



## QT lungo e....

### Francesco De Luca

U.O. Cardiologia Pediatrica Ospedale Santo Bambino, CATANIA

www.cardiologiapediatricact.com f.deluca@ao-ve.it European Heart Journal doi:10.1093/eurheartj/eht089



### Clinical update

# The long QT syndrome: a transatlantic clinical approach to diagnosis and therapy

Peter J. Schwartz 1,2,3,4,5\* and Michael J. Ackerman 6,7,8







## Caso Clinico del 29/09/14



Si dimette in data odierna il paziente con diagnosi:

### "ANOMALIE ELETTROCARDIOGRAFICHE COMPATIBILI CON SINDROME DEL QT LUNGO CONGENITO."

Il paziente, di 13 anni, riferisce buone condizioni di salute e di effettuare visite mediche per idoneità attività agonistica, nell'ultima delle quali (non reca documentazione), il medico ha consigliato di effettuare visita cardiologica di approfondimento per riscontro di QT lungo. In data 13/09/14, il paziente si è recato a visita Cardiologica, in cui ha effettuato ECG "R.S. a 85 bpm. Anomalie della ripolarizzazione caratterizzate da onde T notched e QT lungo (QTc 0,48). Si consigliano ulteriori approfondimenti diagnostici per sindrome del QT lungo. Nega sincopi. Per tale motivo, in data 29/09/2014, alle ore 9:00, il paziente si ricovera presso questa SC per competenza.

ALL'INGRESSO: Il paziente si è ricoverato presso questa SC asintomatico per angor, eupnoico. PA: 110/60 mmHg. EOC: toni cardiaci ritmici. EOT: MV presente su tutto l'ambito polmonare.

**ECG ALL'INGRESSO**: Ritmo sinusale a 67 bpm. Anomalie della ripolarizzazione ventricolare. QT lungo (0.44 sec).

ECG ALLA DIMISSIONE: Sostanzialmente invariato.

RX TORACE 2P: (29/09/14) Non evidenti addensati flogistici in fase attiva, né versamenti pleurici.

ECG DINAMICO DELLE 24 ORE SECONDO HOLTER: (29/09/14) ritmo sinusale con fasi prevalentemente notturne di aritmia sinusale e frequenze comprese tra 56 bpm alle ore 5.36 e 116 bpm alle ore 18.17. La frequenza cardiaca media è stata di 77 bpm. Tempo di conduzione A/V nella norma. Normale conduzione intraventricolare. QT lungo (QTc 60: 470 msec- QTc a 104: 520 msec.) Assenza di aritmia extrasistolica. Limitatamente alle derivazioni esplorate non si rilevano modificazioni del tratto ST-T rispetto all'ecg basale.

ECOCARDIOGRAMMA BIDIMENSIONALE DOPPLER: (29/09/14) Ventricolo sinistro: di normali dimensioni e spessori (SIV: 9 mm). Funzione sistolica globale e segmentaria conservata. Atrio sinistro: di normali dimensioni. Aorta: normali le dimensioni della radice aortica e del tratto tubulare dell'aorta ascendente; lembi valvolari normali. Normali le dimensioni della radice. Mitrale: lembi valvolari normali. Cavità destre: nella norma. Pericardio: assenza di versamento pericardico. Mitrale: rigurgito minimo. FE: 60%.







ECO-COLOR DOPPLER TRONCHI SOPRAORTICI: (29/09/14) Decorso regolare. Calibro regolare. Spessore medio-intimale (v.n. <= 0,9 mm): nella norma. Lesioni endoluminali:assenti Esplorazione!PW, Color, Power Doppler: Flusso ortodromico senza accelerazioni patologiche.

ECO-COLOR DOPPLER ARTI INFERIORI: (29/09/14) Decorso regolare. Calibro regolare. Lesioni endoluminali: assenti. Esplorazione PW, Color, Power Doppler: Assenza di accelerazioni focali patologiche.

TEST DA SFORZO AL TREADMILL: (30/09/2014) Test da sforzo interrotto per raggiunti limiti massimali. Buona capacità di esercizio. Non aritmie. Non modificazioni significative del tratto ST-T. Non angor. iNon dispnea. Regolare incremento cronotropo. Regolare profilo pressorio. Buon adattamento dell' intervallo durante incremento cronotropo.

ESAMI EMATOCHIMICI: FT4: max 5.62 pg/dl; per il resto, esami nei limiti della norma.

DURANTE LA DEGENZA: Il paziente è stato asintomatico. In data 30/09/14 è stato sottoposto a prelievo per test genetico per Sindrome del QT lungo.

ALLA DIMISSIONE: Paziente asintomatico. PA: 90/60 mmHg. Obiettività cardiologica: toni cardiaci ritmici. Obiettività polmonare: assenza di sostanziali reperti patologici.

Il Sign. FABIO nato a Trani il 20/07/2001 è stato sottoposto a valutazione clinica mediante i "Criteri per la diagnosi della sindrome del QT lungo" proposti da Schwartz e coll. ed esami strumentali per la valutazione della Sindrome del QT lungo.

In base alla valutazione clinica e strumentale (Schwartz score=4), corrispondente ad elevata probabilità per LQTS, ed in accordo con le linee guida HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement, si inizia terapia con

Pr.: INDERAL 40 mg cp S.: ½ cp ore 8 e ore 20; da dopodomani 1/2 cp ore 8-14-20;

Il nome commerciale è puramente indicativo. I farmaci possono essere sostituiti da confezioni generiche con composizione simile.

#### Si consiglia:

- Evitare farmaci che allungano l'intervallo QT (si allegano);
- Controllo degli elettroliti sierici in caso di diarrea, vomito e condizioni metaboliche o diete squilibrate che portano a perdita di peso;
- Terapia con β-bloccanti (Inderal a dosaggio pieno);
- Evitare gli stress fisici ed emotivi;
- Evitare gli stimoli uditivi improvvisi;

Tabella 2. Schwartz score aggiornato al 2011 <sup>22</sup> . Score diagnostico			
	Criterio	Valore	Punti
	Caratteristiche elettrocardiografiche <sup>1</sup>		
А	QTc <sup>2</sup>	≥480 ms 460-479 ms 450-459 ms (nei maschi)	3
В	QTc a 4 min di recupero al test ergometrico ≥480 ms		1
C	Torsioni di punta³	Presenti	2
D	Alternanza delle onde T	Presente	1
E	Notch delle onde T in almeno 3 derivazioni	Presenti	1
F	Bassa frequenza cardiaca per l'età <sup>4</sup>	Presenti	0.5
	Storia clinica		
Α	Sincope <sup>3</sup>	Da stress Non da stress	2
В	Sordità congenita	Presente	0.5
	Storia familiare		
А	Familiari con LQTS definita (SS ≥3.5) <sup>5</sup>	Almeno uno	1
В	Morte improvvisa inspiegabile in familiari stretti di età <30 anni <sup>5</sup>	Almeno uno	0.5

LQTS, sindrome del QT lungo; SS, Schwartz score.

in assenza di farmaci o patologie note per modificare gli aspetti elettrocardiografici considerati;
 calcolato con formula di Bazett;
 mente esclusivi;
 frequenza cardiaca a riposo al di sotto del secondo percentile per età corrispondente;
 lo stesso membro della famiglia non può essere considerato in ambedue i criteri.

