- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.151 Mon, 14 Jul 2025, 21:32:44

# In questo numero

## PROCESSO AI GRANDI TRIAL

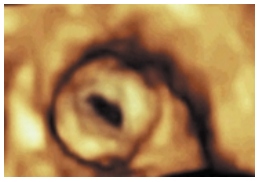
### PACE: gli effetti deleteri della stimolazione ventricolare destra apicale. Quale alternativa?

*Pro e contro*
Wassily Kandinsky

Gli effetti della stimolazione ventricolare destra apicale sull'attivazione e contrattilità del ventricolo sinistro e sulla perfusione miocardica costituiscono i presupposti fisiopatologici del potenziale rischio di sviluppare disfunzione ventricolare sinistra ed insufficienza cardiaca. Algoritmi di minimizzazione del pacing ventricolare, pacing in siti alternativi, pacing biventricolare iniziale ed upgrading a terapia di resincronizzazione sono le armi a nostra disposizione per ovviare agli effetti deleteri del pacing ventricolare destro apicale. Ma quali modalità di pacing, quale tipo di generatore e quali siti di stimolazione siano ottimali per il singolo paziente sono ancora oggetto di ampia discussione. Il trial PACE (Pacing to Avoid Cardiac Enlargement) affronta questo problema, confrontando gli effetti sulla funzione ventricolare sinistra e sul rimodellamento cardiaco della stimolazione ventricolare destra apicale e della stimolazione biventricolare in soggetti con indicazione alla stimolazione antibradicardica (malattia seno-atriale e blocco atrioventricolare di grado avanzato) e normale funzione ventricolare sinistra. L'esito è a favore del pacing biventricolare che appare in grado di prevenire il deterioramento della funzione ventricolare sinistra e il rimodellamento ventricolare (endpoint primario), senza tuttavia rilevare differenze fra le due modalità di pacing sugli endpoint secondari (qualità di vita, capacità funzionale ed ospedalizzazioni). L'analisi del trial, oggetto del processo in questo "doppio" numero del Giornale, è affidato a due autorevoli esperti, *Maria Grazia Bongiorni* e *Pietro Delise,* che abilmente sottolineano con argomentazioni contrapposte i pregi ed i limiti dello studio, suggeriscono possibili strategie alternative e prospettive future, ma entrambi esprimono prudenza nel trasferire "*tout-court*" i risultati dello studio PACE nella nostra pratica clinica quotidiana.

## RASSEGNE

### Istruzioni per l'uso dell'ecocardiografia tridimensionale in tempo reale nello studio delle valvulopatie



Le potenziali indicazioni all'esecuzione dell'ecocardiografia tridimensionale (3D), ed in particolare quella in tempo reale (RT), sono sempre più numerose e giustificano la crescente diffusione nei laboratori di ecocardiografia di una metodica confinata fino a pochi anni or sono ai soli Centri terziari di Ricerca. Una delle principali applicazioni dell'ecocardiografia è lo studio delle valvole cardiache nei suoi aspetti morfo-funzionali e nella loro relazione spaziale con le strutture circostanti. In questo contesto clinico la transizione dalle immagini bidimensionali, inclusa l'analisi Doppler e color Doppler, alle immagini 3D ha permesso l'acquisizione di informazioni realistiche, e per certi aspetti uniche, delle valvole cardiache, certamente utili per la diagnosi e la quantificazione della severità delle lesioni valvolari, ma oramai considerate indispensabili in previsione di una correzione chirurgica o percutanea delle valvulopatie.
Nella prima rassegna, scritta a nome del Gruppo di Studio di Ecocardiografia della Società Italiana di Cardiologia, *Eustachio Agricola et al.* forniscono un esaustivo stato dell'arte sull'argomento, delineando l'eccellente accuratezza dell'imaging 3D-RT nella valutazione morfo-funzionale della patologia mitralica (ottimale nel definire l'eziologia, meccanismo e sede del difetto in presenza di insufficienza mitralica e nella misurazione dell'area della lesione stenotica), le limitazioni nello studio della valvola aortica e della valvola polmonare e le buone prospettive nell'approccio diagnostico della valvola tricuspide. *Roberta Esposito et al.* completano la trattazione focalizzando la seconda rassegna sull'affidabilità e fattibilità della metodica nella valutazione morfologica e nella comprensione ancora scarsa dei meccanismi fisiopatologici delle malattie della valvola tricuspide. In pratica ... istruzioni per l'uso razionale ed appropriato dell'ecocardiografia 3D-RT nello studio delle malattie valvolari, con uno sguardo alle prospettive future di sviluppo di una metodica le cui potenzialità non sono ancora state completamente definite.

