Red Flags nell'ambulatorio del PDF

Ovvero

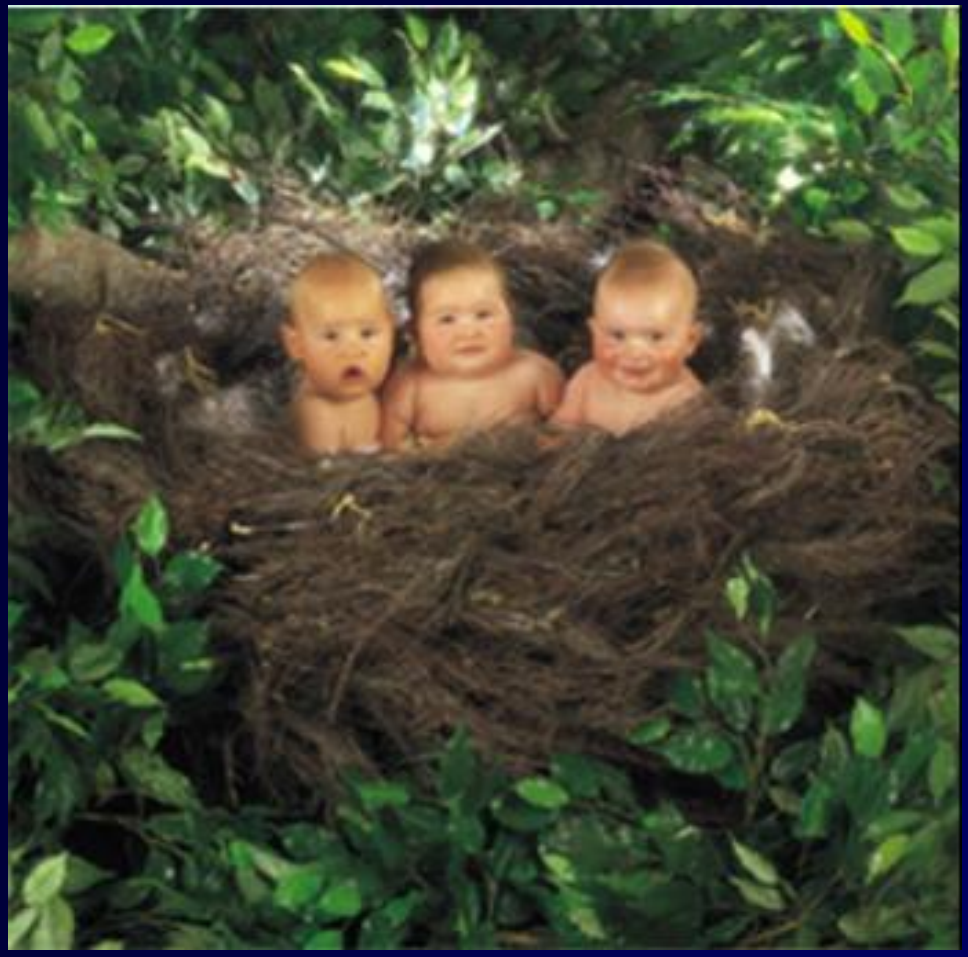
Casi indimenticabili dall'ambulatorio…

Francesco De Luca
U.O. Cardiologia Pediatrica
Ospedale Santo Bambino, CT

www.cardiologiapediatricact.com
f.deluca@ao-ve.it

…Il mestiere difficile del Pediatra
PARTE DA LONTANO…

Ma il Pediatra si trova a dovere affrontare anche altre condizioni serie di rischio, non solo cardiopatie congenite…



Il Caso 19/11/2014

I genitori di due fratellini, uno di 4 anni ed uno di 9 anni, chiedono al PdF il rilascio di certificato per attività fisica non agonistica

- **Anamnesi Personale ,** per entrambi, negativa
  - regolare la crescita staturo-ponderale, normale tolleranza allo sforzo, non sincopi, non aritmie
- **Anamnesi Familiare**
  - Positiva per sindrome di Brugada patten tipo I (nonna paterna)
  - Negativa per morte improvvisa giovanile

Cosa Fai?

- **Esegui il certificato tanto si tratta di avviamento allo sport**

- **Non esegui il certificato ma vai avanti con gli accertamenti di II livello**
- **Richiede consulenza specialistica Cardiologo con ECG e Visita**

Il Pediatra
richiede, **correttamente**,
consulenza Cardiologica con
visita ed elettrocardiogramma

Regione Sicilia
"Policlinico - Vittorio Emanuele"
Azienda Ospedaliero - Universitaria
Catania

Unità Operativa di Cardiologia Pediatrica
Direttore: Prof. Francesco De Luca
P.O. S. Bambino- Via Tindaro, 2 – 950124 Catania
e-mail:cardioped@ao-uc.it

Questionario anamnestico per attività sportiva suggerito dalla AAP 2010

1. Sei mai svenuto o sei mai stato sul punto di svenire DURANTE o DOPO l'esercizio fisico?
2. Hai mai avuto disturbi (es dolori, o senso di costrizione) al torace durante sforzo fisico?
3. Hai mai avvertito battiti irregolari (tachicardia improvvisa o battiti extra o mancanza di battito) durante esercizio fisico?
4. In qualche visita precedente qualche dottore ti ha mai detto che potresti avere qualche problema al cuore? (Pressione alta, colesterolo alto, soffi al cuore, infezione al cuore, malattia di Kawasaki?)
5. Qualcuno ti ha mai prescritto esami per il cuore? (es ECG di base o sotto sforzo, eco etc?)
6. Ti sei mai sentito stordito o hai mai avvertito respiro inaspettatamente corto durante esercizio (più dell'atteso per lo sforzo)?
7. Hai mai avuto convulsioni non spiegate dai medici?
8. Durante esercizio fisico, ti senti più stanco e avverti respiro corto prima dei tuoi amici?

10. Qualcuno in famiglia è affetto da: Cardiomiopatia Ipertrofica? Sindrome di Marfan? Cardiomiopatia Aritmogena del Ventricolo Destro? Sindrome del QT lungo? Sindrome del QT corto? Sindrome di Brugada? Tachicardia Ventricolare Polimorfa Catecolaminergica?

12. Qualcuno in famiglia ha avuto svenimenti inspiegati, convulsioni di natura non definita, o è stato sul punto di annegare?

Dirigente medico: Dott.ssa Agata Printera
Tel. Accettazione 095 7436335 – Tel.e Fax Coordinatore 095 7436333

……Il Cardiologo

- Anamnesi personale negativa: buone condizioni generali, mai manifestato segni e/o sintomi riferibili ad alterazioni del ritmo
- visita cardiologica negativa
- ECG nella norma
- Ecocardio nella norma

Ma con

- **Familiarità positiva per sindrome di Brugada (nonna paterna)**

Cosa Fa?

- Dà parere positivo per il certificato, tanto si tratta di attività ad impegno cardiovascolare minimo

- Non dà parere positivo per il certificato, ma richiede ulteriori indagini strumentali

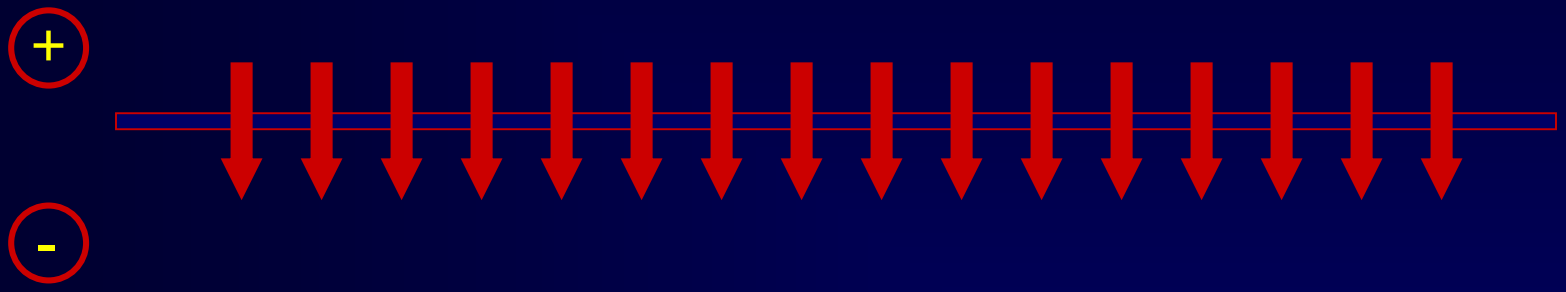
Il Pediatra,

su suggerimento del Cardiologo,

richiede ulteriori accertamenti

La Sindrome di Brugada

Malattia aritmogena ereditaria, a trasmissione autosomica dominante che comporta un aumentato rischio **per sincope e morte improvvisa** in persone giovani con cuore strutturalmente normale



- Alterazione canali ionici che determinano la ripolarizzazione elettrica
  - Disomogenea ripolarizzazione tra endocardio ed epicardio VD

↓

Quadro ECG con un *pattern* tipico:

➢ **<u>BBD completo/incompleto con ST sopraslivellato in V1-V3</u>**

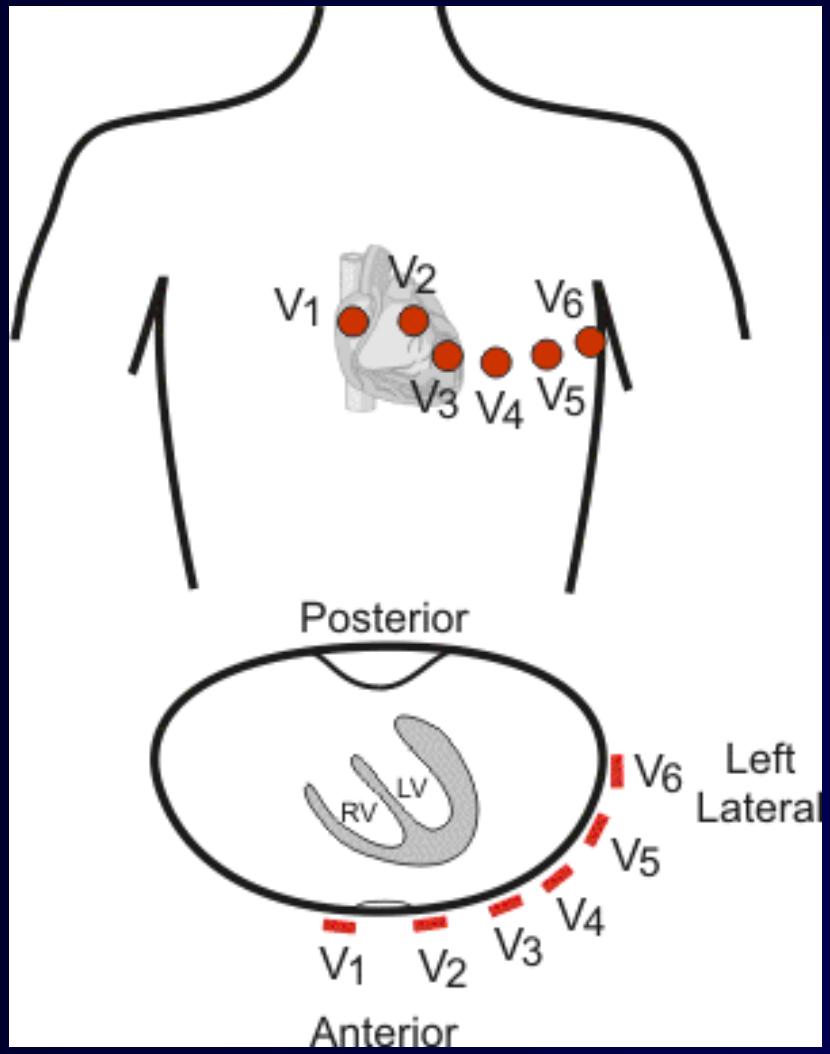
La Sindrome di Brugada

Pattern Brugada: solo alterazioni ECGrafiche

Sindrome di Brugada:

