

[TUTTO SU]

Quadri aritmici in età pediatrica. Dai meccanismi al Pronto soccorso

Una disanima dei quadri aritmici pediatrici più comuni; perché le aritmie dei bambini sono una peculiarità clinica con la quale pediatri e cardiologi devono fare i conti.

I DISTURBI DEL RITMO CARDIACO CAMBIANO COL tempo. Ci sono aritmie tipiche ma non esclusive dell'età neonatale, altre della senilità e nel mezzo un'infinità di condizioni aritmiche il cui divenire è più o meno geneticamente prestabilito e in cui il fattore tempo è cruciale: cardiomiopatie e canalopatie decorrono spesso "carsicamente" per anni o decenni prima che l'invecchiamento e altri fattori ambientali ne svelino il volto aritmico. Il tempo accumula pathos, fibrosi, anisotropia, rimodellamento dei canali ionici, variazioni dell'assetto neuro-ormonale e di altri fattori modulanti e trigger dando conto del perché la prevalenza delle aritmie è maggiore nell'adulto. Ma le aritmie dei bambini sono una peculiarità clinica con la quale pediatri e cardiologi devono fare i conti: meglio arrossire prima che impallidire poi. L'intento di questa rassegna è proprio questo: occuparsi un po' di aritmie in età pediatrica, dai meccanismi al Pronto soccorso, gettare un sasso nello stagno, per non tremare in certi momenti, magari senza darlo a vedere. Nell'articolo si procederà in modo schematico, considerando i quadri aritmici pediatrici più comuni: aritmie funzionali; tachiaritmie sopraventricolari; tachiaritmie ventricolari; bradiaritmie e disturbi di conduzione.



Marcello Costantini^{1,2}, Enrico Rosati³, Lorenzo Costantini⁴, Giuseppina De Jaco⁴, Antonio Amico⁴, Michele Maffia¹, Gabriele Bronzetti⁵

¹ DREAM – Laboratorio Diffuso di Ricerca Applicata alla Medicina, Università del Salento/ASL Lecce

² Scuola di Specialità in Cardiologia, Università degli Studi di Foggia

³ Struttura Complessa UO Neonatologia, Ospedale A. Perrino – ASL Brindisi.

⁴ Struttura Complessa UO Cardiologia, Presidio Ospedaliero Galatina-Copertino – ASL Lecce

⁵ Cardiologia Pediatrica, Istituto di Cardiologia, Università degli Studi di Bologna



Tutto su **i** Quadri aritmici in età pediatrica. Dai meccanismi al Pronto soccorso

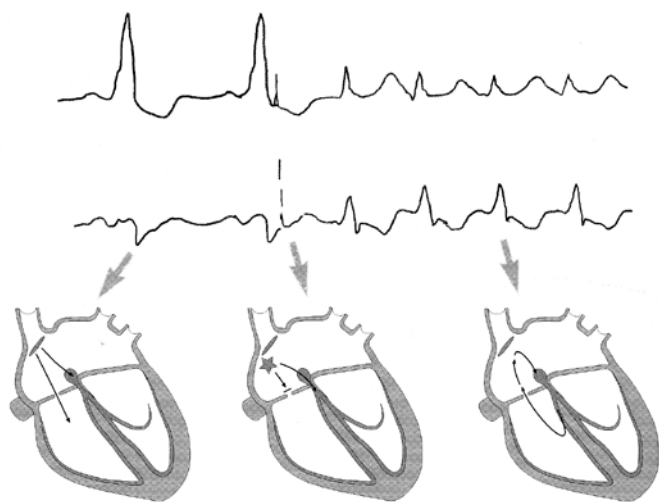


Figura 1. Innesco di una tachicardia reciprocante atrio-ventricolare (TRAV) ortodromica durante studio elettrofisiologico in un soggetto con sindrome di WPW. Durante ritmo sinusale è evidente preeccitazione ventricolare: il ventricolo viene attivato in anticipo (PR corto) e in modo asimmetrico (onda delta). Dopo il secondo battito sinusale, viene erogato uno stimolo atriale prematuro (ben visibile l'artefatto relativo allo spike) che coglie la via accessoria in stato di refrattarietà, scende ai ventricoli solo attraverso le vie normali (con conseguente allungamento del PR e normalizzazione del QRS) e innesca un rientro atrio-ventricolare (da: Costantini M. Aritmie. Mc Graw Hill, 1999).

→ Aritmie fisiologiche/ funzionali

NEL NEONATO, FISIOLGICAMENTE, LA FREQUENZA sinusale è tra 110 e 180 b/min. Tra 1 e 6 anni la frequenza media a riposo oscilla tra 90 e 130 /min e dai 6 ai 12 anni tra 60 e 110 /min. Dai 7 anni in poi è spesso evidente una aritmia sinusale respiratoria con marcate variazioni del ciclo sinusale. Si possono facilmente osservare oscillazioni del segnapassi in ambito sinusale, atriale e giunzionale, con conseguenti variazioni cicliche dell'intervallo RR e della morfologia delle onde P (*wandering pace maker*). Non è raro osservare fasi di ritmo atriale basso o giunzionale che si intercalano con il ritmo sinusale e competono con esso. Battiti ectopici in bambini con cuore sano di origine sopraventricolare o ventricolare sporadici