### Prevenire la morte improvvisa: una sfida difficile ma non impossibile

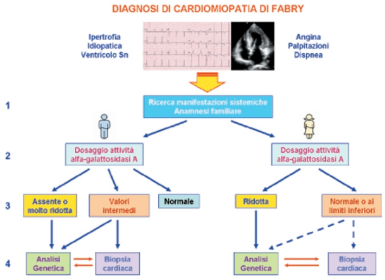
Prevenire la morte improvvisa è una delle principali "sfide" della Cardiologia moderna. Nonostante il progresso delle conoscenze fisiopatologiche e l'individuazione di sempre più adeguate e mirate strate-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.151 Mon, 14 Jul 2025, 21:32:44

Primo sbarco sulla Luna
20 luglio 1969

gie preventive e terapeutiche, l'incidenza della morte improvvisa rimane costante. In questa pratica e didattica rassegna *Camillo Autore et al.* affrontano la problematica dello screening dei familiari con storia di morte improvvisa giovanile. Nei bambini, negli adolescenti e nei giovani adulti la prima causa di morte improvvisa è cardiaca, che spesso riconosce alla sua base una malattia cardiaca ereditaria con o senza substrato morfologico, potenzialmente trasmissibile. In questo contesto clinico l'esatta diagnosi della causa di morte diventa di fondamentale importanza per definire le successive strategie di screening familiare al fine di identificare i soggetti ad alto rischio che possono trarre beneficio da una terapia specifica farmacologica od elettrica (ablazione transcatetere e/o defibrillatore). Purtroppo a tutt'oggi l'esame *post-mortem*, le costose indagini di biologia molecolare e di analisi genetica, la valutazione cardiologica clinico-strumentale, seppur accurata, non sempre permettono una diagnosi certa e il numero di soggetti potenzialmente a rischio rimane elevato. Limiti tecnici ed organizzativi od una scarsa sensibilizzazione della comunità medica e dei familiari delle vittime possono concorrere a questi risultati ancora insoddisfacenti. Le patologie da ricercare e gli algoritmi diagnostici più adeguati nelle singole patologie cardiache ereditarie che si associano ad un elevato rischio di morte improvvisa vengono rivisitati in modo esaustivo dagli autori, con l'obiettivo di fornire al lettore uno strumento efficace per la prevenzione della morte improvvisa, troppo spesso non diagnosticata in tempo.

## Malattia di Fabry: la difficile diagnosi di una temibile malattia metabolica e il suo follow-up cardiologico. Quando pensarci? Quali controlli cardiologici?




La malattia di Fabry, nota anche come malattia di Anderson-Fabry, deve il suo eponimo a due dermatologi Anderson in Inghilterra e Fabry in Germania che indipendentemente nel 1898 descrissero i segni clinici correlati alla malattia. Il primo descrisse il caso clinico di un soggetto di sesso maschile di 39 anni che presentava un angiocheratoma cutaneo diffuso, associato a proteinuria, linfedema e deformità delle dita, sospettando una malattia sistemica. Il secondo descrisse un angiocheratoma cutaneo diffuso con evidenza di proteinuria in un soggetto di sesso maschile di 13 anni. Si deve tuttavia arrivare al 1970 per avere la dimostrazione che la malattia di Fabry è un disordine ereditario a trasmissione *X-linked* ed imputabile ad un deficit dell'attività dell'enzima lisosomiale alfa-galattosidasi. La patologia non è comune, l'espressione fenotipica è più completa e severa nei soggetti di sesso maschile che non nelle femmine, l'esordio clinico avviene usualmente in età pediatrica, anche se a volte le prime manifestazioni si osservano in età più avanzata, e gli aspetti clinici sono pleiomorfi per l'accumulo di glicosfingolipidi in diversi tipi di cellule, tessuti ed organi, incluso il cuore. L'ampia variabilità delle modalità di presentazione della malattia e l'aspecificità dei segni e sintomi ad essa correlati fa sì che spesso la diagnosi corretta sia misconosciuta fino all'età adulta, quando oramai gli organi hanno subito danni spesso irreversibili. La manifestazione cardiaca della malattia coinvolge inevitabilmente il cardiologo nella diagnosi, nello screening familiare e nel follow-up. In questa eccellente rassegna, *Federico Pieruzzi et al.* forniscono dettagliate informazioni che possono aiutare il cardiologo clinico nel sospettare e definire la diagnosi, nell'instaurare una corretta terapia farmacologica e nel definire l'approccio clinico e strumentale del follow-up a lungo termine dei pazienti affetti da malattia di Fabry con e senza coinvolgimento cardiaco. Informazioni preziose per una diagnosi precoce ed un appropriato trattamento che possono contribuire ad un miglioramento dei sintomi e della qualità di vita nei soggetti affetti da questa rara ma temibile malattia metabolica degenerativa.