- Alterazioni ECG +
- Sintomi:
  - arresto abortito
  - sincope
  - familiarità

Sindrome di Brugada-ECG



Precordiali destre: V1-V2

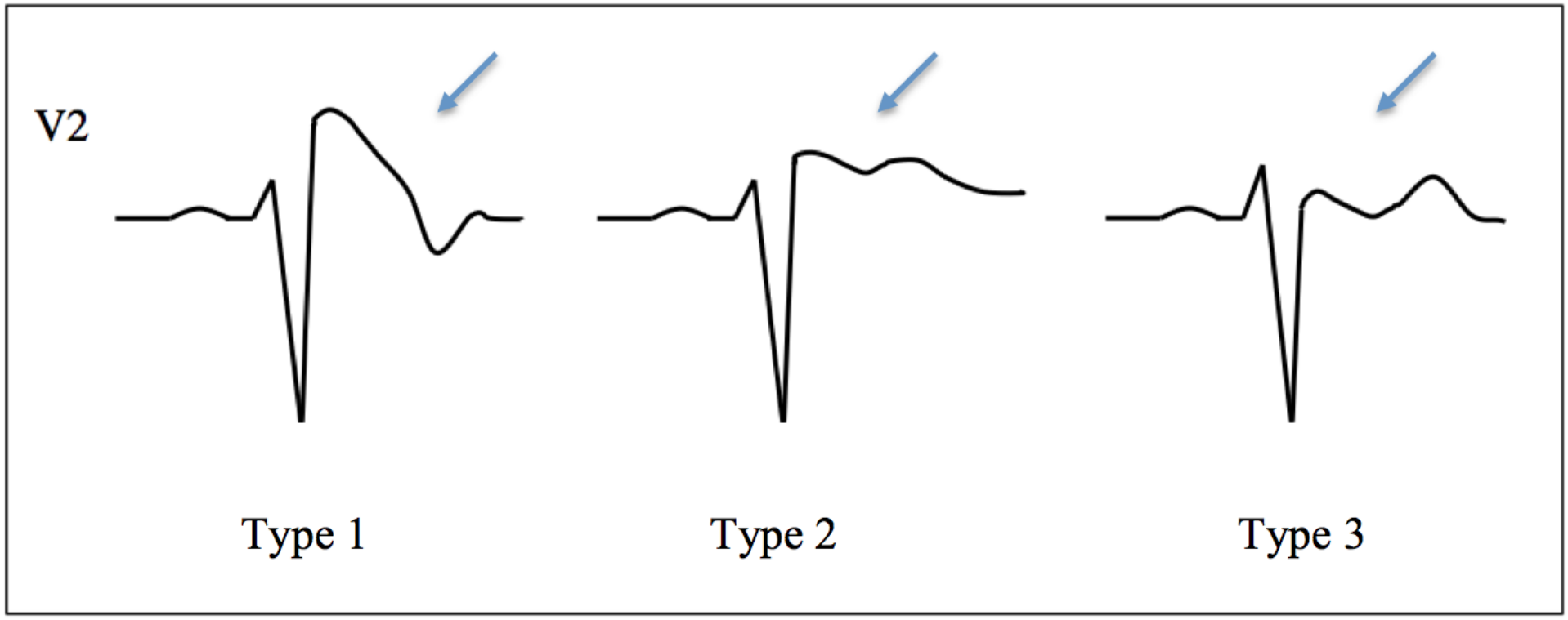
ECG nella SINDROME DI BRUGADA

La riduzione della corrente del sodio in uscita e l'incremento della corrente del sodio in entrata produrrebbero una ripolarizzazione con:

- **ST "A SELLA"** se la ripolarizzazione procede dall'epicardio verso l'endocardio;

- **ST "CONVESSO"** se la ripolarizzazione avviene in senso inverso.

La Sindrome di Brugada-ECG

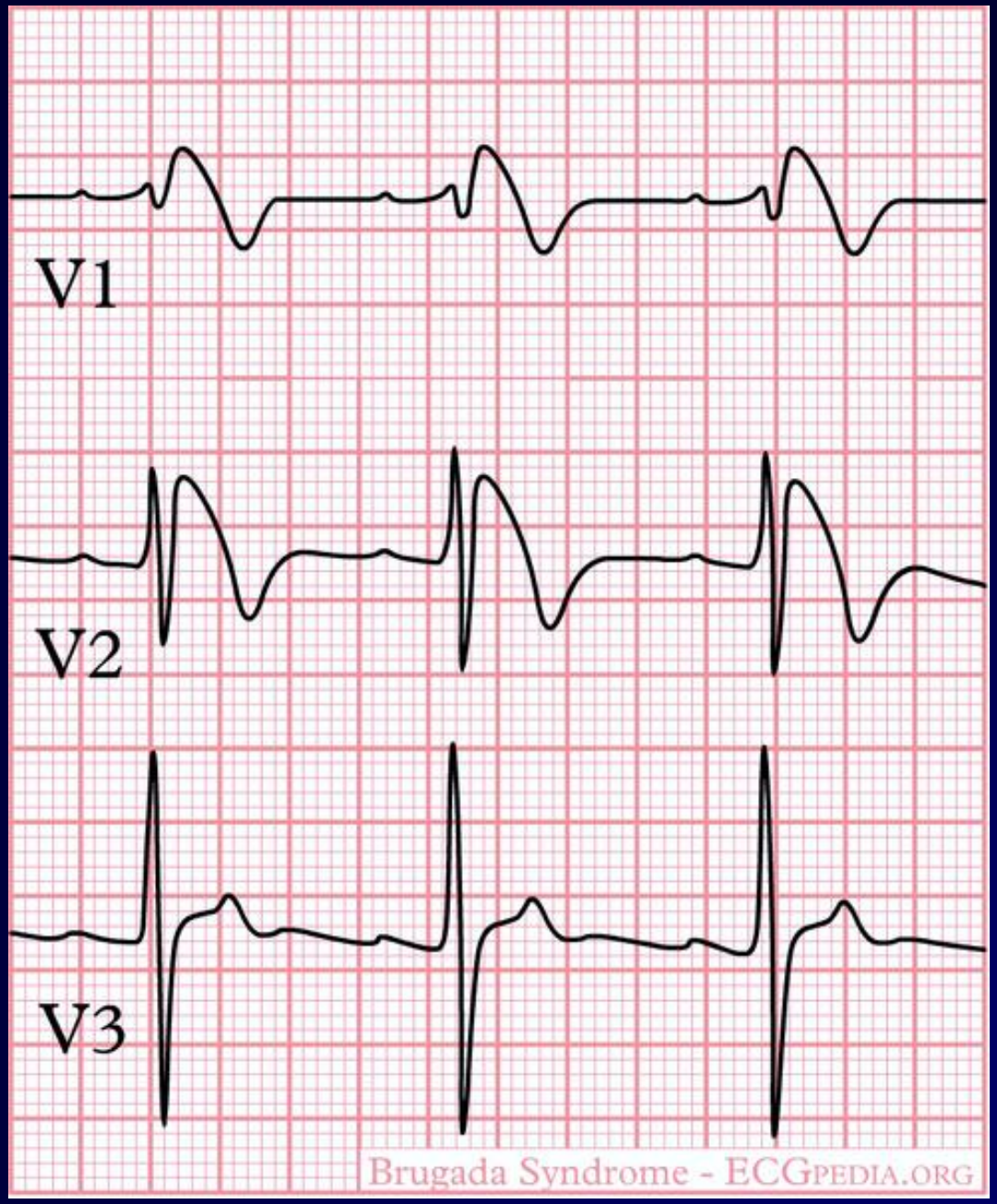


I (coved):
elevazione a tenda
J>2mm
T negativa

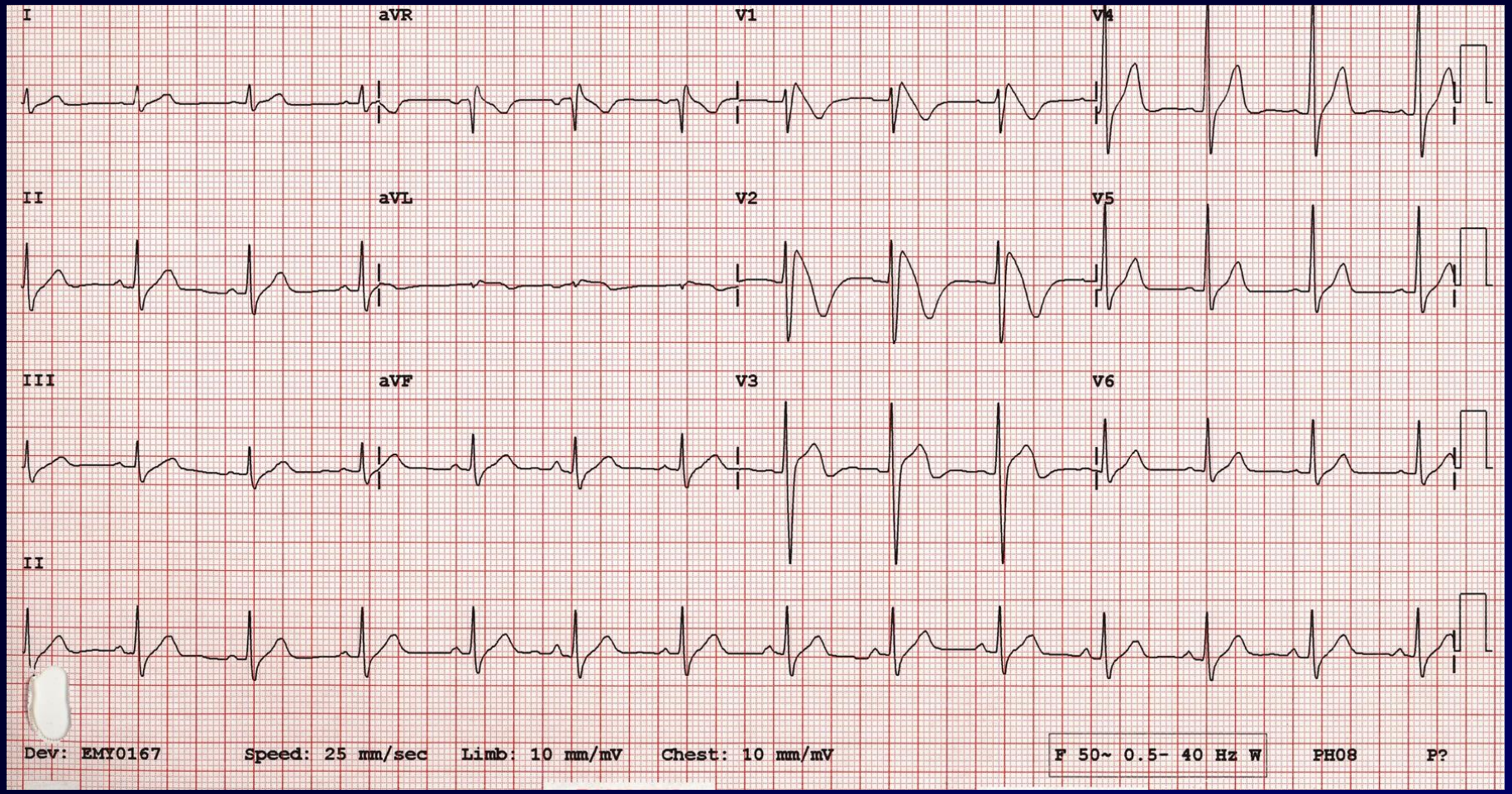
II (saddle-back):
J>2mm
Seguito da plateau
T positiva/bifasica

III:
Morfologia I o II
J<2mm
T bifasica

dott. Brugada



La Sindrome di Brugada-ECG



Solo pattern ECG tipo I in > di 1 derivazione destra è diagnostico per SB

F. De Luca U.O. Cardiologia Pediatrica Ferrarotto CT

La Sindrome di Brugada

Stratificazione del Rischio

ALTO RISCHIO

- sopravvissuti ad arresto cardiaco
- pazienti con ↑ ST + un episodio sincopale
- pazienti con ↑ ST + aritmie minacciose

