

Forum Casi clinici

Cercare la risposta dal cuore

CC1

CASO DI TOSSICITÀ CARDIACA ANAGRELIDE-INDOTTA REALIZZANTE UN QUADRO REVERSIBILE DI CARDIOMIOPATIA IPOCINETICO-DILATATIVA CON SEVERA DISFUNZIONE VENTRICOLARE SINISTRA

Carlo Alberto Capparuccia, Daniele Caraceni, Lorenzo Pimpini, Roberto Antonicelli

Istituto Nazionale Ricerca e Cura dell'Anziano (INRCA), IRCCS, Ancona

Introduzione. L'anagrelide è un derivato chinazolinico in grado di ridurre selettivamente il numero di piastrine attraverso un'inibizione selettiva della megacariocitopoiesi [1-3] e viene somministrato per trattare una varietà di disturbi ematologici. Nonostante la limitata esperienza clinica, la letteratura richiama l'attenzione sulla sua potenziale cardiotoxicità [4-6], soprattutto in soggetti con sottostante cardiopatia. I principali effetti collaterali dell'Anagrelide sono rappresentati da cefalea (43%), palpitazioni e tachicardia (33%), edemi periferici (8%) [7]. È riportato un caso di cardiomiopatia dilatativa, reversibile, anagrelide-indotta [5]. Sporadiche segnalazioni riguardano anche intercorrenti episodi di fibrillazione atriale e accidenti cerebrovascolari [5]. L'anagrelide è un potente inibitore della fosfodiesterasi (PDE) tipo 3, tale azione, attraverso un aumento del calcio citoplasmatico AMP ciclico indotto [6,7], essenzialmente a livello miocardico e vascolare periferico (arterioso e venoso), media effetti inotropo positivo e vasodilatatore, ritenuti responsabili delle principali manifestazioni cardiotossiche della molecola [8-10].

Case report. GF, uomo di 78 anni, con ipertensione arteriosa in riferito discreto controllo pressorio domiciliare con la terapia farmacologica in atto (losartan 100 mg e amlodipina 5 mg) complicata da nefropatia ipertensiva decorrente con moderata IRC, gozzo tiroideo in ipertiroidismo, sindrome delle apnee notturne ostruttive e pregressa trombosi dell'asse giugulo-succlavio-brachiale destro in terapia anticoagulante orale, non altri fattori di rischio cardiovascolari. Il paziente risultava in cura, per un quadro di mielofibrosi idiopatica associata a trombocitemia essenziale, con oncoarbitide 1500 mg/die da circa 2 anni. Dal punto di vista laboratoristico il paziente aveva manifestato un netto miglioramento del conteggio piastrinico e della sintomatologia. Successivamente veniva interrotto tale trattamento per comparsa di ulcere alla gambe bilateralmente e sostituito con anagrelide 1 mg/die da ottobre 2009. Il paziente veniva costantemente monitorato ogni 3 mesi con esami di laboratorio di routine, visite oncologiche ed ecocardiogramma. Ad ottobre 2010 il paziente veniva ricoverato presso l'UTIC per comparsa di palpitazioni notturne con riscontro ecografico di fibrillazione atriale ad elevata risposta ventricolare, con iniziale turba conduttiva del fascicolo anteriore sinistro. All'ecocardiogramma si evidenziava: ventricolo sinistro con diametro telediastolico nei limiti, lieve aumento degli spessori parietali come da cardiopatia ipertensiva, indici di funzione sistolica globale nella norma (FE in A/L 0.64) in assenza di asinerie segmentarie, atrio sinistro e sezioni destre nei limiti con ventricolo destro normocinetico, aorta toraco-addominale di calibro regolare nei tratti esplorati, non versamento pericardico, lieve aumento delle pressioni di riempimento ventricolare. Veniva pertanto eseguita cardioversione farmacologica con flecainide con ripristino di ritmo sinusale dopo circa 60 minuti. Ai successivi controlli ecocardiografici e visite cardiologiche il paziente riferiva apparente benessere con rilievi ecocardiografici sostanzialmente invariati. Nell'ecocardiogramma eseguito a luglio 2012 si evidenziava un'iniziale dilatazione del ventricolo sinistro con lieve disfunzione ventricolare sinistra (FE 44%) e diffusa ipocinesia. Sostanzialmente invariati i restanti parametri. A novembre 2012 il paziente veniva ricoverato per comparsa di edema polmonare acuto trattato con terapia diuretica ad alte dosi e cicli di NIMV. L'ECG non mostrava nulla di significativo, mentre all'esame ecocardiografico si evidenziava: una dilatazione del ventricolo sinistro con diametro telediastolico moderatamente aumentato, indici di funzione sistolica globale severamente depressi (FE in A/L 0.28) con diffusa ipocinesia, atrio sinistro lievemente dilatato con importante aumento delle pressioni di riempimento ventricolare. Veniva eseguito studio coronarografico che non evidenziava stenosi coronariche emodinamicamente significative. La ventricolografia confermava la severa disfunzione sistolica ventricolare sinistra (FE 25%). Il paziente veniva dunque dimesso con alte dosi di diuretico (furosemide 250 mg/die), risparmiatore di potassio, bisoprololo, ramipril, atorvastatina, warfarin, esomeprazolo, tapazole e anagrelide. Veniva programmato un follow-up cardiologico ad un mese, per rivalutazione clinico-strumentale. A dicembre 2012 il paziente presentava un nuovo episodio di edema polmonare acuto a bassa gittata trattato con terapia diuretica ad alte dosi, supporto inotropo e cicli di NIMV. Durante questo ricovero veniva sospesa, in accordo con l'oncologo, l'anagrelide e reintrodotta la terapia con oncoarbitide, nel dubbio di una tossicità miocardica farmaco-indotta. Veniva eseguito a distanza di 6 settimane un controllo ecocardiografico e clinico. Il paziente riferiva netto miglioramento della sintomatologia oggettiva (classe NYHA I) e all'esame ecocardiografico si evidenziava una riduzione delle diametrie e volumetrie del