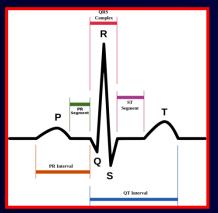
Punteggio: <1, bassa probabilità; tra 1 e 3, probabilità intermedia; ≥3.5, elevata probabilità.

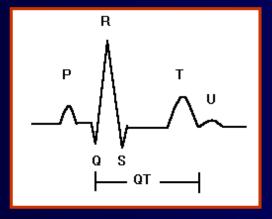


### Intervallo QT



- Calcola la durata di depolarizzazione e ripolarizzazione ventricolare
- È misurato dall'inizio del QRS al termine della T
- <u>La sua durata è funzione della frequenza</u>, pertanto viene determinato con la **formula di Bazett QT**<sub>C</sub> = **QT**/ $\sqrt{RR}$
- Le derivazione che meglio si prestano alla misurazione sono II-V5-V6
- $\overline{-}$  I valori normali del QT corretto sono: ≤ 440 e ≥ 300-320







## LQTS in pillole



- Non rara: 3000 morti/anno in bambini adolescenti (USA)
- Familiare/genetica
  - Note 10 mutazioni di geni che controllano i canali del sodio/potassio
  - Forma congenita (autosomica dominante)
  - Associata a sordità (autosomica recessiva)
  - A "letalità" variabile
- Forma acquisite
  - Farmaci
  - Disionie
- Aumentato rischio di SCD durante esercizio,
- Rischio variabile in base al tipo di gene interessato
- SCD negli atleti: non rara, incidenze contrastanti
- Se la diagnosi è confermata (ECG + sintomi + genetica ), interdetto lo sport agonistico.





#### **REVIEW ARTICLE**

Rev Esp Cardiol. 2007;60(7):739-52

### Clinical and Genetic Characteristics of Long QT Syndrome

Argelia Medeiros-Domingo, a,c Pedro Iturralde-Torres, b and Michael J. Ackermanc

Туре	Current	Functional Effect	Frequency Among LQTS	ECG <sup>12,13</sup>	Triggers Lethal Cardiac Event <sup>10</sup>	Penetrance*
LQTS1	К	<b>+</b>	30%-35%		Exercise (68%) Emotional Stress (14%) Sleep, Repose (9%) Others (19%)	62%
LQTS2	К	<b>+</b>	25%-30%		Exercise (29%) Emotional Stress (49%) Sleep, Repose (22%)	75%
LQTS3	Na	1	5%-10%		Exercise (4%) Emotional Stress (12%) Sleep, Repose (64%) Others (20%)	90%



### segreti per una corretta misurazione. 🦼

- Shevil Exclaing for the viberon Steen
- La misurazione si effettua in almeno una derivazione periferica DII, e in una derivazione precordiale V5 o V6 (dove le onde T non sono invertite)
- È raccomandabile eseguire sempre una misurazione manuale
- Considerare almeno tre intervalli RR precedenti il QT misurato e considerare il più lungo
- Grandi onde U (> 1 mm), fuse con l'onda T, vanno incluse nella misurazione
- Piccole onde U, separate dalla onda T, devono essere escluse
- In caso di aritmia respiratoria calcolare il valore medio del QTc in almeno 3/5 battiti
- In presenza di blocchi di branca o preeccitazione ventricolare, la misurazione del QTc non è considerata molto attendibile



### Metodi di misurazione



# La maggiore difficoltà è identificare il punto di incrocio dell'onda T con la linea isoelettrica

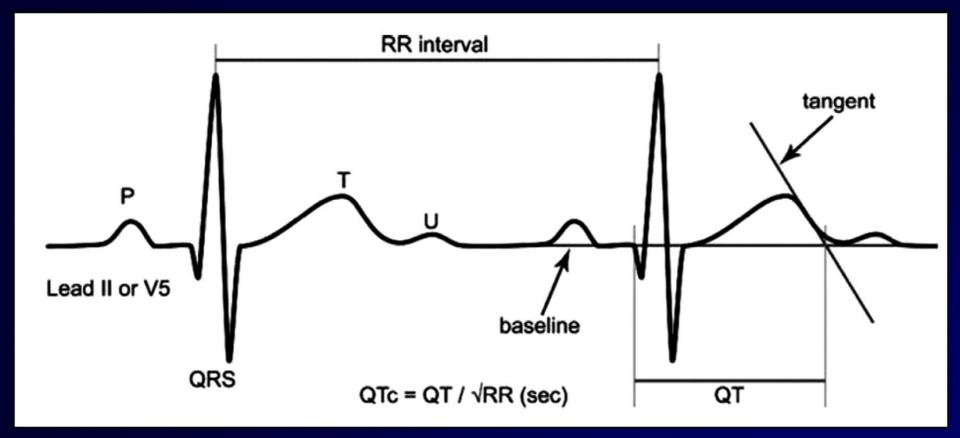
### L'intervallo Qt può essere misurato:

- Con il metodo della tangente: la fine dell'onda T
  è identificata dalla intersezione di una linea
  estrapolata dalla linea isoelettrica e tangente alla
  linea che tocca la parte terminale dell'onda T
- Con il metodo della soglia: la fine dell'onda T è determinata da punto in cui l'onda T raggiunge la linea isoelettrica

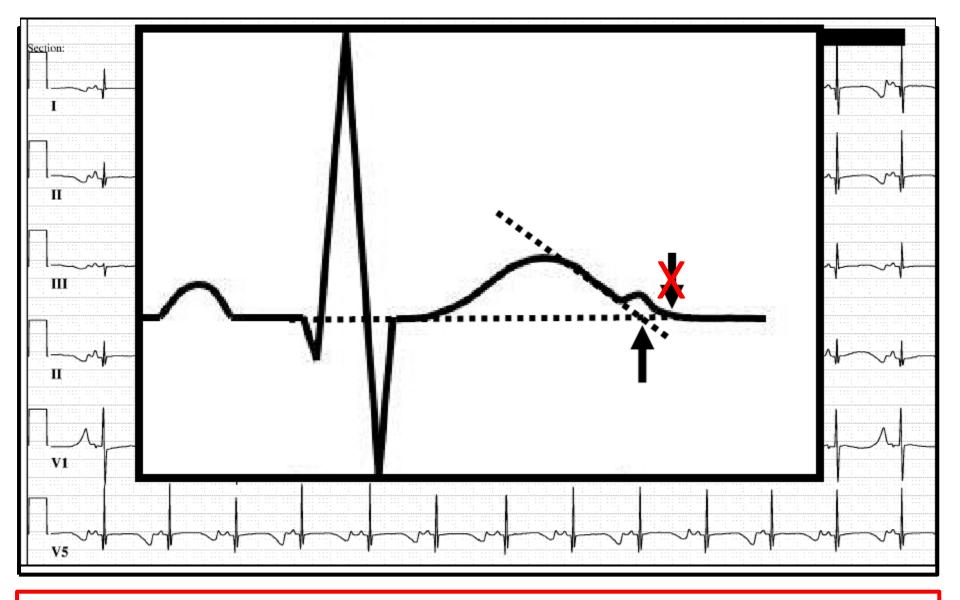


# Metodo manuale per la misurazione dell'intervallo QT





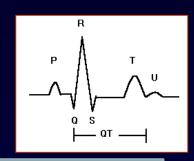
**Uberoi A et al. Circulation. 2011;124:746-757** 



Metodo della tangente per la misurazione manuale dell'intervallo QT Si traccia una linea che unisce il punto di massima pendenza dell'onda T alla linea isoelettrica. L'onda U non è inclusa nella misurazione.



