

## GLI ITALIANI ALL'ESTERO

# Gli italiani all'estero

G Ital Aritmol Cardioslim 2002;4:238-246

### Riviste consultate:

American Heart Journal; American Journal of Cardiology; Circulation; Europace; European Heart Journal; Heart; Journal of Cardiovascular Electrophysiology; Pace

### Traduzioni a cura di:

Nicola Bottoni, Corrado Tomasi,  
Giorgio Massarelli

## Alterazioni emodinamiche precoci durante i sintomi prodromici della sincope vasovagale

P. Alboni<sup>1</sup>, M. Dinelli<sup>1</sup>, P. Gruppillo<sup>2</sup>, M. Bondanelli<sup>3</sup>, K. Bettiol<sup>1</sup>,  
P. Marchi<sup>2</sup>, E.C. degli Uberti<sup>3</sup>

<sup>1</sup>DIVISIONE DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE CIVILE, CENTO (FE); <sup>2</sup>DIVISIONE DI MEDICINA INTERNA, ARCISPEDALE S. ANNA, FERRARA; <sup>3</sup>SEZIONE DI ENDOCRINOLOGIA, DIPARTIMENTO DI SCIENZE BIOMEDICHE, UNIVERSITÀ DI FERRARA

**Scopi.** La sincope vasovagale (SVV) è spesso preceduta da sintomi prodromici. Le variazioni emodinamiche che si hanno durante il periodo prodromico non sono comunque state studiate in modo sistematico. Scopo del presente lavoro è stato di valutare il comportamento della pressione arteriosa (PA), della frequenza cardiaca (FC) e dell'attività simpatica all'inizio del periodo prodromico in pazienti con SVV indotta dal tilt.

**Metodi e risultati.** Sessantatré pazienti con SVV sono stati sottoposti a tilt test, con valutazione della PA, della FC e misurazione dell'adrenalina plasmatica durante l'esame. Ventuno pazienti hanno avuto una sincope, tutti con sintomi prodromici. Dall'ultima misurazione programmata prima dei prodromi all'inizio del periodo prodromico, la PA sistolica e diastolica diminuiva in tutti i pazienti (da  $105 \pm 16$  a  $74 \pm 20$  mmHg,  $p < 0,001$ , e da  $68 \pm 13$  a  $51 \pm 12$  mmHg,  $p < 0,001$  rispettivamente) e la frequenza cardiaca diminuiva in 18 pazienti (67%) (da  $89 \pm 22$  a  $80 \pm 25$  battiti per minuto,  $p < 0,02$ ). All'esordio della perdita di conoscenza sia la PA che la FC mostravano un ulteriore calo ( $p < 0,001$ ). L'adrenalina plasmatica cresceva in modo significativo dall'ultimo prelievo prima dei sintomi prodromici fino all'inizio dei prodromi ( $p < 0,01$ ) e mostrava un ulteriore aumento durante la perdita di conoscenza ( $p < 0,05$ ), mentre la noradrenalina plasmatica non aumentava, come espressione di un'inibizione della risposta nervosa simpatica.

**Conclusioni.** Questi risultati dimostrano che, in pazienti con SVV tilt indotta, la PA diminuisce in modo costante all'inizio dei sintomi prodromici per la diminuzione dell'attività simpatica, e che la FC spesso si riduce, probabilmente a causa di un aumento dell'attività vagale. Possiamo supporre che simili variazioni emodinamiche abbiano luogo nella SVV spontanea.