ventricolo sinistro con indici di funzione sistolica lievemente ridotti (FE 47%). Al successivo controllo ecocardiografico dopo circa 3 mesi il ventricolo sinistro appariva con diametrie ai limiti superiori della norma con conservata funzione sistolica globale (FE 55%) e segmentaria.

Discussione. Alla luce delle informazioni raccolte le nostre conclusioni sono per una diagnosi di tossicità cardiaca anagrelide-indotta realizzante un quadro reversibile di cardiomiopatia ipocinetico-dilatativa con severa disfunzione ventricolare sinistra.

Bibliografia

1. Mazur EM, Rosmarin AG, Sohl PA, Newton JL, Narendran A. Analysis of the mechanism of anagrelide-induced thrombocytopenia in humans. *Blood* 1992;79:1931-7.
2. Abe Andes W, Noveck RJ, Fleming JS. Inhibition of platelet production induced by an antiplatelet drug, anagrelide, in normal volunteers. *Thromb Haemostasis* 1984;52:325-8.
3. Tomer A. Effect of anagrelide on in vivo megakaryocyte proliferation and maturation in essential thrombocythemia. *Blood* 2002;99:1602-9.
4. Silverstein MN, Solberg LA Jr, Fleming JS, Knight RC, Schacter LP. Anagrelide: a new drug for treating thrombocytosis. *N Engl J Med* 1988;318:1292-4.
5. James CW. Anagrelide-induced cardiomyopathy. *Pharmacotherapy* 2000; 20:1224-7.
6. Jurgens DJ, Moreno Aspitia A, Tefferi A. Anagrelide-associated cardiomyopathy in polycythemia vera and essential thrombocythemia. *Haematologica* 2004;89:1394-5.
7. Packer M, Carver JR, Rodeheffer RJ, et al. Effect of oral milrinone on mortality in severe chronic heart failure. *N Engl J Med* 1991;325:1468-75.
8. Packer M. Effect of phosphodiesterase inhibitors on survival of patients with chronic congestive heart failure. *Am J Cardiol* 1989;63:41A-5.
9. Mazzuccconi MG, DeSanctis V, Chistolini A, Dragoni F, Mandelli F. Therapy with anagrelide in patients affected by essential thrombocythemia: preliminary results. *Haematologica* 1992;77:315-7.
10. Mills AK, Taylor KM, Wright SJ, et al. Efficacy, safety and tolerability of anagrelide in the treatment of essential thrombocythemia. *Aust N Z J Med* 1999;29:29-35.

