

**PROGETTO DI FORMAZIONE SUL CAMPO**  
**Gruppo di Miglioramento**

**hATTR-NET**  
**Amiloidosi: network per la condivisione dei percorsi di cura**  
**TORINO, 11 settembre – 14 dicembre 2020**

**Provider: Aim Education - ID 93**

**SEDE DI SVOLGIMENTO: AC Hotel Torino by Marriott - Via Bisalta, 11, 10126 Torino TO**

**OBIETTIVO FORMATIVO DI PROCESSO: DOCUMENTAZIONE CLINICA. Percorsi clinico-assistenziali diagnostici e riabilitativi, profili di assistenza – profili di cura (3)**

**DESTINATARI DELL'ATTIVITÀ FORMATIVA: Medico chirurgo con specializzazione in Cardiologia, Gastroenterologia, Medicina Interna, Neurologia, Medicina Nucleare**

**ORE ATTIVITA' FORMATIVA: 8**

**N. CREDITI ASSEGNATI: 8**

**QUOTA ISCRIZIONE: gratuita**

**RESPONSABILE SCIENTIFICO: DOTT. MAURO ALESSANDRO**

**ORARIO INIZIO E FINE EVENTO: dalle ore 14.00 alle ore 18.00**

**OGGETTO DELLA TEMATICA TRATTATA: pervenire alla stesura di procedure condivise per stabilire: come diagnosticare tempestivamente l'Amiloidosi; quando trattare; come valutare la progressione di malattia.**

**RAZIONALE SCIENTIFICO**

AIM Education Srl

**Milan Office**

Via G. Ripamonti 129 - 20141 Milan, Italy

Tel +39 02 566011, Fax +39 02 57410138

[info.aimeducation@aimgroup.eu](mailto:info.aimeducation@aimgroup.eu)

L'amiloidosi mediata da transtiretina (TTR) ereditaria (hATTR) è una malattia ereditaria progressivamente invalidante e spesso con esito fatale, causata da mutazioni nel gene TTR. La TTR è una proteina prodotta principalmente nel fegato che, normalmente, trasporta la vitamina A. Le mutazioni geniche della TTR causano un anormale accumulo di proteine amiloidi che danneggia organi e tessuti, come i nervi periferici e il cuore, con conseguente neuropatia sensitiva periferica non trattabile, neuropatia autonoma e/o cardiomiopatia, nonché altre manifestazioni patologiche.

L'amiloidosi hATTR, che colpisce circa 50.000 persone in tutto il mondo, rappresenta un'esigenza medica non soddisfatta, caratterizzata da notevole morbilità e mortalità. La sopravvivenza media è di 4,7 anni dalla diagnosi, con una sopravvivenza ridotta (3,4 anni) per i pazienti con cardiomiopatia.

Nel nostro Paese si registra un ritardo diagnostico anche di 4-5 anni, dovuto al fenotipo clinico della malattia che è molto variegato. Fino a poco tempo fa, i pazienti cui veniva diagnosticata l'amiloidosi ATTR ereditaria avevano davanti a sé un futuro incerto. La mancanza di trattamenti in grado di bloccare o contrastare la progressione della malattia aveva come conseguenza il graduale e inevitabile declino della funzionalità quotidiana, ponendo un grave fardello non soltanto sui pazienti, ma anche sui loro partner e caregiver.

Il riconoscimento precoce della malattia, e il trattamento tempestivo con farmaci innovativi quali quelli sviluppati con la tecnologia RNA Interference come Patisiran, hanno dimostrato di migliorare la polineuropatia, contrastando il danno neuropatico nella maggior parte dei pazienti e migliorando la qualità della vita delle persone affette da questa patologia. Dal momento che l'amiloidosi ATTR è una malattia progressiva, è cruciale definire la diagnosi in tempi brevi per assicurare precocemente l'unico trattamento in grado di rallentare la progressione della malattia e generare un'inversione di tendenza sul peggioramento della qualità di vita dopo 18 mesi di trattamento (dati studio APOLLO).

Alla luce di quanto sopra, è stato costituito un Gruppo di Miglioramento, che si configura come un gruppo di pari i cui membri operano congiuntamente per definire il processo corretto per una tempestiva identificazione del paziente con amiloidosi, per la determinazione del conseguente approccio terapeutico, per la definizione di un ideale patient journey e per la realizzazione di una rete di collaborazione fra i centri ospedalieri.

Nello specifico, l'obiettivo del Gruppo di Miglioramento è quello di pervenire alla stesura di procedure condivise per stabilire: come diagnosticare tempestivamente la malattia; quando trattare; come valutare la progressione di malattia.

Ogni membro del Board, attraverso gli incontri collegiali ed un lavoro individuale di ricerca e di reporting, darà il proprio contributo al lavoro che verrà prodotto, contribuendo ad individuare i documenti e gli strumenti necessari per il raggiungimento dei migliori risultati nelle diverse fasi.

## **PROGRAMMA SCIENTIFICO**

### **1° incontro: 11 settembre 2020**

**Dalle ore 14.00 alle ore 18.00**

Amiloidosi: definizione dei criteri per l'identificazione del paziente, diagnosi differenziale

Discussione di esperienze cliniche nei Centri

Definizione di un percorso diagnostico

Monitoraggio dei pazienti asintomatici

Terapie disponibili e follow up: l'importanza di un trattamento precoce ed una corretta valutazione della progressione di malattia.

Giro di tavolo: cosa succede nei Centri scientifici coinvolti e individuazione delle opportunità di miglioramento delle procedure in atto volte a produrre un documento di gestione condivisa

Stesura di una flow chart ideale del percorso del paziente:

- Diagnosi tempestiva
- Quando trattare
- Come valutare la progressione di malattia
- Gestione del follow up
- Aspetti organizzativi

COMPITI per il gruppo di lavoro:

Raccolta di KPI (diagnosi e presa in carico dei pazienti con hATTR) per l'identificazione dei centri di maggiore expertise

*Ambrogio Luca, Campini Riccardo, Casoni Roberta, Correndo Livio, Fava Antonella, Ferrero Bruno, Giordana Francesca, Giorgi Mauro, Mauro Alessandro, Prodotto Luca, Rossini Roberta*

**2° incontro: 14 dicembre 2020**

**Dalle ore 14.00 alle ore 18.00**

Analisi dei KPI

Visione in bozza del documento condiviso

Condivisione dei centri di presa in carico, individuazione dei needs di gestione e individuazione di strategie per ottimizzare la presa in carico dei pazienti

*Ambrogio Luca, Campini Riccardo, Casoni Roberta, Correndo Livio, Fava Antonella, Ferrero Bruno, Giorgi Mauro, Mauro Alessandro, Prodotto Luca, Rossini Roberta*