## Invalidità civile, handicap e disabilità: una proposta di valutazione medico-legale della cardiomiopatia ipertrofica

*Vecchio cieco e ragazzo*
Pablo Picasso

La cardiomiopatia ipertrofica è una patologia che presenta un ampio spettro di manifestazioni cliniche che si estendono dalla completa asintomaticità fino a quadri di aritmie sopraventricolari mal tollerate, aritmie ventricolari minacciose che necessitano dell'impianto di un defibrillatore automatico, quadri di scompenso cardiaco e morte improvvisa. L'estrema variabilità dei quadri clinici e prognostici hanno rilevanti implicazioni di ordine medico-legale nell'ambito dell'invalidità civile ed ai fini idoneativi. In mancanza di riferimenti tabellari specifici, la quantificazione del danno biologico e la valutazione della capacità lavorativa residua non può prescindere da un inquadramento morfologico di base, dalla sintomatologia soggettiva, dall'impatto della malattia sulla qualità di vita, e da una valutazione della compromissione dell'efficienza funzionale che deve prendere in considerazione anche gli elementi obiettivi, di diagnostica strumentale (ECG, ecocardiogramma, ove possibile la prova da sforzo cardiopolmonare, l'analisi genetica, ecc.) e la risposta all'eventuale trattamento terapeutico. In questa chiara ed esaustiva rassegna dedicata alla valutazione dell'invalidità civile, handicap e disabilità *Ciro Molisso et al.* propongono l'elaborazione di un sistema tabellare di invalidità civile e di giudizio di idoneità che tenga conto delle condizioni di gravità e della capacità funzionale dei soggetti affetti da cardiomiopatia ipertrofica.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.151 Mon, 14 Jul 2025, 21:32:44



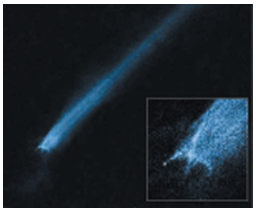
## STUDI OSSERVAZIONALI

### *Cardiorisk:* la salute del cuore dei donatori di sangue

*Hearts*
Jim Dine

La prevenzione primaria comincia con il controllo e il trattamento dei fattori di rischio mediante due modalità strategiche, che sono, di fatto complementari: l'"approccio di massa" o "strategia di massa nella popolazione" con l'obiettivo di promuovere stili di vita adeguati a vivere in salute nell'intera popolazione al fine di diminuire il livello medio dei fattori di rischio principali e l'approccio al singolo soggetto ad alto rischio o "strategia individuale sul rischio elevato", che impone, una volta conosciuti ed identificati i fattori di rischio, la loro correzione e il loro controllo. L'approccio di massa sarebbe in teoria la misura più efficace di prevenzione primaria per ridurre in modo continuo e significativo l'incidenza, ancora elevata, delle malattie cardio-cerebrovascolari, ma si è dimostrata a tutt'oggi scarsamente realizzabile nella pratica quotidiana. Al contrario una significativa politica di prevenzione sembra essere attuabile attraverso azioni di medicina di opportunità e di iniziativa, che consentono in popolazioni selezionate un calcolo del rischio globale assoluto individuale, una valutazione del grado di penetrazione delle misure intraprese ed una verifica a distanza in termini di esiti. Quale miglior opportunità per un programma di prevenzione primaria se non utilizzare una popolazione giovane, selezionata e sottoposta a controlli medici periodici come quella dei donatori di sangue? Su questi presupposti, nel 2004 nasce *Cardiorisk*. In questo numero *Marcella Longo et al.* ci offrono una fotografia del profilo dei fattori di rischio in un'ampia popolazione di donatori di sangue di età compresa fra 35 e 69 anni, reclutati nelle regioni del Nord nell'ambito del programma *Cardiorisk*, utilizzando l'opportunità delle periodiche visite mediche eseguite a fini idoneativi. Come atteso, i risultati confermano che si tratta di una popolazione a basso rischio. Ma lo studio ha soprattutto il merito di verificare la fattibilità di un programma di screening cardiovascolare in un nuovo contesto opportunistico, quello dei donatori di sangue. Questo modello di prevenzione primaria si dimostra semplice e facilmente realizzabile e si propone di promuovere nel tempo la salute cardiovascolare in soggetti a basso rischio.