CC2

CARDIOEMBOLIC STEMI AND PERIPHERAL THROMBOEMBOLISM AS FIRST CLINICAL MANIFESTATIONS OF SYSTEMIC AMYLOIDOSIS

Letizia Riva¹, Enrica Perugini¹, Simone Longhi², Massimiliano Lorenzini², Christian Gagliardi², Ilaria Gallelli², Nelson Gentile², Michele Mario Cinelli², Serena Foffi², Maria Grazia Rotundo², Gianfranco Tortorici¹, Claudio Rapezzi², Giuseppe Di Pasquale¹

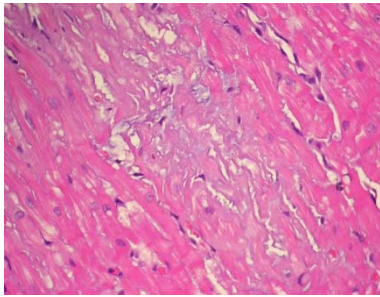
¹Cardiology Department, Maggiore Hospital, Bologna, ²Cardiology, Department of Experimental, Diagnostic and Specialty Medicine, Alma Mater Studiorum, University of Bologna, Bologna

Cerebral or peripheral thromboembolism is a known complication of systemic amyloidosis with cardiac involvement, generally occurring in the advanced phases of the disease. Herein we report the cases of two women in whom thromboembolism was the onset clinical event that prompted the final diagnosis of AL amyloidosis.

The first case is a 47-year-old woman who experienced sudden chest pain, was diagnosed with inferior STEMI and underwent emergency coronary angiography. Acute embolic left circumflex coronary artery occlusion without underlying stenosis was treated with thrombus aspiration. The ECG showed extremely low QRS voltages. At echocardiography, a restrictive physiology was evident in spite of normal left ventricular wall thickness. Cardiac catheterization confirmed the diagnosis of restrictive cardiomyopathy and endomyocardial biopsy proved myocardial and vascular AL amyloid infiltration. Despite atrial fibrillation never being documented, an intense spontaneous contrastographic effect was present in the left atrium at transesophageal echo.

The second case is a 59-year-old woman presenting at the Emergency Department with acute left leg pain. Doppler echography of the leg showed a thrombotic occlusion of the left femoral artery and the patient subsequently underwent a thrombectomy with Fogarty catheter. ECG showed sinus rhythm, low QRS voltages, Q waves in V1-V2 and poor R wave increase in V3-V4. At echocardiography slight increase in left ventricular wall thickness, atrio-ventricular valve thickening and mild pericardial effusion were present. Suspecting cardiac amyloidosis the patient underwent endomyocardial biopsy that confirmed the diagnosis of AL amyloidosis. In both cases medical treatment with warfarin and haematological chemotherapy were started.





Conclusions. Thromboembolism, including embolic STEMI, can represent the initial clinical presentation of AL amyloidosis. Intracardiac thrombosis can occur both with or without atrial fibrillation and with or without overt myocardial infiltration. Both restrictive pathophysiology and endocardial damage due to toxicity of circulating immunoglobulin light chains play a key pathogenetic role. Chronic antithrombotic prophylaxis should be considered in selected cases of AL amyloidosis even in sinus rhythm.

Nightmare

CC3

PERIMIOCARDITE ACUTA, RICORRENTE, IN GIOVANE ADULTO CON MALATTIA AUTOIMMUNE-AUTOINFIAMMATORIA

Alessio Della Mattia¹, Francesco Lo Giudice¹, Irena Tavcar¹, Gabriele Secoli¹, Laura Vitali Serdoz¹, Francesca Cettolo¹, Alessandra Benettoni², Biancamaria D'Agata Mottolese², Emanuela Berton², Andrea Taddio³, Alessandro Ventura³, Gianfranco Sinagra¹
¹SC Cardiologia, Dipartimento Cardiovascolare, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Ospedali Riuniti, Trieste, ²SSD Cardiologia, Dipartimento di Pediatria, IRCCS Materno Infantile Burlo Garofolo, Trieste, ³UCO Clinica Pediatrica, Dipartimento di Pediatria, IRCCS Materno Infantile Burlo Garofolo, Trieste

Background. La perimiocardite nel giovane-adulto può rappresentare l'epifenomeno d'esordio di una malattia sistemica autoimmune-autoinfiammatoria. Questo caso clinico dimostra la complessità clinico-gestionale e la severità della perimiocardite acuta ricorrente associata ad artrite idiopatica giovanile (AIG) ad esordio sistemico.

