolare - Divisione di Cardiologia Ospedale Ferrarotto
Relatore	Paciocco Giuseppe PCCGPP71D13F839L	Medicina e chirurgia	Malattie dell'apparato respiratorio	MONZA UOC Pneumologica Università degli Studi di Milano-Bicocca AO S. Gerardo Dir. Med. I livello
Relatore	Parisi Francesco PRSFNC53A17H501K	Medicina e chirurgia	Anestesia e rianimazione	ROMA Direttore - Day Hospital Trapianto Cardiaco e Polmonare, Ospedale Pediatrico Bambin Gesù
Discussant	Piccinino Cristina PCCCST55B50A944X	Medicina e chirurgia	Cardiologia	NOVARA Dirigente Medico I livello Divisione Cardiologia Ospedale Maggiore della Carità
Moderatore	Pignatelli Pasquale PGNPQL68P02H501I	Medicina e chirurgia	Medicina interna	ROMA

				Professore associato Università La Sapienza Polo Pontino, Medicina Interna
Relatore	Pompa Alessandra PMPLSN70T55F152O	Medicina e chirurgia	Reumatologia	ROMA Reumatologia Ospedale S. Eugenio-CTO
Moderatore	Prediletto Renato PRDRNT54P30F158G	Medicina e chirurgia	Malattie dell'apparato respiratorio	PISA Responsabile UO Pneumologia FTGM-CNR
Relatore e moderatore	Riccieri Valeria RCCVLR59P47H501T	Medicina e chirurgia	Reumatologia	ROMA Responsabile UOS Diagnostica Malattie Reumatiche Dipartimento di Clinica e Terapia Medica - Università La Sapienza
Relatore	Romaniello Antonella RMNNNL73D44G616F	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Dirigente medico I Livello Ospedale Sant'Andrea
Relatore	Rosato Edoardo RSTDRD73L19E527G	Medicina e chirurgia	Medicina interna	ROMA Ricercatore settore scientifico disciplinare Medicina Interna Dipartimento Medicina Clinica-PGRM, Centro di riferimento per la sclerosi sistemica Facoltà di Medicina e Odontoiatria Università La Sapienza
Discussant	Ruzzolini Matteo RZZMTT77M11F152D	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Dirigente Medico di Reparto Cardiologia - Ospedale S. Giovanni Calibita Fatebenefratelli
Relatore	Salemi Simonetta SLMSNT66C68H501N	Medicina e chirurgia	Allergologia e immunologia clinica	ROMA Dirigente di I livello Immunologia clinica e Reumatologia Ospedale S. Andrea
Discussant	Santoliquido Angelo SNTNGL65A18H501J	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Professore aggregato di patologia Speciale Medica e Semiotica Medica Fondazione Policlinico Universitaria Agostino Gemelli
Relatore	Scardovi Angela Beatrice SCRNLB62H63H501D	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Ospedale Santo Spirito UOC Cardiologia
Relatore	Scuri Piermario SCRPMR56R25C933R	Medicina e chirurgia	Cardiologia	BERGAMO Dirigente medico I livello Unità di Cardiologia Dipartimento Cardiovascolare Ospedale ASST Papa Giovanni XXIII
Discussant	Stolfo Davide STLDVD83M09G888I	Medicina e chirurgia	Cardiologia	TRIESTE Consulente Dip. Cardiologia AOU Ospedali Riuniti
Relatore	Vatrano Marco VTRMRC75R02C352J	Medicina e chirurgia	Cardiologia	CATANZARO Dirigente I livello Reparto di Cardiologia - Ospedale Civile Pugliese

Moderatore	Vitulo Patrizio VTLPRZ62H25G388O	Medicina e chirurgia	Malattie dell'apparato respiratorio	PALERMO Direttore Servizio Pneumologia Istituto Mediterraneo Trapianti e Terapie Alta Specializzazione
Relatore e moderatore	Vizza Carmine Dario VZZCMN59H16H501K	Medicina e chirurgia	Cardiologia	ROMA Professore Associato Facoltà di Medicina e Chirurgia Policlinico Umberto I Università La Sapienza

N.B. In considerazione dell'elevato numero di relatori, i curriculum vitae sono disponibili presso la sede del provider.

