

Bradiaritmie pediatriche e indicazione a impianto di pacemaker e ICD nel paziente pediatrico: partiamo da un caso clinico

Dott. Luigi Greco
Pediatra di famiglia
Bergamo

Sabato 15 ottobre 2022 – Ordine dei Medici della Provincia di Bergamo



Caso Clinico

- EN, femmina, nata il 15/09/2008 in abs giunge all'osservazione della propria pediatra per un controllo generale all'età di 4 anni e 4 mesi
- All'auscultazione cardiaca la Pediatra registra una **frequenza inferiore a 50 battiti al minuto** e consiglia una valutazione cardiologica pediatrica urgente
- **L'anamnesi familiare** è positiva per bradiaritmie con zio e nonna che hanno richiesto l'impianto di un pacemaker e uno zio materno con ICD per sindrome di Brugada
- **All'ECG Holter** venivano registrate pause notturne dell'attività cardiaca superiori a 6,5 sec.



Caso Clinico

- Durante il ricovero in cardiologia pediatrica (2013) veniva confermata la presenza di **numerose pause da arresto sinusale**
- **All'ecocardiogramma** si evidenziava la non compattazione della parete posterolaterale del ventricolo sn
- La diagnosi è di **grave disfunzione del nodo seno-atriale e ventricolo sn non compattato**
- Si decide di impiantare un **PM monocamerale** dopo aver evidenziato silenzio atriale alla valutazione elettrofisiologica
- Le indagini genetiche rilevano una **mutazione SCN5A**, analogo a quella dello zio materno affetto da S. di Brugada