Caso clinico. Ragazzo di 14 anni, con familiarità per ipertensione e cardiopatia ischemica; in anamnesi episodio di AIG sistemica all'età di 4 anni, trattato efficacemente con terapia steroidea; asintomatico successivamente in assenza di terapia, crescita regolare, pratica attività sportiva. Il paziente viene accolto in Pronto Soccorso Pediatrico per precordialgia (NRS 3-4) e rigidità osteo-muscolare diffusa, con febbre elevata persistente (max 40°C) e faringodinia. L'elettrocardiogramma (ECG) mostra un lieve e diffuso sopraslivellamento del tratto ST. Gli esami biomorali indicano: troponina I (TnI) 226 ng/mL (v.n. <0.06 ng/mL), GB 23000/mm³ (N 89%), PCR 22.8 mg/dL. All'ecocardiogramma transtoracico (TTE): ventricolo sinistro di normali dimensioni e cinetica di parete, funzione di pompa ai limiti inferiori della norma (FE 52%); ventricolo destro e strutture valvolari normali; pericardio lievemente ispessito ed ecorifrangente, senza versamento pericardico. Il paziente viene trattato inizialmente con acido acetilsalicilico (ASA 750 mg x 3), prednisolone (60 mg/die), ceftriaxone (2 g/die), con beneficio clinico e riduzione della TnI (fino a 118 ng/mL). Per il sospetto clinico di malattia di Kawasaki, esegue anche un ciclo con immunoglobuline (Ig) ev. Dopo circa 24 ore, recidiva di precordialgia inspiratoria intensa (NRS 6) con tachipnea (22 atti/min), tachicardia (TS a 110 bpm), sfregamenti pericardici e nuovo rialzo della TnI (251 ng/mL); all'ECG accentuazione del sopraslivellamento diffuso del tratto ST; al TTE comparsa di minimo versamento pericardico (3 mm), resto invariato. Quadro di perimiocardite, si decide il trasferimento del paziente in unità di terapia intensiva cardiologica (UTIC).

In UTIC, iniziale riduzione delle dosi di corticosteroidi ed incremento dell'ASA (1g x 3/die). Per il peggioramento clinico, vengono aggiunte prima indometacina (100 mg/die) e poi colchicina (0.5 mg/die), quest'ultima sospesa precocemente per diarrea. In seguito alla recidiva di episodi febbrili, con aggravamento del dolore pleuro-pericarditico e diffuso eritema nodulare al tronco ed al volto, si esegue nuovo ciclo di terapia con Ig ev (25 g/die), con iniziale immediato miglioramento. Dopo 48 ore, recrudescenza dei sintomi con picchi febbrili fino a 39.8°C; trattato con farmaco biologico (infliximab 10 mg), il paziente mostrava netto miglioramento della sintomatologia con progressiva normalizzazione degli indici di flogosi, riduzione della TnI (1.8 ng/mL) e regressione del versamento pericardico al TTE. Al monitoraggio ECG telemetrico mai registrate aritmie. Dopo periodo di benessere, recidiva febbrile (39.5°C) con incremento degli indici di flogosi (WBC 47250/mm³, PCR 216 mg/dL); assenza di focolai broncopneumonici alla radiografia del torace, impostata terapia antibiotica con teicoplanina (6 mg/kg/die) e tobramicina (150 mg/die). Successivo febbramento, miglioramento delle precordialgie, con sensibile riduzione degli indici di flogosi. In corso d'iniziale miglioramento clinico-strumentale, il paziente viene ritrasferito in Clinica Pediatrica per la prosecuzione delle cure. Durante la degenza, recidiva febbrile, algie diffuse, marcata elevazione degli indici di flogosi (WBC 23020/mm³, PCR 22.8 mg/dL, VES 83 mm/h); posta diagnosi di AIG ed