### **Intervallo QT**





È misurato dall'inizio del QRS al termine della T, onda U esclusa

II-V5-V6 sono le derivazione che meglio si prestano alla misurazione

Formula di Bazett QTc= QT/ $\sqrt{RR}$  (in sec)

QTc	1-16 anni	> 16 maschio	> 16 femmina
normale	< 440 msec	<440 msec	< 450 msec
bordeline	440-460	430-450	450-470
lungo	> 460	> 450	> 470
corto ST manca	300-320		

La sua durata è funzione della frequenza, pertanto, con la formula di Bazett viene corretto per la frequenza cardiaca



Limite calcolo QTc

Per frequenze estreme (basse/alte) relazione RR e QT non lineare

FC alte sopracorregge (QTc lunghi)

FC basse sottocorregge (QTc brevi)

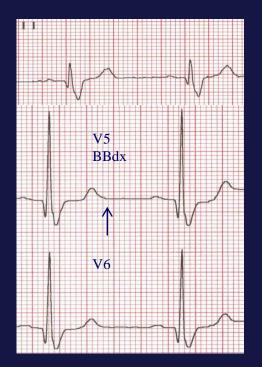
Isteresi QT/RR

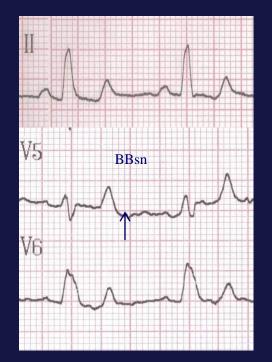
QT richiede adeguamento di 1-2 min quando FC aumenta

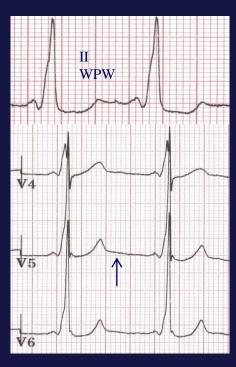


### Corretta Misurazione Intervallo QT

in presenza: blocchi di branca, preeccitazione ventricolare





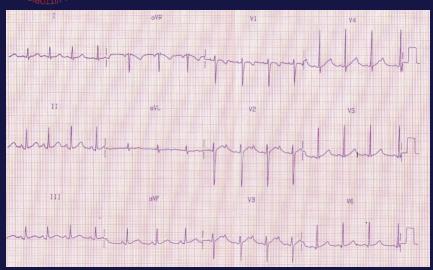


- In presenza di turbe di conduzione il QTc può risultare prolungato conseguente a maggiore durata del complesso QRS
- Più sensibile, in questo caso, misurare l'intervallo **JT** 
  - Punto J: giunzione onda S segmento ST
- Applicando la formula di Bazett
  - valore normale JTc = 340 msec bambini e adolescenti
     Am J Cardiol 1994;74: 1254-125 www.cardiologiapediatricact.com



## Calcolo del QTc







$$QTc = 9x0.04/\sqrt{(17x0.04)}$$

$$QTc = 0.36/\sqrt{0.68}$$

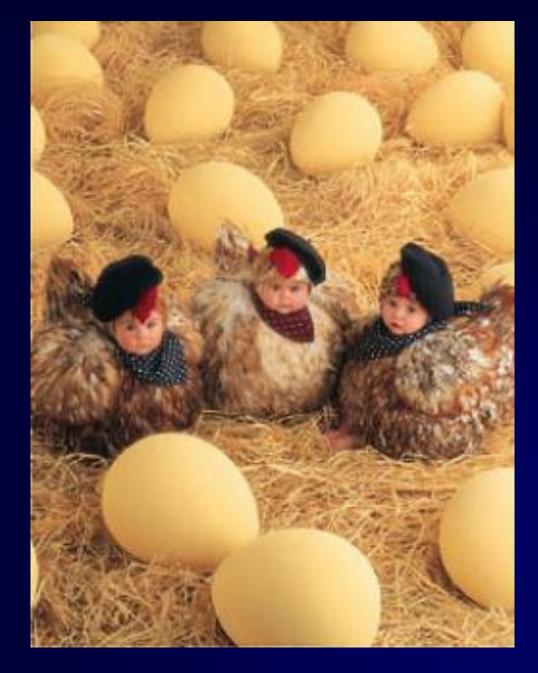
$$QTc = 0.439 \text{ sec} = 439 \text{ msec}$$













## OT lungo: cause secondarie



- Disturbi elettrolitici:
- Distrofalemin of itiems/dl) prolungamento del tratto ST
  - ipopotassiemia e ipomagnesemia
    - riducono l'ampiezza dell'onda T e aumentano quella dell'onda U
- officiale del sistema nervoso centrale possono provocare

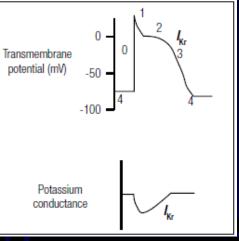
   QT prolungato e inversione dell'onda T
- oertermia rarmaci:
  - antibiotici (macrolidi come spiramicina, eritromicina, claritromicina)
  - procinetici come la cisapride
- Neonati nati da madri con malattie autoimmuni
  - con anticorpi positive agli anti-Ro/SSA possono presentare
    - prolungamento dell'intervallo QT (con valori> 500 ms), transitorio e che scompare dal sesto mese di vita, in concomitanza con la scomparsa degli anticorpi anti-Ro/SSA



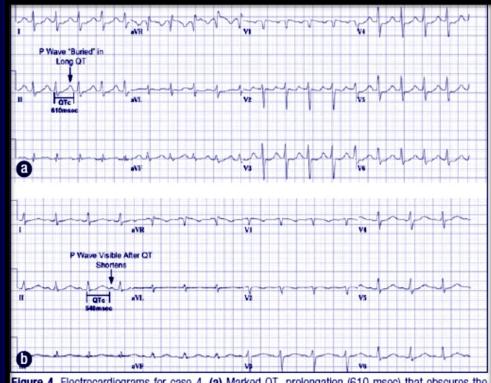
### www.qtdrugs.org

Table 2. Examples of commonly used medications that cause QT prolongation

mar sauss q. p. sisingansii				
Class	Examples			
Antiarrhythmics	Amiodarone (Cordarone) Disopyramide (Norpace) Dofetilide (Tikosyn) Ibutilide (Corvert)	Procainamide (Pronestyl) Quinidine (Quinaglute) Sotalol (Betapace)		
Antipsychotics	Chlorpromazine (Thorazine) Clozapine (Clozaril) Haloperidol (Haldol)	Quetiapine (Seroquel) Risperidone (Risperdal) Thioridazine (Mellaril)		
Antibiotics	Azithromycin (Zithromax) Ciprofloxacin (Cipro) Clarithromycin (Biaxin) Erythromycin (Erythrocin) Fluconazole (Diflucan) Gatifloxacin (Tequin) Itraconazole (Sporanox)	Ketoconazole (Nizoral) Levofloxacin (Levaquin) Moxifloxacin (Avelox) Ofloxacin (Floxin) Sparfloxacin (Zagam) Telithromycin (Ketek) Trimethoprim-Sulfa (Bactrim)		
Antidepressants	Amitriptyline (Elavil) Citalopram (Celexa) Desipramine (Pertofrane) Doxepin (Sinequan) Fluoxetine (Prozac)	Imipramine (Norfranil) Nortriptyline (Pamelor) Paroxetine (Paxil) Sertraline (Zoloft) Venlafaxine (Effexor)		
Antiemetics	Ondansetron (Zofran)	Prochlorperazine (Compazine)		







**Figure 4.** Electrocardiograms for case 4. **(a)** Marked  $QT_c$  prolongation (610 msec) that obscures the subsequent P wave. QRS widening is noted consistent with tricyclic overdose. **(b)** Improvement in  $QT_c$  20 hours later.