### Tecnica STAR guidata dal contrasto: scontro finale nel trattamento percutaneo delle occlusioni croniche totali



Scontro di due asteroidi
Gennaio 2010

La ricanalizzazione delle occlusioni croniche totali è una delle sfide della cardiologia interventistica, argomento già dibattuto in un precedente numero del Giornale (2009;10:408-17). I risultati non sono ancora soddisfacenti ma è indubbio un trend migliorativo che riconosce differenti ragioni tra cui tecniche di intervento sempre più efficaci, operatori sempre più esperti ma soprattutto una selezione più accurata dei pazienti, basato principalmente su rigorosi criteri clinici e sull'alta probabilità di successo di un approccio percutaneo. Tra le tecniche di ricanalizzazione di un vaso occluso rientra la tecnica STAR *(subintimal tracking and reentry)*, descritta nel 2005 dal gruppo del San Raffaele, che consiste nel creare, con un filo guida idrofilico supportato da un palloncino, un piano di dissezione subintimale all'interno dell'occlusione coronarica, effettuando poi un rientro distale nel lume vero. A distanza di anni lo stesso gruppo propone una nuova tecnica STAR modificata, guidata dal mezzo di contrasto, caratterizzata dall'utilizzo di ripetute iniezioni del mezzo di contrasto nella dissezione, che offre il vantaggio di identificare il tipo di dissezione, di visualizzare la corretta distribuzione anatomica del vaso e di confermare la presenza della guida nel vaso principale. In questo numero *Salvatore Garibaldi et al.* analizzano in modo prospettico i risultati angiografici e l'outcome clinico immediato ed a distanza (follow-up medio 255 giorni) di 121 pazienti affetti da occlusione cronica totale con ischemia miocardica inducibile nel territorio tributario del vaso occluso sottoposti alla procedura di ricanalizzazione mediante la tecnica STAR guidata dal mezzo di contrasto. I risultati angiografici immediati sono soddisfacenti, l'outcome clinico risulta favorevole, ma l'elevato tasso di restenosi intrastent e la necessità di una seconda procedura ne costituiscono un limite. Questa sofisticata tecnica si dimostra comunque fattibile, relativamente sicura ed efficace, ma di estrema difficoltà procedurale ed operatore-dipendente, per cui gli stessi autori la propongono solo dopo fallimento delle tecniche convenzionali. La tecnica STAR guidata dal contrasto rappresenta in definitiva l'ultima possibilità per tentare un'efficace ricanalizzazione di un'occlusione cronica totale nel laboratorio di emodinamica.

## PROTOCOLLO DI STUDIO

### Ore 7.30: chiamata al numero 6325 … c'è da spegnere un AICD, il paziente è già in sala operatoria. Chi è? Perché ha il defibrillatore impiantato?

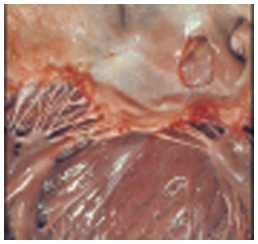
Nel 1996 Dudley et al. pubblicavano *"Last-minute preoperative cardiology consultations: epidemiology and impact"* (Am Heart J 1996;131:245-9). Esisteva già il problema. All'epoca fattori predittivi indipendenti di una consulenza cardiologica "last minute" includevano una storia di infarto del miocardio, di

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.151 Mon, 14 Jul 2025, 21:32:44

