Un caso….

…..patologico

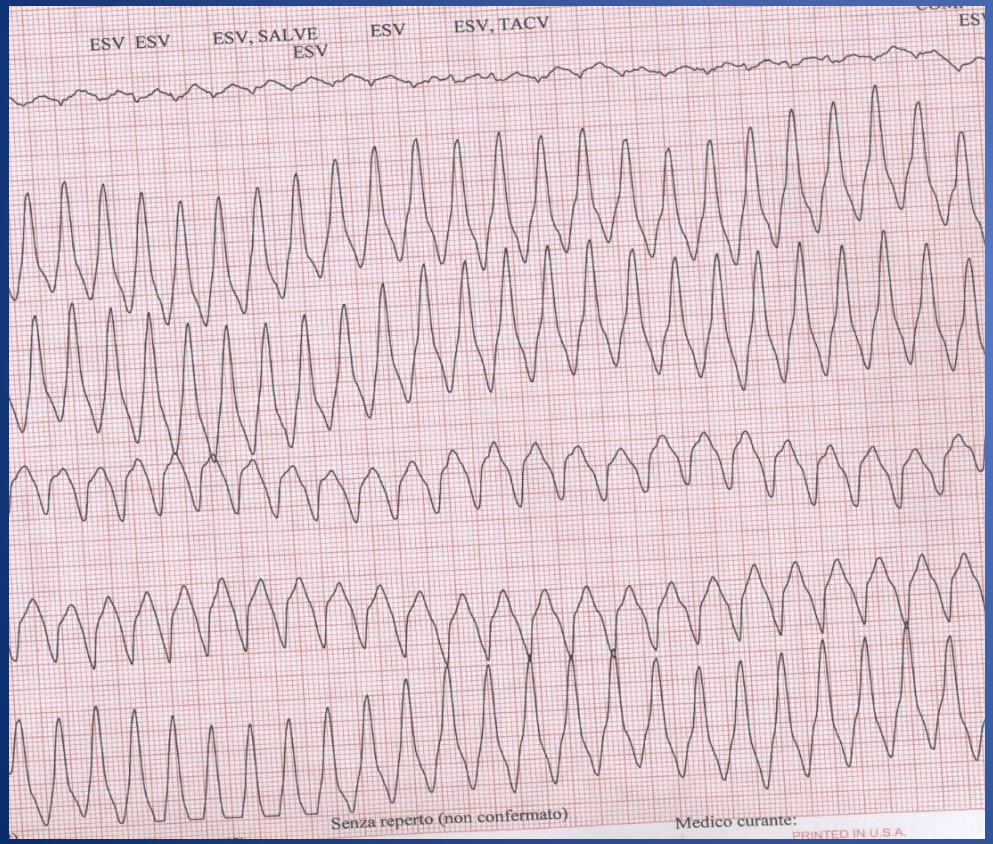
ECG divino… ASTI – 24 SETTEMBRE 2016

Dott.ssa Giuliana BRICCO
SC Cardiologia
Ospedale SS Annunziata Savigliano

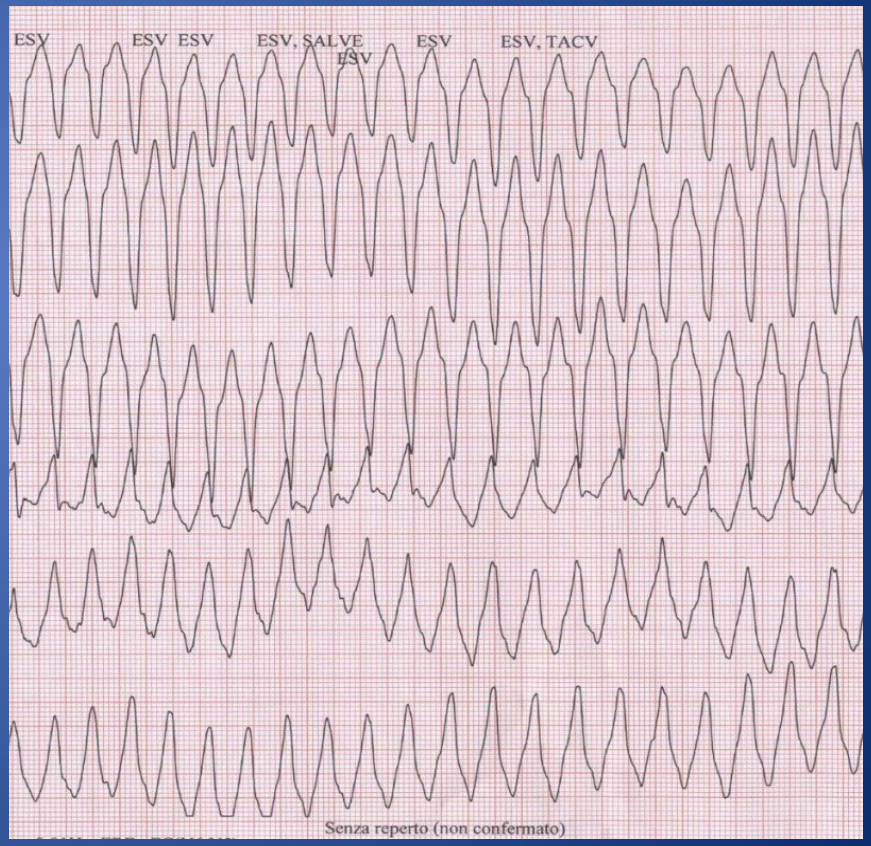
ECG DIVINO Asti

Un ECG…. PATOLOGICO

Periferiche



