

4. È curioso come la diagnosi sia stata fatta solo in età non più giovane. La giustificazione sta nel fatto che quando la signora aveva 30 anni (negli anni '80) la malattia era ancora poco conosciuta;
5. Il caso dimostra ancora una volta che le manifestazioni aritmiche maggiori nella MAVD non sono prerogativa delle età giovanili, ma possano comparire anche in età avanzata. È un buon motivo per non abbassare mai la guardia in presenza di questa malattia.

### **Chiosa finale**

La malattia aritmogena del ventricolo destro è una maledizione dei giovani. Ma anche i meno giovani non ne sono esenti. Un medico non deve dimenticarlo.

### **Caso 22.7 - Ultrasettantenne con tachicardie ventricolari recidivanti. Si vagliano tutte le ipotesi più probabili, ma alla fine la verità sembra impossibile**

Maschio di 77 anni, iperteso con fibrillazione atriale recidivante. Subisce un primo ricovero per un arresto cardiaco a domicilio resuscitato dal 118. Viene ricoverato in medicina per sospetta embolia polmonare. La diagnosi si basa su una serie di elementi: blocco di branca destra all'ECG, marcata dilatazione del ventricolo destro all'ecocardiogramma con insufficienza tricuspide e ipertensione polmonare. La diagnosi viene sostenuta anche dal referto dell'angio-TAC in cui il radiologo non "esclude" un embolia polmonare. Come conseguenza di tale diagnosi, viene dimesso con terapia anticoagulante. Non gli viene impiantato l'ICD perchè l'arresto cardiaco viene inquadrato come conseguenza di un evento acuto.

### **Seconda puntata della storia**

L'anno dopo il paziente viene ricoverato in Cardiologia per una tachicardia ventricolare sostenuta (Fig. 7A). Dopo la defibrillazione si ripristina il ritmo sinusale e l'ECG mostra un quadro sovrapponibile a quello dell'anno prima con BBD. Il paziente viene quindi sottoposto a coronarografia che evidenzia una coronaropatia bivasale con tronco comune al 40% e IVA occlusa tra I e II tratto. Non vi è movimento enzimatico significativo nè evoluzione elettrocardiografica di tipo infartuale. L'ecocardiogramma è invariato e conferma la marcata dilatazione del ventricolo destro.

Si conclude per tachicardia ventricolare di natura ischemica in paziente con pregressa embolia polmonare.

Il giorno dopo il primario fa il giro in UCIC e analizzando il caso non nasconde le sue perplessità sottolineando i seguenti aspetti:

-La tachicardia ventricolare ha una morfologia tipo BBS con deviazione assiale sinistra, indicando che evidentemente la stessa nasce nella zona basale del ven-

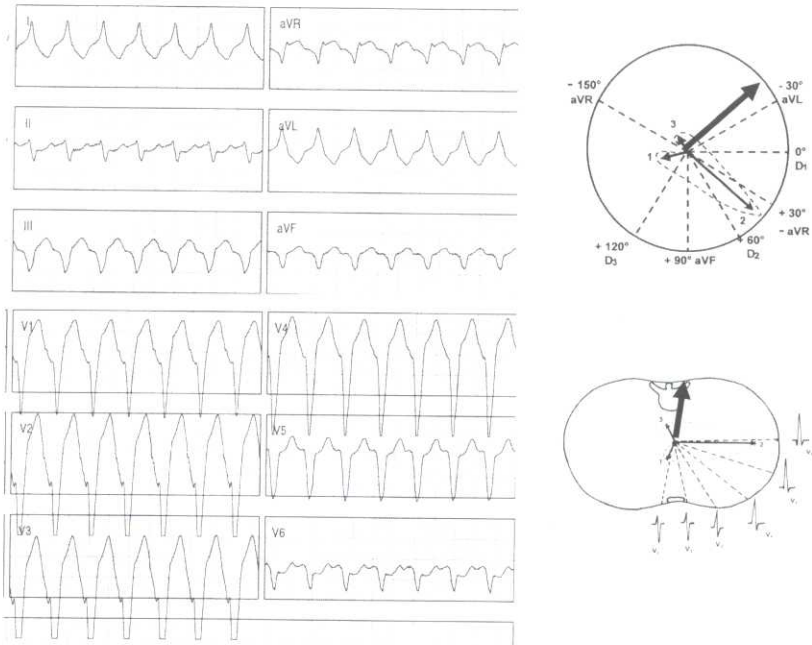


Fig. 7A - Caso 22.7. Tachicardia ventricolare registrata nel momento del ricovero in cardiologia.

