

Sensibilità e specificità dello screening di primo livello nell'individuazione delle patologie a rischio di morte improvvisa

Pietro Delise, Nadir Sitta, Giuseppe Allocca, Elena Marras, Emanuela Lanari

U.O. di Cardiologia, Ospedale di Conegliano, Conegliano (TV)

Key words:
Arrhythmias;
Athletes;
Cardiomyopathies;
Sudden death.

Since 1971, in Italy every citizen engaged in competitive sports activity must periodically undergo preventive medical examinations to ascertain eligibility for sports participation. The medical examination includes rest and effort ECG.

The Italian model has a very good sensitivity in identifying most pathologies at risk of sudden death particularly in the young (hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular disease, chanelopathies). In this model, the ECG is very important, being able to disclose cardiac anomalies in most cases.

The application of the Italian screening model has progressively reduced the incidence of sudden death in athletes.

(G Ital Cardiol 2008; 9 (Suppl 1-10): 73S-77S)

© 2008 AIM Publishing Srl

Per la corrispondenza:

Dr. Pietro Delise

Via Felisati, 66
30171 Mestre (VE)
E-mail:
pietro.delise@ulss7.it

È noto fin dall'antichità che lo sforzo fisico può essere un elemento scatenante la morte improvvisa. Ricordiamo ad esempio il caso di Filippide che morì durante la lunga corsa da maratona ad Atene. La cosa apparentemente paradossale è che la morte improvvisa colpisce non solo i cardiopatici noti ma anche i soggetti giovani, in buone condizioni generali e apparentemente sani che spesso praticano sport a livello agonistico. In altre parole i soggetti che dovrebbero essere i più sani in assoluto.

Questo fatto, recepito a livello intuitivo da molti anni, in realtà è stato dimostrato scientificamente solo di recente grazie al lavoro di Corrado et al.¹. Questi autori infatti, in uno studio prospettico, hanno riscontrato che gli sportivi di età <35 anni hanno un rischio di morte improvvisa di 2.8 volte maggiore rispetto ai sedentari di pari età.

Le cause della morte improvvisa da sport

È dimostrato che alla base della morte improvvisa da sport c'è la presenza di alcune patologie cardiache misconosciute o sottovalutate nel singolo soggetto^{1,2} (Figura 1). Nella casistica italiana citata¹, che si riferisce ai soggetti di età <35 anni, la cardiopatia più comune è rappresentata dalla cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro,

seguita dalla coronaropatia ostruttiva, dalle anomalie coronariche congenite, ecc. In una casistica analoga di Maron² la causa più comune è risultata invece la cardiomiopatia ipertrofica. A queste patologie che hanno una base organica, morfologicamente rilevabile, si aggiungono le malattie subcellulari dei canali ionici come la sindrome del QT lungo e corto, la tachicardia ventricolare catecolaminergica e la sindrome di Brugada³. Molte di queste patologie hanno una base genetica e quindi spesso sono familiari.

Nei soggetti con età >35 anni, e nell'adulto maturo in particolare, la causa più comune di morte improvvisa è rappresentata dalla coronaropatia aterosclerotica^{4,5}.

Nella maggioranza di queste patologie lo sforzo fisico è il fattore scatenante di fenomeni complessi che sfociano in aritmie maligne che portano alla morte improvvisa. Lo dimostra il fatto che, a parità di patologia, nello sportivo il rischio è maggiore rispetto al sedentario: nella malattia aritmogena del ventricolo destro il rischio è superiore di 5.4 volte, nella coronaropatia ostruttiva di 2.6 volte e nelle anomalie coronariche congenite addirittura di 79 volte¹. Ne deriva che in tutte queste condizioni la semplice astensione dallo sport ha un effetto preventivo e influenza significativamente la storia naturale dei pazienti. Ovviamente la prevenzione passa attraverso l'individuazione di queste patologie in tempo utile.