in considerazione degli insoddisfacenti risultati ottenuti con Ig ed Infliximab, si decide di eseguire un ciclo con Anakinra (dose 100 mg/die). Nuovamente si osserva netto miglioramento clinico-laboratoristico (WBC 10300/mm³, PCR 1.97 mg/dL, VES 36 mm/h). Ad una nuova valutazione clinica, riscontro di soffio claveare sinistro, per cui nel sospetto di una vasculite maggiore, vengono eseguiti eco-Doppler ed angioRM dei tronchi sovra-aortici, con evidenza di "stenosi della carotide interna sinistra (50%), ipodensità e diffuse irregolarità di parete a livello dell'arteria vertebrale destra e stenosi (<50%) dell'arteria vertebrale sinistra." Angio-TC aortica mirata risultava negativa. In settimana giornata dall'inizio del trattamento con Anakinra, compare febbre elevata intermittente, precordialgie ed astenia, quadro laboratoristico compatibile con sindrome da attivazione macrofagica, confermato dall'aspirato midollare. Sospeso Anakinra, farmaco descritto come induttore di attivazione macrofagica ed intrapresa terapia corticosteroidi (metilprednisolone 1 g, quindi prednisone 60 mg/die) e ciclosporina (250 mg/die). Successivo lento, ma progressivo miglioramento del quadro clinico-laboratoristico (WBC 35000/mm³, PCR 5.7 mg/dL). Il paziente viene dimesso in ventesima giornata di degenza, con diagnosi di "AIG ad interessamento sistemico ed associata perimiocardite, in remissione in terapia corticosteroidi ed immunosoppressiva". Al follow-up il paziente si presenta con malattia in remissione.

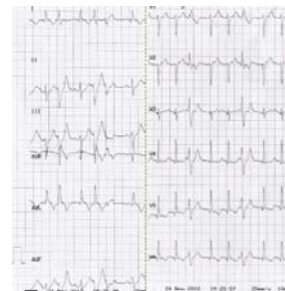
Conclusioni. Questo caso clinico mostra come le perimiocarditi associate a malattie sistemiche possano esordire in maniera insidiosa e rendere particolarmente complesso il processo diagnostico-terapeutico. La prognosi è spesso buona, ma non di rado il loro decorso è aggressivo e ricorrente, per cui si rende necessario intraprendere trattamenti con vari farmaci anti-infiammatori, nonché farmaci immunomodulanti e biologici. L'utilizzo di questi ultimi si rende spesso necessario per il trattamento dei pazienti con malattia autoimmune-infiammatoria associata, ma non sempre sono risolutivi e spesso è indispensabile ricorrere alla terapia immunosoppressiva per ottenere il controllo della malattia.

CC4

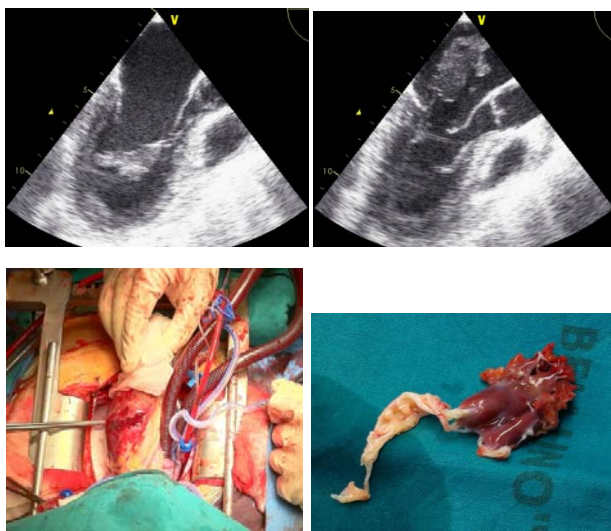
INSUFFICIENZA MITRALICA MASSIVA DOPO TRAUMA TORACICO

Elena Marras¹, Sonja Cukon Buttignoni¹, Pierpaolo Cannarozzo¹, Enrico Papi¹, Concetta Russo¹, Wadih Tamari², Francesco Cesari², Giuseppe Berton¹
¹UO Cardiologia, Dipartimento Cardiovascolare, Ospedale Santa Maria del Battuti, Conegliano, ²UO Cardiocirurgia, Dipartimento Cardiovascolare, Ca' Foncello, Treviso

