

Caso Clinico ICOT

Lorenzo Fargione¹, Alessandro Guareschi¹, Filippo Toriello², Stefano Carugo^{1,2}

1. Department of Clinical Sciences and Community Health, University of Milan, Italy
2. Department of Cardio-Thoracic-Vascular Diseases, Foundation IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Italy

Titolo

"Diagnosi retrospettiva di Sindrome di Brugada in corso di storm aritmico da sindrome coronarica acuta: incertezze diagnostico-terapeutiche"

Abstract

Uomo di 73 anni accede per STEMI inferiore trattato con angioplastica primaria sulla coronaria destra. Nei giorni successivi sviluppa instabilità elettrica con blocco atrioventricolare avanzato e storm aritmico da tachicardia ventricolare polimorfa da extrasistoli ventricolari precoci. Durante un episodio febbrile comparsa di pattern brugada tipo 2, con diagnosi di sindrome di Brugada dopo test all'ajmalina. Si sottoponeva ad impianto di ICD in prevenzione secondaria. Il caso suggerisce incertezze riguardo la gestione personalizzata dello storm aritmico nella S. di Brugada in corso di sindrome coronarica acuta: si può considerare l'utilizzo in acuto dell'isoprenalina? Quale ruolo della terapia long-term con chinidina?

Presentazione clinica

Un uomo di 73 anni con multipli fattori di rischio cardiovascolare (diabete mellito tipo 2, ipertensione arteriosa, obesità) accede in PS con dispnea da sforzo ingravescente ed ortopnea dagli ultimi giorni.

Valutazione iniziale

All'elettrocardiogramma (ECG) si poneva diagnosi di infarto miocardico acuto con sopraslivellamento del tratto ST (STEMI) in sede inferiore, contestualmente emergeva un ritmo con alternanza di blocco atrioventricolare 2:1 e blocco atrioventricolare completo con dissociazione AV. Alla coronarografia si evidenziava occlusione trombotica acuta al tratto medio-prossimale dell'arteria coronaria destra (lesione culprit). Si procedeva ad angioplastica primaria con impianto di uno stent medicato (DES). Residuava malattia significativa del primo ramo diagonale e dell'arteria interventricolare anteriore al tratto prossimale e distale.

Gestione intraricovero

Durante il ricovero in Unità Coronarica emergeva un ritmo da BAV 2:1 persistente con una frequenza cardiaca media di 55 bpm per cui si rendeva necessario un supporto mediante pacing temporaneo transvenoso. L'ecocardiogramma transtoracico evidenziava acinesia delle pareti inferiore e inferolaterale con moderata disfunzione sistolica ventricolare sinistra (LVEF 44%). In quarta giornata al monitoraggio telemetrico si rilevavano occasionali extrasistoli ventricolari con bigeminismo e brevi run di tachicardia ventricolare non sostenuta (NSVT). Si avviava terapia con solfato di magnesio

endovenoso, metoprololo e amiodarone, per la gestione del burden aritmico si aumentata la frequenza di stimolazione con finalità di overdrive pacing senza reale beneficio clinico. Successivamente si assisteva alla comparsa di BEV precoci ad origine pericatrizziale degenerati in tachicardia ventricolare polimorfa (TdP) e condizionanti quattro episodi di arresto cardiaco da fibrillazione ventricolare innescata da fenomeni di R su T. Lo storm aritmico veniva gestito implementando la frequenza di pacing e impostando una terapia antiaritmica con propranololo ed infusione continua di lidocaina. Al raggiungimento della stabilità clinica ed aritmica si introduceva mexiletina per os. Si procedeva inoltre a rivascolarizzazione staged mediante angioplastica ed impianto di 3 DES su IVA prossimale, distale e primo ramo diagonale. Nelle giornate successive, in corso di picco febbrile, dal tracciato ECG emergeva un pattern Brugada tipo 2, spontaneamente regredito alla defervescenza.

Follow-up

Non si sono osservati ulteriori tachiaritmie ventricolari in corso di terapia con propranololo e mexiletina. Il paziente è stato temporaneamente protetto dalla morte cardiaca improvvisa mediante defibrillatore indossabile (ZOLL LifeVest). Ad un ricovero successivo si eseguiva il test provocativo con ajmalina che confermava la comparsa di pattern di Brugada tipo 1, permettendo la diagnosi conclusiva di sindrome di Brugada. Si procedeva quindi ad impianto di defibrillatore transvenoso (ICD) in prevenzione secondaria della morte cardiaca improvvisa. Si avviava indagine genetica sul probando e, qualora identificata una mutazione patogena, il test verrà esteso ai parenti di primo grado per la precoce identificazione di eventuali portatori del gene mutato.

Conclusioni

La sindrome di Brugada (BrS) è una condizione che espone ad una maggiore vulnerabilità aritmica soprattutto in corso di sindrome coronarica acuta. Il substrato aritmogeno è probabilmente correlato alla comparsa di BEV precoci peri-catricali che si istaurano su una fase vulnerabile del potenziale d'azione portando a fenomeni di R su T che degenerano in tachiaritmie ventricolari sostenute. L'instabilità aritmica, emersa a distanza di tre giorni dalla rivascolarizzazione completa, suggerisce un substrato aritmico sottostante e meno verosimilmente un meccanismo indotto da ischemia-riperfusion. Attualmente sono limitate le evidenze scientifiche a riguardo della gestione personalizzata della vulnerabilità aritmica dei pazienti con S. di Brugada in corso di sindrome coronarica acuta. Retrospectivamente è possibile ipotizzare alcune considerazioni terapeutiche. In primo luogo, per la gestione in acuto dello storm aritmico, il possibile ricorso all'isoprenalina, nonostante il rischio relativo alla discrepanza ischemica data dal cronotropismo. Infine, la gestione long-term della terapia antiaritmica mediante l'utilizzo della chinidina per la prevenzione delle recidive e degli shock dell'ICD. Sono necessarie ulteriori evidenze in questo contesto clinico per guidare una gestione personalizzata; da un lato l'ottenimento di una rivascolarizzazione completa e dall'altro l'utilizzo di farmaci antiaritmici come la chinidina. Il target di vulnerabilità aritmica è dato dall'accorciamento intrinseco della durata del potenziale d'azione e dalla comparsa di ectopie ventricolari che originano dalle aree cicatrizziali peri-infartuali.