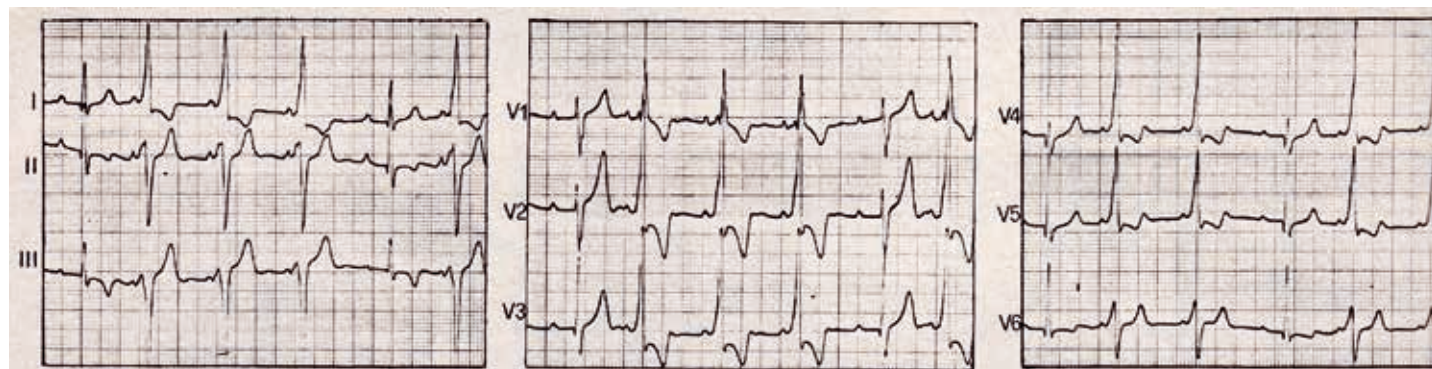
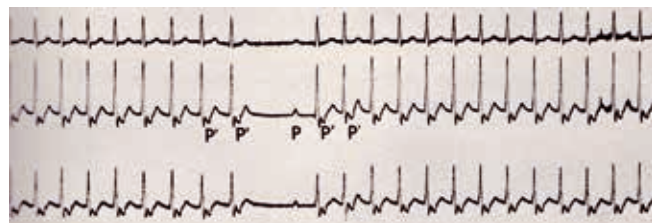
si possono osservare anche in età neonatale e richiedono soltanto follow up.¹ Ectopie atriali precoci possono essere condotte con aberrazione o anche essere del tutto bloccate, dando luogo ad una pausa che può simulare un arresto sinusale (o un blocco seno-atriale). Durante il sonno si possono osservare aritmie di vario genere, come estrema bradicardia sinusale, blocco AV di I grado, blocco AV di II grado tipo 1, pause sinusali anche prolungate, fasi di ritmo idioventricolare accelerato.



Tachiaritmie sopraventricolari

SONO LE ARITMIE DI RILIEVO CLINICO PIÙ COMUNI in età pediatrica.² Nel neonato e nel bambino piccolo la sintomatologia che determinano può essere subdola: spesso si giunge alla diagnosi quando già è in atto un quadro evidente di tachicardiomiopatia. Il bambino più grandicello comunica di regola qualche sintomo (cardiopalmò, dolore precordiale, astenia acuta) e questo ci facilita il compito.² La tachicardia da rientro atrioventricolare coinvolgente una via accessoria (TRAV) è la tachicardia sopraventricolare più frequente in età pediatrica (oltre il 70% dei casi) seguita dalla tachicardia atriale ectopica (TAE), dalla tachicardia da rientro dal nodo atrioventricolare (TRNAV), dal flutter atriale, dalla tachicardia ectopica giunzionale (JET). Mentre TRAV e TAE hanno una incidenza costante in tutte le fasce di età, la TRNAV raramente si manifesta prima dei 12-24 mesi, con considerevole aumento del numero dei casi dopo i 5 anni: l'incidenza della tachicardia da rientro nodale è intorno al 15% tra i 5 e i 10 anni e sale al 50% nella tarda adolescenza.² Vediamo più in dettaglio le varie forme.

Figura 2. A (sotto) – Preeccitazione ventricolare intermittente in un ragazzo di 22 anni. I battiti con QRS stretto (preeccitazione assente) mostrano PR lungo (blocco AV di I grado). Il ragazzo andava incontro a crisi parossistiche di TRAV. B (a destra) – Alcuni mesi dopo, la preeccitazione ventricolare scompare del tutto e la TRAV, prima parossistica, diviene iterativa (modificata da: Salerno JA, et al. Tachicardie reciprocanti iterative da rientro: meccanismo e implicazioni cliniche. In: Le nuove Frontiere delle Aritmie. A cura di Furlanello F et al. Piccin editore, 1982).



Durante il sonno si possono osservare aritmie di vario genere, come estrema bradicardia sinusale, blocco AV di I grado, blocco AV di II grado tipo 1, pause sinusali anche prolungate, fasi di ritmo idioventricolare accelerato.

TACHICARDIA DA RIENTRO ATRIO-VENTRICOLARE E SINDROME DI WOLFF-PARKINSON-WHITE

La forma più comune di tachicardia sopraventricolare in età pediatrica è dunque la TRAV ortodromica, che di solito (ma non sempre) è parossistica, e coinvolge in senso anterogrado la via nodo-hissiana e in senso retrogrado una via accessoria atrioventricolare tipo fascio di Kent (Figura 1). Quest'ultimo può condurre in senso anterogrado, ma non è detto: talora è permeabile all'impulso solo in senso retrogrado, il che permette (anzi, facilita) una TRAV ortodromica, in assenza totale di preeccitazione quando il ritmo è sinusale (Figura 2). Spesso il cuore è strutturalmente sano. Più di rado, si associano cardiopatie (malattia di Ebstein, difetto interventricolare, cardiomiopatia ipertrofica, ecc.). All'ECG, durante TRAV, il QRS è stretto, fatti salvi disturbi della conduzione intraventricolare, preesistenti o funzionali. L'onda P retrograda è staccata dal QRS che la precede. Non di rado vediamo alternanza elettrica dei complessi QRS. Per farla passare, in primo luogo ci si avvale delle manovre vagali: il *diving reflex* è la più efficace nei più piccoli; nei più grandicelli se ne possono provare altre (Valsalva, massaggio del seno carotideo, squatting). Tra i farmaci, l'adenosina (0,1-0,2 mg/kg in bolo rapido, ripetibile) è il farmaco di prima scelta. Il verapamil non deve mai essere usato nei neonati e fino ad un anno (rischio di indurre arresto cardiaco da dissociazione elettro-meccanica). Se c'è preeccitazione ventricolare manifesta durante ritmo sinusale, si può parlare di sindrome di Wolff-Parkinson-White (WPW) e raramente si può assistere ad una TRAV con un percorso antidromico dell'impulso. Non è detto che un bambino "preeccitato" in ritmo sinusale debba per forza avere episodi di TRAV, ma PR corto e onda delta non sono solo un fatto estetico: il trascorrere degli anni può dare altri dispiaceri, molto peggiori (leggi: fibrillazione atriale preeccitata²).

