

## SESSIONE 12

## Aritmie in età pediatrica

## COS12.1

**Ischemia-related Brugada ECG degenerating in ventricular fibrillation: different disease, similar pathway**

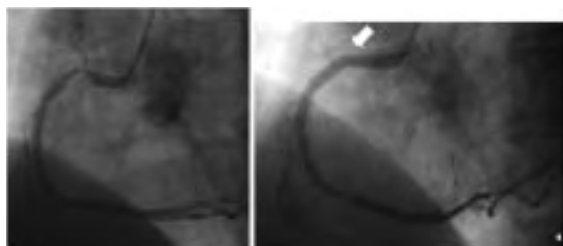
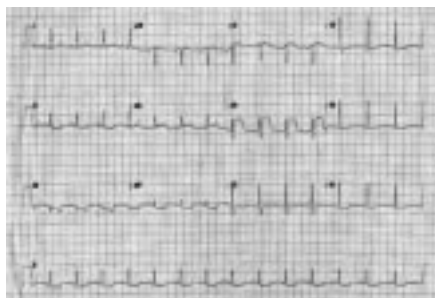
V. Carinci, S. Zagnoni, G. Nobile, G. Di Pasquale  
UOS di Aritmologia, UOC di Cardiologia, Maggiore Hospital, Bologna

The Brugada syndrome has been described as a primary electrical disorder involving aborted sudden cardiac death in patients without structural disease. The Brugada electrocardiogram (ECG) is characterized by ST-segment elevation in the right precordial leads and its presence is related to the increased arrhythmic risk.

The Brugada ECG can be observed in a wide range of conditions and it is well known that the differential diagnosis can be difficult. Right ventricular outflow tract (RVOT), supplied from the conus branch (CB) of the right coronary artery, is considered the anatomic substrate of Brugada syndrome.

We present a case of Brugada type ECG provoked by ischemia exclusively in the territory of the CB of the right coronary artery, immediately degenerating in ventricular fibrillation. The drug challenge test with a sodium channel blocker was negative.

**Conclusions.** The ischemia of RVOT should be considered among differential diagnoses in patients presenting with Brugada ECG pattern. Recently the Brugada type and the ischemic J point elevation have been grouped in the J wave syndromes. Whichever the mechanism, the Brugada ECG deserves a very high attention due to the increased arrhythmic risk.



## COS12.2

**Pacing su siti selettivi in cardiologia pediatrica: effetti sulla frazione di eiezione ventricolare sinistra**

F. Gabbarini, A. Corleto, R. Bordese, A. Agnoletti  
Divisione di Cardiologia Pediatrica, Ospedale Infantile Regina Margherita, Torino

**Background.** In letteratura sono disponibili pochi dati sulla stimolazione selettiva endocardica nella popolazione pediatrica. Attualmente è disponibile un elettrocattetero potenzialmente ideale per questo tipo di pacing.

**Scopo.** Al fine di valutare un possibile deterioramento della frazione di eiezione ventricolare sinistra (FEVS), abbiamo voluto valutare

prospettivamente gli effetti del pacing sul setto interventricolare medio (SIVM) sulla FEVS in una popolazione di bambini impiantati con il SelectSecure Lead System (SSLS) (Medtronic Inc., Minneapolis, MN, USA).

**Metodi.** Dal giugno 2006 all'aprile 2011 sono stati impiantati 54 elettrocatteteri (27 atriali, 27 ventricolari) in 27 pazienti (11 femmine) con BAV completo. Età media all'impianto 9 anni (range 2-17), peso medio kg 27 (range 12-58). In tutti i pazienti è stato impiantato un pacemaker bicamerale DDD. La FEVS è stata valutata ecocardiograficamente usando il metodo di Simpson pre-impianto e poi a 1, 3 e successivamente ogni 6 mesi dopo l'impianto.