Europace 2002;4:333-338

## Aumentata mortalità totale e improvvisa a 1 anno in una popolazione di 5517 pazienti con blocco di branca sinistro e affetti da insufficienza cardiaca congestizia: dati provenienti dal Network Italiano sullo scompenso cardiaco congestizio

S. Baldasseroni<sup>1,5</sup>, C. Opasich<sup>2</sup>, M. Gorini<sup>1</sup>, D. Lucci<sup>1</sup>, N.

Marchionni<sup>3</sup>, M. Marini<sup>1,3</sup>, C. Campana<sup>1</sup>, G. Perini<sup>1</sup>, A. Deorsola<sup>1</sup>, G. Masotti<sup>3</sup>, L. Tavazzi<sup>4</sup>, A.P. Maggioni<sup>1</sup>, a nome degli investigatori del Network Italiano sullo scompenso cardiaco congestizio

<sup>1</sup>CENTRO RICERCHE DELL'ASSOCIAZIONE ITALIANA DEGLI OSPEDALI CARDIOLOGICI, FIRENZE; <sup>2</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, FONDAZIONE SALVATORE MAUGERI, PAVIA; <sup>3</sup>DIPARTIMENTO CURE CRITICHE MEDICHE E CHIRURGICHE, SEZIONE DI GERONTOLOGIA E MEDICINA GERIATRICA, UNIVERSITÀ DI FIRENZE; <sup>4</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE SAN MATTEO, PAVIA; <sup>5</sup>DIPARTIMENTO DI MEDICINA INTERNA E CARDIOLOGIA, UNIVERSITÀ DI FIRENZE

**Background.** È ben noto l'effetto sfavorevole sulla funzionalità ventricolare da parte del blocco di branca sinistro (BBSN) completo. Tuttavia, l'effetto indipendente del QRS slargato sulla mortalità nei pazienti con insufficienza cardiaca è ancora controverso. Questa analisi è stata dunque condotta ai fini di determinare se il BBSN rappresenti un predittore indipendente di mortalità nello scompenso cardiaco.

**Metodi e risultati.** Abbiamo analizzato l'ampio registro dei pazienti del Network Italiano sullo scompenso cardiaco affetti da insufficienza cardiaca di varia eziologia. Detto registro è stato redatto dall'Associazione Italiana degli Ospedali Cardiologici nel 1995. Erano disponibili i dati del follow-up completo a 1 anno relativi a 5517 pazienti. I principali tipi di cardiopatia erano rappresentati da cardiopatia ischemica in 2512 pazienti (45,6%), cardiomiopatia dilatativa in 1988 pazienti (36,0%), cardiopatia ipertensiva in 714 pazienti (12,9%). Eziologie diverse erano presenti nei rimanenti 303 casi (5,5%). Un BBSN era presente in 1391 pazienti (25,2%) e si associava a un'aumentata mortalità globale (HR, 1,70; 95% IC 1,41-2,05) e improvvisa (HR, 1,58; 95% IC, 1,21-2,06) a 1 anno. L'analisi multivariata ha evidenziato che il rischio di morte era ancora significativamente aumentato dopo aggiustamento per età, malattia cardiaca sottostante, severità dello scompenso cardiaco, assunzione di ACE-inibitori e beta-bloccanti.

**Conclusioni.** Il BBSN è un marker prognostico sfavorevole nei pazienti con scompenso cardiaco. Tale effetto negativo è indipendente dall'età, dalla severità dello scompenso cardiaco e dai farmaci assunti. Questi dati costituiscono il razionale per studi randomizzati volti a verificare l'effetto sulla mortalità della re-

sincronizzazione ventricolare mediante pacing cardiaco multisito nei pazienti con scompenso cardiaco e BBSN.

*Am Heart J* 2002;143:398-405

## Il rallentamento del ritmo del respiro incrementa la sensibilità barorecettoriale arteriosa in pazienti con scompenso cardiaco cronico

L. Bernardi<sup>1</sup>, C. Porta<sup>1</sup>, L. Spicuzza<sup>2</sup>, J. Bellwon<sup>3</sup>, G. Spadacini<sup>4</sup>, A.W. Frey<sup>4</sup>, L.Y.C. Yeung<sup>5</sup>, J.E. Sanderson<sup>5</sup>, R. Pedretti<sup>6</sup>, R. Tramarin<sup>7</sup>