RISCHIO INTERMEDIO

- pazienti con ↑ ST senza sincopi
- pazienti con ↑ ST senza aritmie

BASSO RISCHIO

- pazienti che solodopo test provocativo presentano ↑ ST

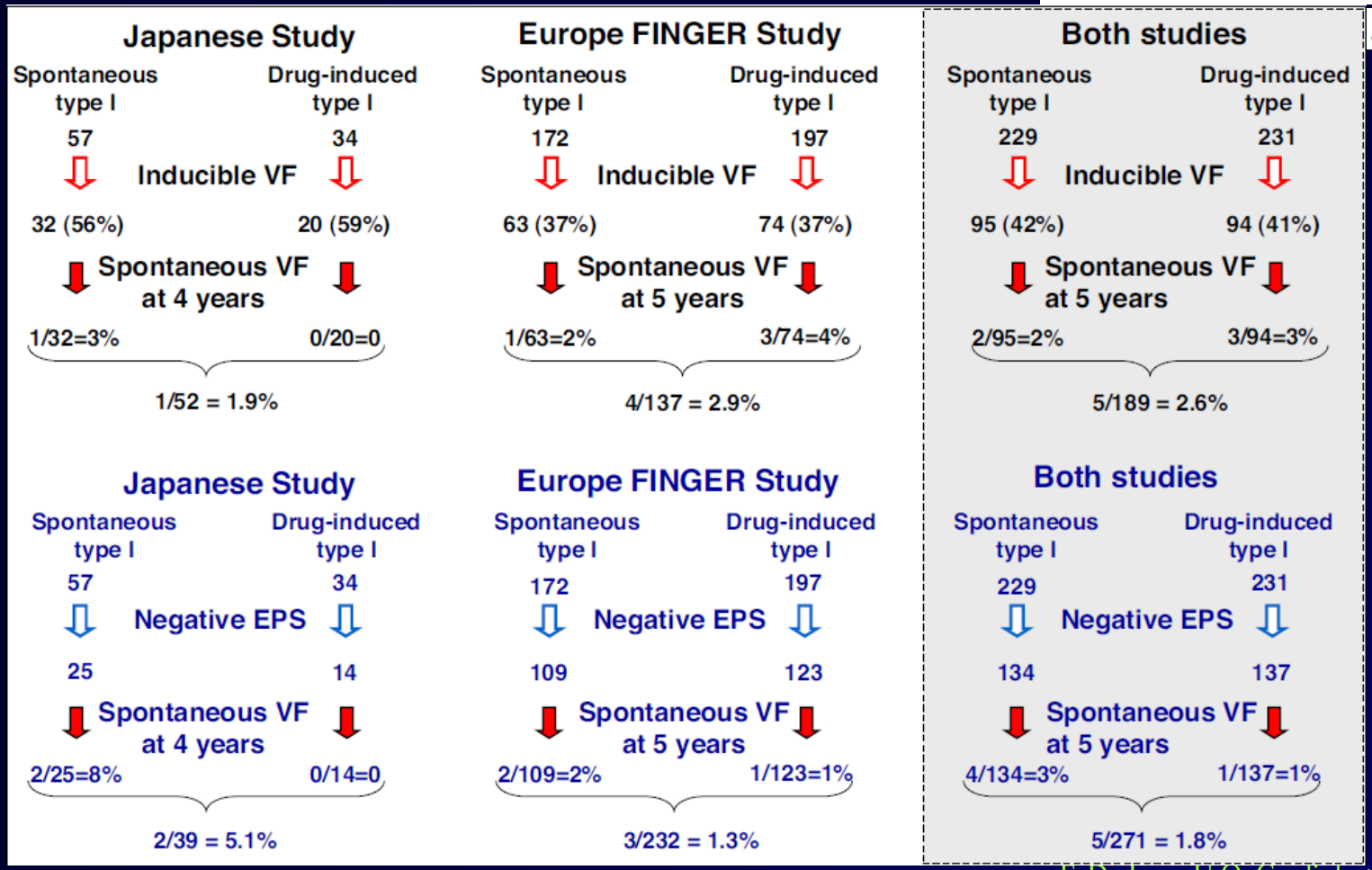
Outcome pz asintomatici

EDITORIAL COMMENT

Risk of Sudden Death in Asymptomatic Brugada Syndrome

Not as High as We Thought and Not as Low as We Wished . . . But the Contrary*

JACC Vol. 56, No. 19, 2010



QT Lungo / Brugada

Cosa possono avere in comune?

1. **QT lungo**: mutazione genica sui

Cromosomi 3 7 11, 21

Eccesso ingresso di ioni Na

2. **Brugada:** mutazione genica sul

Cromosoma 3

Riduzione ingresso di ioni Na

Qt Lungo e Brugada

I punti in comune

La singolare condizione di un fenomeno riconducibile alla mutazione dello **stesso gene (SCN5A),** sullo **stesso cromosoma (3),** che si attiva con meccanismo nettamente contrapposto, per configurare due sindromi che, pur diversissime, hanno in comune lo stesso possibile esito finale: **la morte improvvisa**

Ritorniamo ai nostri bambini romani…..

Cocis 2009

- La sindrome di Brugada si caratterizza per la comparsa di sincopi correlate a TdP/FV.
- Il rischio «morte improvvisa» nei soggetti asintomatici, portatori di pattern tipo 1 di Brugada è basso
- Le aritmie maligne nella sindrome di Brugada compaiono tipicamente a riposo, durante periodi di bradicardia.

COCIS 2009

Idoneità può essere concessa

- in tutti i casi in cui non vi sia la documentazione di un pattern tipo 1

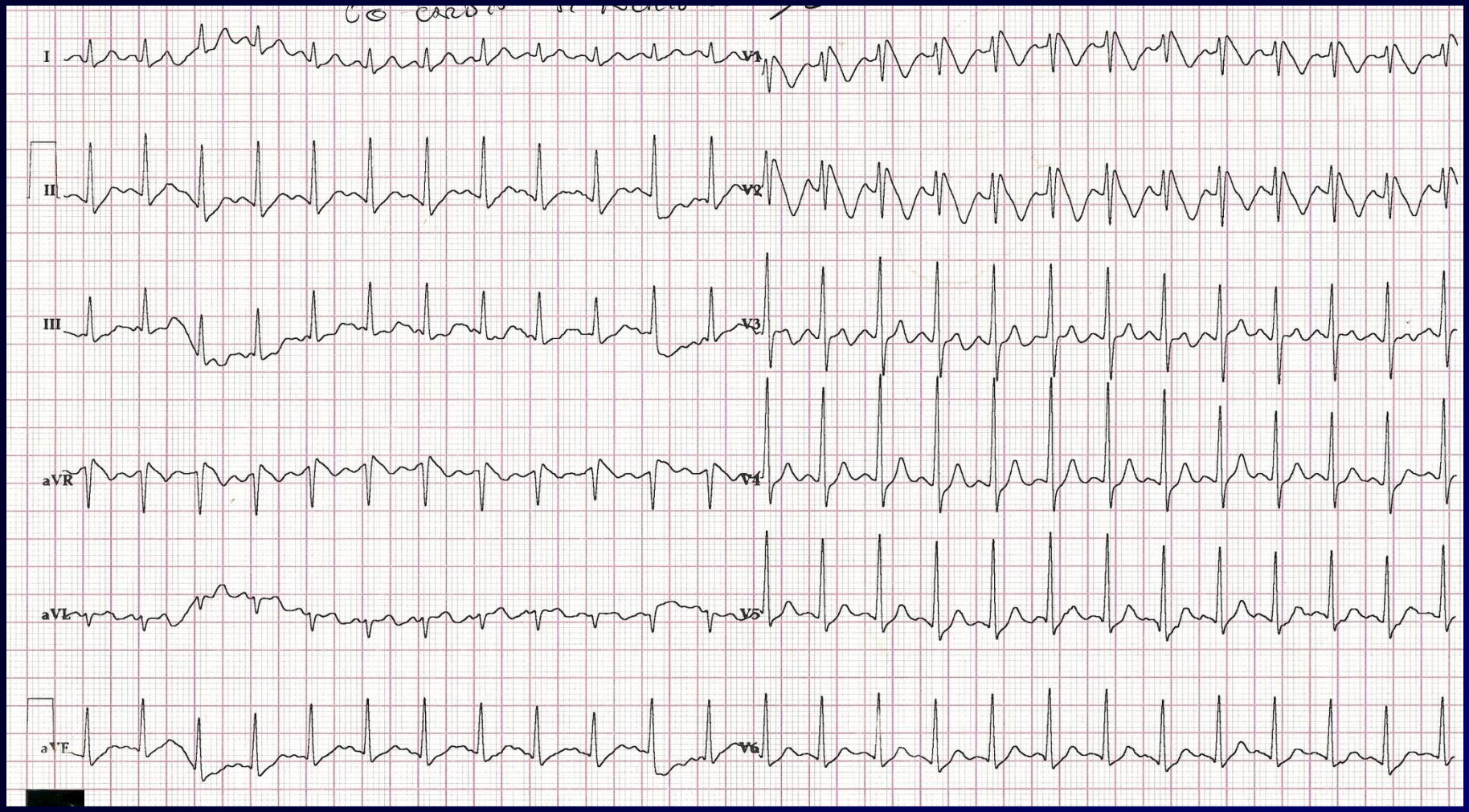
Idoneità va negata

- nei soggetti sintomatici o asintomatici con pattern tipo 1 spontaneo o indotto da farmaci

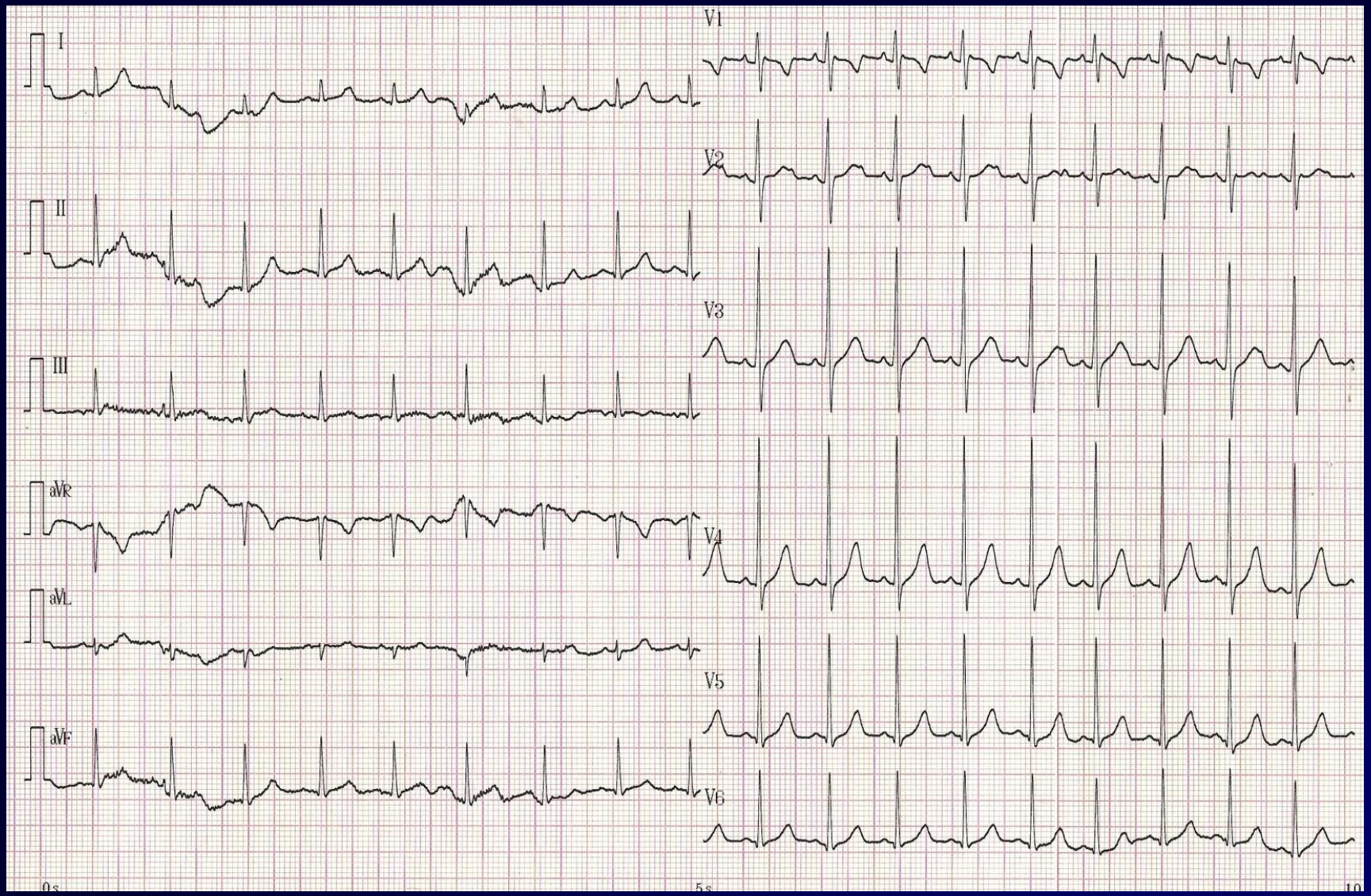
COCIS 2009

- **Il test diagnostico con farmaci della classe 1 deve essere RACCOMANDATO:**
  - nei soggetti con storia familiare di morte improvvisa e/o storia familiare della sindrome in presenza di pattern tipo 2 o 3;
  - nei soggetti con sincopi e pattern tipo 2 o 3;
  - nei soggetti asintomatici con pattern tipo 1 ai limiti della significatività;
  - nei soggetti asintomatici con pattern tipo 1 registrabile solo in II° spazio intercostale