**Risultati.** I pazienti sono stati seguiti per un periodo di 31 mesi (range 6-67). La durata media del QRS durante ritmo spontaneo e pacing del SIVM era  $96.8 \pm 21.5$  e  $100.48 \pm 18.1$  ms rispettivamente ( $p=0.26$ ). Il valore della FEVS al primo impianto e all'ultimo controllo era rispettivamente  $57.32 \pm 14.7$  e  $61.36 \pm 9.9\%$  ( $p=0.03$ ). In nessun bambino è stato riscontrato un deterioramento della contrazione del ventricolo sinistro. In 2 pazienti con scompenso cardiaco, le condizioni cliniche e la FEVS sono migliorate dopo pacing sul SIVM: in uno è stata sospesa ogni terapia farmacologica antiscompenso ed il bimbo è stato rimosso dalla lista di trapianto cardiaco, nell'altro si sono normalizzate le dimensioni cardiache.

**Conclusioni.** Il pacing sul SIVM può ristabilire un'attivazione elettrica ed una sincronizzazione cardiaca "fisiologica". Il SSLS è un sistema promettente per il pacing intracardiaco permanente nei bambini. Nella nostra casistica la funzione ventricolare sinistra è migliorata dopo pacing sul SIVM, soprattutto nei pazienti con disfunzione ventricolare severa. Sebbene i nostri risultati preliminari siano promettenti, sono necessari ulteriori studi per confermare l'effetto positivo di questa tecnica sulla funzione ventricolare sinistra.

## COS12.3

**Beta-talassemia major: correlazione tra dispersione dell'onda P e depositi miocardici di ferro valutati mediante RMN**

A. Rago, V. Russo, R. Chianese, V. Giordano, R. Barracano, D. Christodoulakis, M.G. Russo, R. Calabrò, G. Nigro  
Cattedra di Cardiologia, Seconda Università di Napoli

**Introduzione.** Nonostante precedenti studi in letteratura abbiano documentato una varietà di anomalie elettrocardiografiche nei pazienti talassemici, ancora poco si conosce circa la relazione tra beta-talassemia major e dispersione dell'onda P (PD), un indice elettrocardiografico che riflette la discontinua ed inomogenea propagazione degli impulsi sinusali e l'allungamento del tempo di conduzione intratriale. La PD è inoltre un predittore indipendente di insorgenza di fibrillazione atriale. Scopo del nostro studio è stato valutare la dispersione dell'onda P nei pazienti affetti da beta-talassemia major con conservata funzione sistolica e diastolica e correlare questo valore con i depositi di ferro miocardico, valutati mediante risonanza magnetica nucleare.

**Materiali e metodi.** Abbiamo analizzato la PD in una popolazione selezionata di 40 pazienti (33M; età  $37.48 \pm 10.21$ ) affetti da beta-talassemia major con conservata funzione sistolica e diastolica ed in un gruppo controllo di soggetti sani appaiati per sesso ed età. La PD è definita come la differenza tra la durata massima e minima dell'onda P, registrata mediante ECG standard a 12 derivazioni. Ciascun paziente talassemico del gruppo studio è stato sottoposto a risonanza magnetica cardiaca per la quantizzazione degli accumuli miocardici di ferro, mediante la sequenza T2\*.

**Risultati.** Il gruppo di pazienti talassemici presentava un aumento dei valori della PD ( $40.1 \pm 12.9$  vs  $24 \pm 7$  ms;  $p<0.004$ ) ed una riduzione dei valori del T2\* ( $29 \pm 15$  vs  $55 \pm 13$  ms;  $p=0.03$ ) statisticamente significativi rispetto al gruppo controllo. Vi era una correlazione negativa significativa tra i valori di PD e di T2\* ( $r=-0.8$ ,  $p=0.0009$ ).

**Conclusioni.** Nei pazienti affetti da beta-talassemia major con conservata funzione sistolica e diastolica si evidenzia un aumento dell'inomogeneità di propagazione degli impulsi sinusali e di

allungamento del tempo di conduzione intratriale, che predispone all'insorgenza di fibrillazione atriale, proporzionale al deposito di ferro miocardico.

#### COS12.4

##### **Crioablazione delle vie accessorie destre nei pazienti pediatrici: verifica dell'efficacia e della sicurezza dopo 10 anni di esperienza e follow-up in un singolo centro**

F. Drago, M.S. Russo, C. Di Mambro, M.S. Silveti, F.A. Saputo, A. Longoni, M. Prosperi

*UOC di Aritmologia, Dipartimento Medico-Chirurgico di Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Palidoro, Roma*

**Razionale.** La crioablazione è un trattamento efficace e sicuro per il trattamento delle tachicardie sopraventricolari (SVT) dovute a vie accessorie nei pazienti pediatrici. Lo scopo del presente lavoro è quello di riportare l'esperienza del nostro centro acquisita in dieci anni di pratica.