<sup>1</sup>UNIVERSITÀ DI PAVIA IRCCS OSPEDALE S. MATTEO, PAVIA; <sup>2</sup>UNIVERSITÀ DI CATANIA, CATANIA; <sup>3</sup>UNIVERSITÀ DI GDANSK, GDANSK, POLAND; <sup>4</sup>HERZ-ZENTRUM, BAD KROZINGEN, GERMANY; <sup>5</sup>THE CHINESE UNIVERSITY OF HONG KONG, PRINCE OF WALES HOSPITAL, HONG KONG SAR; <sup>6</sup>IRCCS FONDAZIONE SALVATORE MAUGERI, CENTRO MEDICO TRADATE, TRADATE; <sup>7</sup>IRCCS FONDAZIONE SALVATORE MAUGERI, CENTRO MEDICO PAVIA, PAVIA

**Introduzione.** È noto che una diminuita sensibilità barorecettoriale è un indice prognostico negativo nei pazienti con scompenso cardiaco cronico (SCC) e in quelli con pregresso infarto miocardico.

**Risultati e metodi.** Abbiamo voluto valutare se una frequenza respiratoria lenta (6 respirazioni al minuto) poteva modificare la sensibilità barorecettoriale riflessa in 81 pazienti (pz) con scompenso cardiaco cronico stabilizzato, da almeno da 2 settimane (età media  $58 \pm 1$  anni, classe NYHA I in 6 pz, II in 33 pz, III in 27 pz, IV in 15 pz) e in 21 controlli. Una respirazione lenta ha indotto un aumento altamente significativo della sensibilità dei baroreflessi, sia nei controlli (da  $9,4 \pm 0,7$  a  $13,8 \pm 1,0$  ms/mmHg,  $p < 0,0025$ ) che nei pz con SCC (da  $5,0 \pm 0,3$  a  $6,1 \pm 0,5$  ms/mmHg,  $p < 0,0025$ ). Questo dato si correlava con i risultati ottenuti durante respirazione spontanea ( $r = +0,202$ ,  $p = 0,047$ ). Inoltre la pressione sia sistolica che diastolica diminuiva nei pz con SCC (la sistolica da  $117 \pm 3$  a  $110 \pm 4$  mmHg con  $p < 0,009$ , la diastolica da  $62 \pm 1$  a  $59 \pm 1$  mmHg con  $p < 0,02$ ).

**Conclusioni.** Questi dati suggeriscono che in pazienti con SCC un ritmo respiratorio lento oltre a migliorare la saturazione di ossigeno e la tolleranza allo sforzo, come già in precedenza dimostrato, può essere utile per aumentare la sensibilità dei baroreflessi.

*Circulation* 2002;105:143-145

## Recidiva di fibrillazione atriale dopo cardioversione interna: importanza prognostica dei parametri elettrofisiologici

M. Biffi, G. Boriani, M. Bartolotti, L. Bacchi Reggiani, R. Cannoli, A. Branzi

ISTITUTO DI CARDIOLOGIA, UNIVERSITÀ DI BOLOGNA, BOLOGNA

**Scopi.** Valutazione dei fattori clinici ed elettrofisiologici che determinano la recidiva di fibrillazione atriale in pazienti sottoposti a cardioversione atriale interna di fibrillazione atriale cronica (FA).

**Sede.** Ospedale di riferimento di terzo livello.

**Metodi.** Centouno pazienti, che erano stati sottoposti senza successo a cardioversione esterna, o che presentavano FA da circa 1 anno, sono stati sottoposti a cardioversione atriale interna; una volta ottenuto un ritmo sinusale stabile (RS) si è proceduto a uno studio elettrofisiologico nei 73 pazienti (72%) che avevano dato il loro consenso informato. I pazienti quindi, posti in terapia antiaritmica, sono stati seguiti nel tempo.