Maschio 8 anni durante febbre



Lo stesso pz qualche giorno dopo



EXPERIENCE & REASON

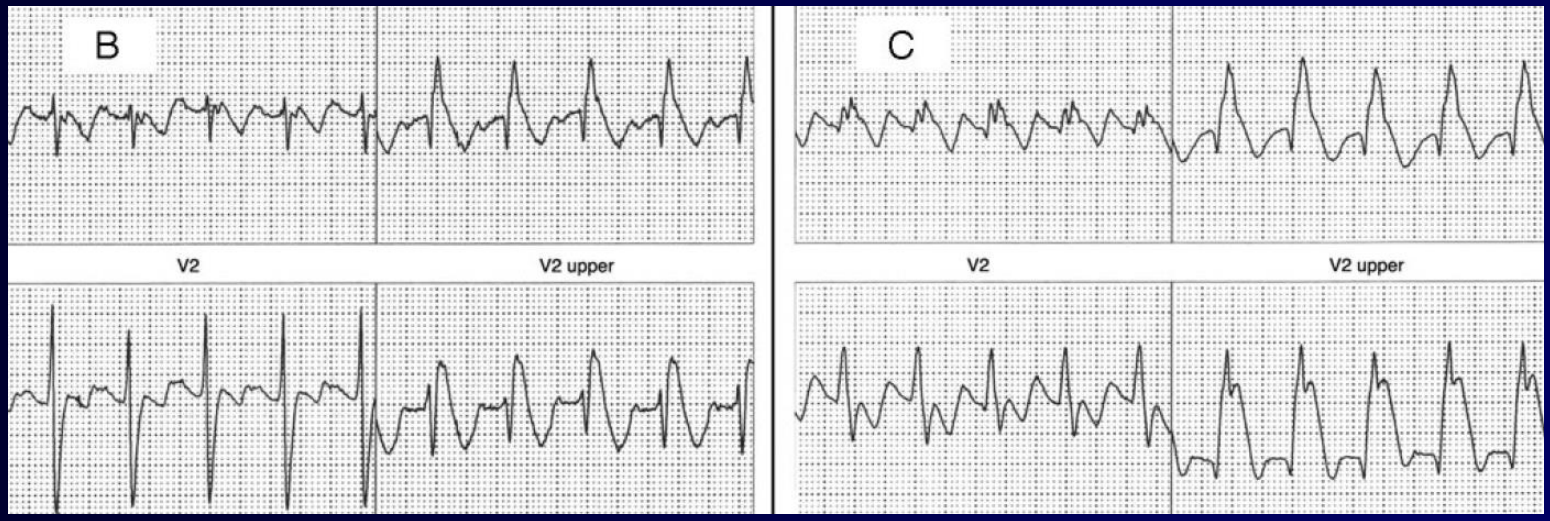
Brugada Syndrome Masquerading as Febrile Seizures

PEDIATRICS
OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Pediatrics 2007;119

A 21-month-old white girl presented repeatedly with decreased conscious level and seizures during fever. During a typical episode, rapid ventricular tachycardia was documented. The resting 12-lead electrocardiogram revealed a Brugada electrocardiogram signature. Resting electrocardiograms of the asymptomatic brother and mother were normal, but fever in the mother and pharmacologic stress with ajmaline in the brother revealed Brugada electrocardiogram features.

Genetic testing revealed an *SCN5A* mutation in the affected family members.



Società Europea di Cardiologia

European Heart Journal (2005) 26, 1422–1445
doi:10.1093/eurheartj/ehi325

ESC Report

Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease

A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology

Antonio Pelliccia[1]*, Robert Fagard[2], Hans Halvor Bjørnstad[3], Aris Anastassakis[4], Eloisa Arbustini[5], Deodato Assanelli[6], Alessandro Biffi[1], Mats Borjesson[7], François Carré[8], Domenico Corrado[9], Pietro Delise[10], Uwe Dorwarth[11], Asle Hirth[3], Hein Heidbuchel[12], Ellen Hoffmann[11], Klaus P. Mellwig[13], Nicole Panhuyzen-Goedkoop[14], Angela Pisani[5], Erik E. Solberg[15], Frank van-Buuren[13], and Luc Vanhees[2]

Experts who contributed to and revised parts of these recommendations:
Carina Blomstrom-Lundqvist[16], Asterios Deligiannis[17], Dorian Dugmore[18], Michael Glikson[19], Per Ivar Hoff[3], Andreas Hoffmann[20], Erik Hoffmann[21], Dieter Horstkotte[14], Jan Erik Nordrehaug[3], Jan Oudhof[22], William J. McKenna[23], Maria Penco[24], Silvia Priori[25], Tony Reybrouck[2], Jeff Senden[26], Antonio Spataro[1], and Gaetano Thiene[9]

Brugada syndrome

The Brugada syndrome is a genetic condition characterized by a peculiar ECG pattern in the anterior precordial leads V1–V3, i.e. ST-segment elevation >2 mm, with 'coved type' (either spontaneous or induced by pharmacological sodium channel blockade) in association with related arrhythmic events (syncope, cardiac arrest).[95] A cardiac Na^+ channel gene (*SCN5A*) mutation has been detected in up to 30% of cases. This syndrome is associated with risk of SCD due to malignant ventricular arrhythmias (sustained VT, VF), which usually occur at rest and often at night, as a consequence of increased vagal stimulation and/or withdrawal of sympathetic activity. Increased vagal tone as a consequence of chronic athletic conditioning may eventually enhance the propensity of athletes with Brugada syndrome to die at rest, during sleep, or during the recovery after exercise. Therefore, although no relation between exercise and arrhythmias has been found, subjects with definite diagnosis of Brugada syndrome should be restricted from competitive sports. Whether healthy genetic carriers of the Brugada syndrome without phenotypic expression should be restricted from sports participation is at present uncertain.

Journal of the American College of Cardiology
© 2008 by the American College of Cardiology Foundation
Published by Elsevier Inc.

Vol. 52, No. 24, 2008
ISSN 0735-1097/08/$34.00
doi:10.1016/j.jacc.2008.08.055

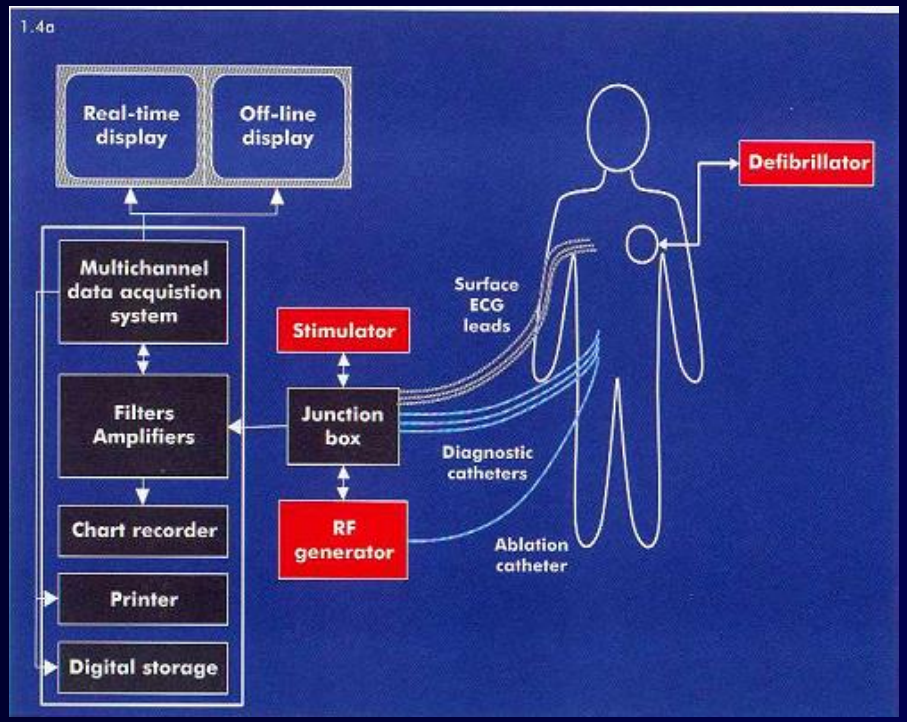
Bethesda Conference #36 and the European Society of Cardiology Consensus Recommendations Revisited

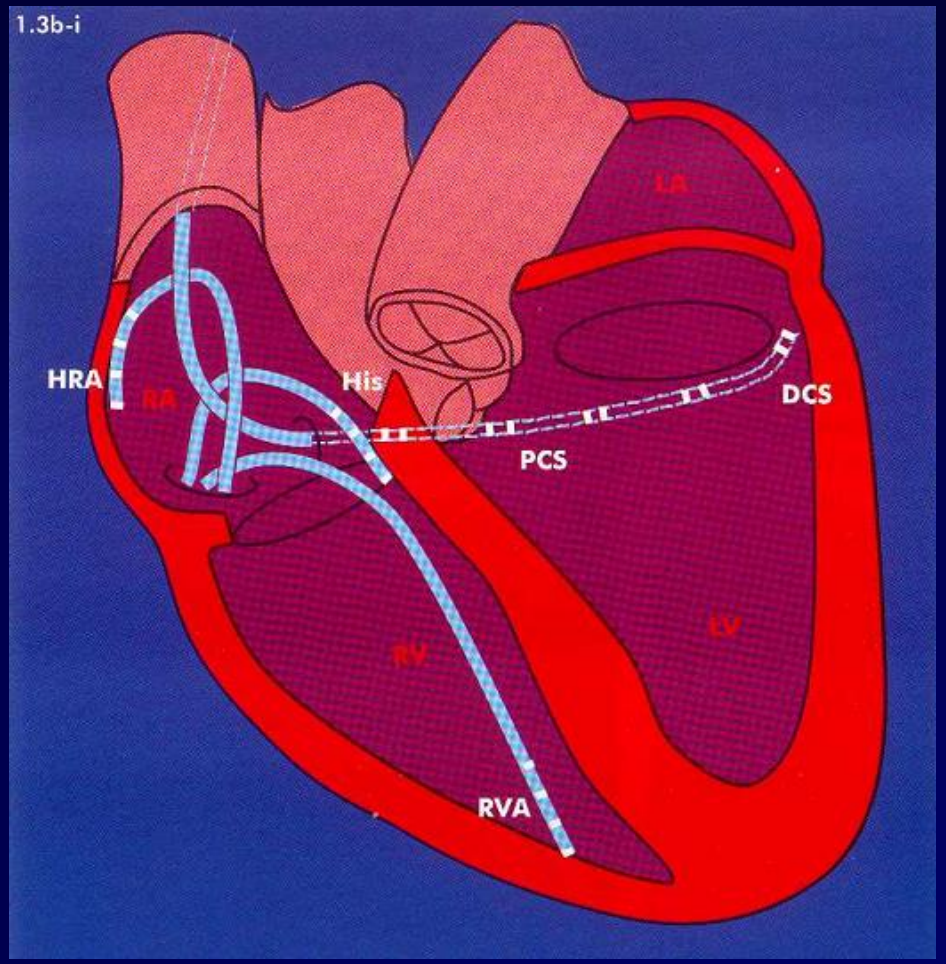
A Comparison of U.S. and European Criteria for Eligibility and Disqualification of Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities

Antonio Pelliccia, MD,* Douglas P. Zipes, MD,† Barry J. Maron, MD‡

With regard to individuals with definite diagnosis of Brugada syndrome and CPVT, both documents restrict participation. Although a clear association between exercise and sudden death in the Brugada syndrome has not been established (and because of the potential impact of hyperthermia), disqualification from all competitive sports is nevertheless recommended by the ESC document, with a potential exception in BC#36 only for low-dynamic and low-static sport (6,7). Differences between the BC#36 and ESC documents are raised with regard to gene carriers of Brugada syndrome and CPVT. According to BC#36, gene carriers without the phenotype (in the absence of symptoms and ventricular tachyarrhythmia inducible at electrophysiologic study) should not be precluded from participation in competitive sports. In contrast, the ESC document states that all gene carriers (without the phenotype) should be restricted from competitive sport (6,7).