# QT lungo criteri diagnostici

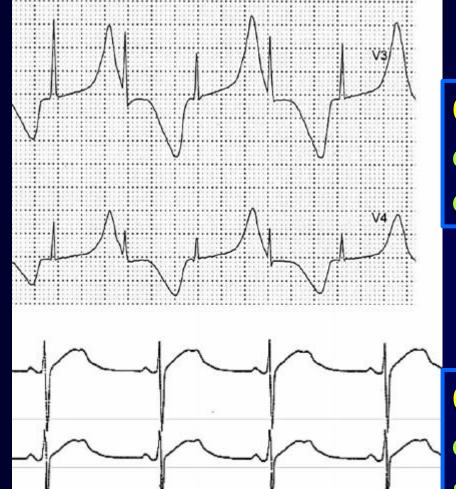
Major	Minor
Prolonged QT interval (QTc>440 ms)	Congenital deafness
Stress-induced syncope	Episodes of T wave alternans
Family members with LQTS	Low heart rate (in children)
	Abnormal ventricular repolarization

La diagnosi di <u>sindrome del Qt lungo</u> è posta in presenza di due criteri maggiori, oppure di uno maggiore e due minori



### Segni ecgrafici di rischio per eventi aritmici





Onde T alternate in un bambino di 2 anni con episodi multipli di arresti

Onde T *notched* in un giovane con storia di ripetuti episodi sincopali





## www.cardiologiapediatricact.com

f.deluca@ao-ve.it



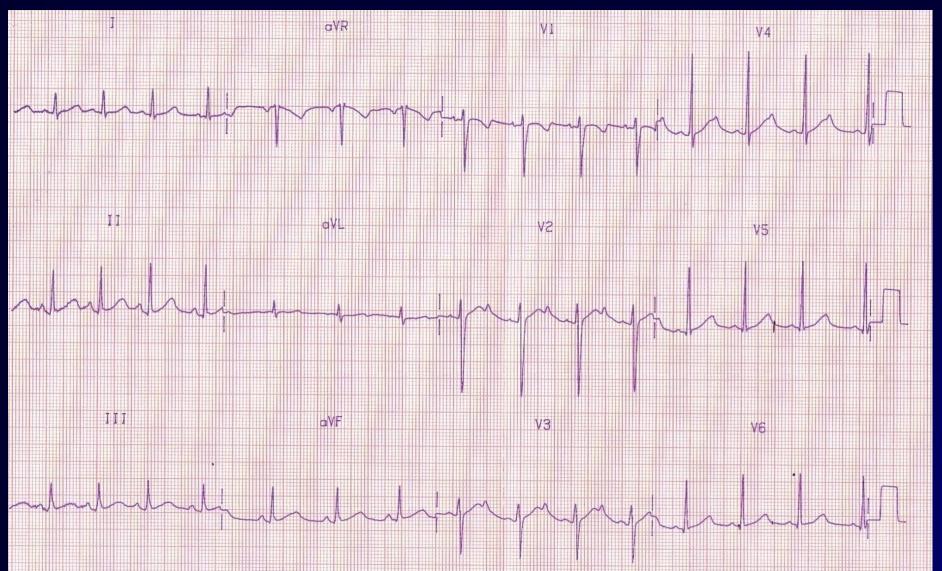


# Ritorniamo a Fabio



### ECG di base

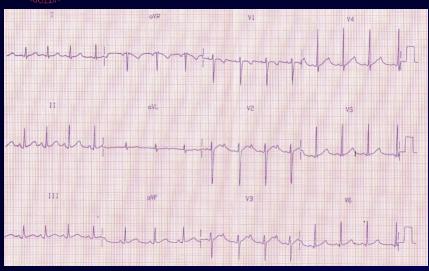






### Calcolo del QTc



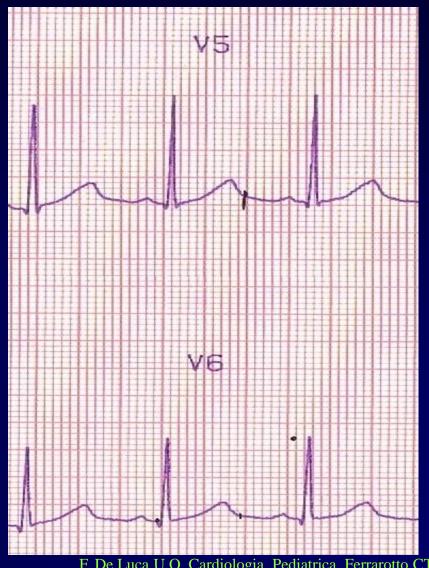


 $QTc = QT \text{ (in sec)}/\sqrt{RR}$ 

 $QTc = 9x0.04/\sqrt{(17x0.04)}$ 

 $QTc = 0.36/\sqrt{0.68}$ 

QTc = 0.439 sec = 439 msec

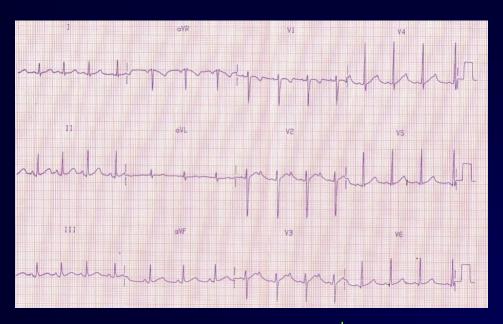


F. De Luca U.O. Cardiologia Pediatrica Ferrarotto CT

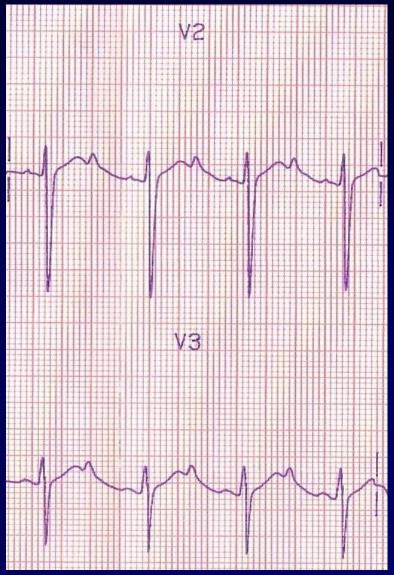


## Calcolo del QTc





QTc = QT (in sec) /  $\sqrt{RR}$ QTc = 9.5x0.04 /  $\sqrt{(17.5 \times 0.04)}$ QTc = 0.38 /  $\sqrt{0.68(0.82)}$  = 460 msec