Precordiali



ECG DIVINO Asti

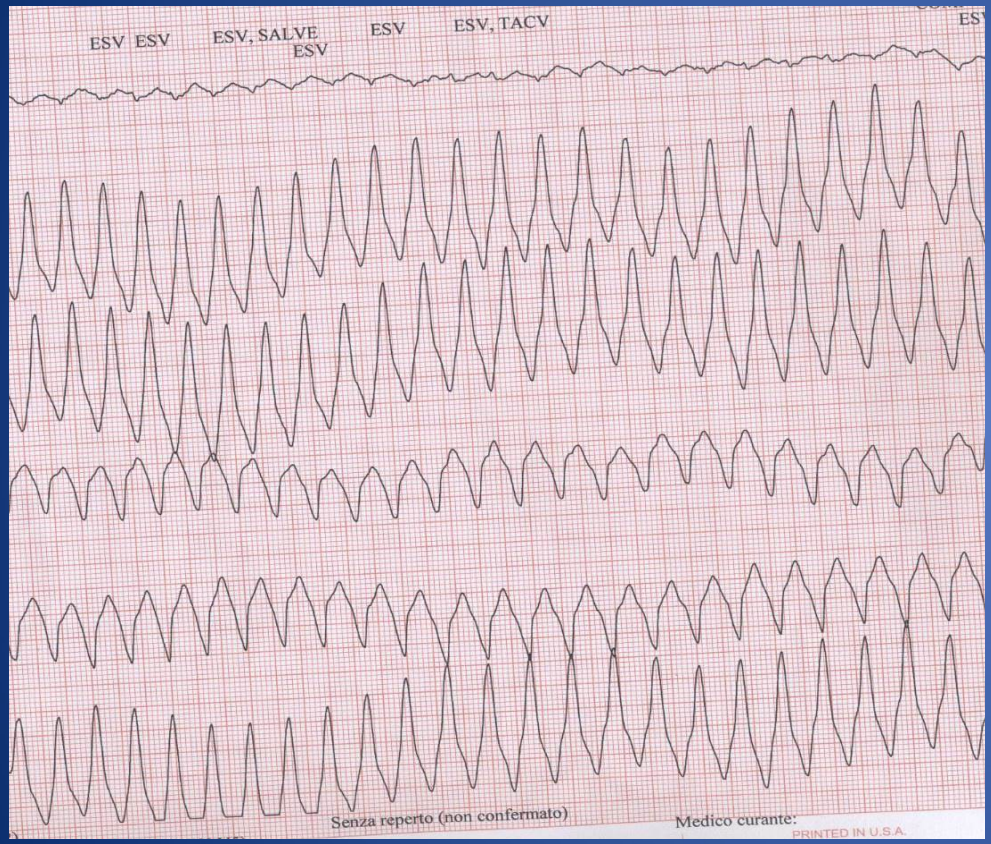
Di cosa si tratta?

1. Tachicardia ventricolare?
2. Flutter atriale condotto con aberranza?
3. Tachicardia da rientro AV antidromica?
4. FA preeccitata?
5. Tachicardia atriale in paziente portatore di BBSx ?