Catheter positions





Complications

- Vascular complications
- Pneumothorax
- Cardiac tamponade
- AV node damage requiring PPI
- Arrhythmia induction
- Thromboembolic complication
- Pulmonary vein stenosis

Commentiamo insieme???

Si tratta di un vero caso scuola, emblematico di come spesso la fretta (o superficialità!), possa indurre in errore. *È una storia talmente fantasiosa , che, devo confessare, in un primo momento ho pensato che M se la fosse inventata di sana pianta, un pò come nelle rubriche "la posta del cuore". Peccato che non si tratti di un caso simulato, ma ci siano di mezzo 3 bambini veri e due poveri genitori. È impossibile riassumere tutte le problematiche che uno sventurato pediatra ed una infelice famiglia debbano affrontare in situazioni come queste. Proviamo a fare alcune considerazioni:*

- **Premessa 1:** Sapete tutti cos'è la sindrome di brugada (una canalopatia trasmessa con carattere autosomico dominate in cui sono malfunzionanti i canali del sodio e che si manifesta con una alterata ripolarizzazione del ventricolo destro: tipico sopraslivellamento del tratto ST nelle precordiali destre, V1-V3). Ma peggio è una delle peggiori diagnosi che si possano fare! Veniamo al nostro caso: in primis **chi ha detto che quei bambini hanno la sindrome di Brugada? Nessuno! Per fare diagnosi occorre che l'ecg sia alterato**, ma l'ecg per tutti e 3 è normale!!! Potreste obiettarmi: è vero, i bambini non hanno avuto nessuna sintomatologia clinica suggestiva (sincope, cardiopalmo, episodi di tachicardia, etc), hanno un ecg di base normale, ma questo potrebbe non escludere la sindrome, dal momento che la nonna paterna ha una sindrome di Brugada…
- **Premessa 2:** Nella maggioranza dei casi la diagnosi è evidente all'ecg di base (nel nostro caso è normale in tutti e 3), in qualche caso (pochissimi) abbiamo bisogno di smascherare l'alterazione ecgrafica con un test da stimolo con farmaci bloccanti i canali del sodio (ajmalina o flecainide) x via endovenosa. Vi sembra opportuno farla??? Qui noi non sappiamo neanche se il padre ha una sindrome di Brugada documentata… Non sarebbe forse utile indagare in questa direzione e appurare se vi sono parenti stretti, morti di morte improvvisa in giovane età??? **Non un rigo di anamnesi…**

- **Premessa 3:** la morte improvvisa è un evento drammatico a tutte le età, certamente lo è ancora di più nei bambini. Tutti vorremmo evitarla, ovviamente!!! La morte improvvisa ha una incidenza che varia, a seconda delle casistiche, dall'1.3 al 4 x 100.000 abitanti. Nei bambini (1-13 anni) le cause cardiache (non solo Brugada!) di morte improvvisa rappresentano il 19%. La sindrome di Brugada rappresenta il 4% di tutte le cause di morte improvvisa. La prevalenza/incidenza della sindrome di Brugada nei bambini è dello 0.0098%, molto più bassa della popolazione adulta (almeno 40 volte!!!), questo perché nella maggioranza dei casi la sindrome si manifesterebbe dopo l'adolescenza, per ragioni complesse che qui non mi sembra opportuno spiegare. **Morire per Brugada per un bambino è un evento veramente eccezionale.**
- **Premessa 4:** potreste osservare, ma in fondo fare un test di provocazione alla flecainide che cosa ci costa??? Entrare in questa ottica è la strada più pericolosa che noi pediatri possiamo intraprendere: questo test provocativo (**da eseguire soltanto se il padre ha una sindrome di Brugada, ecgraficamente e geneticamente documentata!**), se smaschera la brugada può consentire una stratificazione del rischio e quindi la scelta di un appropriato management, ma se è negativo lascia sempre un grado di incertezza, cioè **non è possibile escludere al 100 % che il bambino non sia affetto, questo perché c'è una penetranza al test che è età dipendente.** Così il test negativo a 6 anni può diventare positivo a 14 anni. Che facciamo ripetiamo ogni anno un test alla flecainide???
- **Conclusioni: purtroppo in questa vicenda hanno sbagliato tutti (mi duole dirlo!). Storia partita male e finita, purtroppo, anche peggio…**

Caso Clinico 23/11/14

Two is better than one???

Not always…

- Antonio, 14 aa, pratica **attività sportiva agonistica** (calcio) da 3 anni.
- ANAMNESI familiare negativa per: cardiomiopatie, aritmie su base genetica e morte improvvisa.
- ANAMNESI personale negativa: non sincope; normale tolleranza allo sforzo, mai nessun disturbo durante o dopo esercizio fisico anche massimale
- P.A. 100/60 mmHg

Visita Medico Sportiva

Nel corso dell'ultima visita medico-sportiva

- **All'ECG: riscontro di blocco di branca destro incompleto**

Vengono Richiesti approfondimenti diagnostici di II livello

- **Ecocardiogramma, Holter ECG, prova da sforzo**

RITARDI DELL'ATTIVAZIONE VENTRICOLARE

I ritardi destri a QRS stretto <0,12 sec (Blocco Incompleto di Branca Destro o BIBD) in un cuore normale non controindicano l'attività sportiva.

I ritardi destri a QRS largo >0,12 sec (Blocco completo di Branca Destro o BBD), i ritardi sinistri (Blocco di Branca Sinistra o BBS, Emiblocco Anteriore Sinistro o EAS, Emiblocco posteriore sinistro o EPS , e il BBD associato a EAS o EPS) richiedono accertamenti di II livello (ECO, TE, Test di Holter). Ulteriori accertamenti (RMN, TAC coronaria ecc.) vanno decisi caso per caso.

ECG Holter

Interpretazione

RItmo sinusale a f.c. media di 61 bpm, f.c. max 142 bpm f.c. min 38 bpm (nelle ore notturne).
Conduzione AV intermittente come da via accessoria alternata a conduzione nodale. Nei limiti la conduzione IV.
4 ectopie ventricolari isolate.
Non pause critiche.
Non turbe della ripolarizzazione suggestive di ischemia in atto.

Ecocardiogramma

Nei limiti della norma

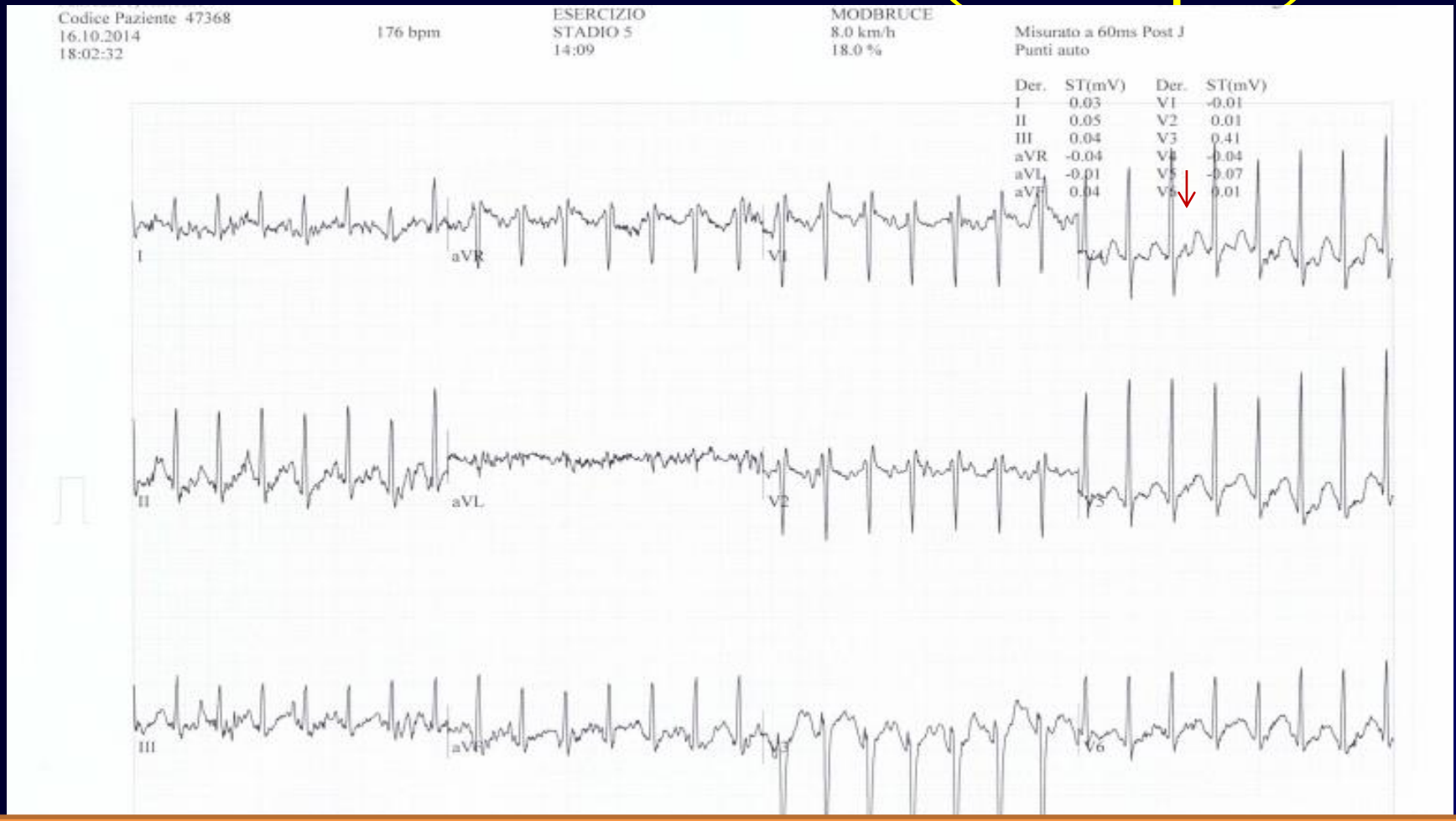
MA

…Viene richiesto test ergometrico

Test Ergometrico

Sommario: ECG a riposo: PR ai limiti, BBdx incompleto, QRS con atteggiamento delta, onda T invertita.

Test Ergometrico
Acme dello sforzo (176 bpm)



Si osserva allungamento improvviso del tratto PR come da presenza di doppia via nodale