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



### Stratificazione del rischio (869 pazienti)



**Jacc 2008** 

Table 1

Suggested Bazett-Corrected QTc Values for Diagnosing QT Prolongation

Rating	1-15 yrs	Adult Male	Adult Female
Normal	<440	<430	<450
Borderline	440-460	430-450	450-470
Prolonged	>460	>450	>470

L'M Rates of ACA of

14%

Very High Risk (Secondary Prevention)

> Post-CPR or Spontaneous TdP

d

High Risk

(Primary Prevention):

Either one or more: QTc >500 msec

Prior syncope

0.5%

Low Risk:

QTc ≤ 500 msec

and

No prior syncope



# È tutto chiaro???







### Br J Sports Med. 2009 September; 43(9): 657–662.



## QTc: how long is too long?

Primary care physicians and cardiologists are often confronted with patients who exhibit "upper limit of normal" or "borderline QT prolongation" and then give the diagnosis of "possible/borderline" LQTS. The extreme overlap in this index of cardiac repolarisation between patients with genetically established LQTS and otherwise healthy subjects emphasises the critical importance of considering the whole clinical picture and the various diagnostic modalities besides the 12-lead ECG to distinguish the person who has a highly treatable, potentially life-threatening condition known as LQTS from the one whose QTc is just "borderline" just because.



## 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‡

competitive sports

Antonio Pelliccia, MD,* Douglas P. Zipes, MD,† Barry J. Maron, MD‡				
lanie 1	Summary of Selected Differences Between BC#36 and ESC Recommendations for Competitive Athletes With Selected CV Abnormalities			
(J Am Coll Cardiol 2008;52:199	0–6) Clinical Criteria and Sports Permitted			
	BC#36	ESC		
Gene carriers without phenotype (HCM, ARVC, DCM, ion channel diseases*)	All sports	Only recreational sports		
LQTS	>0.47 s in male subjects, >0.48 s in female subjects	>0.44 s in male subjects, >0.46 s in female subjects		
	Low-intensity competitive sports	Only recreational sports		
Marfan syndrome	If aortic root <40 mm, no MR, no familial SD, then low-moderate intensity competitive sports permitted	Only recreational sports		
Asymptomatic WPW	EPS not mandatory	EPS mandatory		
	All competitive sports (restriction for sports in dangerous environment)†	All competitive sports (restriction for sports in dangerous environment)†		
Premature ventricular complexes	All competitive sports, when no increase in PVCs or symptoms occur with exercise	All competitive sports, when no increase in PVCs, couplets, or symptoms occur with exercise		
Nonsustained ventricular	If no CV disease, all competitive sports	If no CV disease, all competitive sports		
tachycardia	If CV disease, only low-intensity	If CV disease, only recreational sports		

aca c.o. caratorogia i canarica i citrarotto CT



# The Seattle Criteria increase the specificity of preparticipation ECG screening among elite athletes



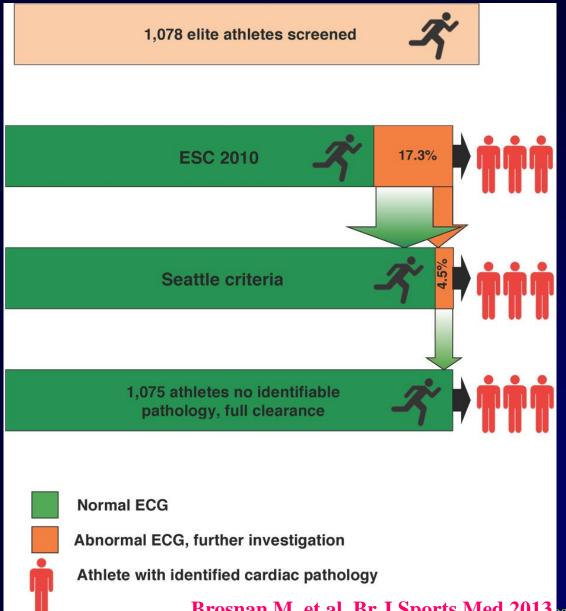
Br J Sports Med 2013;0:1-8.

### What are the new findings?

- Group 2 ECG abnormalities using the 2010 European Society of Cardiology recommendations were common, seen in 17.3% of this cohort of truly elite athletes.
- ► The Seattle Criteria improved the specificity of ECG screening by 74%, reducing the number of athletes who required further investigation from almost 1 in 5 to 1 in 20.
- The Seattle Criteria improved the specificity of screening while still identifying the three athletes (0.3%) with a cardiac abnormality.

**Conclusions** The 'Seattle Criteria' reduced the falsepositive rate of ECG screening from 17% to 4.2%, while still identifying the 0.3% of athletes with a cardiac abnormality.

# The Seattle Criteria increase the specificity of preparticipation ECG screening among elite athletes





### Idoneità e Wolff Parkinson White

subordinato a studio elettrofisiologico

Sports Health. 2014 Jul;6(4):326-32. doi: 10.1177/1941738113509059.

Evaluation and management of wolff-Parkinson-white in athletes.

Rao AL<sup>1</sup>, Salerno JC<sup>2</sup>, Asif IM<sup>3</sup>, Drezner JA<sup>1</sup>.

PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Management of the Asymptomatic Young Patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, Ventricular Preexcitation) Electrocardiographic Pattern

Heart Rhythm, Vol 9, No 6, June 2012

Rischio morte: 1% negli atleti 0.05-0.2% aa se asintomatici 2.2% se sintomatici

Idoneità tutti gli sport

 Dopo ablazione

Idoneità eccetto elevato rischio

- Asintomatico, no cardiopatia
- No inducibilità FA/TPSV

Esonerati dall'eseguire SEF

Asintomatici con onda delta instabile o intermittente

Sotto i 12 anni perché rischio FA e MI tendente a zero

Non idoneo

- Sintomatici
- Con cardiopatia
- Inducibilità di FA e di TPSV

Ristretto

 Asintomatici con valori bordeline

www.cardiologiapediatricact.com





# Ma Fabio è un ragazzo solo sfortunato, oppure???









# Must every child with long QT syndrome take a beta blocker? October 1, 2014

Kathryn E Waddell-Smith, Nikki Earle and Jonathan R Skinner

### Conclusioni: la terapia non è necessaria se:

- 1. The QTc is consistently less than 470 ms and
- 2. The patient does not have a C-loop missense LQT1 mutation and
- 3. The patient does not take part in high risk activities (particularly swimming) and is either
- 4. A preschool boy OR
- 5. A prepubertal girl.

Including the above factors, a QTc below 440 ms infers even lower, 'nominally zero' risk.<sup>22</sup> If treatment is started, men may look forward to being gradually withdrawn from beta blockade at age 20 or so if they remain asymptomatic and the QT interval is not prolonged.

# Implantable cardioverter-defibrillator explantation for overdiagnosed or overtreated congenital long QT syndrome

\_\_Gaba P, Bos JM, Cannon BC, et al.

**Aprile 2016 vol.13** 

#### **BACKGROUND:**

Primary treatment of long QT syndrome (LQTS) currently consists of beta-blocker therapy, although an implantable cardioverter-defibrillator (ICD) is considered for high-risk patients.