Caso clinico. Un uomo di 27 anni, è stato ricoverato presso la nostra Rianimazione per politrauma in seguito ad un incidente d'auto. All'ingresso il paziente era cosciente, agitato, la pressione arteriosa era 130/90. La TAC ha riscontrato contusioni polmonari estese (70%) e una falda di pneumotorace apicale, bilaterale. Era presente un lieve versamento pericardico, non vi erano lesioni aortiche. Nelle ore successive, lo sviluppo di edema polmonare massivo ed emottisi (inizialmente ritenuti secondari alle estese lesioni polmonari), ha reso necessaria l'assistenza respiratoria meccanica. L'ECG (Fig. 1) dimostrava ritmo sinusale con FC 140 b/min, piccole onde q da V3 a V6, T negative laterali, frequenti BEV tipo blocco di branca destro con asse diretto in alto a destra, anche innescanti brevi run di tachicardia ventricolare polimorfa. Per la presenza di aritmie ventricolari associate a lieve versamento pericardico, è stata inizialmente sospettata una contusione miocardica. La pessima finestra acustica non ha reso eseguibile l'ecocardiogramma per via transtoracica, per cui la procedura è stata eseguita per via transesofagea. L'esame ha dimostrato la presenza di insufficienza mitralica massiva causata dalla rottura di un voluminoso pezzo del muscolo papillare antero-laterale e dalla rottura dell'apice del muscolo papillare postero-mediale con conseguente prollasso valvolare mitralico e passaggio dei frammenti muscolari in atrio sinistro durante la sistole ventricolare (Figg. 2 e 3). Per lo sviluppo di shock cardiogeno, è stato necessario stabilizzare il paziente con un contropulsatore aortico e con dobutamina ad elevato dosaggio e trasferirlo per un intervento cardiocirurgico urgente. L'esame macroscopico ha dimostrato la presenza di una lesione epicardica in corrispondenza dell'inserzione del muscolo papillare antero-laterale (Fig. 4) responsabile del lieve versamento pericardico ematico, che è stata riparata con un patch. La valvola mitrale è stata sostituita con una bioprotesi, in quanto non è stato possibile riparare il muscolo papillare antero-laterale che risultava completamente avulso insieme ad un pezzo di endocardio (Fig. 5). L'ipotesi di posizionamento di una protesi meccanica è stata scartata per evitare la terapia anticoagulante, vista la presenza di estese lesioni polmonari. Il paziente è stato estubato e trasferito in reparto in seconda giornata. La frazione di eiezione alla dimissione ed al follow-up di 3 mesi era normale e la bioprotesi mitralica era normofunzionante.



FORUM CASI CLINICI



Discussione. Le lesioni delle valvole cardiache post-traumatiche sono molto rare. Le lesioni mitraliche si verificano durante il periodo vulnerabile della contrazione ventricolare isovolumetrica e possono coinvolgere le corde tendinee, i lembi valvolari ed i muscoli papillari. Questo caso è caratteristico per l'avulsione completa del muscolo papillare antero-laterale associata a lesione della parete libera epicardica e per la presenza di aritmie ventricolari che hanno fatto sospettare la lesione cardiaca.

Quando le risposte vengono dal patologo

CC5

MUTAZIONE IN OMOZIGOSI DI SCN5A IN SINDROME DI BRUGADA CON TACHICARDIE VENTRICOLARI FATALI IN BAMBINO DI 5 ANNI

Antonella Corleto, Matteo Santagostino, Biondino Marena, Cinzia Ravetto, Stefania Siciliano, Marco Marcolongo
Ospedale degli Infermi, Biella