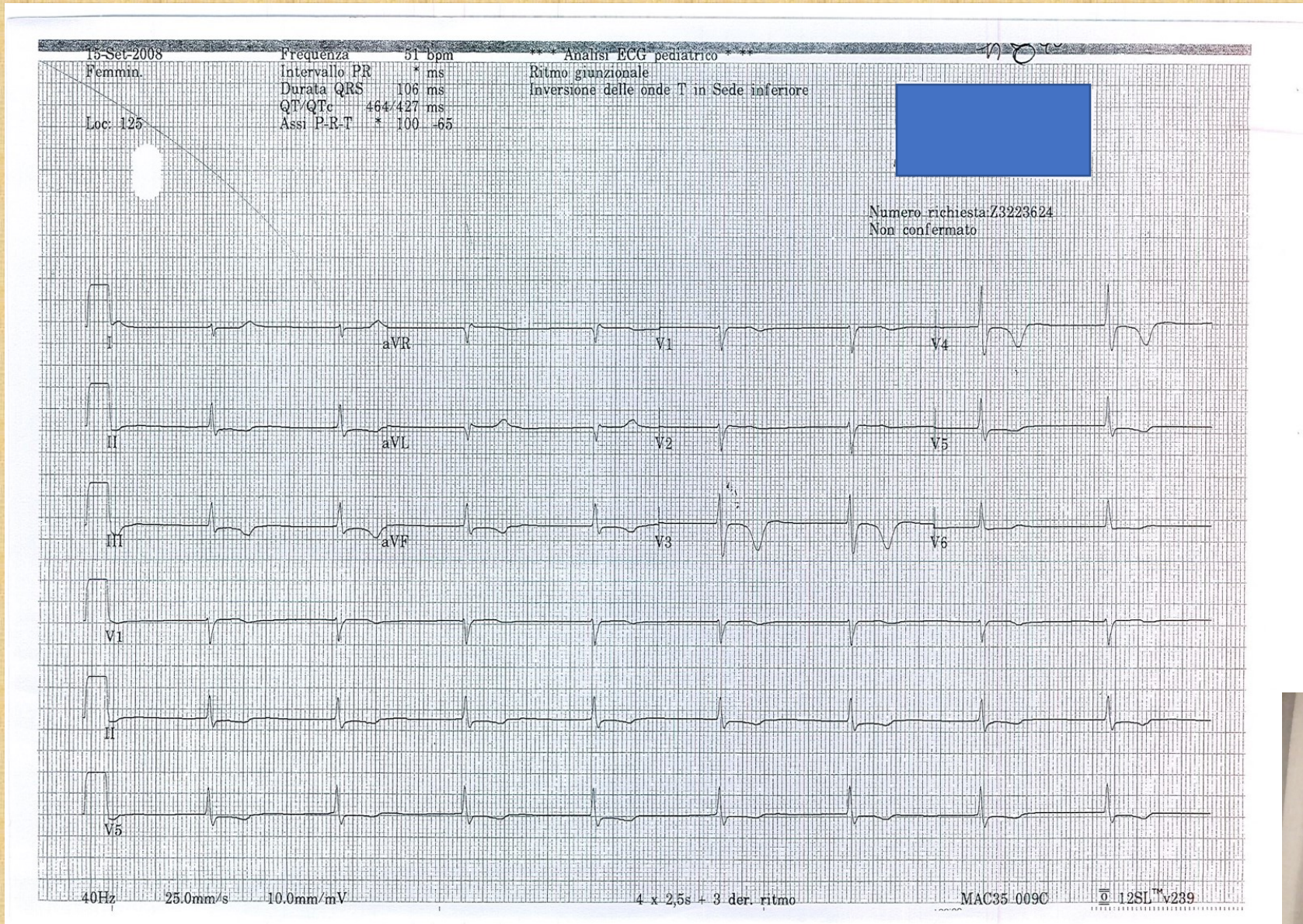


Caso Clinico

- Nel 2019 risulta infruttuoso il tentativo di upgrade del PM da mono a bicamerale per impossibilità a catturare attività atriale
- L'ecocardiogramma evidenzia una buona FE (60%) e la non compattazione della porzione infero-posteriore e apicale della parete libera del VS.
- Nei controlli successivi all'Holter si evidenzia un ritmo giunzionale basale di circa 51 b/min con frequenti interventi del PM durante il riposo notturno
- La ragazzina che, oggi ha 14 anni, sta bene e tollera bene lo sport fisico



ECG del 2019



IDENTIFICATIVO	ECOCARDIO	DATA ESAME	21 06 2021
NUMERO DI ACCESSO		MEDICO CURANTE	
DESCRIZIONE ESAME		DIAGNOSI AMMISSIONE	MALATTIA NODO DEL SENO E VS NON COMPATTATO
MEDICO ESECUTORE	DOTT. LUIGI GRECO	DATA REPORT	21 06 2021

CARDIOLOGIA

Velocità assoluta utilizzata

B-MODE

AORTA/ATRIO SINISTRO

DIAMETRO AORTICO	21.8	mm	AREA AORTA (d)	3.72	cm ²
DIAM SENO VALSALVA	25.0	mm	DIAMETRO AO ASC	25.0	mm
DIAMETRO AS	27.7	mm	ATRIO SIN/DIAM AO	1.28	

M-MODE

VENTRICOLO SINISTRO

SETTO IV-DIASTOLE	9.2	mm	DIAMETRO VS-DIASTOLE	55.1	mm
PARETE POST-DIAST	6.0	mm	SETTO IV-SISTOLE	15.6	mm
DIAMETRO VS-SISTOLE	35.3	mm	PARETE POST-SISTOLE	12.4	mm
FRAZIONE DI EIEZIONE	65	%	FRAZ ACCORC VS	36	%
ISPESMENTO SETTO	70	%	ISPESMENTO PP	108	%
MASSA VS	173	g			

OSSERVAZIONI

LEFT VENTRICLE

Buona contrattilità globale. Si conferma il rimodellamento sferico in sede apicale con aspetto non compattato del miocardio di quell'area.

LEFT ATRIUM + IAS

Normali dimensioni e funzionalità

AORTA

Valvola aortica con morfologia e funzione normale. Normale il decorso e le dimensioni dell'arco aortico.

MITRAL

Valvola mitrale ben funzionante e continente

PULMONARY

Normale funzionalità e comntinenza della valvola polmonare

TRICUSPID

Normale la cinetica valvolare. Da minima IT si apprezza una PaP normale

Conclusions

Normalmente impiantato a Dx l'elettrodo dell'elettrostimolatore VVI. Vena cava inferiore di dimensione normale e completamente collassabile. Esame sostanzialmente invariato dispetto ai precedenti