TACHICARDIA SOPRAVENTRICOLARE DA RIENTRO NEL NODO AV

La TRNAV è abbastanza insolita in età pediatrica. Il suo meccanismo, come nell'adulto, è costituito da un rientro

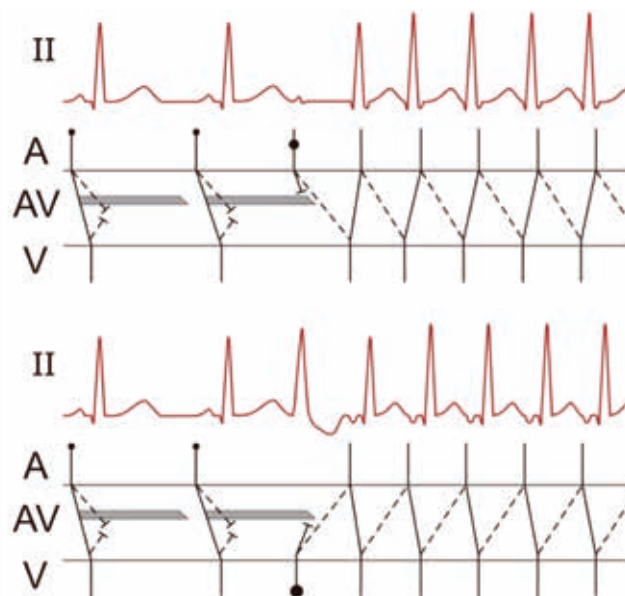


Figura 3. Rappresentazione schematica del rientro alla base delle due forme di tachicardia da rientro nodale atrioventricolare (TRNAV). La forma più comune (slow-fast, in alto) è di solito innescata da extrasistoli atriali. La forma di gran lunga meno comune (fast-slow, in basso) è in genere innescata da battiti prematuri ventricolari (modificata da: Costantini M et al.³).

che gira in una doppia via nodale.³ Di solito la via nodale lenta viene percorsa in senso anterogrado e quella rapida in senso retrogrado (TRNAV slow-fast), cosicché, all'ECG, l'onda P è difficilmente riconoscibile, perché inclusa nel QRS o sovrapposta alla sua parte finale (Figura 3), tanto da produrre una pseudo-S nelle derivazioni inferiori e una pseudo-R' in V1.² Molto più rara è la forma nella quale il rientro fa un percorso inverso (TRNAV fast-slow): la P rientrante è allora lontana dal QRS che la precede, tanto da precedere di poco il QRS successivo (Figura 3). Non sono rari nel bambino i casi nei quali si osservano, durante TRNAV, fasi di blocco AV 2:1. La presenza di una doppia via nodale non implica necessariamente il verificarsi di episodi di tachicardia sopraventricolare di questo genere. La TRNAV è un'aritmia relativamente "benigna". L'accesso acuto è domabile con manovre vagali o adenosina.²

TACHICARDIA DI COUMEL

Abbastanza rara in aritmologia pediatrica è la tachicardia di Coumel, impropriamente definita: permanent junctio- →

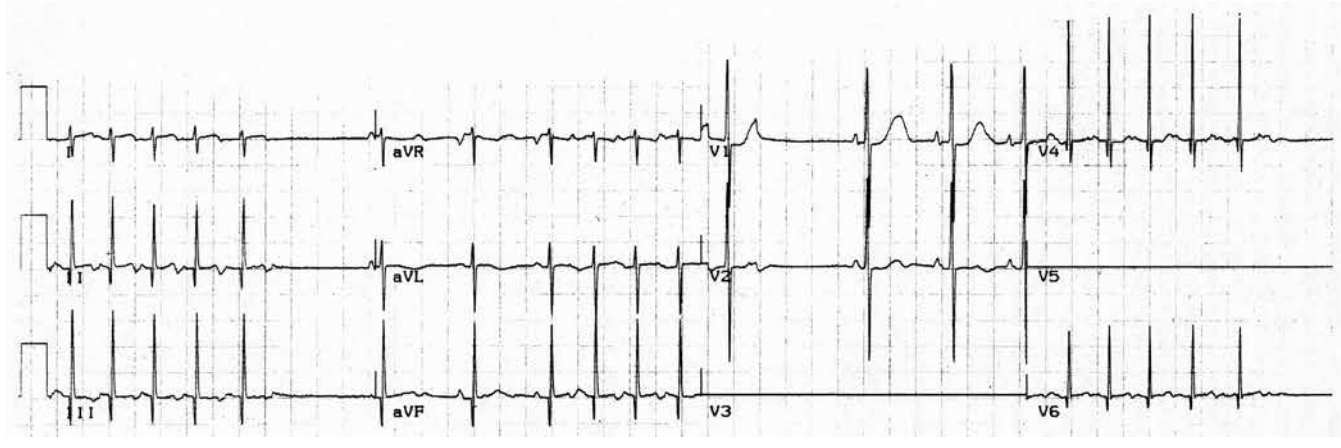


Figura 4. Neonato in prima giornata, in buone condizioni generali, nato a termine da parto eutocico. L'ECG è continuo, anche durante cambio automatico di derivazione (indicato da un artefatto verticale). È evidente una sequenza aritmica per lembi di tachicardia sopraventricolare (180/min) che si alternano a fasi brevissime di ritmo sinusale (tre battiti). Ventrivologramma normale per l'età. Onda T positiva in V1, normale nel neonato in prima settimana. Le caratteristiche degli accessi tachicardici sono tipiche di PJRT (tachicardia di Coumel) (da: Costantini M, Chimienti M. Elettrocardiografia delle aritmie. Selecta Medica, 1994).

→ nel reciprocating tachycardia (PJRT). Si sviluppa in realtà grazie ad un rientro atrio-ventricolare (non giunzionale!) dell'impulso, che coinvolge in senso anterogrado la via nodo-hissiana e in senso retrogrado una via accessoria del tutto staccata dalle vie normali, ma con proprietà conduttive peculiari, con conduzione lenta di tipo calcio-dipendente e per giunta solo retrograda.⁴ Ciò rende conto della particolarità elettrica di questa singolare aritmia: il rientro non ha bisogno di battiti prematuri innescanti, accendendosi facilmente anche per piccole accelerazioni di frequenza sinusale (Figura 4). Inoltre, l'ubicazione topografica della struttura accessoria atrio-ventricolare che ne è alla base è sempre la stessa: sbocca in atrio sempre nei pressi dell'ostio del seno coronarico, e ciò conferisce omogeneità rigorosa alla presentazione elettrocardiografica: l'onda P retrograda (molto lontana dal QRS precedente a causa della retroconduzione lenta) è sempre negativa nelle derivazioni inferiori. Il carattere permanente dell'aritmia tende a dare luogo a tachicardiomiopia (l'ablazione TC è l'unica opzione terapeutica veramente efficace).