Obiettivo formativo: N 18: contenuti tecnico-professionali (conoscenze e competenze) specifici di ciascuna professione, specializzazione e attività ultra-specialistica. Malattie rare.

Durata del corso: 10 ore

Crediti formativi: 15,0

Destinatari della formazione: 1.000

Professioni: MEDICO CHIRURGO

Discipline:
Allergologia e immunologia clinica
Angiologia
Cardiochirurgia
Cardiologia
Chirurgia generale
Endocrinologia
Malattie dell'apparato respiratorio
Medicina interna
Pediatria
Radiodiagnostica
Reumatologia

Sponsor: evento multisponsor

Quota partecipazione: gratuito

Modalità di iscrizione: online sul sito del Provider www.project-communication.it

Piattaforma formativa online: ECMNET di proprietà del Provider

LINK alla piattaforma formativa online: http://ecm.project-communication.it

SEDE della piattaforma formativa online: Viale Enrico Panzacchi 9 – 40136 Bologna (Sede del Provider)

Requisiti tecnici:
Hardware: qualsiasi dispositivo collegato ad internet (smartphone, tablet, computer)
Software: browser internet, lettore di file PDF
Sistema operativo minimo windows win 7

Modalità didattica:
Autoapprendimento via web e tutoraggio in differita breve, con risposta mail in un tempo massimo di 48 ore dalla richiesta.
Chat con possibilità di contattare tutti i discenti e docenti in linea.

Metodo di verifica: questionario online a risposta quadrupla con performance minima del 75%.
L'acquisizione dei crediti è subordinata allo svolgimento di tutti i questionari.

Valutazione della qualità percepita: online
I questionari permettono di sondare aspetti importanti quali:
• Rilevanza del programma proposto rispetto alle esigenze formative della categoria
• Qualità del programma formativo e dei docenti
• Efficacia ed impatto della formazione ricevuta sulla propria professione
• Qualità dell'organizzazione e dei tempi di svolgimento
• Eventuale percezione di interessi commerciali

Rilievo dei fabbisogni formativi: online
È indispensabile raccogliere direttamente dai discenti le indicazioni sulle necessità di aggiornamento e sui fabbisogni formativi della categoria sanitaria di appartenenza.
Tali indicazioni saranno ulteriormente validate attraverso un'attenta analisi e studio da parte del Board Scientifico per la definizione del piano formativo dell'anno successivo.

Attestato ECM
Al termine del percorso formativo, previo superamento della verifica di apprendimento e completata la compilazione dei questionari ECM (Scheda valutazione qualità percepita e Questionario rilevazione fabbisogni formativi) il discente potrà effettuare il download automatico del proprio attestato in formato pdf.

Provider e Segreteria organizzativa
IL PROVIDER dichiara che effettuerà nei tempi e modi previsti il trasferimento dei dati dei partecipanti sia ad Agenas che a COGEAPS.

Provider, Segreteria Organizzativa e Amministrativa
Project & Communication Srl
Provider Standard n. 81
Viale Enrico Panzacchi 9
40136 Bologna
e-mail ecm@projcom.it
Tel. 051 3511856 - Fax 051 74145344

PROGRAMMA

N.B. La descrizione dettagliata dei casi clinici è in calce al programma.

MODULO 1 VENERDÌ 15 MAGGIO 2020 DURATA 2 ORE E 30 MINUTI di cui ECM 2 ORE

EXTRA ECM

15:00 – 15:10	Saluti presidente AMIP *Laura Gagliardini*
15:10 – 15:30	Introduzione del corso *Francesco Fedele, Carmine Dario Vizza*

ECM **Modulo 1. Embolia polmonare quali novità dalle linee guida**
15:30 – 17:30 *Moderatori: Francesco Fedele / Giuseppe Ferraiuolo / Pasquale Pignatelli*

15:30 – 16:00 Strategie terapeutiche nell'embolia polmonare acuta: quando e come utilizzare gli anticoagulanti diretti
Relatore: Carmine Dario Vizza
Discussant: Luca Cacciotti