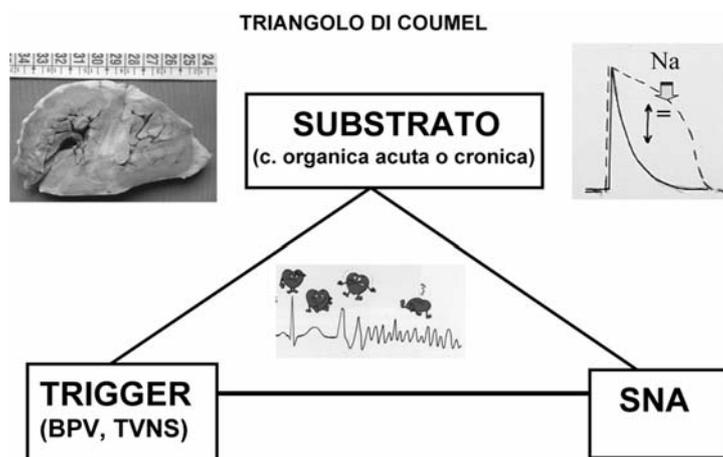


Figura 1. Rappresentazione del cosiddetto triangolo di Coumel, modello applicabile alla morte improvvisa aritmica in generale e nell'atleta in particolare. I tre fattori principali alla base dell'aritmia maligna che causa la morte improvvisa sono la presenza di un substrato (ad esempio cardiomiopatia ipertrofica [in alto a sinistra] e sindrome di Brugada [in alto a destra]), i fattori innescanti (battiti prematuri ventricolari [BPV], tachicardia ventricolare non sostenuta [TVNS]) e l'effetto modulante del sistema nervoso autonomo (SNA).

Il modello di screening italiano

Dal 1971 in Italia la legge prevede che l'idoneità agli sport agonistici venga concessa previa una valutazione clinica comprendente la visita (con anamnesi ed esame obiettivo) e l'ECG basale e da sforzo (step test o cicloergometro a seconda dell'età). Tale modello ha una buona sensibilità nell'individuazione della maggioranza delle patologie a rischio.

La storia familiare permette innanzitutto di svelare patologie a carattere ereditario o casi di morte improvvisa inspiegata potenzialmente riconducibili ad esse. La predisposizione familiare vale anche per la cardiopatia ischemica nei soggetti di età adulta-matura.

L'anamnesi patologica remota e prossima consente di valorizzare oltre a precedenti diagnosi di cardiopatia, sintomi potenzialmente causati da aritmie: sincope e cardiopalmo in particolare.

Nel soggetto con età >35 anni e in particolare nel soggetto maturo-anziano la causa più comune di morte improvvisa è la cardiopatia ischemica. In questa fascia di età la stratificazione del rischio comprende la ricerca dei fattori notoriamente implicati in questa patologia (fumo, ipertensione, dislipidemia, ecc.).

L'esame obiettivo offre la possibilità di riscontrare reperti patologici (soffi, assenza dei polsi periferici, ecc.) indicativi di patologie valvolari o dell'aorta. Infine rilievi significativi vengono forniti dall'ECG.

Sensibilità e specificità dell'ECG nelle patologie a rischio

Innanzitutto va sfatata la convinzione, retaggio del passato, che lo sport alteri in modo vistoso l'ECG dell'atleta. Alterazioni comuni sono la bradicardia sinusale e il blocco atrioventricolare di primo grado a riposo (legati alla prevalenza del tono vagale e che pertanto

scompaiono durante sforzo), aumenti isolati del voltaggio del QRS, impastamento dell'onda S in V_1 e soprallivellamento del tratto ST da ripolarizzazione precoce in V_5 - V_6 . Al contrario, alterazioni maggiori quali blocchi atrioventricolari avanzati, blocchi di branca completi, inversione dell'onda T in derivazioni diverse da V_1 sono rare (<5%) e devono sempre far sospettare una patologia^{6,7}.

Uno degli errori più comuni, a volte catastrofici, in medicina dello sport è di sottovalutare il significato di un ECG alterato, etichettando come cuore d'atleta patologie gravi come quelle citate in precedenza.

L'ECG mostra alterazioni significative nella maggioranza delle patologie giovanili⁸ come la cardiomiopatia ipertrofica (Figura 2), la cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro (Figura 3), la sindrome del QT lungo, del QT corto, ecc. (Tabella 1), e pertanto è uno strumento prezioso per diagnosticarle o almeno sospettarle. Fanno eccezione le anomalie coronariche congenite nelle quali l'ECG in genere è totalmente silente.

Nel soggetto di età adulto-matura in molte patologie l'ECG offre informazioni importanti: segni di necrosi pregressa, blocchi di branca, ecc. Nelle coronaropatie senza storia di infarto l'ECG basale è molto spesso negativo e solo altri test (tra cui la prova da sforzo massimale) possono fornire elementi utili alla diagnosi (Tabella 2).