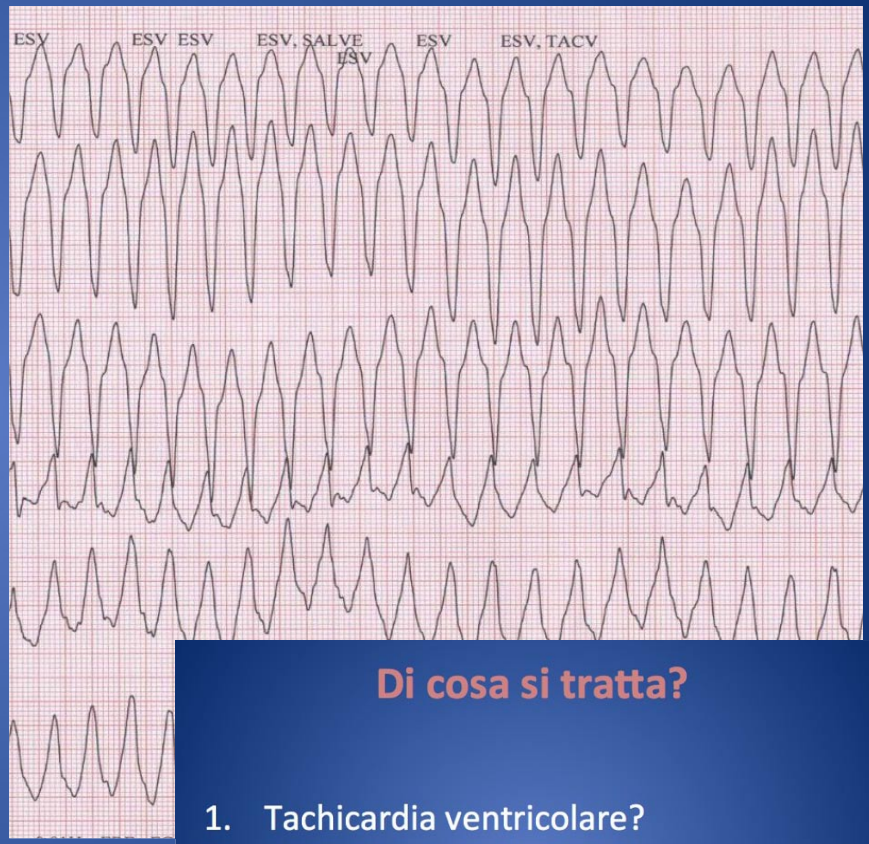
ECG DIVINO Asti

Un ECG…. PATOLOGICO

Periferiche



Precordiali

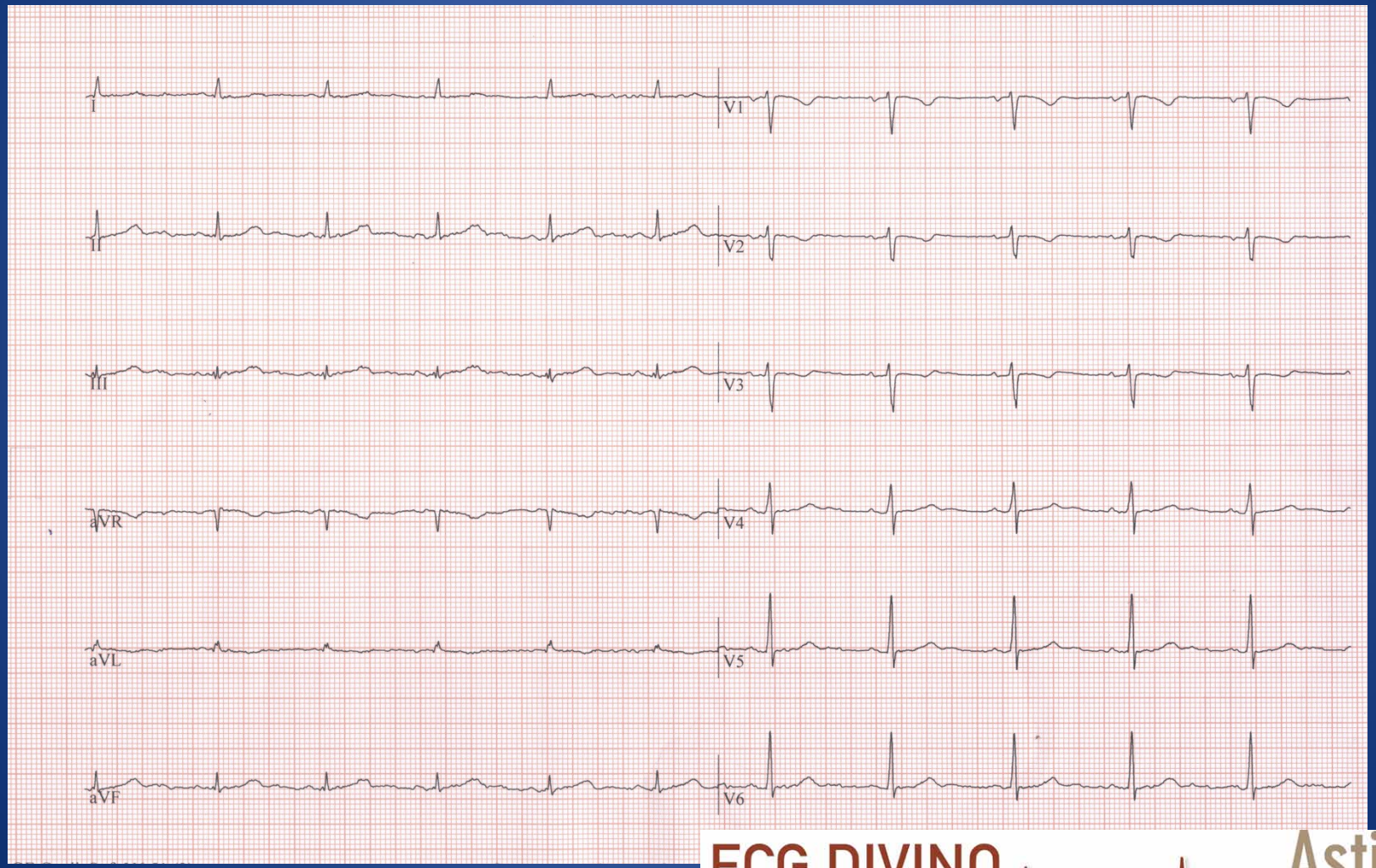


Di cosa si tratta?