TACHICARDIA ATRIALE ECTOPICA

La TAE "focale" è una aritmia non rara in età pediatrica. Può essere "idiopatica" oppure complicare un contesto di patologia cardiaca strutturale.² Di solito riconosce un meccanismo patogenetico di tipo automatico o triggered. Può essere parossistica, ma anche persistente o incessante. In questi ultimi due casi, può portare a tachicardiomiopia. L'ubicazione dei focolai di insorgenza è spesso situata a livello dell'auricola destra, della cresta terminale, delle vene polmonari. Se la tachicardia non è incessante è di solito osservabile, all'esordio degli accessi, il fenomeno del "warm-up" (accorciamento di ciclo della tachicardia) e alla fine degli stessi il fenomeno del "cool-down" (rallentamento). Spesso la conduzione AV durante TAE è caratterizzata da blocchi AV di I o II grado, che possono anche essere indotti da manovre vagali o da farmaci, rendendo agevole la diagnosi. L'e-

radicazione del "focus" ectopico (in tempi pionieristici con la chirurgia elettro-guidata e al giorno d'oggi con ablazione TC) costituisce la terapia più efficace. La cura dell'aritmia permette la regressione di quadri eclatanti di tachicardiomiopia.

TACHICARDIA GIUNZIONALE ECTOPICA

La JET non è rarissima nel neonato e nel lattante. Il meccanismo è quasi sempre un esaltato automatismo della giunzione AV, spesso del fascio di His.² Si presenta in due forme: quella primitiva e quella post-operatoria. Nel primo caso l'aritmia è idiopatica, di solito permanente, e può causare tachicardiomiopia e, raramente, morte improvvisa. Elettrocardiograficamente, è spesso evidente dissociazione AV, talora incompleta con catture, ma è anche possibile attivazione atriale retrograda 1:1, con onde P negative inferiori. La frequenza è varia, tra 140 e 350 b/min, e anche nello stesso soggetto è fluttuante, in ragione delle variazioni di tono neurovegetativo e della temperatura corporea. La JET va distinta dall'attività automatica giunzionale accelerata, che nel bambino può talora intercalarsi in modo transitorio al ritmo sinusale, senza che ciò rappresenti un reale problema clinico. La JET congenita può essere già evidente durante la vita fetale e può avere un andamento familiare. Nell'evoluzione clinica dell'aritmia ci può di rado essere il blocco AV totale parossistico, che può portare alla morte improvvisa.

La forma post-cardiochirurgica si osserva dopo interventi che interessano la giunzione AV, come la correzione della tetralogia di Fallot, del difetto interventricolare, del canale atrioventricolare.

Le extrasistoli ventricolari costituiscono un riscontro relativamente comune e possono essere osservate all'Holter in circa il 40% di bambini sani.

Il trattamento dell'aritmia è sempre difficile:² vanno ridotte il più possibile cause che accentuano la frequenza della tachicardia, come infusioni di inotropi. L'associazione beta-bloccante+amiodarone può essere testata. Spesso diviene necessaria l'ablazione TC, che tuttavia comporta elevato rischio di produrre blocco AV.

FLUTTER ATRIALE NEONATALE

È un'aritmia che può anche manifestarsi in neonati con cuore del tutto sano² ed è di solito, almeno inizialmente, ben tollerata, nonostante la frequenza talora elevatissima (attività atriale a 300-500/min, condotta con blocco AV 2:1) ma può anche, se non riconosciuta, condizionare l'insorgenza di scompenso cardiaco. La cardioversione elettrica è la terapia di prima scelta (2-4 J/Kg). L'adenosina può aiutare: inducendo fugace blocco AV, slantizza le onde F e permette la diagnosi.

ALTRE TACHIARITMIE SOPRAVENTRICOLARI

Il flutter atriale (escludendo quello neonatale a cuore sano), la fibrillazione atriale, la tachicardia da macrorientro intra-atriale e la tachicardia atriale multifocale raramente sono idiopatiche nel bambino.² Di solito complicano contesti caratterizzati da cardiopatie strutturali o compaiono dopo interventi cardiocirurgici o dopo procedure di ablazione TC. Ovvio che la dilatazione atriale, nonché la presenza di barriere anatomiche e di cicatrici chirurgiche, crea un substrato particolarmente propizio per l'insorgere di tali aritmie, il cui trattamento è particolarmente difficile e spesso richiede un approccio "ibrido", in cui varie possibilità terapeutiche (farmaci, ablazione, elettrostimolazione) vengono applicate nel singolo soggetto.



Aritmie ventricolari

EXTRASISTOLI VENTRICOLARI

Le extrasistoli ventricolari (EV) costituiscono un riscontro relativamente comune e possono essere osservate all'Holter in circa il 40% di bambini sani. Quando le EV sono infrequenti, isolate, monomorfe e si presentano in soggetti

con cuore normale, usualmente non richiedono ulteriori approfondimenti e hanno una prognosi eccellente.⁵ Talora col tempo se ne osserva una completa regressione. Quando il carico di ectopie ventricolari appare più complesso (EV polimorfe, coppie, TV non sostenute) l'attenzione diagnostica deve con maggiore scrupolo escludere la presenza di cardiopatie strutturali sottostanti, di canalopatie genetiche, di condizioni cliniche acute coinvolgenti il cuore. Quando le EV sono molto frequenti c'è il rischio che si sviluppi una disfunzione ventricolare anche in cuori del tutto normali.⁵ C'è acceso dibattito tra i ricercatori circa la "soglia" di ectopie ventricolari che comporti rischio significativo di disfunzione ventricolare. L'opinione prevalente⁵ è che siano necessarie almeno 10.000 extrasistoli ventricolari al giorno per un sostanziale periodo di tempo perché il rischio che si sviluppi una disfunzione ventricolare sia reale.

Spesso tali ectopie nascono dal tratto di efflusso del ventricolo destro o del ventricolo sinistro.

Un trattamento delle EV in bambini con cuore sano solo raramente viene ritenuto necessario (sintomi o comparsa di disfunzione ventricolare). In questi casi, in prima linea c'è il beta-bloccante mentre dopo l'anno di età anche un calcio-antagonista può essere utile. Se il trattamento farmacologico si rivela inefficace o non tollerato, può essere presa in considerazione l'ablazione transcateretere.⁵ Ovvio che il rischio della procedura (in rapporto anche alla sede del focolaio da eradicare) deve essere attentamente soppesato, tenendo conto dell'indicazione e della possibilità di una risoluzione spontanea col tempo.