Codice Paziente 47368
16.10.2014
18:03:22

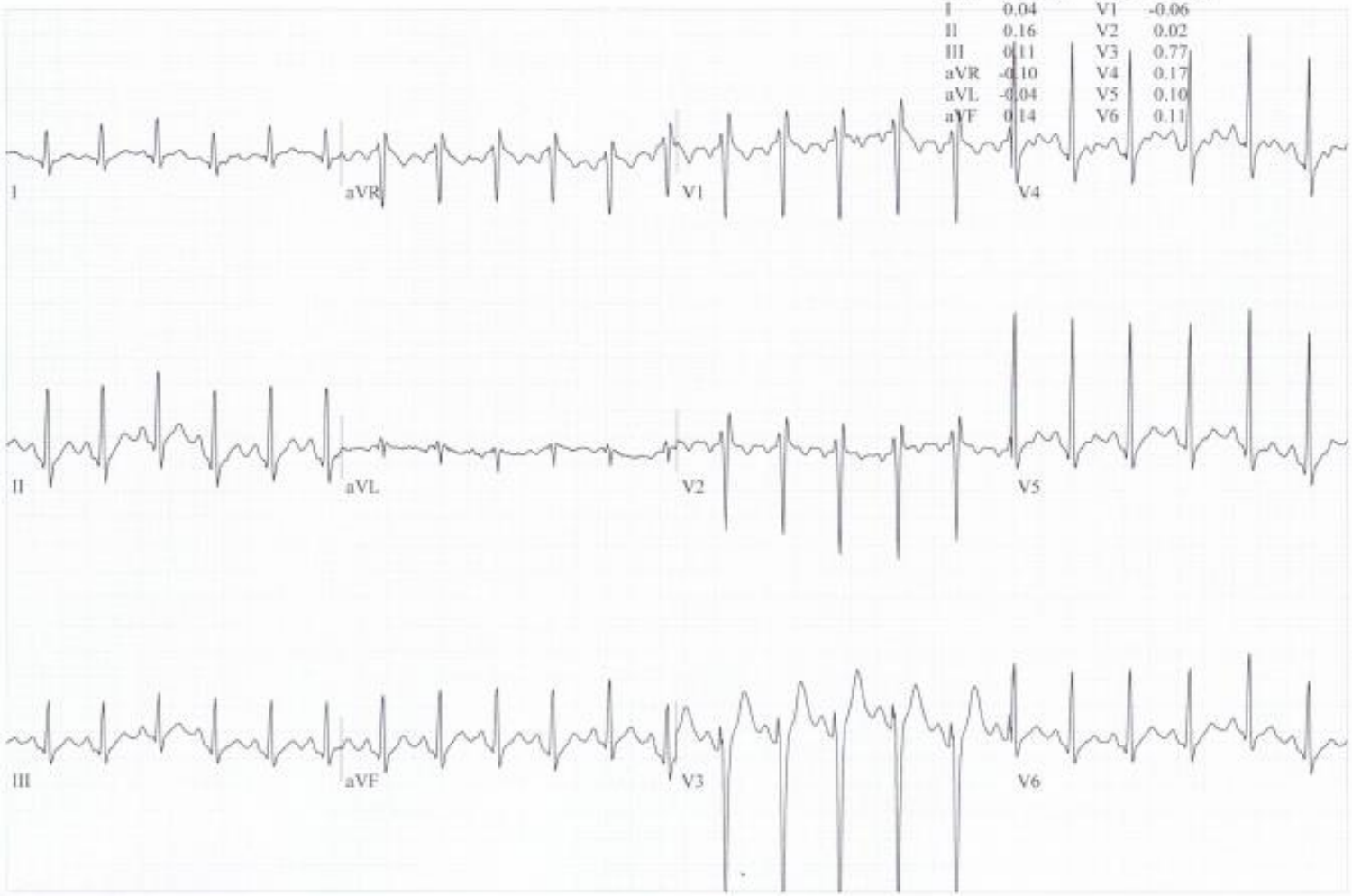
144 bpm
150/85 mmHg

RECUPERO
#1
00:50

MODBRUCE
2.4 km/h
0.0 %

Misurato a 60ms Post J
Punti auto

Der.	ST(mV)	Der.	ST(mV)
I	0.04	V1	-0.06
II	0.16	V2	0.02
III	0.11	V3	0.77
aVR	-0.10	V4	0.17
aVL	-0.04	V5	0.10
aVF	0.14	V6	0.11



Riassunto della prova da sforzo

Fase	Stadio	Durata Stadio	Velocità (km/h)	Pend. (%)	FC (bpm)	PS (mmHg)	Commenti
ESERCIZIO	STADIO 0	03:00	2.70	0.00	77	110/70	
	STADIO 1/2	00:10	2.70	5.00	78		
	STADIO 1	03:00	2.70	10.00	101	115/70	
	STADIO 2	00:44	4.00	12.00	113		
	STADIO 3	03:00	5.40	14.00	137	140/70	
	STADIO 4	03:00	6.70	16.00	162	165/85	
	STADIO 5	01:16	8.00	18.00	176		
RECUPERO		03:06	0.00	0.00	83	120/80	

Il paziente si è esercitato secondo il MODBRUCE per 14:09 min:sec, ottenendo un livello di lavoro di METS Max.: 17.10. La frequenza cardiaca a riposo inizialmente era di 64 bpm; è salita ad una frequenza cardiaca massima di 176 bpm, che rappresenta il 85 % della frequenza cardiaca massima prevista per l'età. La pressione sanguigna a riposo era di --/-- mmHg; è salita ad una pressione sanguigna massima di 165/85 mmHg. Il test di esercizio è stato arrestato a causa di FC obiettiva raggiunta.

Interpretazione

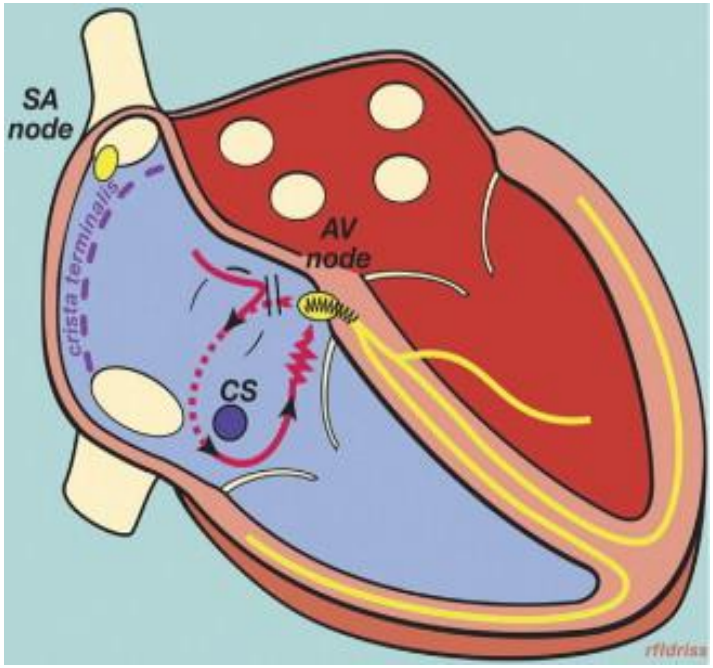
Sommario: ECG a riposo: PR ai limiti, BBdx incompleto, QRS con atteggiamento delta, onda T invertita.
Capacità funzionale: superiore alla media (>20%).
Variazione FC sotto sforzo: corrispondente all'età.

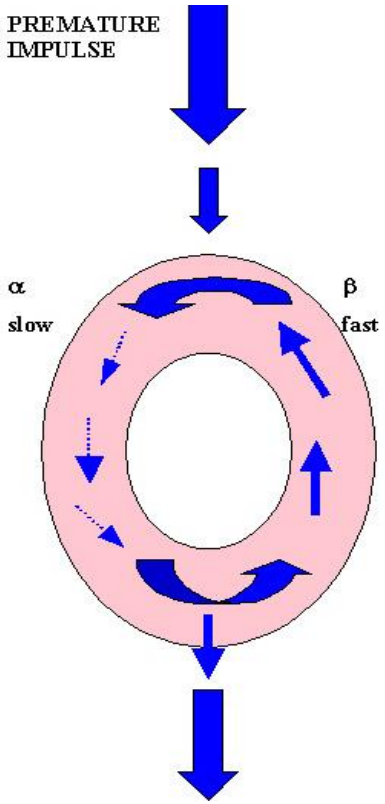
Conclusioni

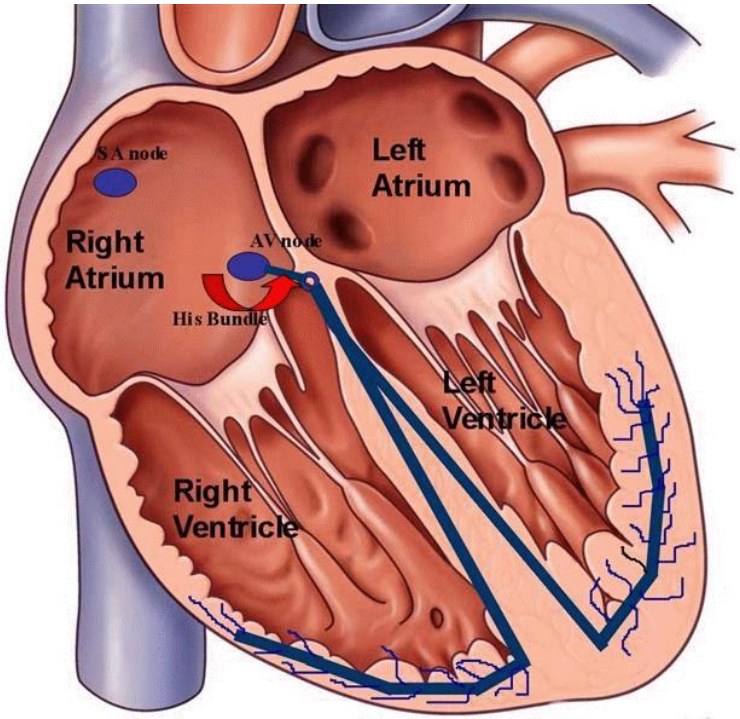
L'esame ha mostrato un ottima tolleranza all'esercizio fisico e un normale andamento dei valori pressori; all'acme dello sforzo si osserva allungamento del PR come da conduzione totalmente nodale e pseudonormalizzazione dell'onda T (in soggetto portatore di BBdx incompleto) in assenza di sintomi. Non sono state osservate aritmie. Normale la fase di recupero.
Assenza di fattori di rischio cardiovascolari.

Cosa è successo???

Slow-fast or "typical" form of atrioventricular (AV) nodal reentry tachycardia. Atrioventricular conduction encounters a block in the normal fast pathway fibers superior to the compact AV node. The wave front proceeds towards the atrial isthmus, between the coronary sinus (CS) and tricuspid valve, and encounters slowing through the "slow pathway" fibers of the AV node. Exiting the isthmus, conduction is now able to reenter the fast pathway fibers, located anteriorly and superiorly, and perpetuate a reentrant circuit; simultaneously, conduction proceeds inferiorly to the ventricles. Cryoablation of the inferior isthmus region will interrupt the circuit. (SA = sinoatrial.)







I colleghi della medicina sportiva di Catanzaro

- **non rilasciano il certificato per l'attività sportiva agonistica**
- **consigliano un approfondimento con studio elettrofisiologico**

Cocis 2009

RITARDI DELL'ATTIVAZIONE VENTRICOLARE

L'idoneità può essere concessa:
— in assenza di cardiopatia e di sintomi;
— nel BBD, l'EAS ed EPS isolati;
— nel BBS, nel BBD+EAS e nel BBD+EPS per le discipline ad impegno cardiovascolare minimo;
— nel BBS, nel BBD+EAS e nel BBD+EPS l 'idoneità per le discipline ad elevato impegno va decisa individualmente.

L'idoneità va negata:
— in presenza di sintomi (es. sincope) correlabili con bradicardia;
— nel BBS, BBD+EAS, BBD+EPS negli sport a rischio intrinseco;
— in presenza di cardiopatia a rischio di aritmie maligne.
In presenza di cardiopatia non ad alto rischio di aritmie maligne e di morte improvvisa i criteri di idoneità sono quelli discussi per le singole cardiopatie.

BAV DI QUALSIASI GRADO ASSOCIATI A RITARDO DELL'ATTIVAZIONE VENTRICOLARE DI QUALSIASI TIPO

La presenza di questi disturbi della conduzione, soprattutto se associati a sintomi correlabili con la bradicardia, impone una serie di accertamenti di III livello e in particolare uno SEE.

Proviamo a fare qualche considerazione insieme?

Cara Bruna,

Antonio era nella sua pace, giocava a pallone e si divertiva tanto senza problemi, ma siamo intervenuti noi medici… Ebbene si tratta di un caso emblematico, di un bambino che, pur stando benissimo, ha già eseguito una miriade di esami e non ha finito! In breve:

al test ergometrico, all'acme dello sforzo, (difficilmente ripetibile per uno che fa calcio), Antonio ha palesata la presenza di una doppia via nodale. Cosa significa in soldoni???

L'impulso elettrico che nasce dal nodo del seno, dopo avere attivato gli atri, viene condotto ai ventricoli passando attraverso una struttura, nodo atrio ventricolare (NAV), che ha lo scopo di rallentare la diffusione dello stimolo elettrico, producendo un ritardo fisiologico nella conduzione (ritardo salvifico in alcune patologie aritmiche), identificato, all'ecg di superficie, dal tratta PR. Nel caso di Antonio a **livello del nodo AV sono presenti 2 vie di conduzione** (una più veloce e l'altra più lenta), che, in rare condizioni, potrebbero innescare una **tachicardia sopraventricolare da rientro** (le due vie formerebbero una specie di circuito).

Antonio pur facendo attività agonistica da 3 anni, non ha mai avuto né aritmie nè altra sintomatologia. È quindi molto verosimile pensare che questa aritmia non si inneschi mai, (**al di là del fatto che cmq non sarebbe minacciosa x la vita**).