Quando passare dallo screening di primo livello a indagini di secondo e terzo livello e quando concedere l'idoneità allo sport in presenza di anomalie cardiache

La legge prevede che il medico cardiologo dello sport possa ricorrere ad indagini aggiuntive nel sospetto di

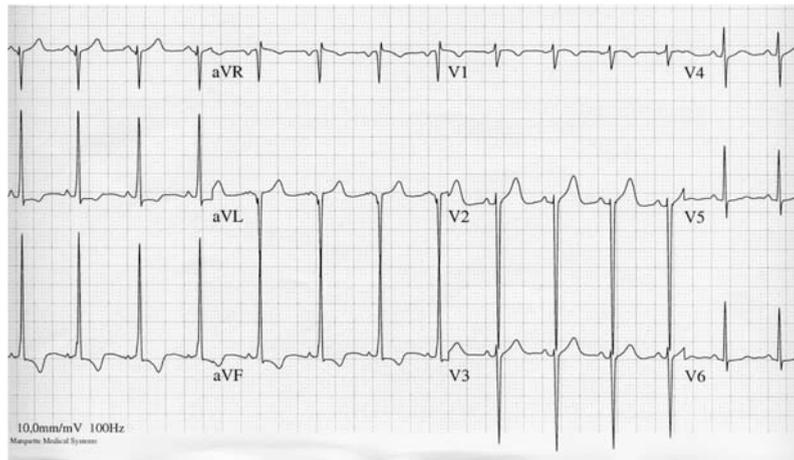


Figura 2. ECG basale di una giovane di 15 anni affetta da cardiomiopatia ipertrofica familiare. La madre era morta improvvisamente a 23 anni durante attività sportiva. La ragazza aveva spessori del setto interventricolare e della parete posteriore rispettivamente di 20 e 15 mm. Si notino le vistose alterazioni dell'ECG che presenta onde Q patologiche e anomalie diffuse dei voltaggi.

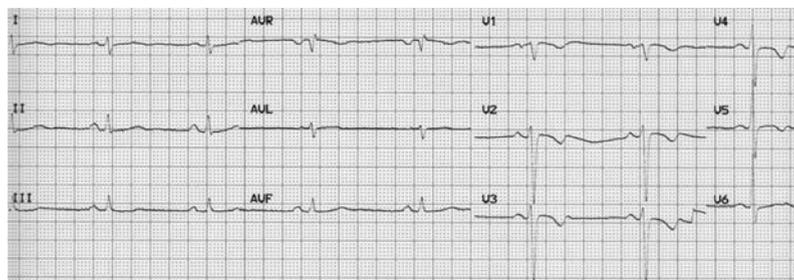


Figura 3. ECG basale di un ciclista di 37 anni morto improvvisamente. Il fratello era indagato per una sospetta malattia aritmogena del ventricolo destro. Egli stesso presentava battiti prematuri ventricolari frequenti con morfologia tipo blocco di branca sinistra con deviazione assiale destra. Un anno prima della morte aveva avuto una sincope da sforzo. L'ECG basale mostra onde T negative da V₁ a V₄ che avrebbero dovuto far sospettare una malattia aritmogena del ventricolo destro.

Tabella 1. Sensibilità dell'ECG nelle cardiopatie giovanili a rischio di morte improvvisa (MI).

CMP ipertrofica	95%
CMP aritmogena del ventricolo destro generale	50%
CMP aritmogena del ventricolo destro a rischio di MI	95%
Wolff-Parkinson-White	98%
Anomalie coronariche congenite	25%
Sindrome del QT lungo, QT corto	100%
Sindrome di Brugada	50-100%

CMP = cardiomiopatia.

una cardiopatia. Il comportamento da assumere nelle varie situazioni è codificato nelle varie linee guida che si sono susseguite nel corso degli anni. Tali linee guida suggeriscono quali esami aggiuntivi è opportuno fare nelle varie situazioni e soprattutto nelle stesse forniscono i criteri di idoneità e non idoneità.