16:00 – 16:30 L'eterno dilemma: quanto prolungare la terapia anticoagulante dopo un episodio di embolia polmonare acuta?
Relatore: Stefania Basili
Discussant: Angelo Santoliquido

16:30 – 17:00 Cosa è cambiato nella gestione del paziente con neoplasia ed embolia polmonare
Relatore: Irma Bisceglia
Discussant: Anita Carlizza

17:00 – 17:30 Come impostare un programma di follow-up del paziente con embolia polmonare acuta
Relatore: Beatrice Scardovi
Discussant: Matteo Ruzzolini

MODULO 2 MERCOLEDI 20 MAGGIO 2020 ECM DURATA 1 ORA E 30 MIN

15:00 – 16:30 **Modulo 2. L'ipertensione polmonare nei pazienti Sclerodermici**
Moderatori: Valeria Riccieri / Carlo Meschini / Valentina Mercurio

15:00 – 15:30 Luci e ombre degli algoritmi di screening di ipertensione arteriosa polmonare in corso di sclerosi sistemica: il DETECT
Pro: Silvia Bosello
Contro: Edoardo Rosato

15:30 – 16:30 **Tavola rotonda:** come implementare un programma di screening nei pazienti sclerodermici
Valeria Riccieri / Donatella Fiore / Alessandra Pompa / Simonetta Salem / Domenico Margiotta / Barbara Kroegler

MODULO 3 MERCOLEDI 27 MAGGIO 2020 ECM DURATA 1 ORA

15:00 – 16:00 **Modulo 3. La terapia**

15:00 – 16:00 **La terapia dei prostanoidi orali e inalatori**
Moderatori: Gavino Casu / Stefano Ghio

15:00 – 15:15 I prostanoidi orali
Relatore: Michele D'Alto

15:15 – 15:30 **Caso clinico 1:** paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia con prostanoidi orali
Relatore: Antonella Romaniello
Discussant: Elisabetta Fiandra

15:30- 15:45 I prostanoidi inalatori
Relatore: Giuseppe Paciocco

15:45- 16:00 **Caso clinico 2**: paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia con prostanoidi inalatori
Relatore: Fabiana Baldi
Discussant: Angelo Coppola

MODULO 4 GIOVEDI 28 MAGGIO 2020 ECM DURATA 2 ORE

15:00 – 17:00 **4.1. La terapia upfront**
Moderatori: Carlo Albera / Patrizio Vitulo

15:00 – 15:15 La terapia up-front orale
Relatore: Massimiliano Mulè

15:15 -15:30 **Caso clinico 3:** Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia upfront orale
Relatore: Serena Di Marino
Discussant: Cristina Piccinino

15:30 – 15:45 La terapia up-front orale/prostanoidi
Relatore: Roberto Badagliacca

15:45- 16:00 **Caso clinico 4**: Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia upfront orale /prostanoidi
Relatore: Giovanna Manzi
Discussant: Chiara Cresci

16:00 – 17:00 **4.2. La terapia sequenziale**
Moderatori: Carmine Dario Vizza/ Roberto Badagliacca

16:00 – 16:15 La terapia sequenziale: quando fare lo switch?
Relatore: Marco Corda

16:15 – 16:30 **Caso clinico 5:** Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia sequenziale rapida
Relatore: Michele Correale
Discussant: Davide Stolfo

16:30 – 17:00 C'è ancora spazio per la monoterapia?
Relatore: Valentina Mercurio
Discussant: Roberta Miceli

MODULO 5 MERCOLEDI 3 GIUGNO 2020 ECM DURATA 1 ORA E 30 MINUTI

15:00 – 16:30 **Modulo 5. La stratificazione**
Moderatori: Carmine Dario Vizza/ Renato Prediletto

15:00 – 15:30 ***Lettura***
L'importanza della stratificazione prognostica: indicatori di efficacia nella pratica clinica
Relatore: Stefano Ghio

15:30 – 16:30 **Tavola Rotonda**: Come attuare la stratificazione nella pratica clinica
Fabiana Baldi / Rosalinda Madonna / Andrea Garascia / Marco Vatrano / Piermario Scuri / Carlo Mario Lombardi / Mariangela Lattanzio