tricolo destro e come tale mal si spiega con una presunta ischemia del ventricolo sinistro;

- Il BBD (analizzando la documentazione precedente) data almeno da 10 anni e non può quindi essere correlato con una embolia avvenuta l'anno precedente;
- La marcata dilatazione del ventricolo destro era presente già in un ecocardiogramma di 7 anni prima e quindi anch'essa non poteva essere correlata con una embolia avvenuta l'anno precedente;
- Poiché il quadro clinico non sembra cambiato rispetto all'anno precedente e data la patologia del ventricolo destro risalente a molti anni prima era verosimile che i due eventi aritmici potessero avere la stessa causa.

Sotto gli occhi increduli dei propri colleghi più giovani, il primario fa notare che nell'ECG basale, identico a quello di 10 anni prima (Fig. 7B) esiste in V3-V6 un aspetto che ricorda molto un'onda epsilon. Inoltre registrando le precordiali su tutto il precordio, comprese le derivazioni destre alte, fa rilevare che tale onda si registra in tutta l'area che esplora un ventricolo destro molto ingrandito (Fig. 7C).

Il primario formula quindi il sospetto diagnostico di malattia aritmogena del ventricolo destro (MAVD). Contemporaneamente i giovani aiuti avanzano l'ipotesi che il primario, ormai avanti con l'età, presenti i primi sintomi di Alzheimer. Comunque, per rispetto del grado, accettano di sottoporre il paziente a ulteriori accertamenti da lui stesso suggeriti.

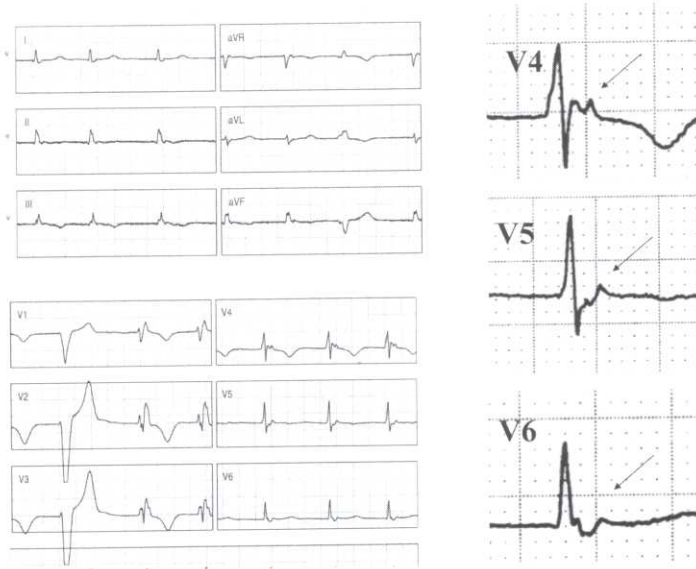


Fig. 7B - Stesso caso della fig. 7A. L'ECG registrato al momento del ritmo sinusale, presenta un quadro di BBD, uguale a quello dell'anno prima. Si noti in particolare in V4-V6 un notch terminale che ricorda un'onda epsilon.