1. Tachicardia ventricolare?
2. Flutter atriale condotto con aberranza?
3. Tachicardia da rientro AV antidromica?

ECG DIVINO Asti

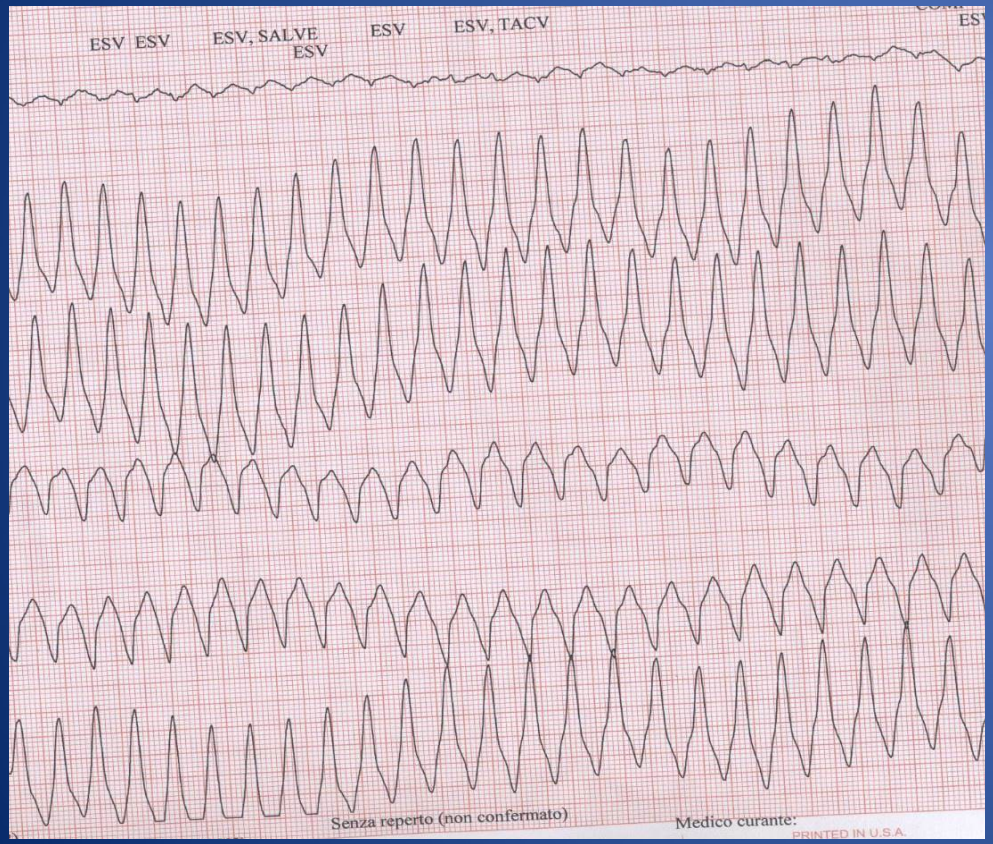
Un ECG… basale



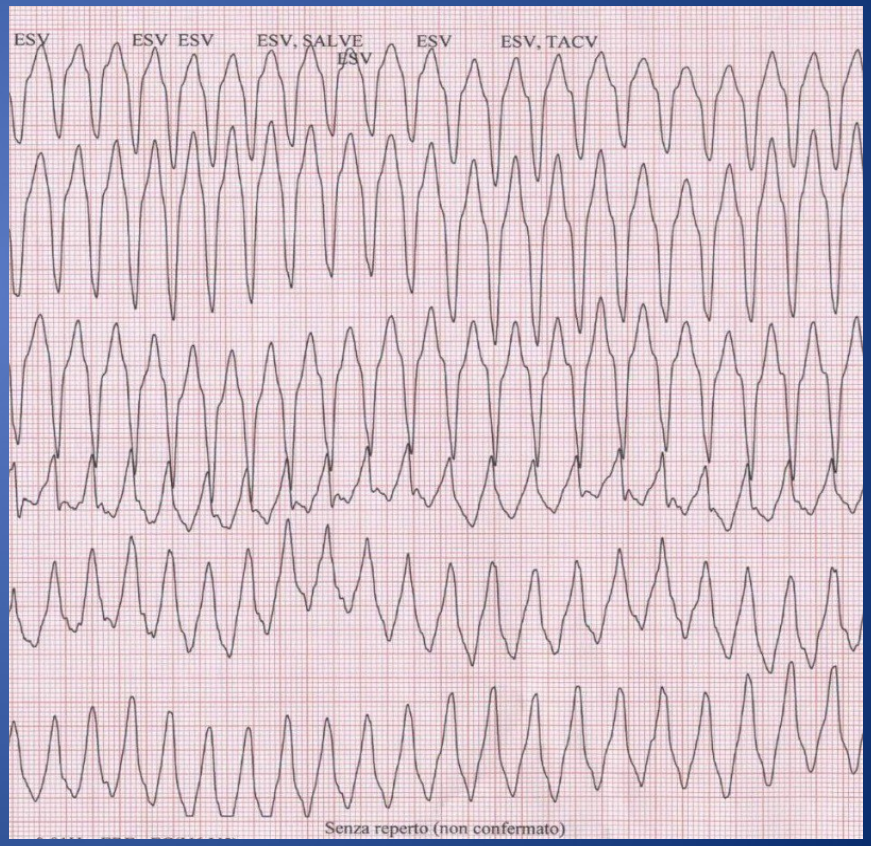
ECG DIVINO Asti

Un ECG…. PATOLOGICO

Periferiche



Precordiali



ECG DIVINO Asti

Avete cambiato idea?

1. Tachicardia ventricolare?
2. Flutter atriale condotto con aberranza?
3. Tachicardia da rientro AV antidromica?
4. FA preeccitata?
5. Tachicardia atriale in paziente portatore di BBSx ?

ECG DIVINO Asti

UN PO' DI STORIA CLINICA

- Donna di 44 anni
- Reumatismo articolare acuto in età giovanile; tonsillectomia
- Valutazione clinica per recente morte improvvisa della sorella.
- Mai sincopi.
- Vaga sintomatologia tipo sfarfallio nel torace sporadicamente

ECG DIVINO Asti

Storia familiare

Familiarità per morte cardiaca improvvisa:

- nonno paterno in giovane età mentre rientrava in casa,
- zia paterna mentre svolgeva faccende di casa,
- zio paterno a circa 50 anni durante riposo prima di pranzo,
- sorella recentemente deceduta nel sonno all'età di 42 anni ("gasping", riscontro di FV da parte del 118, CRP inefficace, in terapia con broncodilatatori per asma)

ECG DIVINO Asti

Alla luce di queste informazioni quale ritenete più probabile?

1. Flutter atriale condotto con aberranza?
2. Tachicardia da rientro AV antidromica?
3. FA preeccitata?
4. Tachicardia ventricolare infundibolare?
5. Tachicardia ventricolare destra?
6. Tachicardia ventricolare catecolaminergica

ECG DIVINO Asti

Esami strumentali

- **Ecocardiogramma**:
  - Ventricolo sinistro di normali dimensioni, con pareti lievemente ispessite, funzione sistolica globale e segmentaria nella norma.
  - Cavità destre regolari, ventricolo destro normocontrattile.
  - Radice aortica e atrio sinistro non dilatati.
  - Apparati valvolari regolari per morfologia e funzione.
  - Pattern diastolico da alterato rilasciamento.
  - Non segni di ipertensione polmonare.