RITMO IDIOVENTRICOLARE ACCELERATO

È importante differenziare il ritmo idioventricolare accelerato (RIVA) dalla tachicardia ventricolare (TV), clinicamente e prognosticamente agli antipodi. Lesatta frequenza che permette la distinzione non è ben codificata: in genere si parla di RIVA quando la frequenza dell'aritmia ventricolare non eccede il 20% in più rispetto alla frequenza sinusale. Il RIVA che saltuariamente si intercala al ritmo sinusale (soprattutto quando quest'ultimo rallenta) nel bambino a cuore sano e in assenza di disturbi dell'equilibrio elettrolitico e/o metabolico, è ritenuto un'aritmia benigna.



Tutto su **i** Quadri aritmici in età pediatrica. Dai meccanismi al Pronto soccorso

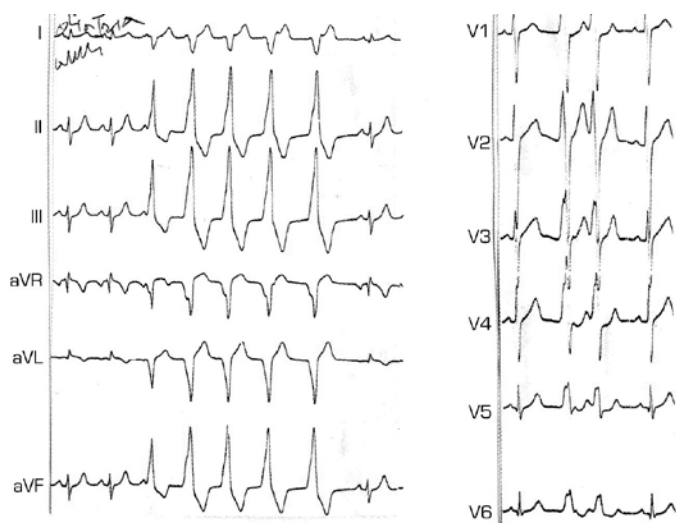
→ TACHICARDIA VENTRICOLARE

Rimandando ad altre disamine la *vexata quaestio* dell'interpretazione di una tachicardia a QRS largo⁶ e supponendo che tale questione si sia già risolta a favore di una forma ventricolare, va affermato preliminarmente che di fronte ad una TV pediatrica, il "secondo" compito del medico (il primo è valutare lo stato emodinamico e l'urgenza di un trattamento!) è stabilire se il cuore del bambino sia o meno del tutto normale e/o se vi siano cause acute di TV. La presentazione elettrocardiografica di una TV benigna può essere infatti simile ad una TV che complichino scenari clinici preoccupanti, perciò il compito deve essere svolto in modo culturalmente esaustivo.⁵ Una volta accertata la natura idiopatica della TV, la sua prognosi è generalmente buona. Vediamo sinteticamente le forme principali di TV pediatrica.

Tachicardia ventricolare monomorfa del tratto di efflusso

Il tipo di TV più usuale in un bambino con cuore sano (60-80% dei casi) origina dal tratto di efflusso del ventricolo destro (RVOT), con morfologia elettrocardiografica caratterizzata da ritardo sinistro di attivazione ed asse elettrico deviato in basso, spesso con accessi brevi e a carattere iterativo.⁵ Meno comunemente, il focus è indovato in altre sedi, come la valvola polmonare, il tratto di efflusso del ventricolo sinistro, le cuspidi aortiche.⁵

Figura 5. Bambino di anni 6, del tutto asintomatico. Il suo ecocardiogramma è normale. Il tracciato mostra ritmo sinusale interrotto da aritmie ventricolari monomorfe a carattere iterativo, con prematurità variabile e battiti di fusione. La morfologia del QRS delle ectopie ventricolari indica una probabile origine dal tratto di efflusso del ventricolo sinistro (vedi testo) (da: Costantini M. Aritmie cardiache. CEA. Selecta medica, 2012).



Più il focus è spostato verso sinistra, più la morfologia del QRS si allontana da quella tipica del RVOT, con onde R che man mano diventano più alte e larghe nelle precordiali destre (Figura 5). Il meccanismo di queste aritmie (peraltro condiviso dalle EV che originano dalla stessa sede) viene ritenuto una *triggered activity* secondaria a post-potenziali tardivi mediati da iperattività adenil-ciclasica: l'incremento di AMP-ciclico da attivazione beta-adrenergica produce rilascio citoplasmatico di calcio dal reticolo sarcoplasmatico, che porta a post-potenziali.⁵ L'età media di presentazione di bambini con TV di questo genere è 8 anni e il riscontro può essere del tutto casuale (sintomi aritmia-relati sono infrequenti). La prova da sforzo sopprime spesso tale aritmia se essa ha un carattere persistente. La prognosi è usualmente benigna e in molti casi si può osservare una regressione al follow up. Un trattamento è raccomandato solo nei casi sintomatici o se subentra una disfunzione ventricolare. In questi casi, beta-bloccante o calcio-antagonista sono i farmaci di prima linea, mentre in seconda linea figurano altri generi di farmaci antiaritmici e l'ablazione.

Tachicardia ventricolare fascicolare

Rende conto di circa il 20% delle TV a cuore sano in età pediatrica. Origina dalla parete infero-settale del ventricolo sinistro, in corrispondenza della zona tributaria del fascicolo posteriore della branca sinistra, con un meccanismo di rientro dell'impulso, che coinvolge il fascicolo stesso e, probabilmente, sue diramazioni costituite da cellule calcio-dipendenti.⁵ Si presenta di solito in forma parossistica, con maggiore frequenza nei maschi. Spesso esordisce durante sforzo fisico o emozioni. L'ECG è stereotipato: la morfologia del QRS è a tipo blocco di branca destra con deviazione assiale sinistra. In modo caratteristico, l'attacco acuto risponde bene al verapamil ev, e ciò, assieme alla morfologia elettrocardiografica, porta spesso alla diagnosi errata di tachicardia parossistica sopraventricolare condotta con aberrazione. La prognosi è buona. Quando si intravede la necessità di una terapia, si possono impiegare i farmaci (verapamil, beta-bloccante) oppure l'ablazione.

Tachicardia ventricolare neonatale incessante

È una rara forma di TV monomorfa che origina di solito dal ventricolo sinistro e può essere associata a neoforma-

1 sec.