**Metodi e risultati.** 61 pazienti consecutivi (età media  $12 \pm 3$  anni, 59% maschi) sono stati sottoposti a crioablazione delle SVT dovute a vie accessorie destre e sono stati seguiti per un follow-up mediano di 9 mesi (25°-75° percentile: 1-24 mesi). I tempi di scopia sono stati analizzati in funzione del tempo, dividendo le procedure in due blocchi in base alla data della procedura mediana: tali tempi sono diminuiti da  $40 \pm 23$  s nel primo blocco a  $27 \pm 14$  s nel secondo blocco ( $p < 0.05$ ). Il successo procedurale in acuto è stato del 96%: 80% in pazienti con via accessoria occulta e 98% in quelli con via manifesta ( $p = 0.058$ ). Analizzando il successo in acuto in funzione del tempo, dividendo le procedure in 4 quartili in ordine temporale, non si ha alcuna variazione significativa. Il successo complessivo nel follow-up è stato del 73%: 18 pazienti hanno avuto recidive, 13 con via accessoria manifesta e 5 con via accessoria occulta ( $p = 0.665$ ). In generale, in 3 dei 18 pazienti (17%) la recidiva è stata rilevata in acuto, in 13 (72%) al primo mese ed in 2 (11%) al 6 mese di follow-up. Il successo della procedura, sia in acuto che nel follow-up, è risultato indipendente dall'età del paziente e dal numero di criobonus erogati. Non ci sono state complicanze permanenti correlate alla procedura.

**Conclusioni.** I nostri risultati a lungo termine mostrano che la crioablazione delle vie accessorie destre è efficace e sicura nei pazienti pediatrici. I tempi di scopia decrescono con l'esperienza.

#### COS12.5

##### **Utilità di una valutazione elettrofisiologica in pazienti affetti da distrofia miotonica di tipo 1**

G. De Ambroggi<sup>1</sup>, V. Sansone<sup>2</sup>, E. Brigonzi<sup>2</sup>, T. Infusino<sup>1</sup>, H. Ali<sup>1</sup>, S. Foresti<sup>1</sup>, M. Pittalis<sup>1</sup>, A. Sorgente<sup>1</sup>, P. Lupoi<sup>1</sup>, G. Meola<sup>2</sup>, R. Cappato<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Aritmologia Clinica ed Elettrofisiologia, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, <sup>2</sup>Neurologia, Università di Milano, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese

**Background.** I pazienti (pz) affetti da distrofia miotonica tipo I (DM1) frequentemente presentano alterazioni del sistema di eccitocoduzione cardiaca anche in assenza di anomalie strutturali delle cavità cardiache. In questi pazienti è stato riportato un maggior rischio di morte cardiaca improvvisa (MCI) sia ad eziologia bradi che tachiaritmica. È stato anche rilevato che la vulnerabilità atriale alle tachiaritmie sopraventricolari è un fattore predittivo indipendente per MCI.

**Scopo.** Valutare con studio elettrofisiologico (SEF), in associazione allo studio del sistema di conduzione, la vulnerabilità atriale e ventricolare alle tachiaritmie, in una popolazione selezionata di pazienti con DM1.

**Metodo.** In 82 pz adulti affetti da DM1 (geneticamente dimostrata), seguiti dal Dipartimento di Neurologia del nostro Istituto, è stata eseguita una valutazione cardiologica clinica e strumentale non invasiva (ECG, Holter-24 ore, Ecocardiogramma). Veniva posta indicazione a SEF in base alla presenza di almeno

uno dei seguenti criteri: episodi sincopali, ricorrenti episodi di cardiopalmo, familiarità per MCI, intervallo PR  $> 280$  ms, blocchi trifascicolari, BAV di II grado, pause  $> 3$  sec, aritmie sopraventricolari (SV) sostenute/non sostenute o ventricolari (V) non sostenute. Sulla base di tali criteri 13 pz (7 donne, età media  $48 \pm 9$  anni) sono stati sottoposti a SEF durante il quale sono state valutate: funzione del nodo seno-atriale, funzione e conduzione del nodo AV, inducibilità atriale e ventricolare.