Lui è stato sempre asintomatico, anche all'acme dello sforzo (176 di FC).

Purtroppo le linee guida del Cocis, prevedono che nel sospetto di una doppia via nodale, anche se asintomatica, venga eseguito uno studio EF… Cosa vuoi che ti dica, cara Bruna, **nessun medico sportivo gli concederà l'attività agonistica se prima non fa uno studio elettrofisiologico…**

Prof. Francesco De Luca

U.O. Cardiologia Pediatrica

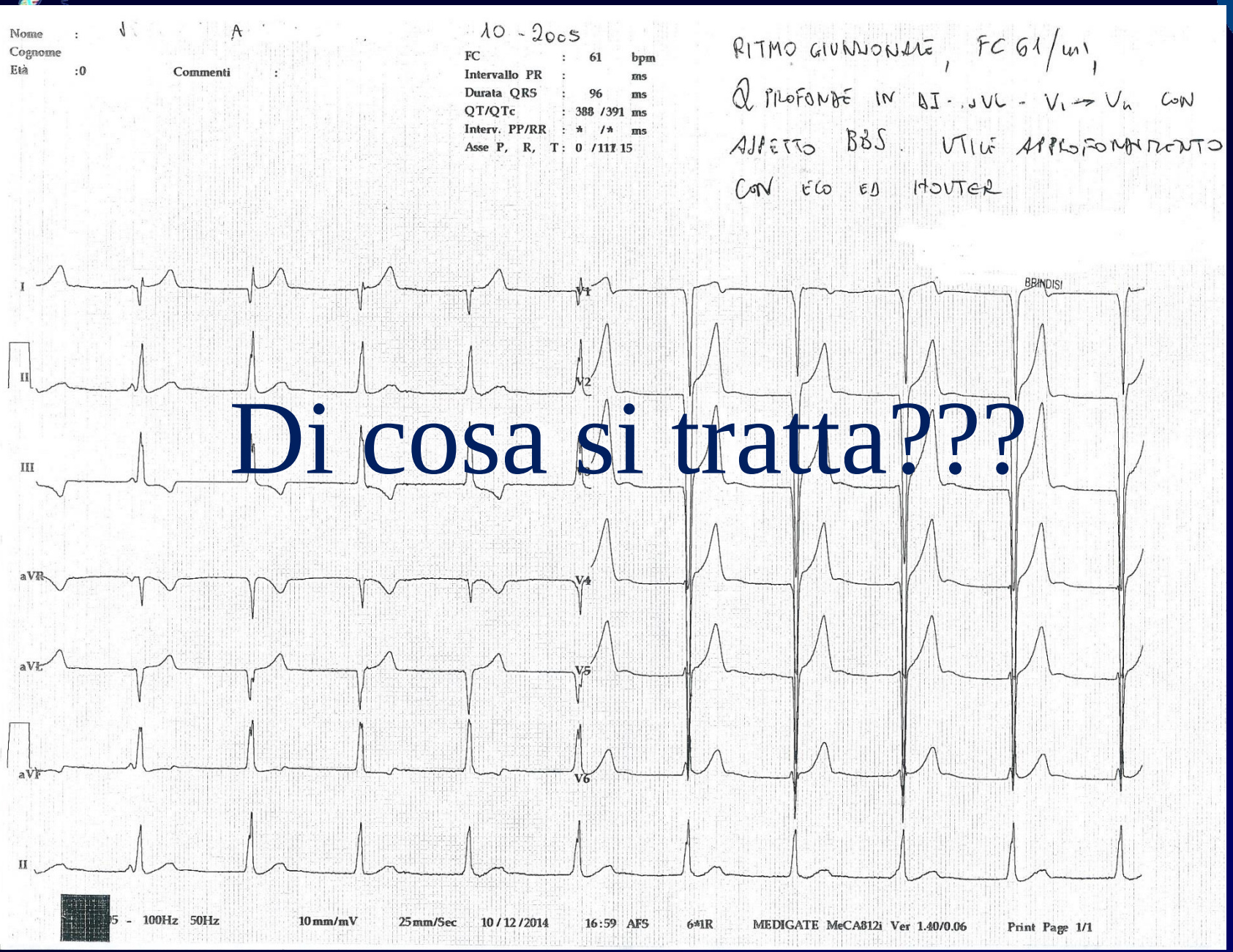
Osp. Santo Bambino CATANIA

www.cardiologiapediatricact.com

Caso clinico

- V.A. 10 anni
- Anamesi familiare
  - Negativa per cardiopatie congenite, aritmie su base genetica, morte improvvisa e cardiomiopatie
- Anamesi personale
  - Negativa, sempre stato bene, nessun problema degno di nota riferito, pratica regolare attività fisica, normale tolleranza allo sforzo

- Alla visita medico sportiva lo specialista chiama il pediatra di famiglia dicendo che:
- «*il bambino merita un approfondimento serio, cominciando con un eco e un holter perché vede una probabile sofferenza ischemica*»
- *pone il sospetto di «coronaria anomala?»*



Di cosa si tratta???

Tipo di Ritmo: Sono presenti onde P?

No

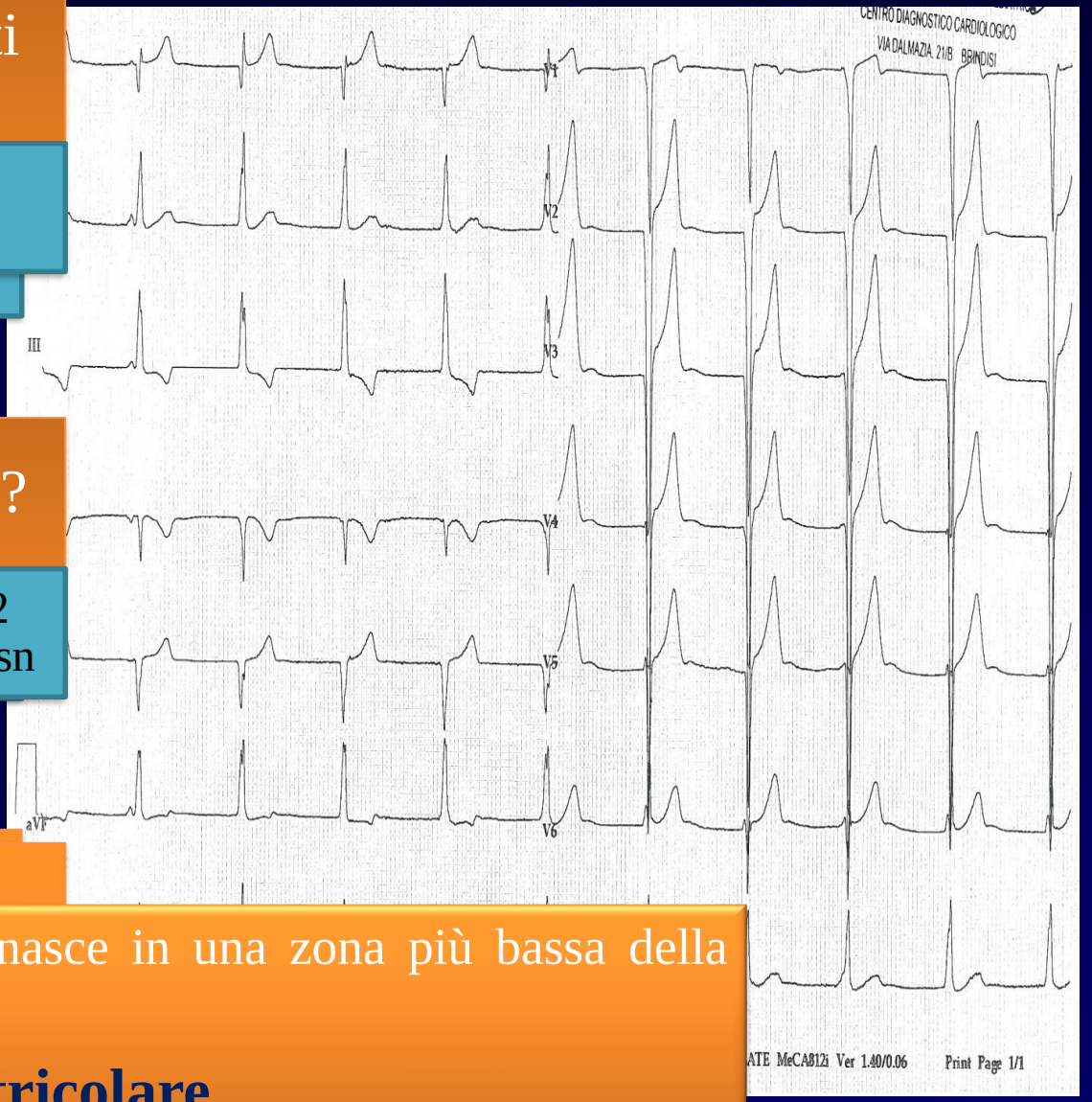
Onda P solo nel I complesso e non conduce

I complessi QRS sono stretti?

Sì

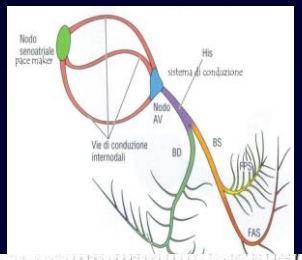
complessi QRS < 0.12 sec con morfologia BBsn

È presente un ritmo



Si tratta quindi di un Ritmo che nasce in una zona più bassa della giunzione atrioventricolare:

Ritmo di Scappamento Ventricolare



Ritmo Scapp. Ventricolare

Forma automatica che emerge quando la sua frequenza di scarica supera quella del nodo del seno

Può avere origine in una delle branche

- Branca sinistra il QRS assume morfologia BBdx
- Branca destra il QRS assume morfologia BBsn

Origine in uno dei fascicoli

- Fascicolo sinistro il QRS assume morfologia BBdx+EPS
- Fascicolo destro Il QRS assume morfologia BBdx+EAS

Ritmo di scappamento ventricolare

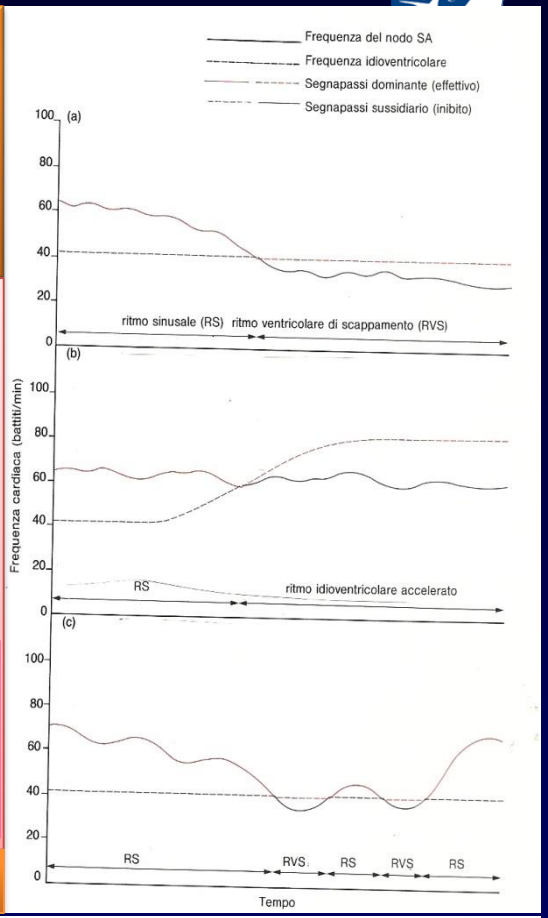
Il segnapassi idioventricolare è normalmente inibito dal nodo SA a maggiore frequenza

Quando la frequenza di scarica del NSA scende al di sotto di quella idioventricolare, quest'ultimo può dare origine ad un singolo battito di scappamento o a un ritmo di scappamento

Questo ritmo è spesso transitorio e recidivante perché la frequenza del NSA può mostrare delle fluttuazioni

Se la frequenza idioventricolare aumenta fino a superare quella del nodo SA il segnapassi può diventare dominante e dare inizio a un ritmo accelerato.