Le sindromi aritmiche su base genetica costituiscono nel loro complesso la causa più frequente di morte improvvisa in età giovanile.

zioni del ventricolo (spesso tumore delle cellule di Purkinje), ma nella metà dei casi non si evidenzia alcuna patologia sottostante. L'aritmia è veloce: la frequenza supera in genere i 200 b/min. Il QRS è relativamente stretto (anche meno di 60 msec) e questo pone problemi di diagnosi differenziale con le tachicardie sopraventricolari. Il carattere incessante dell'aritmia è causa di precoce tachicardiomiopatia e scompenso cardiaco. Spesso è refrattaria ai comuni trattamenti farmacologici che devono comunque essere testati per cercare di controllare la frequenza dell'aritmia e scongiurare la tachicardiomiopatia; spesso si impongono soluzioni interventistiche o (nel caso di tumori cardiaci) chirurgiche. La mortalità è elevata (10-15%).

Tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica (TVPC)

Rara condizione aritmica ereditaria che si manifesta con accessi di tachicardia ventricolare bidirezionale o di tachicardia ventricolare polimorfa indotti da iperattività adrenergica.⁷ Le manifestazioni aritmiche dalla malattia si verificano per lo più nella prima decade di vita e sono indotte dall'attività fisica o da uno stress emotivo. I soggetti hanno ECG normale in ritmo sinusale, normale obiettività, normale ecocardiogramma. Il test da sforzo permette di evocare aritmie atriali e ventricolari. Una slatentizzazione della malattia può anche essere ottenuta mediante infusione ev di catecolamine. Va raccomandata restrizione dell'esercizio fisico e praticato trattamento betabloccante senza attività simpaticomimetica intrinseca (molto utilizzato il nadololo). I sopravvissuti ad aritmie ventricolari gravi che abbiano determinato arresto cardiaco devono essere impiantati di ICD, in aggiunta alla terapia beta-bloccante. L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione anche nei pazienti affetti che sebbene in trattamento con beta-bloccante (eventualmente associato a flecainide), continuano ad avere aritmie ventricolari cliniche importanti.

Tachicardia ventricolare nelle cardiopatie congenite operate

Una TV può complicare il follow up post-operatorio di svariati tipi di intervento correttivo o palliativo (nella tetralogia di Fallot, nella trasposizione dei grossi vasi, nelle patologie ostruttive dell'efflusso sinistro, nel cuore uni-ventricolare). Il meccanismo della TV è di solito costituito

da un rientro attorno ad un ostacolo anatomico (cicatrice o condotti), in un contesto strutturale che comunque, al di là della cicatrice, rimane alterato. Fattori di rischio per la comparsa di TV di questo genere sono: età elevata all'atto dell'intervento; impiego di patch; QRS largo, soprattutto se di durata maggiore di 180 msec e se è presente di base blocco di branca dx. Le forme mal tollerate richiedono terapia farmacologica (amiodarone, associazione di antiaritmici), ablazione, impianto di ICD.



Sindromi aritmiche su base genetica e aritmie ventricolari

LE SINDROMI ARITMICHE SU BASE GENETICA COSTITUISCONO nel loro complesso la causa più frequente di morte improvvisa in età giovanile.⁸ Il DNA difettoso può tradursi in alterazioni di proteine di membrana che costituiscono i canali ionici oppure può produrre alterazioni di proteine che entrano nella costituzione dei miofilamenti, delle connessioni intercellulari, del citoscheletro. Esistono dunque due generi di condizioni aritmiche DNA-dipendenti (vedi box): canalopatie e sindromi aritmiche strutturali. Tra le prime, le più comuni sono la sindrome congenita del QT lungo (nelle sue varie espressioni), la sindrome di Brugada (per la quale di recente si intravede un orizzonte anche di tipo strutturale), la sindrome del QT corto, la TVPC (vedi sopra), la malattia di Lènegre. Tra le seconde, la cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro, la cardiomiopatia ipertrofica (ostruttiva o non ostruttiva), le cardiomiopatie dilatative su base genetica, il miocardio non compatto. I quadri aritmici ventricolari osservabili in tutte queste condizioni spaziano dalle extrasistoli ventricolari alla TV monomorfa, alla TV bidirezionale (tipica della TVPC), alla TV polimorfa, alla torsione di punta, alla fibrillazione ventricolare.



Bradiaritmie e disturbi di conduzione

DISFUNZIONE SINUSALE

Bradycardie transitorie anche spiccate e prolungamento dell'intervallo QT corretto (≤ 470 msec) si possono →

Tutto su **i** Quadri aritmici in età pediatrica. Dai meccanismi al Pronto soccorso

Aspetti essenziali delle principali sindromi aritmiche su base genetica

CANALOPATIE

1. Sindrome di Brugada

- **ECG classico (tipo1):** sopraslivellamento convesso di ST (coved type) di almeno 2 mm con evidente onda J e graduale discesa che sfocia in un'onda T negativa, in V1 e/o in V2.
- **Base genetica prevalente:** difetto genetico della corrente sodica in entrata, con perdita di funzione.
- **Caratteristiche cliniche:** rischio aritmie ventricolari maligne. Pericolosa la febbre, i pasti abbondanti, l'uso di farmaci che deprimono la corrente sodica.

2. Sindrome del QT lungo

- **ECG:** QT corretto uguale o superiore a 480 msec in ripetuti ECG a 12 derivazioni. Tre varianti: tipo 1 (allungamento "omogeneo" di QT, con onda T a base molto larga); tipo 2 (T "notched" in molte derivazioni); tipo 3 (l'onda T si iscrive tardivamente, dopo un lungo tratto di ST spesso del tutto isoelettrico).
- **Base genetica:** tipo 1 e tipo 2: difetto genetico della corrente potassica in uscita, con perdita di funzione; tipo 3: difetto genetico della corrente sodica in entrata, con incremento di funzione.
- **Caratteristiche cliniche:** rischio aritmie ventricolari maligne. Tipo 1: rischio aritmico durante sforzo, in particolare nuoto; tipo 2: rischio aritmico durante percezione di rumori forti con tonalità alte (sveglia, ecc.); tipo 3: rischio aritmico durante sonno.