SIGNATURE

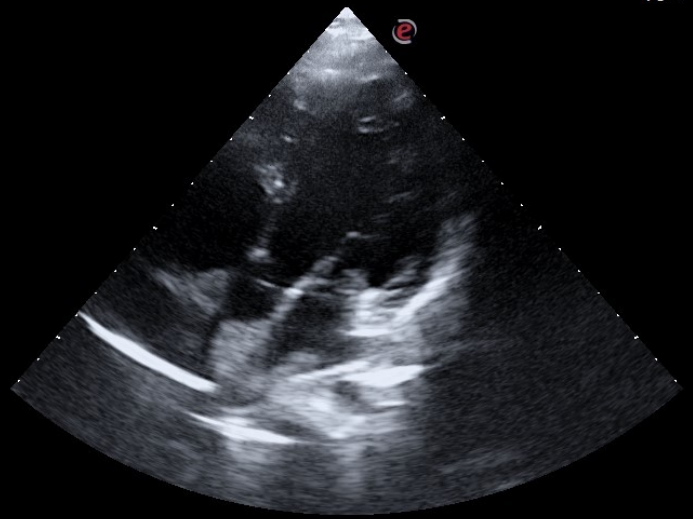
Dott. Luigi Greco



21 06 2021 11:23:16 AM
 P 80% MI 0.8
 FC --

GEN-M 174 mm
 G XV/M C3/-
 D PRC 8/1/2/9 PRS 1

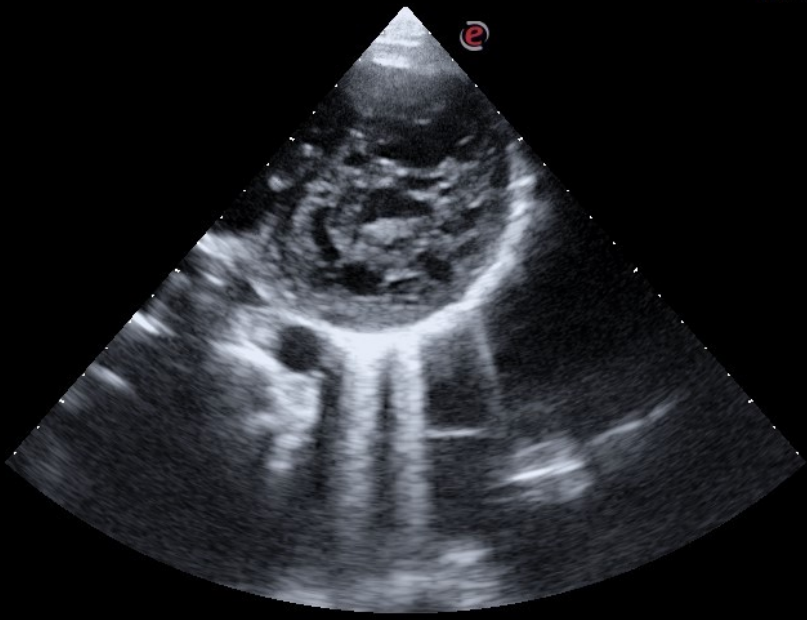
CARDIOLOGIA
 SP2430 CARDIACO



21 06 2021 11:23:59 AM
 P 80% MI 0.8
 FC --

GEN-M 174 mm
 G XV/M C3/-
 D PRC 8/1/2/9 PRS 1

CARDIOLOGIA
 SP2430 CARDIACO



Disfunzione sinusale

Bradicardie transitorie anche spiccate e prolungamento dell'intervallo QT corretto (≤ 470 msec) si possono 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 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$), 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 intraventricolare 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. 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 significativamente, ma in genere transitoriamente. A tale legame può talora seguire internalizzazione dei canali del calcio, la quale può portare ad apoptosi e morte cellulare in fibrosi e calcificazione del sistema di conduzione. Il blocco congenito su base auto-immunologica comporta un'elevata mortalità neonatale. Una compromissione della funzione ventricolare sinistra può essere osservata sia nei soggetti non trattati con pacing sia in quelli trattati.



Disturbi di conduzione

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 (trasmissione autosomica dominante)** 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 del ciclo-base



CONCLUSIONI

- Le bradiaritmie persistenti non sono frequenti in età pediatrica, tuttavia vanno indagate attentamente per trattare le cause cardiache o extracardiache cui sono secondarie
- L'anamnesi è fondamentale per diagnosticare tempestivamente le forme familiari (es. S. di Brugada o Lènegre) o quelle da cause materno-fetali (es. da interazione negativa da farmaci somministrati alla madre o il passaggio transplacentare di anticorpi anti-Ro o anti-La da madri con LES)
- Sarebbe molto utile la possibilità di interagire con l'aritmologo gestione coordinata dei piccoli pazienti