ECG DIVINO Asti

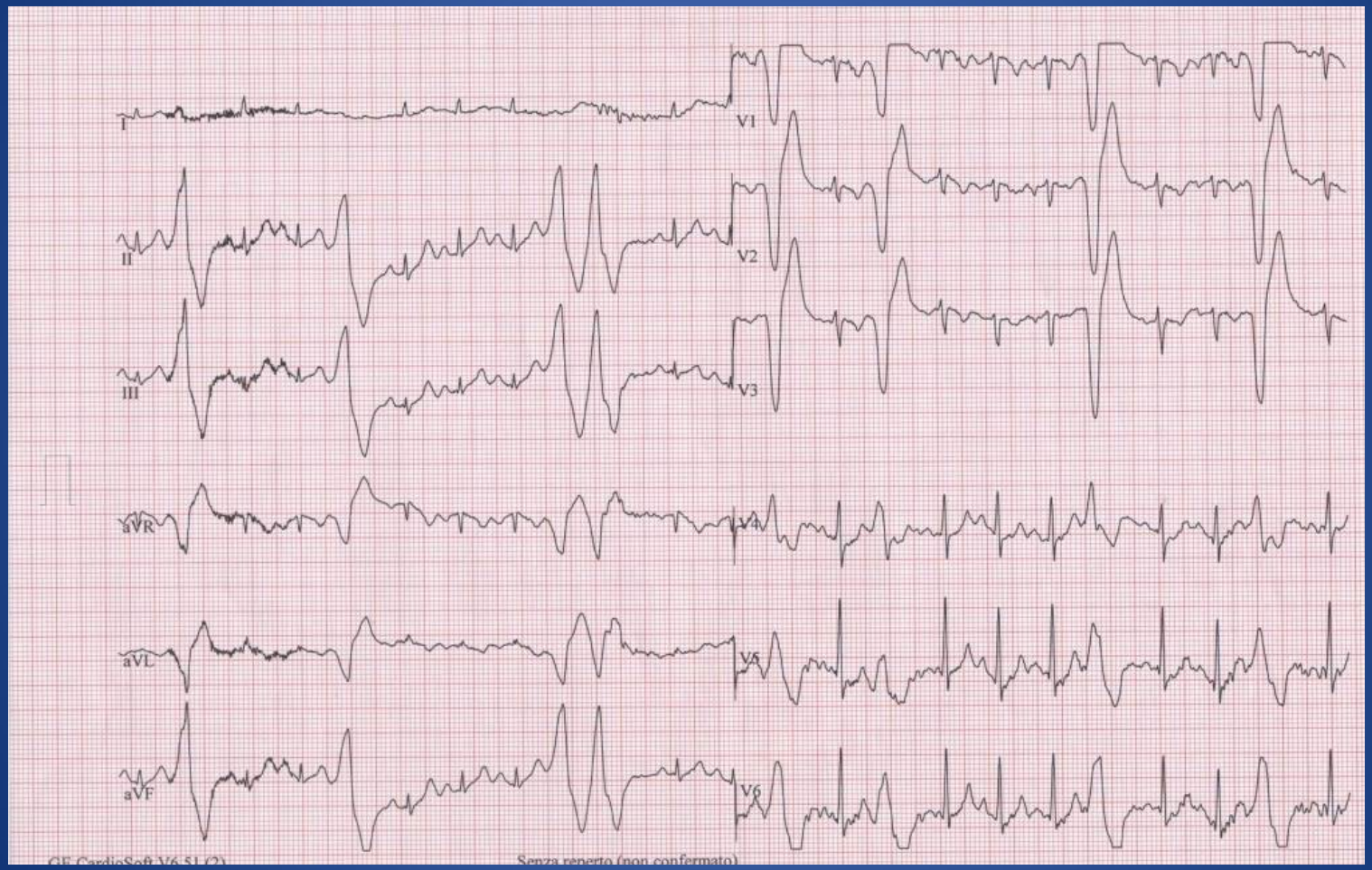
Test ergometrico

ECG DIVINO Asti

Test ergometrico

ECG DIVINO Asti

Test ergometrico



ECG DIVINO Asti

Quale diagnosi vi sembra più probabile?

1. Tachicardia infundibolare destra
2. S del QT breve
3. S di Brugada
4. Tachicardia ventricolare catecolaminergica
5. FA rapida condotta con aberranza

ECG DIVINO Asti

Cosa proporreste alla paziente?

1. Coronarografia e cateterismo destro
2. Holter ECG delle 24 ore
3. Test all'ajmalina
4. Terapia beta bloccante e successivo ricontrollo con test da sforzo
5. Risonanza magnetica cardiaca