3. Malattia di Lenègre

- **ECG:** disturbi della conduzione intraventricolare (blocco di branca, emblocchi), spesso a carattere progressivo.
- **Base genetica:** difetto genetico della corrente sodica in entrata (condivisione base genetica con sindrome Brugada, con la quale sono possibili overlap).
- **Caratteristiche cliniche:** blocchi di branca; blocchi bi- e trifascicolari; rischio di blocco AV totale.

4. Sindrome del QT corto

- **ECG:** QT corretto <330 msec (maschi) e <340 (femmine).
- **Base genetica:** incremento corrente potassica in uscita.
- **Caratteristiche cliniche:** rischio di aritmie ventricolari maligne; elevata letalità in tutte le fasce d'età, compresi i primi mesi di vita.

5. Tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica

- **ECG:** tracciato di base spesso del tutto normale. ECG durante aritmie: tachicardia ventricolare bidirezionale o tachicardia ventricolare polimorfa (entrambe indotte da iperattività adrenergica).
- **Base genetica:** mutazione gene che codifica per la rianodina (forma a trasmissione autosomica dominante); mutazione gene che codifica per la calsequestrina (forma a trasmissione autosomica recessiva).
- **Caratteristiche cliniche:** rischio di TV bidirezionale e TV polimorfa; le aritmie sono indotte da attività fisica e stress emotivo. Spesso esordio aritmico nella prima decade di vita.

SINDROMI STRUTTURALI

1. Cardiomiopatia ipertrofica

- **ECG:** ipertrofia ventricolare sinistra; onde Q di aspetto necrotico (infarct-pattern); ST livellato; alterazioni dell'onda T.
- **Base genetica:** mutazione dei geni che codificano per le proteine dei sarcomeri.
- **Caratteristiche cliniche:** estremamente varie, dalla totale asintomaticità alla morte improvvisa aritmica, passando attraverso scompenso, sincope, angina.

2. Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro

- **ECG:** onda P accentuata nelle derivazioni inferiori; PR prolungato; prolungamento della durata del QRS; blocco di branca destra di vario grado; onda epsilon (piccola deflessione positiva di basso voltaggio nella parte finale del QRS o all'inizio del tratto ST nelle precordiali destre).
- **Base genetica:** mutazione dei geni che codificano per le proteine desmosomiali (plakoglobina; desmoplakina, ecc.).
- **Caratteristiche cliniche:** spettro aritmico molto variegato, da EV a TV non sostenute a TV sostenute a fibrillazione ventricolare; nelle forme con sostituzione fibro-adiposa massiva frequente lo scompenso cardiaco.

3- Cardiomiopatia dilatativa genetica

- **ECG:** assenza di quadro specifico; possibili disturbi di conduzione (alterazioni gene lamina); possibili alterazioni del QRS e della ripolarizzazione ventricolare.
- **Base genetica:** alterazione dei geni che codificano per le proteine sarcomeri e desmosomiali; mutazione gene della lamina A/C.
- **Caratteristiche cliniche:** scompenso cardiaco; aritmie ventricolari con spettro aritmico vastissimo, compresa la TV da rientro branca a branca; blocco AV. Particolarmente aritmogene le forme che derivano da mutazioni gene lamina.

→ osservare dopo un travaglio e/o un parto particolarmente stressanti e difficili ma di solito si risolvono entro 48-72h.

Una bradicardia sinusale persistente in un neonato (frequenza cardiaca <90 b/min) può essere secondaria a sepsi, anomalie del sistema nervoso centrale, ipotermia, ipopituitarismo, ipertensione endocranica, meningite, passaggio di farmaci dalla madre al feto-neonato (antiaritmici e sedativi), ittero ostruttivo, ipotiroidismo, alterazioni elettrolitiche o metaboliche. Disfunzione sinusale può essere osservata nel follow up clinico di varie cardiopatie in storia naturale o operate.

Nella maggior parte dei bambini con bradicardia inappropriata per l'età non è indicata nessuna terapia specifica ma è necessaria un'attenta valutazione ed eventuale trattamento di cause alle quali essa è secondaria. In caso di necessità di supporto acuto si può usare atropina (0,02-0,04 mg/kg e.v.), beta-adrenergici (es. isoproterenolo 0,02-0,05 µg/kg/min), adrenalina (0,01 mg/kg e.v.) o, in casi estremi, la stimolazione temporanea esterna transtoracica o endocardica (con accesso per via venosa giugulare o femorale). In rari casi può essere indicata elettrostimolazione definitiva.

DISTURBI DI CONDUZIONE

Disturbi della conduzione atrioventricolare e/o intra-ventricolare nel neonato o nel bambino possono essere isolati o associati a cardiopatia congenita, a miocardite o ad altri generi di cardiopatia acquisita, o contestuali a condizioni extracardiache che impattano negativamente la conduzione (disturbi elettrolitici, farmaci, ecc.) o essere osservati dopo chirurgia cardiaca o dopo procedure interventistiche. Il blocco AV (BAV) di primo grado e il BAV di secondo grado tipo Luciani-Wenckebach con QRS stretto (Figura 6) hanno spesso un significato funzionale, decorrono asintomatici, sono spesso di riscontro occasionale e vanno seguiti, per monitorarne l'evoluzione, con controlli non invasivi. I BAV di secondo grado tipo Mobitz 2 e di terzo grado, congeniti o comparsi in età infantile in modo primitivo, pongono seri problemi clinici e prognostici. Un BAV congenito può essere il risultato passivo di un processo autoimmunitario che colpisce il cuore fetale durante il suo sviluppo a causa del passaggio transplacentare di autoanticorpi materni anti-Ro/SSA e/o anti-La/SSB, tipici del lupus o di altre collagenopatie.⁹ Ciò avviene di solito tra la 16^a e la 23^a settimana di gestazione. Gli auto-anticorpi materni, una volta all'interno della circolazione fetale, si legano ai canali L del calcio dei cardiomiociti fetali, inibendoli significati-

