

# **Le aritmie ventricolari nelle cardiopatie congenite operate: significato prognostico e trattamento**

**Francesco De Luca, Agata Privitera**  
**U.O.C. di Cardiologia Pediatrica, Ospedale Ferrarotto**

III CONGRESSO SICILIANO DI  
CARDIOLOGIA E CARDIOCHIRURGIA  
Siracusa 28-30 Gennaio 2010

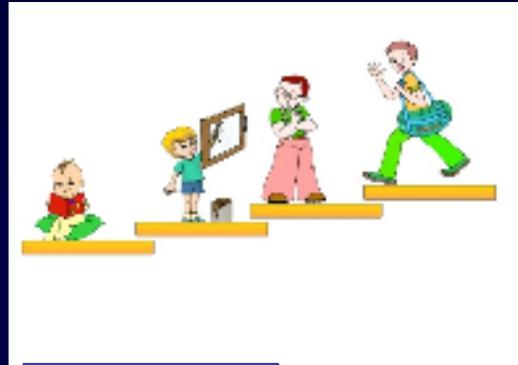


Negli ultimi venti anni i sostanziali progressi della cardiochirurgia pediatrica hanno portato da un lato ad una drastica riduzione della mortalità operatoria, dall'altro alla possibilità di procedere ad una correzione definitiva precoce e con eccellenti risultati a medio e lungo termine

Questo ha permesso alla maggioranza dei pazienti con c.c, di:



Superare il periodo  
neonatale



Crescere



Frequentare la scuola



Lavorare



Formarsi una famiglia e  
avere a loro volta figli



Questi pazienti, tuttavia, nonostante la correzione radicale/palliativa della malformazione, continuano ad avere necessità di assistenza, anche a causa dell'elevato rischio aritmico





# Aritmie

- Le aritmie fanno parte della storia “naturale” di molte cardiopatie congenite e del loro trattamento chirurgico
- L’incidenza di eventi aritmici associati a cardiopatie congenite aumenta con l’età, da circa il **22%** a quaranta anni a più del **40%** dopo i cinquantacinque anni di età
- Le aritmie sono la causa più comune di morte cardiaca improvvisa, con un'incidenza doppia rispetto all’insufficienza cardiaca\*

\* Polderman FN, Sudden unexpected death in children with a previously diagnosed cardiovascular disorder. Int J Cardiol 2004

# Incidenza di aritmie Ventricolari

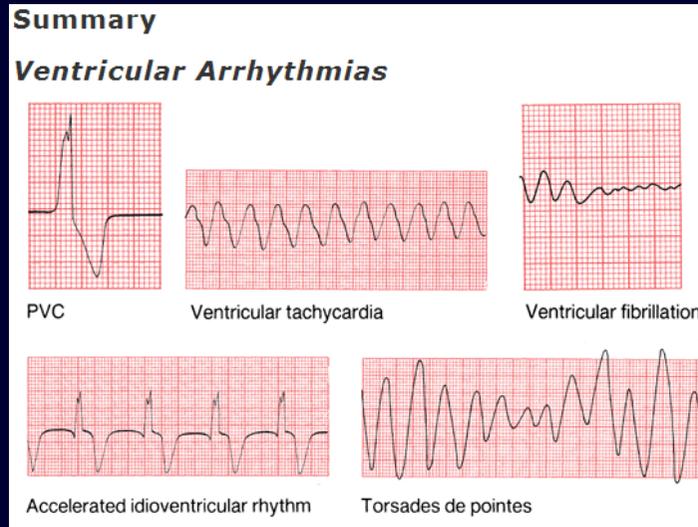


Table 15.1 Incidence of late arrhythmias in congenital heart disease

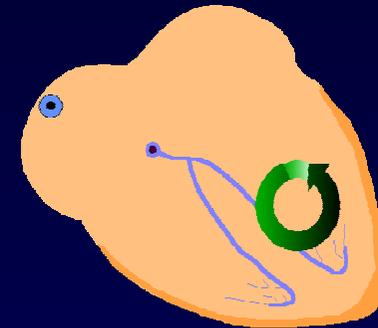
Lesion	Incidence of arrhythmia
Atrial septal defect	5–40% SVT
Ebstein's anomaly	40–80% SVT
Single ventricle s/p atriopulmonary Fontan	30–60% SVT
Transposition of the great arteries s/p atrial switch repair	30–50% SVT
Congenitally corrected transposition of the great arteries	20–30% AV block
<b>Tetralogy of Fallot</b>	<b>7% VT, 35% SVT</b>
Tricuspid valve reoperation	35% SVT
<b>Ventricular septal defect</b>	<b>&lt;2% SVT, VT</b>

le aritmie ventricolari, si presentano più comunemente nei pazienti sottoposti ad una correzione chirurgica che ha richiesto una ventricolotomia o l'inserimento di un patch ventricolare, come nei pazienti con TOF, DIV o Truncus