dolore toracico, di broncopneumopatia cronica ostruttiva o precedenti ecocardiogrammi patologici. Attualmente lo scenario clinico si è modificato e si presenta più complesso. La prevalenza delle malattie cardiovascolari, parallelamente all'invecchiamento della popolazione, e il significativo aumento di soggetti sottoposti a procedure interventistiche cardiologiche (angioplastica con impianto di stent medicati) o portatori di dispositivi antiaritmici impiantati coinvolgono il cardiologo nella gestione clinica e nella stratificazione preoperatoria di pazienti candidati ad interventi di chirurgia non cardiaca o a procedure endoscopiche talora complesse. Si comprende pertanto come la richiesta di consulenza cardiologica, anche "last minute", sia un fenomeno in espansione. Da qui la necessità di un coordinamento organizzativo finalizzato a definire percorsi omogenei sulle indicazioni e tempistica della consulenza cardiologica che tenga conto del compenso clinico e dei fattori di rischio del paziente, del tipo di chirurgia che dovrà affrontare e del contesto (intervento di emergenza, intervento urgente, intervento di elezione). La conduzione della terapia antiaggregante ed anticoagulante nella chirurgia non cardiaca, la gestione dei dispositivi elettrici e la profilassi dell'endocardite batterica costituiscono altre emergenti e problematiche aree di criticità di difficile gestione, in cui preordinati e concordati protocolli per ogni specifico trattamento sembrano essere strumenti efficaci per migliorare la qualità dell'assistenza. È pertanto ampiamente condivisibile la proposta di studio di *Laura Massa et al.* di un percorso integrato fra Struttura Complessa di Cardiologia, Reparti Medici e Chirurgici e Servizi di Endoscopia, già intrapreso dal 2008 presso l'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Trieste, sulle indicazioni alla consulenza cardiologica e su alcuni aspetti problematici di gestione clinica del paziente cardiopatico con l'obiettivo di migliorare la qualità dell'assistenza, l'efficienza organizzativa e l'appropriatezza. I risultati dell'impiego sistematico del protocollo saranno oggetto di una prossima puntata.

## CASO CLINICO

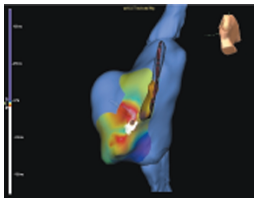
### Endocardite con emocolture negative: la sorpresa sul materiale valvolare



Endocarditi con emocolture negative sono di frequente riscontro nella pratica clinica. Tuttavia in presenza di un'endocardite con decorso clinicamente subdolo, ma caratterizzato da lesioni altamente destruenti e poco sensibile al trattamento antibiotico, l'identificazione del microrganismo può essere possibile solo con raffinate tecniche biochimiche e molecolari. È questo l'insolito caso descritto da *Uberto Da Col et al.* in cui si è giunti alla diagnosi di endocardite da *Abiotrophia defectiva* solo sul materiale valvolare asportato durante l'intervento cardiochirurgico dopo specifici esami di laboratorio. Sebbene rara, alcuni studi stimano che il microrganismo possa essere responsabile del 5-6% di tutti i casi di endocardite. Si associa ad elevati tassi di mortalità, complicanze come scompenso cardiaco ed embolie, e ricorso all'intervento cardiochirurgico con frequenza maggiore rispetto all'infezione da streptococchi. Il suggerimento degli autori è che in simili circostanze cliniche debba essere sospettata un'infezione batterica da *Abiotrophia defectiva*.

## DOCUMENTO AIAC-FIC

### Struttura ed organizzazione funzionale dell'Aritmologia



Coniugare qualità dell'assistenza sanitaria con il contenimento dei costi è attualmente una priorità nazionale. Il modello della rete integrata rappresenta la scelta organizzativa più appropriata per rispondere al bisogno assistenziale del paziente, in quanto consente una maggior efficienza ed appropriatezza degli interventi, una maggior cooperazione fra strutture, una miglior qualità del servizio, ma anche un razionale utilizzo delle risorse attualmente disponibili. In questo contesto si colloca anche l'esigenza di una riorganizzazione strutturale e funzionale dei presidi aritmologici in tutte le regioni. Il documento congiunto dell'Associazione Italiana di Aritmologia e Cardiostimolazione-Federazione Italiana di Cardiologia (AIAC-FIC) presentato in questo numero risponde a questa esigenza. Una novità è il concetto di sistema integrato, ritenuto meno rigido e codificato rispetto al modello di rete integrata, che consente un collegamento fra strutture aritmologiche in grado di erogare prestazioni a crescente complessità diagnostica e terapeutica, con protocolli e percorsi condivisi nel paziente aritmico in condizioni di emergenza-urgenza, ma meno codificati se in condizioni di elezione. *Giuseppe Vergara et al.* ci aggiornano inoltre sulla distribuzione dei centri aritmologici sul territorio italiano e sui percorsi per specifiche condizioni cliniche e per specifiche aritmie. Ma soprattutto gli autori sottolineano con forza l'importanza della qualità dell'operatore, del suo processo di formazione e della continuità dell'apprendimento, e la necessità di definire le modalità di accreditamento della competenza professionale attraverso l'utilizzo di sistemi semplici e che meglio si adattano alla realtà italiana.