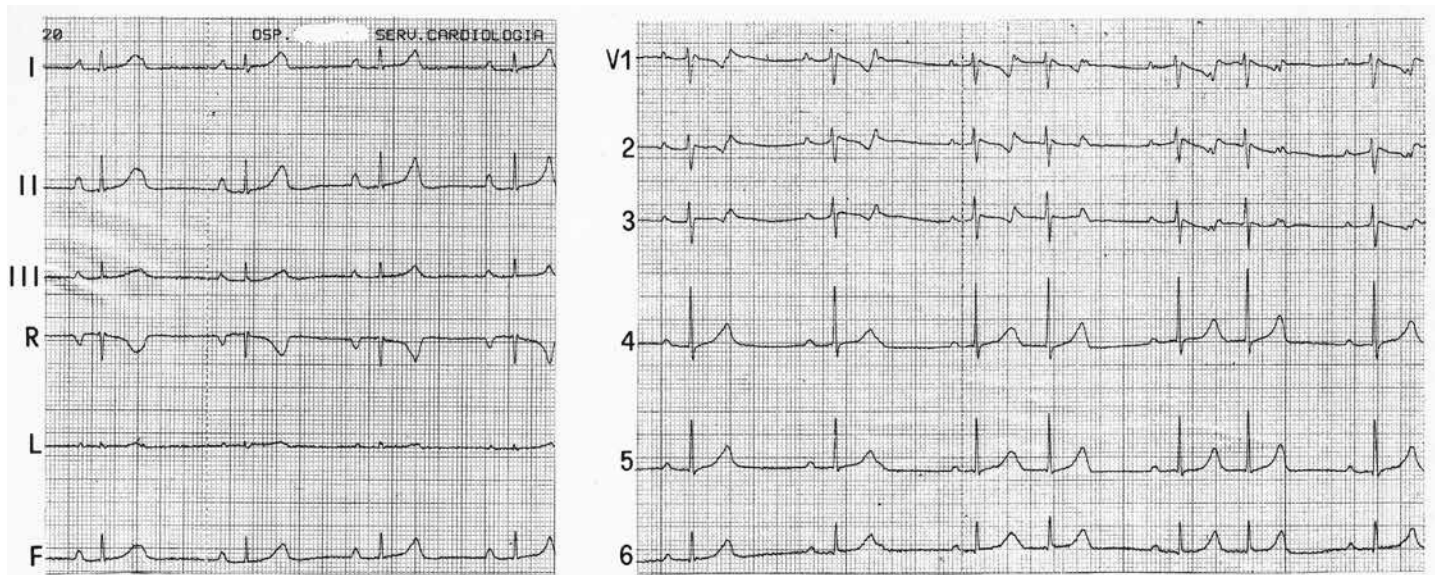


Figura 6. Bambina di anni 6, asintomatica. Il tracciato mostra ritmo sinusale condotto con BAV di II grado. Fasi di BAV 2:1 sono alternate a periodismi di Luciani-Wenckebach. Il blocco AV 2:1, chiaramente evidente nelle derivazioni precordiali, è più difficile da individuare nelle derivazioni periferiche, ove simula una bradicardia sinusale, e viene svelato dalle continue, piccole modificazioni morfologiche dell'onda T, conseguenti alla sovrapposizione della P bloccata. Più che probabile la sede nodale AV del blocco (da: Costantini M, Chimienti M. Elettrocardiografia delle aritmie. Selecta Medica, 1994).

vamente, ma in genere transitoriamente. A tale legame può talora seguire internalizzazione dei canali del calcio, la quale può portare ad apoptosi e morte cellulare che esita in fibrosi e calcificazione del sistema di conduzione. Il blocco congenito su base auto-immune ha un'elevata mortalità neonatale. Una compromissione della funzione ventricolare sinistra può essere osservata sia nei soggetti non trattati con pacing sia in quelli trattati.

La malattia progressiva del sistema di conduzione distale (o malattia di Lènegre) viene in genere diagnosticata in soggetti giovani con una inspiegata progressiva compromissione del sistema di conduzione, fino al BAV totale, senza altra patologia cardiaca riconoscibile, né miopatie genetiche, spesso in presenza di una storia familiare positiva per disturbi di conduzione. Una mutazione del gene *SCN5A* che codifica per le proteine del canale rapido del sodio (con perdita di funzione) sembra essere il substrato genetico di tale condizione e ciò può produrre "overlap" di diverso genere con le altre canalopatie derivanti da un difetto del gene *SCN5A*, come la sindrome di Brugada e la varietà 3 della sindrome del QT lungo.

Nei soggetti con BAV congenito l'impianto di pace maker è indicato in caso di BAV di alto grado sintomatico e quando, anche in soggetti asintomatici, vi sia almeno una delle seguenti condizioni: 1) disfunzione ventricolare; 2) QT corretto prolungato; 3) extrasistolia ventricolare complessa; 4) ritmo di scappamento a QRS largo; 5) frequenza ventricolare inferiore a 50/min; 6) pause ventricolari di durata maggiore del triplo della lunghezza del ciclo-base.¹⁰



Limiti e conclusioni

UNA TRATTAZIONE ESAUSTIVA DEI DISTURBI DEL RITMO in età pediatrica avrebbe richiesto più spazio, più tempo, forse più competenze. Con tali riserve e incertezze, si è comunque proceduto ad una non facile disamina, animati dall'intento ambizioso di dipanare il più possibile una matassa difficile per tutti, anche per chi scrive ■

Gli autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interesse.

Bibliografia

1. Vignati G. Trattamento delle aritmie nel bambino con cuore apparentemente sano. *G Ital Cardiol* 2014;15:678-84.
2. Bronzetti G, Mariucci E, Cervi E, et al. Le tachicardie sopraventricolari in età pediatrica. *G Ital Cardiol* 2013;14:597-612.
3. Costantini M, Carbone V, Costantini L. Doppia via nodale: basi fisiologiche, risvolti aritmologici ed espressioni elettrocardiografiche. *G Ital Cardiol* 2018;19:222-31.
4. Drago F, Silveti MS, Mazza A, et al. Permanent junctional reciprocating tachycardia in infants and children: effectiveness of medical and non medical treatment. *Ital Heart J* 2001;2:456-61.
5. Prystowsky EN, Padanilam BJ, Joshi S, Fogel, RI. Ventricular arrhythmias in the absence of structural heart disease. *JACC* 2012;59:1733-44.
6. Oreto G, Luzza F, Satullo G, Donato A, Carbone V, Calabrò MP. Tachicardia a QRS larghi: un problema antico e nuovo. *G Ital Cardiol* 2009;10:580-95.
7. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002;106:69-74.
8. Bousy, Paparella G, de Asmundis C, et al. Genetic basis of ventricular arrhythmias. *Cardiol Clin* 2008;26:335-53.
9. Buyon JP, Hiebert R, Copel J, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a National Neonatal Lupus Registry. *JACC* 1998;31:1658-66.
10. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivia SG, et al. 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and resynchronization therapy. *Eur Heart J* 2013;34:2281-2329.