However, both overdiagnosis and overtreatment must be avoided cause their sequelae. OBJECTIVE:

The purpose of this study was to evaluate the prevalence and details of ICD explants in a cohort of patients from a tertiary heart rhythm clinic for a previously rendered diagnosis of LQTS.

#### **METHODS:**

Overall, 1227 consecutive patients were included in the study. <u>All patients had been referred</u> to the Mayo Clinic for evaluation of possible LQTS and subsequently were either diagnosed with LQTS or dismissed as normal.

#### **RESULTS:**

In total, 170 patients (14%) had an ICD, including 157 of 670 patients (23%) with confirmed LQTS and 13 of 557 patients (2%) who did not have LQTS.

#### **CONCLUSION:**

Implications of overdiagnosis and overtreatment are profound because unnecessary ICD placement can be associated with infection, malfunction, inappropriate shocks etc. etc. etc.

# Shocking numbers - Reeducation to reduce inappropriate ICD utilization for congenital long QT syndrome

HeartRhythm

Faller

F

Charles I. Berul, MD, FHRS

Division of Cardiology, Children's National Health Systems, Department of Pediatrics, George Washington University School of Medicine, Washington, DC

April 2016 Volume 13, Issue 4, p819-1004

Il dott. Charles Berul non è stato certamente tenero nel suo editoriale di accompagnamento all'articolo. Definisce il numero totale di pazienti con LQTS in cui è stato impiantato un defibrillatore un "whopping 23%" ("enorme 23%"): tra i 170 impiantati "Only 34 patients with confirmed LQTS who were given ICDs (22%) had class I indications for such a device"... con conseguenti complicanze e danni, anche psicologici, rilevanti...

# SINDROME DEL QT LUNGO: DANNATO SE FAI, DANNATO SE NON FAI

Ci sono molte scelte relativamente semplici in cardiologia, ma quelle da prendere dinnanzi ad un giovane con sindrome del QT lungo (LQTS) non è certamente una di queste...

I risultati provenienti da questo studio della Mayo Clinic invitano tutti noi a ripensare alle basi della pratica medica: è la nostra diagnosi di LQTS corretta? E se la diagnosi è corretta, stiamo proponendo il giusto trattamento? I ricercatori della *Mayo* hanno studiato la prevalenza di impianti ICD in 1227 pazienti consecutivi, riferiti per "borderline or definite QT prolongation and suspicion of LQTS". La diagnosi di LQTS veniva confermata in 670 soggetti, esclusa nei rimanenti 557 (45,4%). Dei 170 pazienti (14%) dell'intera coorte), che aveva avuto impiantato un ICD, 157 appartenevano al gruppo con LQTS, 13 al gruppo con QTc normale che "had no specific indication for an ICD". Questi dati, scioccanti, di sovradiagnosi di LQTS, trovano altri riscontri in letteratura.

# Commento personale, da condividere insieme...

Alcuni di noi possono decidere di adottare un approccio difensivo, mettendosi al sicuro", instaurando terapia con beta blocco e vietando qualsiasi forma di attività fisica o consigliando l'impianto di un ICD. Dobbiamo tuttavia ammettere che questa non è sempre la strategia migliore per molti pazienti con LQTS.....

- Penso che dovremmo chiederci se, nella nostra pratica, ci preoccupiamo sempre della cosa più giusta per questi pazienti (e non solo...). In effetti, lo studio *Mayo* ci aiuta a riconsiderare i rischi dell'impianto di un ICD.
- Esso conferma che i defibrillatori non sono polizze assicurative.
- La lettura di questo studio ci deve spingere a rivedere la letteratura sulla stratificazione del rischio, per un approccio il più possibile equilibrato.
- Con la conoscenza e l'esperienza, diventerà *forse* più semplice, <u>ma mai facile!</u> affrontare le cose che temiamo.
- Dal momento che i casi più complessi di LQTS si presentano nei giovani, sono sicuro che la decisione di iniziare una terapia o di impiantare un dispositivo non potrà mai limitarsi ad un semplice si o no.

U.O.C. Cardiologia Pediatrica Ospedale Santo Bambino CT







www.cardiologiapediatricact.com

f.deluca@ao-ve.it









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



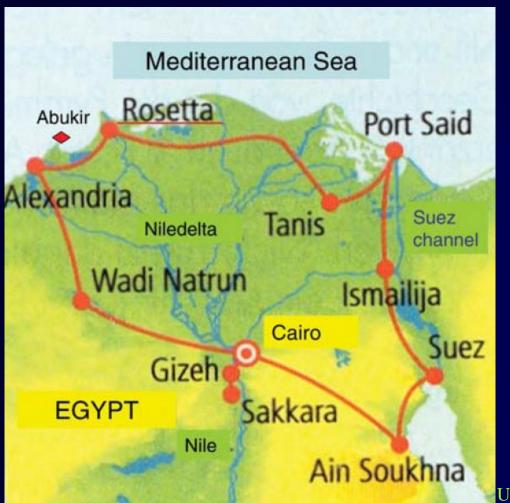


# La Preeccitazione Ventricolare (Wolff-Parkinson-White)

#### **REVIEW**

# WPW syndrome: the 'Rosetta stone' of rhythmology. The history of the Rosetta stone

**Berndt Lüderitz\*** 

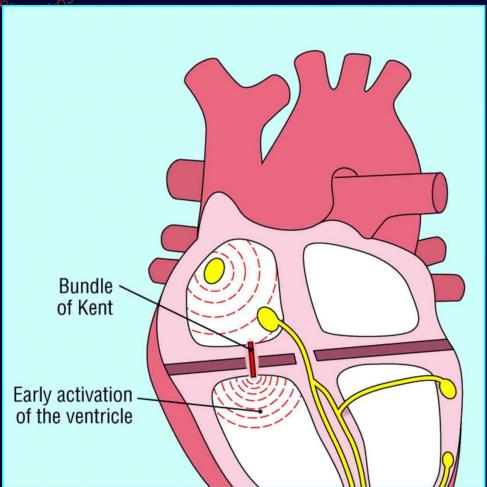


Europace (2009) 11, 285–288



### Preeccitazione - onda delta





#### **FASCIO ACCESSORIO**

**Connessione elettrica** aggiuntiva tra atrio e ventricolo

Può essere localizzato intorno ad anello tricuspide (dx) o mitrale (sx)



# Wolff Parkinson White

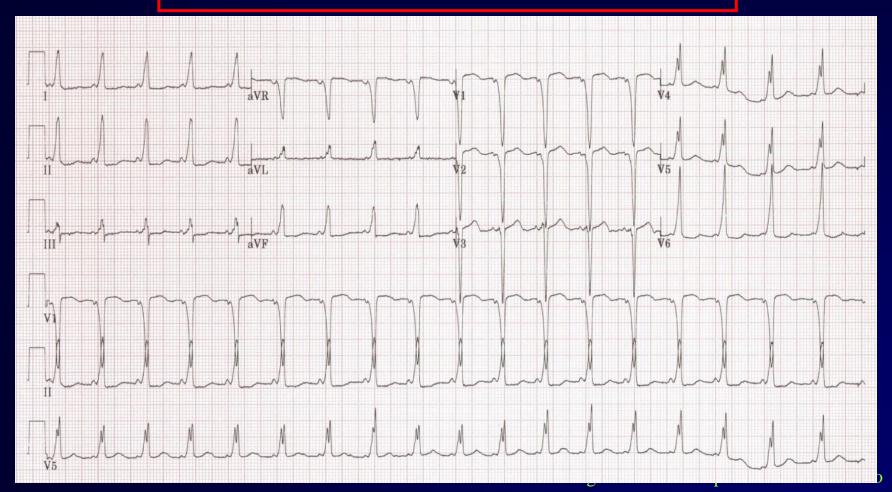


**PR** corto < 0.075 sec

Onda Delta, QRS> 0.05 sec

Alterazione del tratto ST-T

Asse elettrico determinato dalla sede della via





#### The American Heart Journal

Vol. V August, 1930

#### Original Communications

BUNDLE-BRANCH BLOCK WITH SHORT P-R INTERVAL IN HEALTHY YOUNG PEOPLE PRONE TO PAROXYSMAL TACHYCARDIA

Louis Wolff, M.D., Boston, Mass., John Parkinson, M.D., London, Eng., and Paul D. White, M.D., Boston, Mass.