Mai supera la frequenza di 100 bpm, mai evolve in forme rapide o in fibrillazione



MEDICINA DELLO SPORT

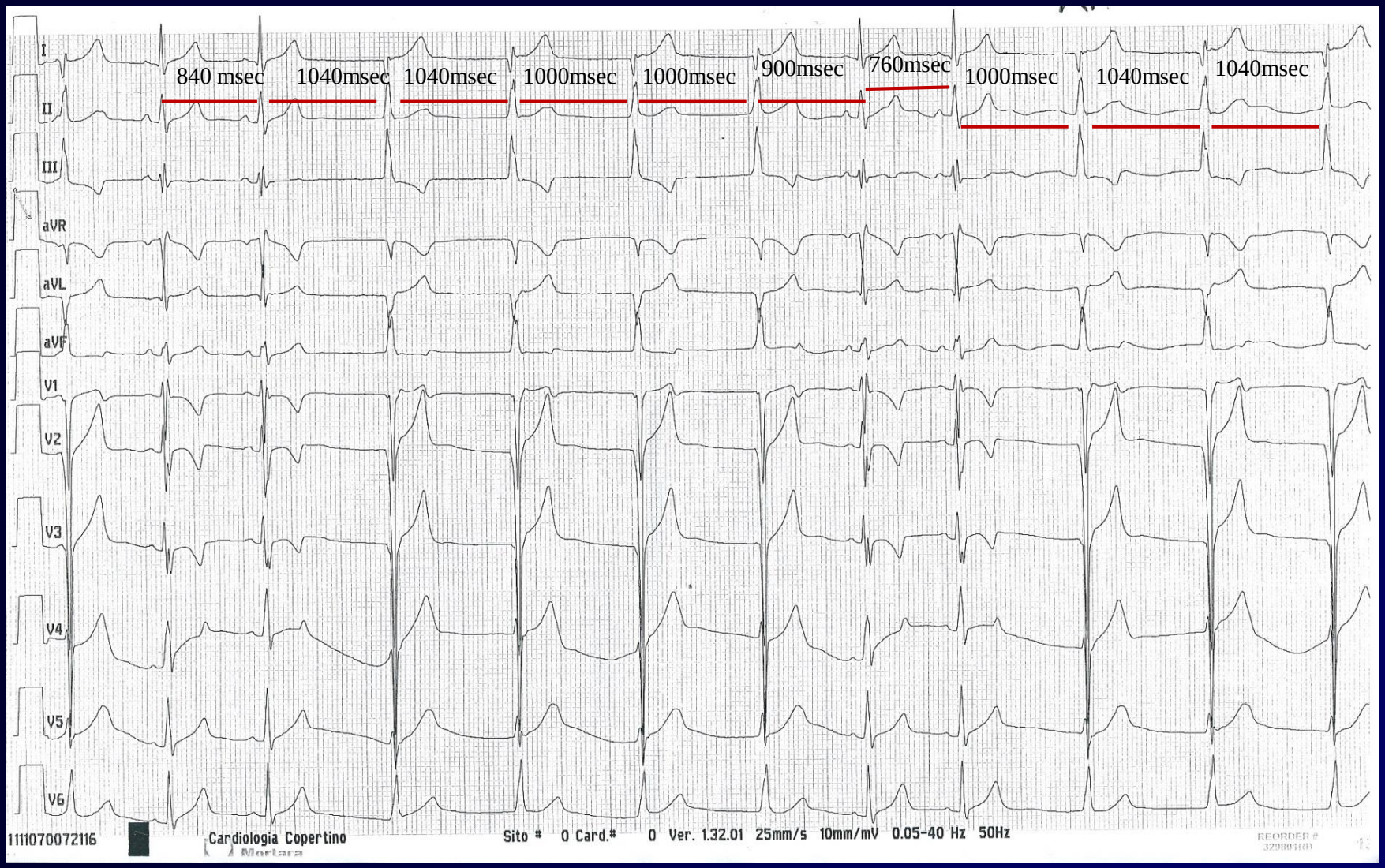
Rivista trimestrale della Federazione Medico-Sportiva Italiana.
Continuazione di: Studi di Medicina e Chirurgia dello Sport, Medicina Sportiva

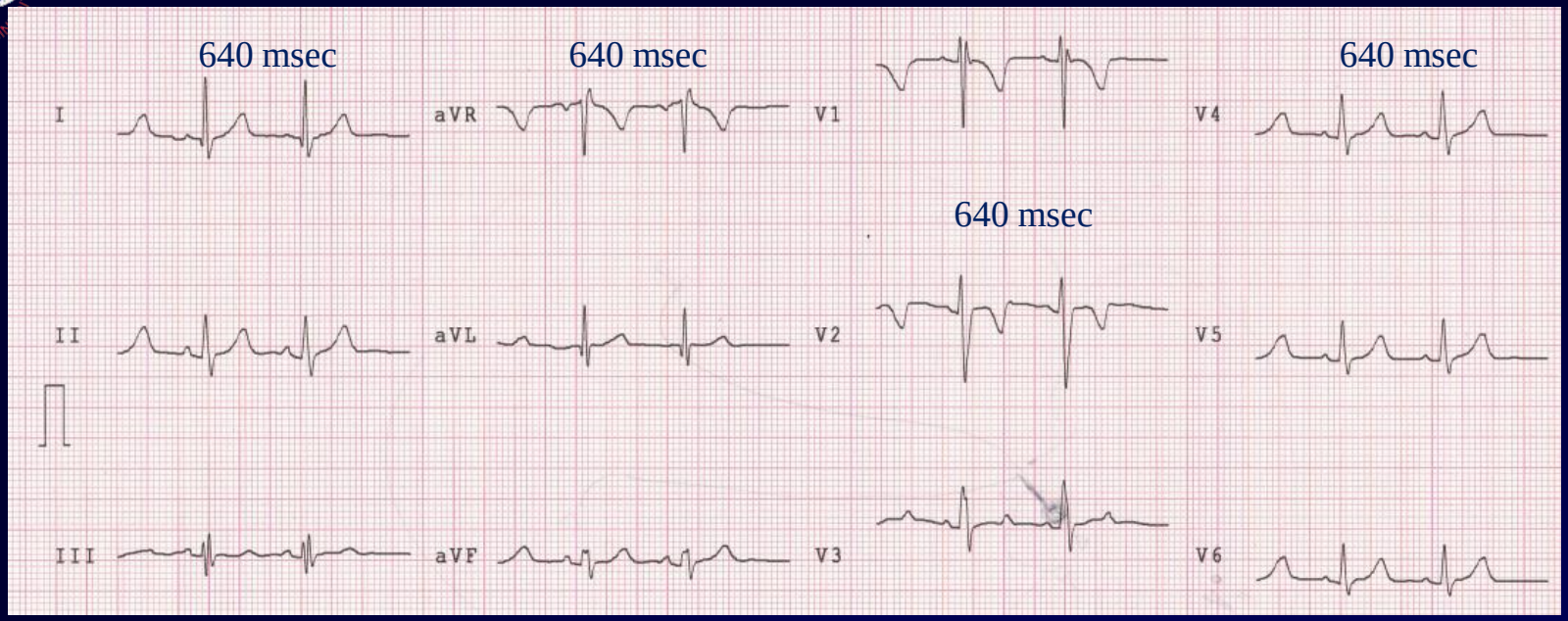
PROTOCOLLI CARDIOLOGICI PER IL GIUDIZIO DI IDONEITÀ ALLO SPORT AGONISTICO 2009

TACHICARDIA VENTRICOLARE LENTA O RITMO IDIOVENTRICOLARE ACCELERATO (RIA)

Il RIA per definizione ha una frequenza <100 bpm. Il RIA , specie se correlato con periodi di bradicardia sinusale, generalmente non rappresenta una controindicazione all'attività sportiva in assenza di cardiopatia.

Dimostrazione




640 msec
640 msec
640 msec
640 msec
I
aVR
V1
V4
II
aVL
V2
V5
III
aVF
V3
V6

880
880
720
1080
1040
840
760
720
760
1080
1160
I

880
720
680
760
1080
1040
680
720
1080
680
680
I

La mia risposta al caso clinico

- Si tratta di un caso estremamente interessante di ritmo di scappamento ventricolare, a partenza dal ventricolo destro, bradicardia dipendente (ipertono vagale). Cosa vuol dire? Significa che quando la frequenza cardiaca si riduce, per effetto del vago, subentra un altro ritmo a provenienza dal ventricolo, ragione per la quale si modificano sia l'asse e la morfologia del QRS che il tratto ST. Se così fosse, sotto sforzo, con il fisiologico incremento della frequenza cardiaca, lui dovrebbe avere sempre un ritmo sinusale normale. Non credo all'ipotesi della coronaria anomala, né alla sofferenza ischemica. Se l'ecocardio è normale (diametrie e funzione), se l'holter e la prova da sforzo sono normali (come penso), il bambino non deve fare altro e può svolgere tutte le sue attività.
- Per rispondere alla tua domanda: **"può un bambino del genere essere totalmente asintomatico?"** la risposta è sì. Si tratta di una forma di aritmia benigna, anche se infrequente, e del tutto asintomatica.
- Penso addirittura che il suo ecg possa normalizzarsi entro 3/4 anni.

AZIENDA UNITA' SANITARIA LOCALE BR/1
U.O.C. UTIN NEONATOLOGIA
OSPEDALE A. PERRINO
BRINDISI
Servizio di Cardiologia Fetale e Pediatrica
Tel. 0831/537460 - Fax 0831/537840

PAZIENTE: [redacted]	**Data di nascita:** 08/10/2005
Reparto: Est.	**BSA (m^2):**
Indicazione all'esame: Wandering pacemaker – Q profonde in sede anterolaterale	

Obiettività cardiologica

Colorito roseo, eupnoico.Toni cardiaci ritmici, pause libere, polsi arteriosi normoisosfigmici. MV normotrasmesso su tutto l'ambito. Organi ipocondriaci nei limiti

ECG

Ritmo sinusale, FC 69/m'. Segnapassi sinusale migrante. BBDx incompleto.

ECOCARDIOGRAFIA COLOR DOPPLER

Parametri M-mode

		Range
DTDVS (mm)		24 – 42
DTSVS (mm)		12 – 31
SIVd (mm)		5 – 7
PPVSd (mm)		5 – 7
VTD (ml/m^2)		35-75
VTS (ml/m^2)		12-30
Massa (g/m^2)		45-102
FS (%)		28 – 44
FE (%)		56 - 78
Atrio sx (mm)		18 – 28
Aorta (mm)		14 – 22
DTDVD (mm)		4 – 18

Descrizione

Situs solitus, levocardia.
Normale concordanza AV e VA.
Normali dimensioni e cinesi biventricolare.
Apparati valvolari normali per morfologia e flussi.
Arco aortico di calibro regolare.
Origine coronarica ben visualizzate, normale decorso prossimale e flusso anterogrado

CONCLUSIONI

Cuore nei limiti. Non controindicazioni all'attività sportiva

Data 15/12/2014

[redacted]

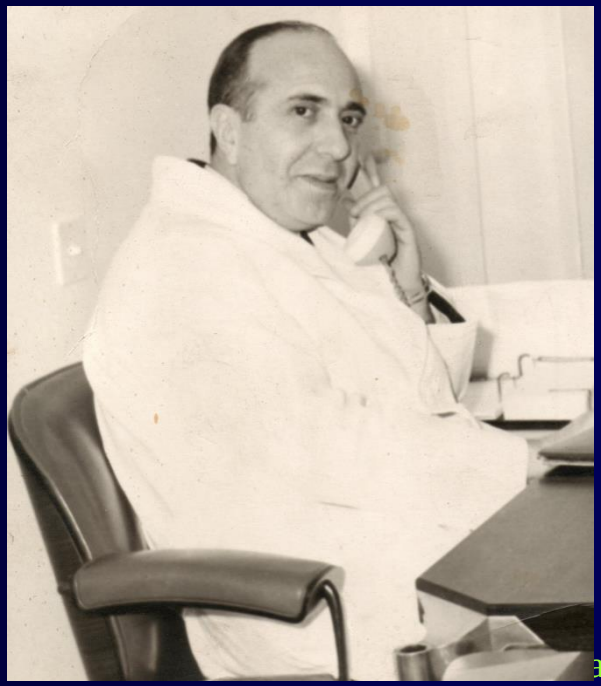
Cosa ci insegnano questi casi???

La collaborazione tra Cardiologo Pediatra, Neonatologo e Pediatra di libera scelta è essenziale per il raggiungimento dei migliori risultati, nell'interesse di tutti!

www.cardiologiapediatricact.com

F. De Luca

formazione: gioco di squadra o il solito gioco…



Grazie per l'attenzione!!!