Descriviamo il caso clinico di un bambino di 5 anni giunto alla nostra osservazione per sincope durante rialzo febbrile. In anamnesi un cugino di 1 anno deceduto improvvisamente. Genitori e 3 fratelli in apparente buona salute. Storia di episodi sincopali prevalentemente durante rialzo termico interpretati come convulsioni febbrili. Mai eseguito ecg in passato. Il bambino giunge in PS con questo ECG (Figura 1). Il bambino veniva pertanto posto in UTIC. All'ecocardiogramma si evidenziava un ventricolo sinistro di normali dimensioni con cinesi globale conservata. Ventricolo destro dilatato con apice globoso e discinetico, funzione contrattile ridotta (TAPSE 10 mm). Dilatazione atriale destra senza significative valvulopatie. Durante l'osservazione in UTIC il bambino presentava episodi di tachicardie a QRS largo non sostenute iterative non sincopali responsive inizialmente a propranololo ma con successiva bradicardizzazione. Successivo episodio di tachicardia a QRS largo sincopale, con FC 260-280 b/min in concomitanza di rialzo febbrile (TC 38.1°C), cardiovertita elettricamente. Il mattino successivo nuovi episodi di tachicardie ventricolari a QRS largo degenerati in flutter ventricolare non responsivo a esmololo, asistolia e assenza di attività atriale dopo DC shock. Iniziata RCP, senza ripresa di attività cardiaca. Si constatava il decesso.



All'autopsia esame macro e microscopico nella norma. All'analisi genetica riscontro di nuova mutazione in omozigosi del gene SCN5A, non ancora descritta in letteratura, verosimilmente patogena. Proposta ed eseguita la ricerca della mutazione del gene SCN5A nota, in tutti i componenti della famiglia. Tale analisi ha rilevato eterozigosi per la mutazione in entrambi i genitori (verosimilmente cugini di grado non noto) e nella sorella di 9 anni. Poiché ad oggi non è possibile stimare la "penetranza" della malattia, si è deciso di sottoporre entrambi i genitori a test alla fleccainide, il quale è risultato positivo nella mamma del bambino e negativo nel papà.

Conclusioni. Primo caso di morte improvvisa in bambino di soli 5 anni con mutazione in omozigosi del gene SCN5A.

CC6

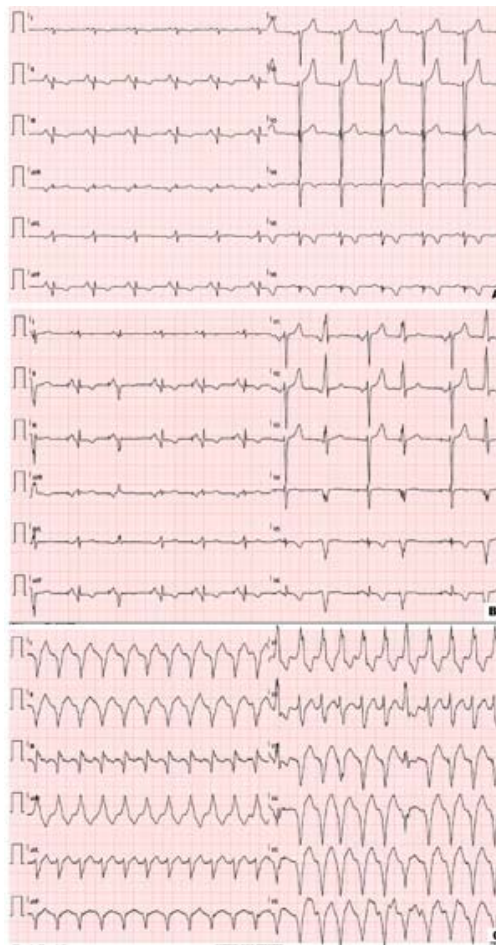
CLINICAL SPECTRUM OF ISOLATED LEFT VENTRICULAR NON COMPACTION: THROMBOEMBOLIC EVENTS, MALIGNANT LEFT VENTRICULAR ARRHYTHMIAS AND REFRACTORY HEART FAILURE

Gaetano Nucifora¹, Daniele Muser¹, Daisy Pavoni¹, Luca Rebellato¹, Enrico Gianfagna², Domenico Facchin¹, Elisabetta Daleffe¹, Alessandro Proclemer¹

