

Sincope aritmica in paziente con disfunzione ventricolare sinistra

Raffaello Ditaranto^{1,2}, Maddalena Graziosi^{1,2}, Vanda Parisi^{1,2}

¹U.O. Cardiologia, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna

²Dipartimento di Medicina Specialistica, Diagnostica e Sperimentale, Alma Mater Studiorum Università di Bologna

G Ital Cardiol 2021;22(11):900

DIAGNOSI ECG?

1. Cardiopatia ischemica post-infartuale
2. Cardiopatia post-miocarditica
3. Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo sinistro
4. Amiloidosi cardiaca

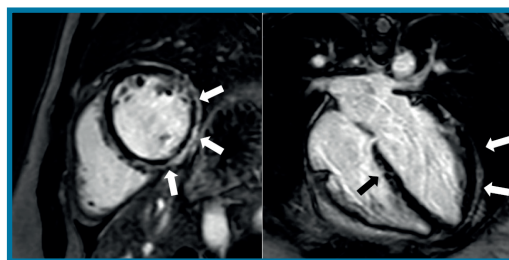
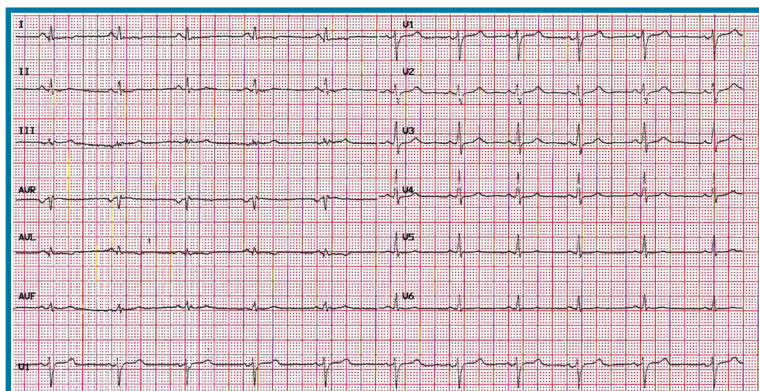
DESCRIZIONE DEL CASO

Donna di 45 anni, ipercolesterolemica; padre deceduto improvvisamente a 72 anni con diagnosi autoptica di infarto miocardico. Due ricoveri, a 34 e 41 anni, per infarto

miocardico senza sopraslivellamento del tratto ST (NSTEMI) con dolore toracico acuto e rialzo della troponina con coronarie indenni all'angiografia. Recente sincope non spiegata, con numerose extrasistoli ventricolari isolate e triplette all'ECG Holter delle 24 h. All'ecocardiogramma ventricolo sinistro (VS) con normali spessori di parete, ipocinesia del setto e della parete inferiore basale e frazione di eiezione (FE) 45% con insufficienza mitralica moderata.

DESCRIZIONE DELL'ECG

Ritmo sinusale a frequenza cardiaca 65 b/min, ingrandimento atriale sinistro, bassi potenziali nelle derivazioni periferiche, frammentazione del QRS in DIII/aVF, alterazioni della ripolarizzazione infero-laterali con onde T piatte/negative.



DISCUSSIONE

La diagnosi corretta è **cardiomiopatia aritmogena del ventricolo sinistro**. Le alterazioni della ripolarizzazione non sono tipiche per ischemia elettrocardiografica (onde negative e simmetriche) e non si associano alla presenza di necrosi.

La frammentazione nelle derivazioni inferiori suggerisce la presenza di fibrosi con rallentamento della conduzione intraventricolare. Infine, a parte il sesso femminile, sono assenti motivi per giustificare la presenza dei bassi potenziali: assente edema periferico, pneumopatia, obesità, alterazioni dell'ematokrito. Peraltro, i normali spessori parietali del VS escludono la diagnosi di amiloidosi cardiaca. Queste alterazioni ECG, correlate al quadro ecocardiografico e al "burden" aritmico, restringono il sospetto tra la cardiomiopatia aritmogena del VS e quella post-miocarditica. La paziente esegue una risonanza magnetica con/senza gadolinio che mostra un VS dilatato (volume telediastolico 100 ml/m²), con normali spessori parietali e FE 40%, con infiltrazione adiposa intramiocardica nel setto e nella parete infero-laterale e multiple aree di "late gadolinium enhancement" subepicardiche/intramio-cardiche. L'analisi genetica mostra una mutazione patogena del gene della desmoplakina. Alla luce di tale diagnosi, i precedenti episodi di NSTEMI possono essere interpretati come "hot phase" della malattia.