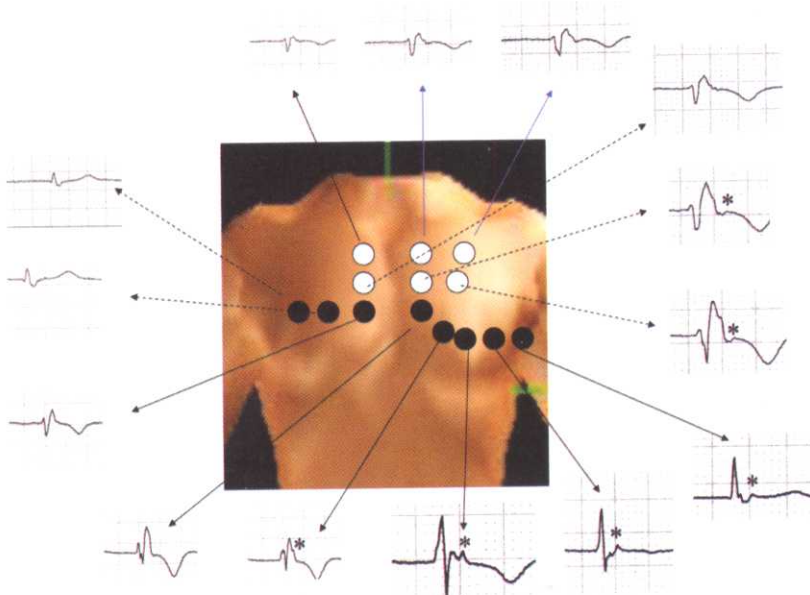


Fig. 7C - Mappa ECG precordiale che comprende oltre a V1-V6 anche V3R e V4R, nonché le derivazioni V1-V3 in II e III spazio intercostale. Si noti in diverse derivazioni (oltre a V2-V6) una incisione finale del QRS tipo onda epsilon. L'area in cui tale fenomeno è registrato corrisponde anatomicamente a quella del ventricolo destro che è molto dilatato e si trova dislocato a sinistra e in alto.

La mappa di attivazione del ventricolo destro evidenzia un marcato ritardo di conduzione nel ventricolo destro con chiari segni di frammentazione nel cono di efflusso e nell'apice del ventricolo destro (corrispondenti alle onde epsilon dell'ECG) (Fig. 7D). La mappa di voltaggio monopolare dimostra che gran parte del ventricolo destro mostra un basso voltaggio e quindi una scarsa componente muscolare (Fig. 7E).

La RMN mostra un ventricolo destro mostruosamente dilatato con una FE del 30% (Fig. 7F), infiltrazioni adipose biventricolari e late enhancement biventricolare dopo gadolinio (Fig. 7G).

Viene quindi eseguita la biopsia del ventricolo destro che conferma la diagnosi di malattia aritmogena del ventricolo destro. Lo studio genetico a sua volta dimostra una mutazione dei desmosomi compatibile con la patologia.

### Commento

Questo raro caso dimostra come la MAVD (estesa anche al ventricolo sinistro) può manifestarsi clinicamente anche in età avanzata. Proprio perchè in genere la malattia colpisce in età giovanile, si rischia di non fare diagnosi perchè non ci si pensa o si pensa che non sia possibile.