I primi protocolli italiani, noti con l'acronimo di COCIS, sono stati pubblicati nel 1989^{9,10} frutto del lavoro di una Task Force multisocietaria che ha riunito SIC Sport, FMSI, ANCE, ANMCO e SIC. Due successive versioni sono state pubblicate nel 1995 e 2005¹¹⁻¹⁵.

Tabella 2. Sensibilità diagnostica dell'ECG nelle cardiopatie dell'adulto/anziano.

Cardiopatia ischemica	
Progresso IMA	Elevata
No IMA	Bassa
CMP ipertrofica	Elevata
CMP dilatativa	Elevata
Malattia di Lenegre	Elevata

CMP = cardiomiopatia; IMA = infarto miocardico acuto.

Negli Stati Uniti lo stesso problema è stato affrontato dalla Bethesda Conference, pubblicata nel 1985¹⁶ e implementata nel 1994¹⁷ e nel 2005¹⁸.

Infine i primi protocolli europei sono stati pubblicati nel 2005¹⁹.

Efficacia del modello di screening italiano nella prevenzione della morte improvvisa nell'atleta

Come già detto, in Italia la legge prevede lo screening annuale degli atleti agonisti comprendente l'ECG. Tale

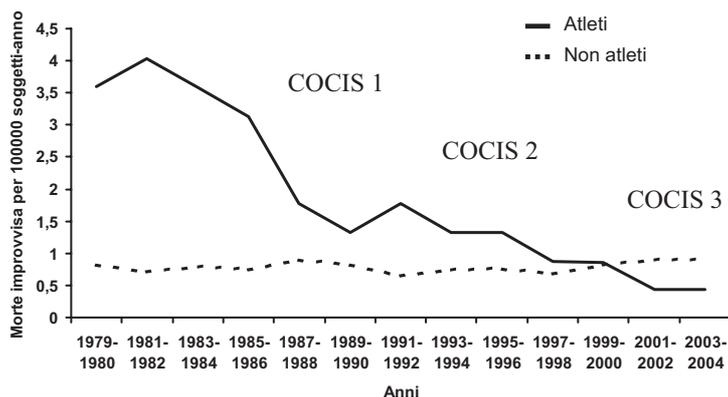


Figura 4. Incidenza della morte improvvisa giovanile (<35 anni) negli sportivi e non sportivi. Come si può notare nei non sportivi la curva è piatta, mentre negli sportivi il trend è in costante discesa. Sono inserite le date di pubblicazione delle tre edizioni del COCIS che sembrano scandire le fasi successive del fenomeno. Da Corrado et al.²³, modificata.

prassi non è contemplata in tutti i paesi del mondo. Negli Stati Uniti, in particolare, la visita di idoneità non è obbligatoria e viene lasciata ampia libertà all'atleta. In ogni caso l'ECG non è considerato un esame necessario. La motivazione è che lo screening è considerato troppo costoso e di scarsa utilità nel prevenire un evento, la morte improvvisa, epidemiologicamente raro²⁰.

L'inadeguatezza della posizione statunitense è dimostrata da una serie di dati indiretti e diretti. In primo luogo spicca il fatto che la prevalenza della cardiopatia ipertrofica come causa di morte improvvisa dell'atleta è elevata negli Stati Uniti e al contrario molto rara in Italia. Tale discrepanza non ha cause razziali o ambientali perché nel non sportivo la cardiopatia ipertrofica come causa di morte improvvisa giovanile ha la stessa prevalenza in Italia e negli Stati Uniti²¹. Evidentemente in tale patologia l'ECG, che ha un sensibilità diagnostica di almeno il 90% e che viene eseguito nei programmi di screening in Italia ma non negli Stati Uniti, è in grado di tenere lontani dalle gare questi soggetti a rischio evitando loro conseguenze catastrofiche²². Ma soprattutto in un recente lavoro Corrado et al.²³ hanno dimostrato che nel Veneto negli ultimi 20 anni l'incidenza di morte improvvisa nell'atleta giovane-adulto è andata progressivamente riducendosi fino a invertire i rapporti con il non atleta (Figura 4). Questi risultati vengono attribuiti a due fattori principali: l'uso estensivo dell'ECG nei programmi di screening e la crescita culturale in questo campo della classe medica italiana. È significativo il fatto che le varie pubblicazioni del COCIS hanno scandito il progressivo declino di questa curva di mortalità.

Dopo tali risultati il dibattito si è riaperto a livello internazionale e i paesi europei si sono già orientati verso il modello italiano^{8,24}.