MODULO 6 GIOVEDI 4 GIUGNO 2020 ECM DURATA 1 ORA E 30 MINUTI

15:00 – 15:30 **Lettura**: Il trattamento della *IAP* nel paziente pediatrico
Relatore: Francesco Parisi

15:30 – 16:30 Focus sull'organizzazione e sulle pubblicazioni più rilevanti
L'impatto dei registri/studi osservazionali nella conoscenza della ipertensione arteriosa polmonare:

- *L'esperienza inglese: Francesco Lo Giudice (London)*
- *L'esperienza portoghese: Maria Loureiro (Lisbona)*

16:30 – 17:00 Discussione dei temi trattati
Stefano Ghio / Michele D'Alto / Roberto Badagliacca / Giuseppe Paciocco

DESCRIZIONE DEI CASI CLINICI

CASO CLINICO 1 27/05/2020
Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia con prostanoidi orali
Relatore: Antonella Romaniello
Discussant: Elisabetta Fiandra
Donna affetta da sclerosi sistemica variante limitata. Diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare classe NYHA III in duplice terapia orale. Dopo un iniziale miglioramento, aumento della dispnea e evidenza di peggioramento dei parametri funzionali ed Emodinamici per cui si decide introduzione di terzo farmaco.

CASO CLINICO 2 27/05/2020
Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia con prostanoidi inalatori
Relatore: Fabiana Baldi
Discussant: Josuel Ora

Trattasi di giovarne donna affetta da s. Budd chiari sintomatica a cui viene diagnosticata una forma particolare di ipertensione arteriosa polmonare ovvero una POPH (ipertensione polmonare porto polmonare) con elevati valori di resistenze Vascolari polmonari per cui non in condizioni di poter affrontare un trapianto di fegato . Si colloca in una classe di rischio intermedio secondo la classificazione linee guida era Esc 2015 . La terapia che le viene intrapresa prevede uso di prostanoidi inalatori .

CASO CLINICO 3 28/05/2020

Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia upfront orale

Relatore: Serena Di Marino

Discussant: Cristina Piccinino

Giunge alla nostra attenzione un paziente maschio caucasico di 45 anni, militare, senza fattori di rischio cardiovascolari ma sottoposto a PTCA elettiva con Stenting dell'IVA prossimale nel novembre del 2017 per episodio di angor da sforzo e dispnea.

Nel mese di marzo del 2018, veniva inviato a controllo clinico perchè sintomatico per dispnea (classe NYHA III), astenia e facile stancabilità.

Esame obiettivo: Toni ritmici, soffio olosistolico, accentuazione della componente polmonare del secondo tono, non toni aggiunti. Lieve turgore giugulare con riflesso epatogiugulare positivo. Non edemi declivi. All'obiettività toracica erano presenti fini crepiatazioni bilaterali basali. I principali parametri vitali erano nella norma (PA: 120/60 mmHg; FC: 55/min; Sat. O2: 97%, FR: 22/m; TC: 36°C).

Elettrocardiogramma: Ritmo sinusale a fc 58 bpm, BAV di I grado, deviazione assiale destra, onde T invertite, negative nelle precordiali.

Terapia domiciliare: Efient 10 mg, Congescor 1.25, Lasix 25 mg, Totalip 20 mg, Zyloric 300

Diametro ventricolo destro in parasternale 45 mm

Diametro dell'arteria polmonare 25 mm.

Profilo Doppler continuo del rigurgito polmonare, con velocità protodiastolica aumentata, pari a 3,34 m/s.

Tempo di accelerazione polmonare corto e notch mesosistolico (74 msec)

Indice di eccentricità del ventricolo sinistro alterato (rapporto tra i diametri del ventricolo sinistro > 1.1),

Profilo della velocità di rigurgito tricuspidale al Doppler continuo. In questo caso, la velocità massima di rigurgito tricuspidale è pari a 4.15 m/s, corrispondente ad un gradiente ventricolo-atriale destro di circa 68 mmHg calcolato attraverso la formula di Bernoulli modificata.

L'ecocardiografia transtoracica (ETT) documentava :

Ventricolo sinistro di normali dimensioni cavitarie, normocontrattile (EF 55%).