Ancora a rischio di aritmie ventricolari sono i soggetti con disfunzione del ventricolo sistemico e quelli con palliazione tipo Fontan

# Aritmie elettrofisiologia

La causa di innesco più frequente della tachiaritmia è un meccanismo di rientro



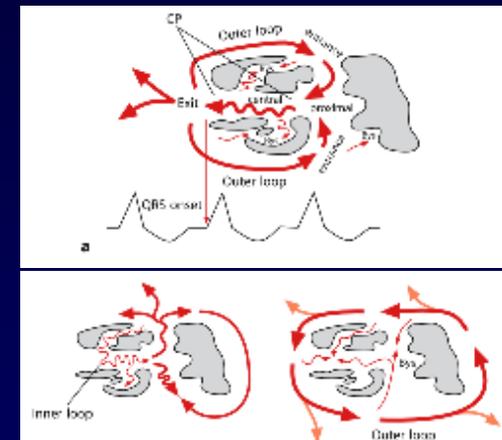
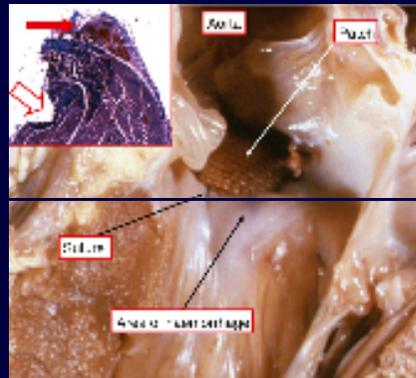
Rientro

## meccanismo di rientro

- Si viene a creare un circuito elettrico entro cui un singolo battito continua a ruotare ed automantenersi
  - Questo tipo di TV può essere innescata ed interrotta da programmi di stimolazione

## Nel congenito operato

- si creano dei circuiti tra aree a conduzione lenta, ad esempio tra l'incisione del patch o tra patch e orifizi anatomici



- Nella tetralogia di Fallot il rientro si crea:
  - *Nell'area tra il patch settale e il tratto d'efflusso del ventricolo destro*
  - *Nelle sede di una infundibuloectomia o patch transanulare*



# Fattori Predisponenti



- Età più avanzata al momento della correzione
- Un più lungo intervallo post-operatorio
- Presenza di reliquati:
  - ipertensione del ventricolo destro da residua stenosi alle vie di efflusso
  - dilatazione del ventricolo destro da residua insufficienza valvolare polmonare
  - diminuita frazione di eiezione del ventricolo sinistro/destro



# Fattori Emodinamici

- La persistenza di una alterazioni emodinamica alla lunga produce:
  - disfunzione ventricolare
  - circuiti elettrici
    - secondari a stretch, fibrosi e ipertensione

**entrambe le condizioni sono potenzialmente aritmogene**



# Rischio morte improvvisa

- Circa il 60% dei pazienti con cardiopatia congenita e morte improvvisa hanno subito un intervento chirurgico correttivo preventivo
- La morte improvvisa secondaria a correzione di cc ha un incidenza di 1/1000 paziente/anno di follow-up, e il rischio si incrementa con l'aumento dell'intervallo post-operatorio
- Tra i pazienti con morte improvvisa, le aritmie rappresentano il 52-84% dei decessi
- Le aritmie ventricolari rappresentano circa la metà delle aritmie letali

Nieminen HP. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. JACC 2007

# C.C. a rischio morte improvvisa

- Le cardiopatie associate con un più alto rischio di morte improvvisa aritmica sono:

- stenosi aortica o coartazione della aorta
- la trasposizione delle grandi arterie, operate con tecnica di Mustard e Senning
- la tetralogia di Fallot

Ventricular tachycardia	Tetralogy of Fallot Ventricular septal defects Aortic stenosis
Ventricular fibrillation	Aortic stenosis Hypertrophic cardiomyopathy Mustard/Senning repairs of transposition of the great arteries

- Altre lesioni con rischio significativo di morte improvvisa comprendono:

- anomalia di Ebstein
- cuori univentricolari
- difetti del setto atrioventricolare/ventricolare.