**Risultati.** In 2 pz con blocco trifascicolare (BBS + BAV di I grado, con intervallo HV  $> 80$  ms) è stata indotta riproducibilmente TV/FV. L'inducibilità di aritmie sopraventricolari sostenute è stata riscontrata in 6 pz (intervallo HV medio  $63 \pm 18$  ms). In 4 di questi pazienti è stato indotto flutter atriale tipico confermato dalle manovre di entrainment. Sulla base dei dati raccolti durante SEF: 3 pz sono stati sottoposti a impianto di ICD (1 sulla base di criteri clinici); altri 3 pz sono stati sottoposti a impianto di PM; 3 pz sono stati sottoposti ad ablazione transcateretere con radiofrequenza a livello dell'istmo cavo-tricuspidale.

**Conclusioni.** Nei pz con DM1 ed alterazioni del sistema di eccitocoduzione cardiaca, il SEF si è dimostrato utile nell'evidenziare la vulnerabilità aritmica V e SV, considerata fattore di rischio per MCI, e nel guidare la corretta gestione clinico-terapeutica. Nel nostro studio un maggior grado di disfunzione della conduzione sottostanza è associato all'inducibilità di tachiaritmie SV e di VT/VF al SEF.

#### COS12.6

##### **Eterogeneità della ripolarizzazione ventricolare in neonati affetti da coartazione aortica severa**

G. Nigro, V. Russo, A. Rago, R. Chianese, N. Della Cioppa, A. Matteredo, R. Barracano, D. Christodoulakis, M.G. Russo, R. Calabrò

*Cattedra di Cardiologia, Seconda Università di Napoli*

**Introduzione.** La morte cardiaca improvvisa è un evento possibile in neonati di età inferiore ad un anno affetti da coartazione aortica severa, prima dell'intervento di correzione chirurgica. Studi sperimentali hanno evidenziato modifiche del substrato elettrofisiologico in presenza di sovraccarico pressorio ventricolare. Scopo del nostro studio è stato valutare l'effetto della coartazione aortica severa sull'eterogeneità della ripolarizzazione ventricolare, stimata mediante la misurazione della dispersione dell'intervallo QT e dell'intervallo JT (JTD) in neonati non affetti da altre malformazioni cardiache.

**Materiali e metodi.** La popolazione studio era formata da 30 neonati (età  $75 \pm 30$  giorni; 17M) affetti da coartazione aortica severa isolata, con normali dimensioni e spessori parietali del ventricolo sinistro e da 30 neonati sani, appaiati per sesso e per età. A ciascun paziente è stato effettuato un elettrocardiogramma a 12 derivazioni e sono state calcolati i seguenti parametri: frequenza cardiaca, durata del QRS, durata dell'intervallo massimo e minimo di QT e JT, dispersione del QT (QTD) e del JT (JTD).

**Risultati.** Il gruppo di studio presentava, rispetto al gruppo di controllo, valori significativamente maggiori di QT-D ( $109.7 \pm 43.4$  vs  $23 \pm 15$ ,  $p = 0.03$ ) e di JT-D ( $99.1 \pm 43.3$  vs  $65.8 \pm 24.1$ ,  $p = 0.04$ ). Una correlazione statisticamente significativa è stata riscontrata inoltre tra il picco di gradiente pressorio misurato al Doppler (PPG) e i valori di QT-D ( $r = 0.48$ ,  $p = 0.03$ ) e JT-D ( $r = 0.42$ ,  $p = 0.04$ ). Non sono state invece riscontrate nei due gruppi differenze significative di frequenza cardiaca, peso, altezza, età gestazionale e parametri ecocardiografici.

**Conclusioni.** Studiare gli effetti della coartazione aortica severa isolata nei neonati senza ipertrofia del ventricolo sinistro offre l'opportunità clinica unica di escludere possibili influenze di comorbidità nella valutazione elettrocardiografica dell'eterogeneità di ripolarizzazione ventricolare. Il nostro studio ha evidenziato nei neonati affetti da coartazione aortica severa un aumento degli indici elettrocardiografici di eterogeneità della ripolarizzazione ventricolare, suggerendo l'ipotesi che il sovraccarico pressorio influenzi di per sé la dispersione regionale della ripolarizzazione ventricolare.