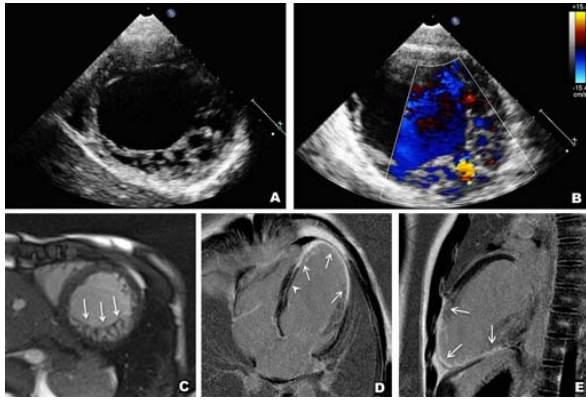
¹Dipartimento Cardiotoracico, SOC Cardiologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria "S. Maria della Misericordia", Udine, ²Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma

A 17-year-old boy without cardiovascular risk factors, family history of sudden cardiac death or primitive cardiac pathologies came to medical attention for a cardioembolic stroke. ECG showed high voltage QRS complexes and T wave inversion in infero-lateral (V4-V6) leads (Fig. 1A). Echocardiography showed a mild eccentric hypertrophy of the left ventricle (LV) with akinesia of the LV apex and postero-lateral wall; LV ejection fraction was within normal limits (51%). Sponge-like trabeculae within the inferior and lateral wall, with a non-compacted to compacted myocardium end-systolic ratio >2 was observed (Fig. 2A). Color-Doppler showed flow between the ventricular cavity and the intertrabecular spaces (Fig. 2B). These features led to the diagnosis of isolated LV non-compaction (LVNC) cardiomyopathy. Drug therapy with warfarin, beta-blockers and ACE-inhibitors was started.

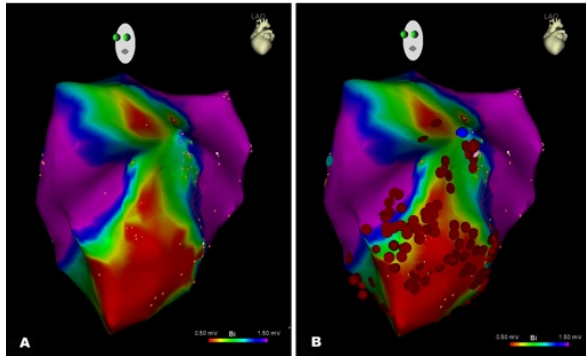
Few weeks later he presented with self-limiting loss of consciousness while playing a football match. ECG at admission showed frequent premature ventricular beats (PVBs) with right bundle branch block morphology and superior axis (Fig. 1B). Holter monitoring confirmed the presence of frequent monomorphic PVBs and documented several runs of non-sustained ventricular tachycardia (NSVT). Cardiac magnetic resonance imaging (MRI) supported the diagnosis of LVNC (Fig. 2); in addition late gadolinium enhancement (LGE) of the apical segments with transmural distribution was demonstrated (Fig. 2). A further area of LGE was also observed at the interventricular septum with intramyocardial distribution (Fig. 2). The patient was therefore treated by implantable cardioverter-defibrillator (ICD), without any further evidence of ventricular arrhythmias. Few months later, the patient was readmitted because of several episodes of very fast VT appropriately treated by ICD-shock. Amiodarone therapy was only partially effective in controlling VT burden (Fig. 1C).



44° CONGRESSO NAZIONALE DI CARDIOLOGIA ANMCO



Electroanatomic voltage mapping was therefore performed to find a possible target for radiofrequency (RF) catheter ablation. Voltage mapping using the CARTO 3 system showed an area of pathologic low voltage at the antero-lateral portion of LV apex consisting with scarred tissue and corresponding to the LGE area documented by cardiac MRI (Fig. 3A). In this area, the QRS complex morphology during pace mapping reproduced the QRS complex morphology of clinical VT and late systolic fractionated low-voltage potentials were also evident. Nor sustained VT neither repetitive phenomena were inducible during programmed ventricular stimulation after extensive RF ablation in the same area (Fig. 3B). No recurrence of clinical arrhythmia in the absence of anti-arrhythmic drug therapy was documented during follow-up.



During the following three years he developed severe LV dilatation and systolic dysfunction, with worsening heart failure. He finally underwent cardiac transplantation for refractory heart failure. Macroscopic and histological examination of the explanted heart confirmed the diagnosis of LVNC (Fig. 4), and documented large areas of fibrous replacement of the myocardium corresponding to the distribution of LGE at MRI (Fig. 4).