**PQ** corto

Blocco di branca

**TPSV** 

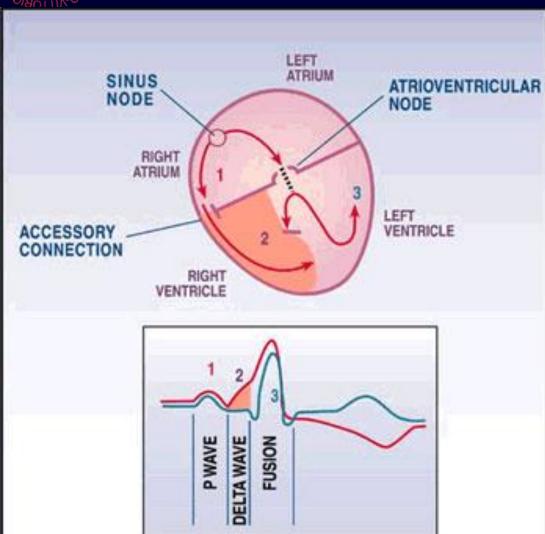


No. 6



# Preeccitazione - onda delta





Attivazione ventricoli contemporanea da:

- nodo AV

- fascio accessorio

**Fusione** 

**Onda Delta** 



### WPW



#### WPW solo pattern ECG Asintomatico

#### Sindrome di WPW:

- > preeccitazione ventricolare
- PR corto (< 80 msec)
- slurring QRS (delta)
- > tachicardia parossistica



## **Conduzione AV**



- L'intervallo PR si correla con età e fc
- Misurazione su D II
- P-R normale: neonati tra 70 e 160 ms inf-adul tra 80 e 180 msec



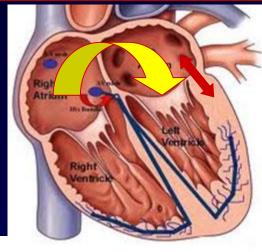


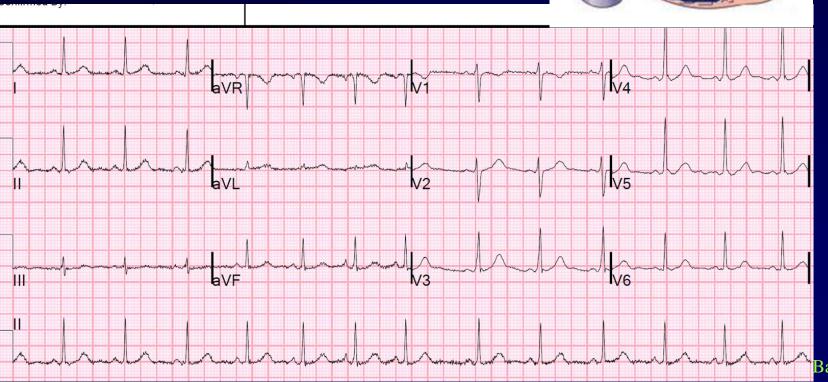
# Preeccitazione - onda delta



#### Grado di preeccitazione dipende da

- Sede del fascio accessorio



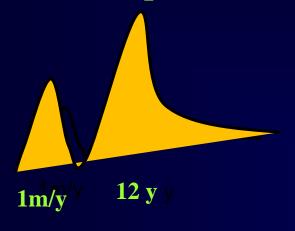




### **WPW** - sintomi



Incidenza di preeccitazione Ventricolare: 1-3/1000



- ➤ Distribuzione bimodale
- > 40% preeccitazioni sono asintomatiche
- ➤ Morte improvvisa: 1-2/1000/anno
- ➤ Incidenza morte improvvisa/aritmie minacciosa più elevata in età pediatrica



# Fascio accessorio-aritmie



Tachicardia da rientro

Conduzione rapida della fa→ FV

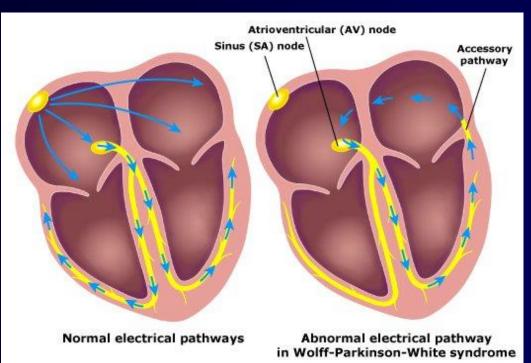


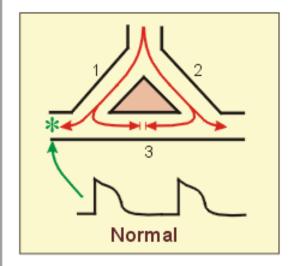
### Tachicardia da rientro

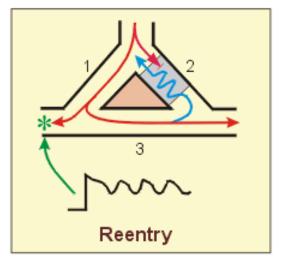


#### due vie di conduzione

- diversi periodi refrattari
- → Blocco di una via
- rallentamento di conduzione
- → Recupero di conduzione









# Conduzione Fascio Accessorio



- **✓** Non decrementale
- **✓** Refrattarietà molto variabile
- ✓ Specifica per ogni paziente
- ✓ Può cambiare con l'età
- → Valutazione individuale in ogni paziente



# **WPW «asintomatico»**



- ➤ Preeccitazione intermittente o scomparsa della preeccitazione durante sforzo sono un ottimo indice di basso rischio (fascio accessorio ad alta refrattarietà)
- > Se preeccitazione fissa e anamnesi familare positiva, da valutare indicazione a SEF per stratificazione del rischio
- ➤ Pattern ECG da sede a elevato rischio, utile studio transesofageo