Lieve dilatazione del tronco della polmonare con rigurgito lieve, dilatazione dell'atrio e del ventricolo destro con disfunzione sistolica (escursione sistolica del piano tricuspidale, TAPSE = 16 mm), rigurgito tricuspidale moderato con pressione sistolica dell'arteria polmonare (PAPs) pari a 68 mmHg +20 (Vena cava inferiore dilatata e con ridotta escursione). Assenza di versamento pericardio .

Giungevano, nel frattempo, i risultati degli esami ematochimici con riscontro di NT-proBNP marcatamente aumentato (1734 ng/mL; v.n. 0-155).

Dopo aver eseguito TAC toracica ad alta risoluzione , scintigrafia polmanre e prove di funzionalità respiratoria, il paziente eseguiva, in data 06/03/2018, cateterismo cardiaco destro che confermava l'aumento della pressione arteriosa polmonare media (PAPm = 64 mmHg) con gittata cardiaca (GC) di 2,4 L/min/m2 e resistenze vascolari polmonari (RVP 7.7 WU). Il test di vasoreattività all'ossido nitrico era negativo

- AD (mmhg):12
- Papm (mmhg): 64
- CWP (mmhg):9
- CI (Litri/min-m2): 2.4
- PVR (WE): 617 dyne WU 7.7
- SvO2:72%

Il test del cammino, eseguito in aria ambiente, riportava una marcia di 544 metri senza modifiche sostanziali del quadro emodinamico e della saturazione arteriosa , scala BORG 1.

Veniva pertanto posta Diagnosi di Ipertensione arteriosa polmonare precapillare Verosimile forma familiare (ereditaria) in paziente con storia familiare di mutazione genetica BMPR2 (due Cugini in primo grado genotipizzati).
Veniva stratificato il rischio secondo le tabelle presenti nelle linee guida che risultava intermedio.
Si optava per il trattamento dell'IAP mediante strategia terapeutica di combinazione iniziale con Tadalafil e Ambrisentan secondo le più recenti linee guida europee (Classe IB) .
Follow-up a sei mesi
Miglioramento clinico, Classe WHO-NYHA I, migliorato il 6mwt 714 m e ridotto il BNP 109 ng/dl
Cateterismo cardiaco (06/09/2018)

- AD (mmhg):8
- Papm (mmhg): 27
- CWP (mmhg):12
- CI (Litri/min-m2): 2.7
- PVR (WE): 213 dyne WU 2.6
- Svo2 : 74%

Nonostante il miglioramento clinico e dei dati Cath lab, non veniva però documentato "reverse remodeling" del ventricolo destro all'ETT e anche allo studio RM (vedi immagini).
Nel novembre 2019, nuovo peggioramento clinico, Classe WHO-NYHA III, peggioramento del 6mwt 544 m ed aumento del BNP 130 pg/ml
Pertanto si programmava cateterismo cardiaco destro che confermava un incremento della PAPm (47 mmHg) con gittata cardiaca di 2.7 L/min/m2 sostanzialmente sovrapponibile.
Cateterismo (16/11/2019)

- AD (mmhg):11
- Papm (mmhg): 47
- CWP (mmhg):14
- CI (Litri/min-m2): 2.7
- PVR (WE): 570 dyne WU 7.1
- SvO2:75%

  Si iniziava, in accordo con la paziente,che rifiutava terapia con prostaoinde EV ed SC, terapia con Selexipag che veniva titolato, secondo protocollo, fino alla dose massima sopportata di 800 microgrammi BID.