# Fattori di rischio e markers per morte improvvisa

- Gravità di ostruzione del tratto di efflusso con caduta della pressione arteriosa sistolica durante esercizio fisico
- Ostruzione del condotto o compressione del condotto su arterie coronarie
- Disfunzione ventricolare e/o insufficienza polmonare
- La presenza di tachicardia ventricolare al monitoraggio ecg-Holter e storia clinica di sincope o arresto cardiaco resuscitato
- QRS > 180ms o progressivo allargamento
- Valori elevati di peptide natriuretico cerebrale > di 491 pg/mL
- Cardiomegalia con rapporto cardio/toracico > al 60%
- Dispersione del QT superiore a 60ms

## La gestione delle aritmie ventricolari in pazienti con cc include:

– tempestivo riconoscimento dell'aritmia

- ECG, ECG-Holter, Test ergometrico

– valutazione della stabilità emodinamica del paziente

- Ecocardiogramma, RM

– diagnosi del meccanismo alla base della tachicardia

- Studio elettrofisiologico con mappaggio elettroanatomico

## INDICATIONS FOR RADIO-FREQUENCY CATHETER ABLATION (RFCA) PROCEDURES IN PEDIATRIC PATIENTS

### Class I

1. WPW syndrome following an episode of aborted sudden cardiac death
2. The presence of WPW syndrome associated with syncope when there is a short pre-excited RR interval during atrial fibrillation (pre-excited RR interval, 250 ms) or the antegrade effective refractory period of the AP measured during programmed electrical stimulation is 250 msec
3. Chronic or recurrent SVT associated with ventricular dysfunction
4. Recurrent VT that is associated with haemodynamic compromise and is amenable to catheter ablation

### Class IIa

1. Recurrent and/or symptomatic SVT refractory to conventional medical therapy and age >4 years
2. Impending congenital heart surgery when vascular or chamber access may be restricted following surgery
3. Chronic (occurring for 6–12 months following an initial event) or incessant SVT in the presence of normal ventricular function
4. Chronic or frequent recurrences of IART
5. Palpitations with inducible sustained SVT during electrophysiological testing

### Class IIb

1. Asymptomatic pre-excitation (WPW pattern on ECG), age >5 years, with no recognized tachycardia, when the risks and benefits of the procedure and arrhythmia have been clearly explained
2. SVT, age >5 years, as an alternative to chronic antiarrhythmic therapy which has been effective in control of the arrhythmia
3. SVT, age <5 years (including infants) when antiarrhythmic medications, including sotalol and amiodarone, are not effective or associated with intolerable side effects
4. IART, one to three episodes per year, requiring medical intervention
5. AVN ablation and pacemaker insertion as an alternative therapy for recurrent or intractable IART
6. One episode of VT associated with haemodynamic compromise and which is amenable to catheter ablation

### Class III

1. Asymptomatic WPW syndrome, age <5 years
2. SVT controlled with conventional antiarrhythmic medications, age <5 years
3. Nonsustained, paroxysmal VT which is not considered incessant (i.e., present on monitoring for hours at a time or on nearly all strips recorded during any 1-hour period of time) and where no concomitant ventricular dysfunction exists
4. Episodes of nonsustained SVT that do not require other therapy and/or are minimally symptomatic

AP, accessory pathway; AVN, atrioventricular node; ECG, electrocardiogram; IART, intra-atrial reentrant tachycardia; SVT, sustained ventricular tachycardia; VT, ventricular tachycardia; WPW, Wolff–Parkinson–White.

- Gli studi elettrofisiologici **non** sono richiesti secondo le linee guida se:

- la TV non è sostenuta
- la natura dell'aritmia è chiara
- l'aritmia non è sintomatica
- il rischio di morte improvvisa è basso

- La TV sostenuta e sintomatica richiede invece:

- ❖ studio elettrofisiologico
- ❖ trattamento

Lo sviluppo di un'aritmia sostenuta in questi pazienti, può costituire un'emergenza terapeutica

## Terapia

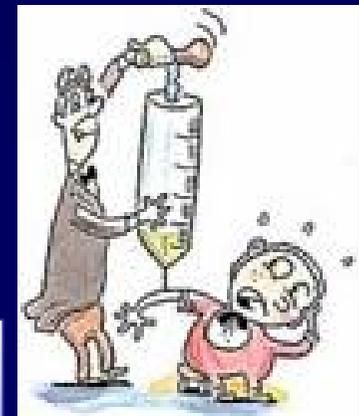
### in acuto

- A seconda della stabilità emodinamica, il trattamento delle aritmie ventricolari prevede:



Defibrillazione  
o  
Cardioversione

Farmaci antiaritmici e.v.