**Risultati.** Centouno pazienti consecutivi sono stati sottoposti a cardioversione atriale interna nel periodo 1996-1999 con riconversione a RS nel 100% dei casi; la terapia antiaritmica profilattica consisteva in: flecainide (52%), amiodarone (37%) e sotalolo (11%). Il tempo di osservazione medio prima della recidiva di FA è stato di 18,4 ( $\pm 14,4$ ) mesi (range 0,1-49,8 mesi); la persistenza del RS è stata osservata in 72/101 (72%). Mediante analisi di regressione logistica, la durata della FA (odds ratio 1,07; 95% CI da 1,01 a 1,13) e una più lenta frequenza cardiaca alla dimissione con terapia antiaritmica (OR 0,92; 95% IC, 0,85-0,99) risultavano predittori indipendenti della recidiva di FA, mentre l'età, la classe NYHA, le dimensioni atriali sinistre e la frazione di eiezione ventricolare non erano predittive della recidiva di aritmia. Quando i parametri elettrofisiologici erano inclusi nel modello statistico dei 73 pazienti studiati, la più breve refrattarietà atriale effettiva (OR 1,04, 95% IC, 1-1,08) e l'anomala relazione tra refrattarietà atriale effettiva e lunghezza del ciclo (OR 31, 95% IC, 3,7-266) si sono dimostrati, nel periodo di osservazione, predittori indipendenti di recidiva di FA, oltre alla durata della FA e alla frequenza cardiaca alla dimissione.

**Conclusioni.** I pazienti in cui la cardioversione esterna non ha avuto successo o con FA di lunga durata possono trarre beneficio dalla cardioversione interna e dal trattamento con farmaci antiaritmici per mantenere il ritmo sinusale nel lungo periodo: lo studio elettrofisiologico può identificare i pazienti a maggior rischio di recidiva aritmica. Sebbene il mantenimento del ritmo sinusale sembri improbabile nei casi di FA della durata superiore

ai 3 anni, una considerevole minoranza di questo sottogruppo (38%) pare beneficiare di questa strategia.

*Heart* 2002;87:443-448

## Analisi del segnale atriale e della soglia di defibrillazione nella fibrillazione atriale persistente cronica reindotta

G. Boriani, P. Bartolini, M. Biffi, G. Calcagnini, C. Camanini, I. Corazza, R. Cannoli, V. Barbaro, A. Branzi

ISTITUTO DI CARDIOLOGIA, UNIVERSITÀ DI BOLOGNA, BOLOGNA E LABORATORIO DI INGEGNERIA BIOMEDICA, ISTITUTO SUPERIORE SANITÀ, ROMA

**Introduzione.** Lo studio della fibrillazione atriale (FA) reindotta rispetto alla FA spontanea è di interesse per valutare la riproducibilità della soglia di defibrillazione.

**Metodi e risultati.** Ventuno pazienti con FA cronica sono stati sottoposti a cardioversione interna con valutazione della soglia di defibrillazione di base e dopo reinduzione di FA. Le registrazioni bipolari della parte alta dell'atrio Dx (HRA) e del seno coronarico (SC) sono state analizzate per misurare il periodo atriale locale medio, il suo coefficiente di variazione, il 5° (P5) e il 95° (P95) percentile dell'intervallo striale e la percentuale di punti situati in basale (numero di episodi), e per quantizzare il grado di organizzazione della FA. La soglia di defibrillazione atriale era simile tra FA spontanea e reindotta rispetto sia ai parametri di segnale (sia in HRA che in SC) sia alla presenza di un modello aritmico organizzato. Riguardo le variabili singole, P5 aumentava mentre P95 e il coefficiente di variazione diminuivano nella FA reindotta rispetto a quella spontanea (la significatività statistica è stata raggiunta per tutti questi parametri in HRA, ma solo per il coefficiente di variazione e P95 in CS).