Discussione.
Abbiamo descritto un caso di paziente con PAH verosimilmente "familiare" (due cugini di I grado con diagnosi genetica di mutazione del gene BMPR2), siamo in attesa dei risultati dello studio genetico del paziente, nel frattempo abbiamo esteso screening familiare a sorella e figlio, che al momento risultato negativi. Queste forme rare presentano tipicamente ipertensione polmonare recalcitrante con più alte pressioni arteriose polmonari (PA) e PVR alla presentazione e una risposta meno robusta alla terapia. Nel nostro caso, il trattamento iniziale con duplice terapia di combinazione nonostante un iniziale miglioramento dei valori emodinamici polmonari ed una riduzione, seppur lieve,delle dimensioni del ventricolo destro (mancato reverse remodeling), è evoluto con peggioramento clinico successivo, evidenziato grazie ad un attento follow-up. Nonostante una maggiore consapevolezza ed un panorama terapeutico in espansione, la prognosi a lungo termine continua a non essere buona.
Bisogna inoltre sfatare un mito: i risultati di recenti studi clinici suggeriscono che i pazienti di classe II funzionale, a lungo ritenuti stabili, non sono lo sono affatto. Pertanto, una valutazione multiparametrica frequente di tutti i pazienti con PAH è essenziale per intensificare il trattamento e per ottimizzare i risultati clinici con l'obiettivo strategico del raggiungimento di uno status di basso rischio. Ridurre il rischio significa ridurre mortalità, prevenire la progressione della malattia e ottimizzare la qualità della vita dei pazienti con PAH.

CASO CLINICO 4 28/05/2020

PAH A RISCHIO INTERMEDIO. Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia upfront orale /prostanoidi
Relatore: Giovanna Manzi
Discussant: Chiara Cresci
Presentiamo il caso di una ragazza di 17 anni che due mesi fa giungeva presso il nostro Centro per una progressiva riduzione della tolleranza allo sforzo e comparsa di dispnea per sforzi di moderata entità. In occasione della prima visita, la paziente veniva sottoposta al test dei 6 minuti (distanza percorsa: 430 metri) e ad esame ecocardiografico che mostrava un ventricolo destro dilatato e ipocinetico ed un aumento della pressione arteriosa polmonare sistolica stimata (PAPs circa 70 mmHg). Si decideva pertanto di ricoverare la paziente per eseguire un primo cateterismo cardiaco destro ed i restanti accertamenti necessari al completamento dell'iter diagnostico.
L'esame emodinamico con studio ossimetrico evidenziava un quadro di ipertensione arteriosa polmonare di grado severo, non responsiva al test di vasoreattività e non secondaria a difetti intracardiaci.
In riferimento al modello di stratificazione prognostica proposto dalle linee guida europee ESC/ERS 2015, la paziente presentava un profilo di rischio intermedio. Si decideva pertanto di adottare una strategia terapeutica di combinazione con Tadalafil 40 mg 1cp e Treprostinil in infusione sottocutanea continua.
Dall'inizio della terapia specifica, la paziente ha presentato un significativo miglioramento della dispnea e della tolleranza allo sforzo. A distanza di 3 mesi dal primo esame emodinamico, verrà ripetuto il cateterismo cardiaco destro per valutare la risposta ai farmaci specifici prescritti e l'eventuale necessità di aggiunta di un terzo farmaco

CASO CLINICO 5 28/05/2020
Paziente con ipertensione arteriosa polmonare a rischio intermedio che inizia la terapia sequenziale rapida
Relatore: Michele Correale
Discussant: Davide Stolfo

Donna, 55 anni, con infezione da HIV ed Epatopatia HCV correlata, nel Marzo 2014 viene ricoverata presso la UO di Malattia Infettive Emergenti degli Ospedali Riuniti di Foggia per dispnea ingravescente (in III classe NYHA) con riscontro ecocardiografico di "Ventricolo sinistro con perdita della normale curvatura del setto interventricolare. Atrio e Ventricolo destro notevolmente dilatati. Rigurgito tricuspidalico severo (PG max: 65 mmHg, PAPs: 75 mmHg). Versamento pericardico lieve-moderato prevalentemente in sede posteriore". Successivamente PFR e DLCO escludevano patologia cronica respiratoria, scintigrafia ventilo perfusiva escludeva tromboembolia polmonare cronica e dopo cateterismo cardiaco destro si confermava la diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare in soggetto con infezione da HIV ed iniziata terapia farmacologica con Iloprost 5 mcg 6 volte die senza effetti indesiderati e con rapido miglioramento della dispnea. Dopo confermata la tollerabilità del primo farmaco e persistendo dispnea da sforzo si aggiungeva ambrisentan 5 mg die, con miglioramento della dispnea. Da allora non eventi cardiovascolari, nè aumento della dispnea e soprattutto, normalizzazione dei parametri ecocardiografici.