# Terapia in cronico

Farmacologica

Ablazione transcateretere

Ablazione Chirurgica

Defibrillatore intracardiaco

## Terapia farmacologica

La terapia con  
antiaritmici



può essere mal tollerata per gli effetti  
indesiderati a lungo termine

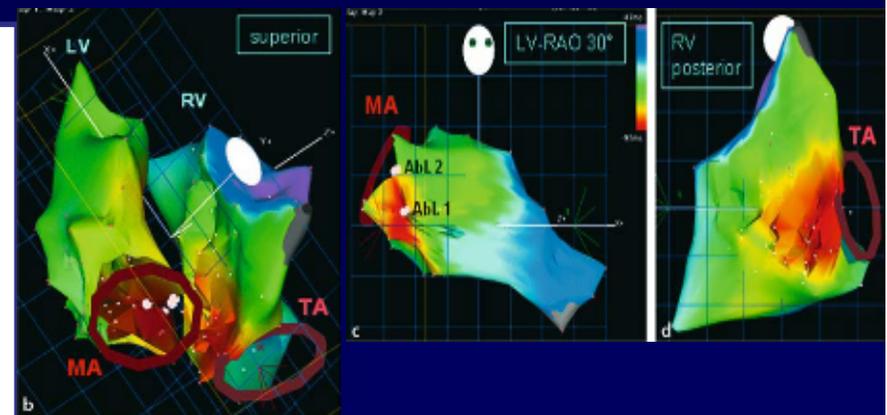
# Terapia in cronico

## Ablazione Chirurgica

Quando è indicata l'ablazione chirurgica?

- Nei pazienti con vizi emodinamici significativi che richiedono una nuova correzione chirurgica: *si può ricorrere all'ablazione chirurgica dell'aritmia durante la correzione del vizio emodinamico residuo*

- Ciò può essere effettuato in seguito alla mappatura elettroanatomica preoperatoria del circuito dell'aritmia
- La conoscenza del circuito dell'aritmia dà indicazioni sul tipo di chirurgia da effettuare per eliminare l'aritmia



A. Giamberti Surgical treatment of arrhythmias in adults with congenital heart defects  
International Journal of Cardiology 129 (2008)

**Incidenza di successo circa 50-60%**

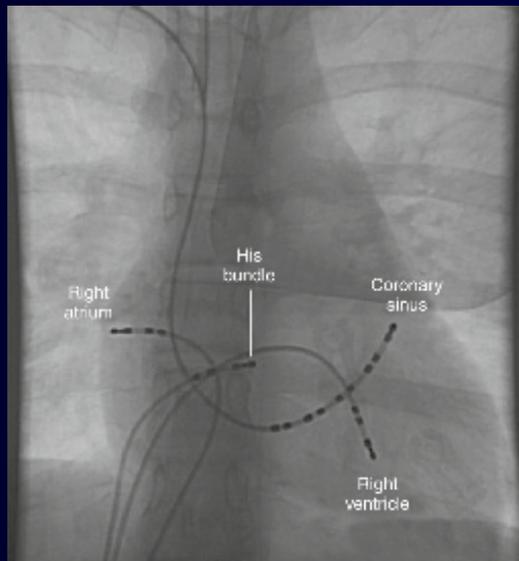
# Terapia in cronico

## Ablazione transcatetere

Quando è indicata l'ablazione transcatetere?

I pazienti con TV sintomatica e con buona emodinamica, sono candidati all'ablazione transcatetere dell'aritmia

incidenza di successo in circa 60-75% dei casi



Morwood JG, Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in children and young adults with congenital heart disease. Heart Rhythm 2004



# Terapia in cronico

## Defibrillatore intracardiaco

Quando è indicato l'impianto del defibrillatore automatico?

- Nei pazienti con marcata riduzione della funzione contrattile, assieme alla stabilizzazione del quadro emodinamico a volte come ponte al trapianto cardiaco
- Nei pazienti con TV sostenuta o con arresto cardiaco resuscitato anche dopo il successo in acuto di una procedura di ablazione trans-catetere o di un intervento chirurgico
- In caso di insuccesso e/o recidiva dell'ablazione transcatetere

I defibrillatori di nuova generazione hanno, anche, funzione anti-tachicardia e sono sicuri ed efficaci nell'interrompere alcune tachicardie ventricolari (e quindi ridurre il numero di shock)

Khairy P Implantable cardiac defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008



# Aritmie, cardiopatie congenite e gravidanza

- *le aritmie ventricolari, possono svilupparsi o ripresentarsi nelle donne con cc, durante gravidanza*
  - *(circa un quarto delle tachicardie ventricolari si presenta in gravidanza)*

## Terapia delle complicanze aritmiche in gravide con cc

- farmaci per prevenire le recidive devono essere somministrati a seconda della tachicardia
- per il trattamento in acuto possono essere usati procainamide ev, amiodarone, sotalolo

W. Drenthen Outcome of Pregnancy in Women With Congenital Heart Disease JACC Vol. 49, 2007

# Grazie!!!