# Caso Clinico dello 03/12/14



# M. Leonardo anni 11



Controllo per attività

Anamesi Familiare

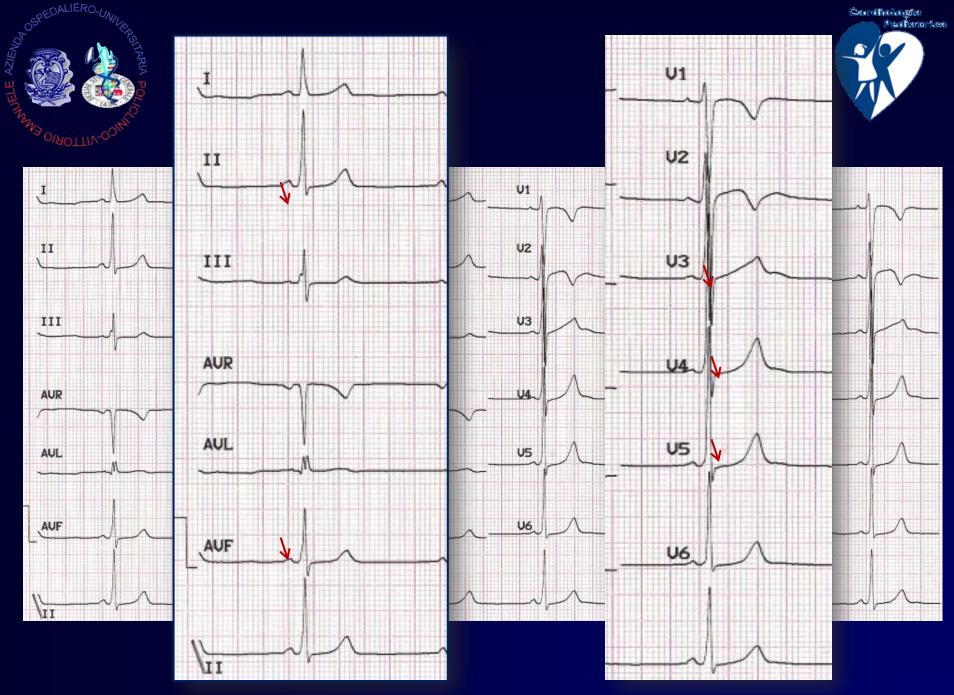
Anamnesi Personale

Elettrocardiogramma

**Negativa per:** aritmie su base genetica, morte improvvisa, gravi lipotimie e cardiomiopatie

Negativa: regolare la crescita staturo-ponderale, asintomatico, normale tolleranza allo sforzo, pratica attività sportiva da tre anni (calcio)

Sospetta Preeccitazione Ventricolare



U.O. Cardiologia Pediatrica Ospedale Santo Bambino CT



#### VISITA CARDIOLOGICA 03/12/2014

#### PAZIENTE

SPEUALIERO. UN

Cognome e nome

**LEONARDO** 

Data di nascita

Codice fiscale

Residenza

Telefono

#### **ANAMNESI**

Alla cortese attenzione del collega dottLubrano

-Scoperta da un anno sospetta preecitazione ventricolare (sospetta onda delta)

-3.12.014 100/80. Ecxg: sospetta preccitazione venticolare

#### CONCLUSIONI

Sportivo. Asintomatico.

L'ecg fa sorgere il dubbio di una preccitazione ventricolare.

Per dirimere il dubbio consiglio studio elettrofisiologico transesofageo



# Considerazioni



- La preeccitazione ventricolare è solo sospetta!!!
- Come prima tappa potrebbero bastare gli esami di II livello
  - Test ergometrico ed ECG Holter durante attività

Si potrebbe rilevare, infatti, con l'aumento della frequenza cardiaca un cambiamento della morfologia del complesso QRS che se da una parte confermarebbe il sospetto di una preeccitazione, dall'altra dimostrerebbe il basso rischio di morte improvvisa

President or the e



PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Management of the Asymptomatic Young Patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, Ventricular Preexcitation) Electrocardiographic Pattern

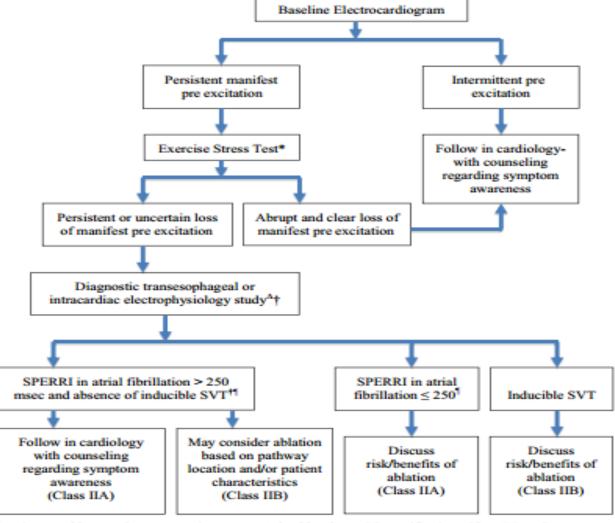
Developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS)

- 9. Recommendations for young asymptomatic patients (8–21 years) with WPW ECG pattern<sup>17,2</sup>
- An exercise stress test, when the child is old enough to comply, is a reasonable component of the evaluation if the ambulatory ECG exhibits persistent preexcitation (Class IIA, Levels of Evidence B/C). In patients with clear and abrupt loss of preexcitation at physiological heart rates, the accessory pathway properties pose a lower risk of sudden death. In children with subtle preexcitation the ECG and exercise test may be difficult to interpret.



# Algoritmo





patients unable to perform an exercise stress test should undergo risk-stratification with an EP study Δ prior to invasive testing, patients and the parents/guardians should be counseled to discuss the risks and benefits of proceeding with invasive studies, risks of observation only, and risks of medication strategy.

<sup>†</sup> patients participating at moderate-high level competitive sports should be counseled with regards to risk-benefit of ablation (Class IIA) and follow the 36th Bethesda Conference Guidelines

In the absence of inducible atrial fibrillation, the shortest pre-excited RR interval determined by rapid atrial pacing is a reasonable surrogate



# Commento Personale



Caro Paolo,

veramente nella risposta data a Michele Fiore mi riferivo alla sindrome di Brugada, perché, nei casi di preeccitazione, la concessione dell'idoneità agonistica deve essere sempre condizionata all'esecuzione di uno studio elettrofisiologico transesofageo (SETE) in tutti i pazienti ed all'esecuzione di uno studio elettrofisiologico endocavitario nei pazienti sintomatici per eventi aritmici.

Purtroppo siamo alle solite, Calimero... il tracciato che tu mi sottoponi è, per me, assolutamente normale perchè:

- § il PR non è corto, ma normale, (come giustamente osservato da te)
- § il QRS non è slargato
- § non sono presenti concomitanti turbe della ripolarizzazione ventricolare

è presente, in effetti, una lieve impastatura all'attacco del QRS, che potrebbe ricordare una onda delta, ma non mi sembra ci siano i criteri per parlare di preeccitazione ventricolare...

Potrebbe forse, teoricamente, trattarsi di una via accessoria tipo Mahaim, ma mi sento di escluderlo.

L'assoluta mancanza di eventi aritmici/sincopali e l'assenza di familiarità dovrebbe tranquillizzare te e la famiglia.

Giusto per completezza, ti faccio presente che anche nei casi di preeccitazione conclamata gli eventi aritmici fatali sono estremamente rari: (< 0.5% dei casi di wpw!!!).

Purtroppo oramai, nessuna medicina dello sport gli concederà la idoneità se prima non esegue un SETE!!!

Come vado sostenendo da anni, inascoltato, siamo entrati in una spirale senza ritorno!!! Il dado è tratto e il danno fatto... Fammi sapere.

Un saluto affettuoso

Francesco De Luca







www.cardiologiapediatricact.com

f.deluca@ao-ve.it