Riassunto

Dal 1971 in Italia la legge prevede che l'idoneità agli sport agonistici venga concessa previa una valutazione clinica compren-

dente la visita (con anamnesi ed esame obiettivo) e l'ECG basale e da sforzo (step test o cicloergometro a seconda dell'età).

Tale modello ha un'ottima sensibilità nell'individuazione della maggioranza delle patologie a rischio specie nel giovane (cardiomiopatia ipertrofica, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro, malattie dei canali ionici). In questo contesto un valore aggiunto è rappresentato dall'ECG standard che mostra alterazioni almeno sospette nella maggioranza di queste patologie.

L'applicazione di questo modello di screening in Italia ha progressivamente ridotto l'incidenza della morte improvvisa nell'atleta.

Parole chiave: Aritmie; Atleti; Cardiomiopatie; Morte improvvisa.

Bibliografia

1. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1959-63.
2. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003; 349: 1064-75.
3. Sarkozy A, Brugada P. Sudden cardiac death and inherited arrhythmia syndromes. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16 (Suppl 1): S8-S20.
4. Noakes TD, Opie LH, Rose AG, Kleynhans PH, Schepers NJ, Dowdeswell R. Autopsy-proved coronary atherosclerosis in marathon runners. *N Engl J Med* 1979; 301: 86-9.
5. Waller BF, Roberts WC. Sudden death while running in conditioned runners aged 40 years or over. *Am J Cardiol* 1980; 45: 1292-300.
6. Pelliccia A, Culasso F, Di Paolo FM, et al. Prevalence of abnormal electrocardiograms in a large, unselected population undergoing pre-participation cardiovascular screening. *Eur Heart J* 2007; 28: 2006-10.
7. Pelliccia A, Di Paolo FM, Quattrini FM, et al. Outcomes in athletes with marked ECG repolarization abnormalities. *N Engl J Med* 2008; 358: 152-61.
8. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005; 26: 516-24.

9. Comitato Organizzativo Cardiologico per l'Idoneità allo Sport (COCIS). Protocolli cardiologici per il giudizio di idoneità allo sport agonistico. *G Ital Cardiol* 1989; 19: 250-74.
10. Consensus ANCE, ANMCO, FMSI, SIC, SIC Sport. Protocolli cardiologici per il giudizio di idoneità allo sport agonistico. *Int J Sports Cardiol* 1989; 6: 68-80.
11. Consensus ANCE, ANMCO, FMSI, SIC, SIC Sport. Protocolli cardiologici per il giudizio di idoneità allo sport agonistico. *Int J Sports Cardiol* 1995; 11: 143-51.
12. Comitato Organizzativo Cardiologico per l'Idoneità allo Sport (COCIS). Protocolli cardiologici per il giudizio di idoneità allo sport agonistico 1995. *G Ital Cardiol* 1996; 26: 949-83.
13. COCIS. Protocolli cardiologici per il giudizio di idoneità allo sport agonistico. Roma: CESI, 2003
14. Italian cardiological guidelines for competitive sport eligibility. *J Sports Cardiol* 2005; 2: 5-82.
15. Delise P, Guiducci U, Zeppilli P, et al. Cardiological guidelines for competitive sports eligibility. *Ital Heart J* 2005; 6: 661-702.
16. Mitchell JH, Maron BJ, Epstein SE. 16th Bethesda Conference. Cardiovascular abnormalities in the athlete: recommendations regarding eligibility for competition. October 3-5, 1984. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 1186-232.
17. 26th Bethesda Conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. January 6-7, 1994. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 845-99.
18. Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1312-75.
19. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005; 26: 1422-45.
20. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update. A scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism, endorsed by the American College of Cardiology Foundation. *Circulation* 2007; 115: 1643-55.
21. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998; 339: 364-9.
22. Pelliccia A, Di Paolo FM, Corrado D, et al. Evidence for efficacy of the Italian national pre-participation screening programme for identification of hypertrophic cardiomyopathy in competitive athletes. *Eur Heart J* 2006; 27: 2196-200.
23. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 2006; 296: 1593-601.
24. Pelliccia A. The preparticipation cardiovascular screening of competitive athletes: is it time to change the customary clinical practice? *Eur Heart J* 2007; 28: 2703-5.