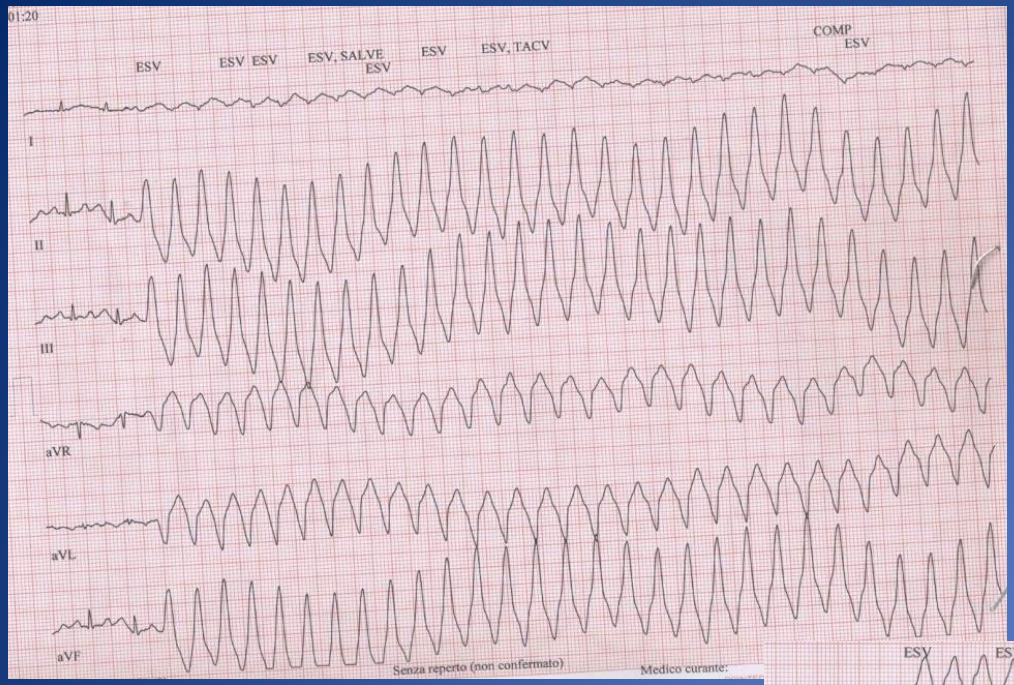
ECG DIVINO Asti

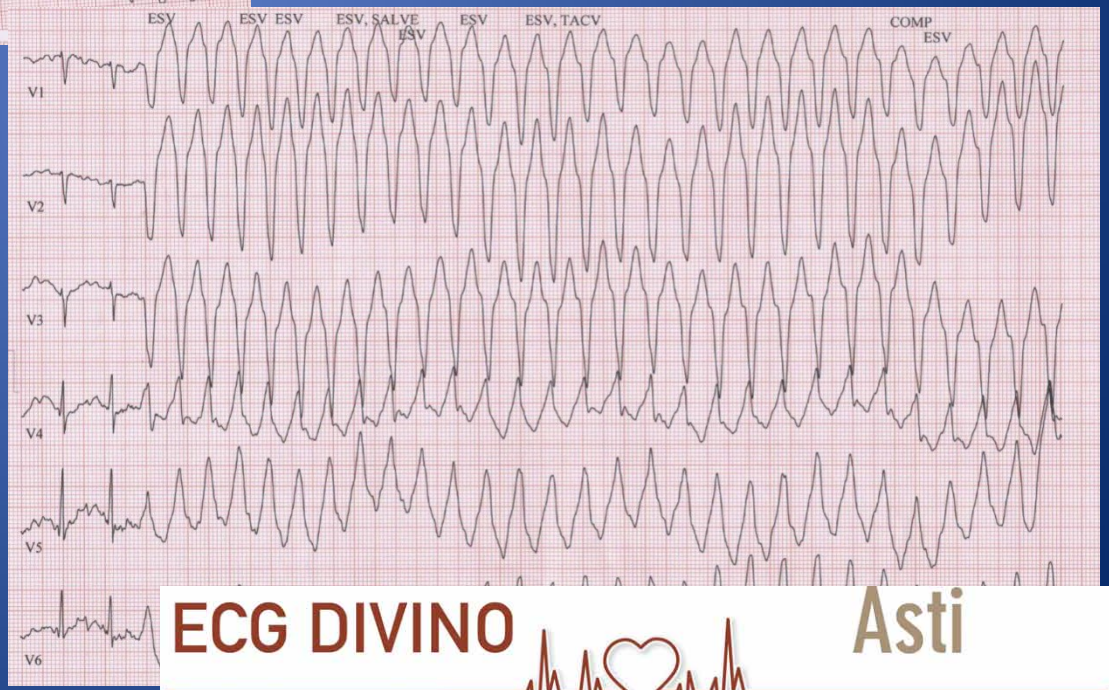
- Iniziato bisoprololo 2,5 mg x 2 per ipotensione
- Ripetuto test ergometrico dopo 10 giorni:

persistenza di extrasistolia ventricolare monomorfa a bassi carichi e…

allo stop….

ECG DIVINO Asti





ECG DIVINO Asti

Che cosa fareste adesso?