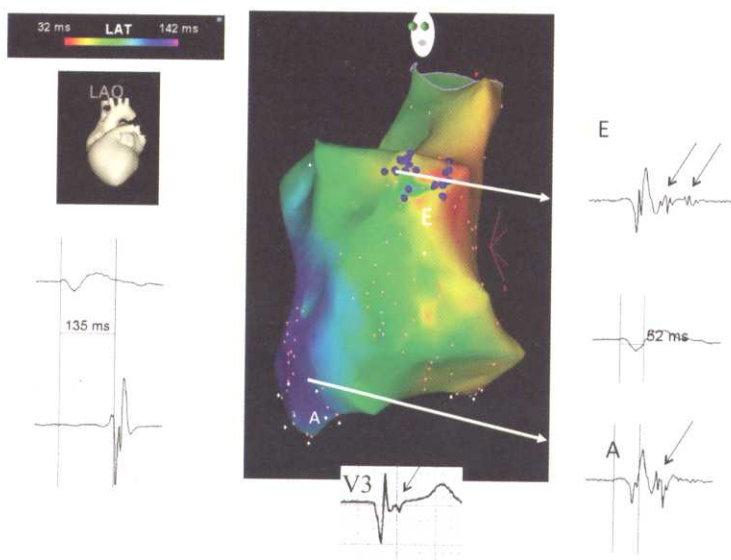


Fig. 7D - Stesso caso delle fig. 7A-C. Mappa di attivazione del ventricolo destro. Il codice di colore (dal rosso al blu) indica la successione dalla zona settale alla parete laterale. La mappa evidenzia un marcato ritardo di conduzione nel ventricolo destro con chiari segni di frammentazione del segnale ventricolare nel cono di efflusso (E) e nell'apice del ventricolo destro (A) cui corrispondono le onde epsilon nell'ECG.



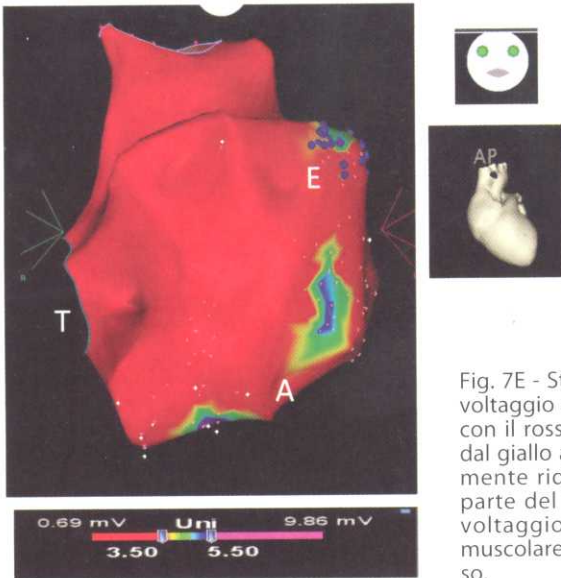


Fig. 7E - Stesso caso delle figg. 7A-D. Mappa di voltaggio monopolare. Il codice di colore indica con il rosso le aree a basso voltaggio e via via dal giallo al viola le aree a voltaggio solo lievemente ridotta o normale. Si noti come gran parte del ventricolo destro mostra un basso voltaggio e quindi una scarsa componente muscolare. T = tricuspide, A = apice, E = efflusso.

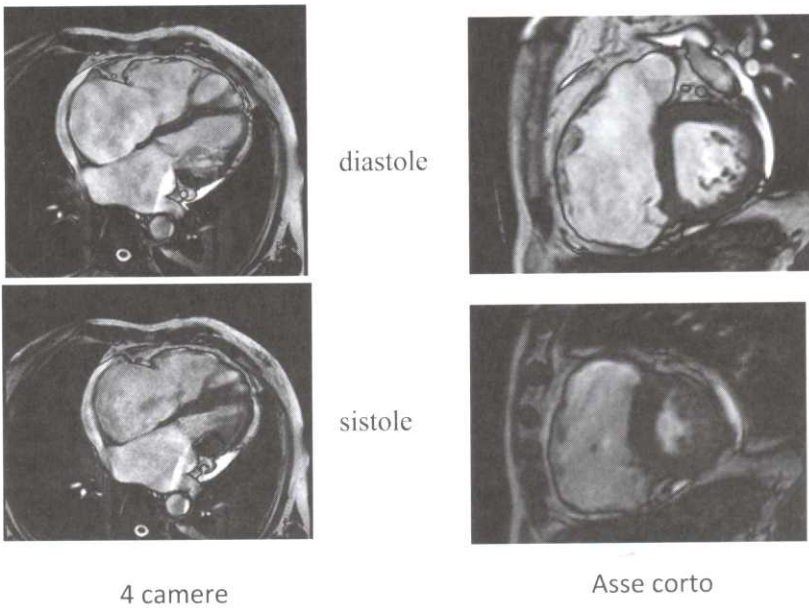


Fig. 7F - Stesso caso delle figg. 7A-D. RMN in diastole e in sistole. A sinistra la proiezione 4 camere, a destra la proiezione in asse corto. È evidente un ventricolo destro marcatamente dilatato con una funzione sistolica fortemente ridotta (FE 30%).