1. Risonanza magnetica cardiaca
2. Studio elettrofisiologico
3. Test all'ajmalina
4. Inizia terapia con amiodarone
5. Coronarografia
6. Le prime 3 risposte

ECG DIVINO Asti

Inviata alla Cardiologia Universitaria

- Sostituita terapia betabloccante con nadololo 40 mg
- Ricontrollo ecocardiografico: dubbia ipocinesia VDx
- Eseguito SEF: negativo per induzione di TV sostenuta
- Cateterismo destro: non aspetti patologici a carico del ventricolo destro.
- Eseguita RMN negativa per criteri diagnostici per ARVD
- Test all'ajmalina negativo

ECG DIVINO Asti

La sorella della paziente era asmatica e stava assumendo salbutamolo per una riacutizzazione in atto. È un dato determinante?

1. Si
2. No, l'attività simpatico mimetica non correla con aritmie ad insorgenza da sforzo
3. Non so

ECG DIVINO Asti

La tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica (CPVT) fu descritta da Coumel et al. nel 1978, come disordine aritmico caratterizzato da tachicardia ventricolare (TV), sincope e morte improvvisa, in forma sporadica o familiare.

Descrissero 3 caratteristiche principali:

1. una diretta correlazione tra attivazione adrenergica (stress fisico o emotivo) e insorgenza delle aritmie
2. assenza di alterazioni strutturali del cuore
3. presenza di un tipico pattern elettrocardiografico di TV bidirezionale da sforzo, con un ECG basale senza alterazioni

ECG DIVINO Asti

La CPVT è riproducibile durante test ergometrico , generalmente per frequenze cardiache superiori a 120 e 130 b/min e tipicamente la complessità delle aritmie ventricolari aumenta all'aumentare del carico di lavoro, fino all'insorgenza di una TV sostenuta.

La forma più tipica e una TV definita bidirezionale, sulla base dell'alternanza battito-battito di 180° dell'asse del complesso QRS.
Si possono osservare anche TV polimorfe irregolari senza un'alternanza "costante" del vettore del QRS o talora runs di tachicardia sopraventricolare non sostenuta, indotti durante esercizio

L'ipotesi fisiopatologica più plausibile sarebbe un'aumentata suscettibilità, a livello sia atriale sia ventricolare, alla fisiologica stimolazione simpatica cardiaca.
L'intervallo di accoppiamento dei battiti ectopici ventricolari si riduce con incremento della frequenza cardiaca durante il test ergometrico, (questo fenomeno suggerisce l'ipotesi che post-potenziali tardivi e attività triggerata siano il meccanismo aritmogeno in questi pazienti).

ECG DIVINO Asti

Presentazione clinica

- Eventi sincopali scatenati da attività fisica o stress emotivo acuto
- la morte improvvisa può essere la prima manifestazione della malattia in soggetti asintomatici.
- Il 30% dei casi circa presenta storia familiare di una o più morti improvvise, di solito, in età pediatrica e talora dopo i 20 anni.

ECG DIVINO Asti

Cosa manca?

1. Sostituzione della terapia beta bloccante con altro antiaritmico
2. Ablazione della tachicardia ventricolare
3. Test genetico
4. Impianto di loop recorder
5. 3 + 4
6. 1 + 3

Genetica

- Prevalente trasmissione autosomica dominante (mutazioni a carico del gene RYR2, della rianodina); minore percentuale di trasmissione autosomica recessiva, con anomalie del gene CASQ2, della calseguestrina e del gene TRDN, che codifica la proteina giunzionale triadina

- Ryanodina e Calsequestrina sono proteina del reticolo sarcoplasmatico che svolgono un ruolo cruciale nel meccanismo di accoppiamento eccitazione-contrazione e regolano il rilascio degli ioni calcio dal reticolo sarcoplasmatico prima che avvenga la contrazione dei miociti.

ECG DIVINO Asti

Cosa è stato fatto…

- Eseguito test ergometrico in terapia beta bloccante dopo passaggio a nadololo 40 mg scomparsa delle aritmie ventricolari.
- Ridotto poi progressivamente nadololo a 10 mg per bradicarida spiccata
- Test genetico per RJR 2 negativo
- Ecoaddome negativo per masse sospette per feocromocitoma

ECG DIVINO Asti

In conclusione…

- Ricontrollo RMN negativo
- Ricontrollo ecocardiografico: nella norma sia nel 2015 che nel 01/2016
- Predimissione sottoposta ad impianto di loop recorder: nessun evento in memoria del dispositivo in 3 anni di osservazione.

ECG DIVINO Asti

Grazie per l’attenzione!!!

ECG DIVINO Asti