**Conclusioni.** La FA sostenuta reindotta dopo cardioversione di FA cronica è simile alla FA spontanea in relazione ai parametri di soglia della defibrillazione, della lunghezza del ciclo atriale e dell'aspetto di organizzazione dell'aritmia. Pertanto, un modello clinico basato sulla reinduzione di FA sostenuta dopo cardioversione è utile per studiare gli effetti di serie di interventi sulla soglia di defibrillazione. Tuttavia questo modello, che non determina una forma di FA con indici di refrattarietà locali paragonabili (p.e., P5), non è consigliabile per analizzare le proprietà elettrofisiologiche locali.

*J Cardiovasc Electrophysiol* 2002;13:449-454

## Valutazione della strategia volta al mantenimento del ritmo sinusale mediante farmaci antiaritmici dopo "ablate and pace" nei pazienti con fibrillazione atriale parossistica

M. Brignole<sup>1</sup>, C. Menozzi<sup>2</sup>, M. Gasparini<sup>3</sup>, M.G. Bongiorno<sup>4</sup>, G.L. Botto<sup>5</sup>, R. Ometto<sup>6</sup>, P. Alboni<sup>7</sup>, C. Bruna<sup>8</sup>, A. Vincenti<sup>9</sup>, R. Verlato<sup>10</sup>, a nome degli investigatori dello studio PAF 2

<sup>1</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA E CENTRO ARITMOLOGICO, OSPEDALI RIUNITI, LAVAGNA; <sup>2</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA E CENTRO ARITMOLOGICO, OSPEDALE S. MARIA NUOVA, REGGIO EMILIA; <sup>3</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, ISTITUTO HUMANITAS, MILANO; <sup>4</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE CISANELLO, PISA; <sup>5</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE S. ANNA, COMO; <sup>6</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE S. BORTOLO, VICENZA; <sup>7</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE CIVILE, CENTO; <sup>8</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE S. CROCE, CUNEO; <sup>9</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE S. GERARDO, MONZA; <sup>10</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE CIVILE P. COSMA, CAMPOSAMPIERO

**Scopi.** In molti pazienti dopo "ablate and pace" si ha un'evoluzione verso la fibrillazione atriale (FA) permanente. Il presente studio ha comparato 2 strategie, l'una che consentiva ai pazienti di rimanere in FA, l'altra che prevedeva fin dall'inizio il ripristino e il mantenimento del ritmo sinusale.

**Metodi e risultati.** In questo studio multicentrico, controllato, randomizzato, 68 pazienti affetti da FA parossistica severamente sintomatica sono stati trattati, dopo ablazione della giunzione atrio-ventricolare e impianto di pacemaker, con una terapia farmacologica antiaritmica con amiodarone, propafenone, flecainide o sotalolo e sono stati confrontati con 69 pazienti, anch'essi sottoposti ad "ablate and pace", ma non terapizzati con farmaci antiaritmici. I pazienti sono stati seguiti per 12-24 mesi (media 16 ± 4). I pazienti assegnati al gruppo farmaci hanno presentato una riduzione pari al 57% del rischio di evoluzione in FA permanente (21% vs 37%, p = 0,02). La valutazione a 12 mesi ha mostrato simili scores dei questionari della qualità di vita e simili parametri ecocardiografici nei 2 gruppi, ma i pazienti del gruppo farmaci presentavano un maggior numero di episodi di scompenso cardiaco e di ospedalizzazioni (p = 0,05). La prognosi dei 40 pazienti che hanno presentato un'evoluzione in FA permanente è stata sovrapponibile a quella dei 97 pazienti rimasti in ritmo sinusale.

**Conclusioni.** La terapia antiaritmica convenzionale riduce il rischio di evoluzione in FA permanente dopo "ablate and pace". Il presente studio non avvala l'ipotesi che l'evoluzione in FA permanente si correli con una prognosi peggiore quando un perfetto controllo della frequenza cardiaca è ottenuto con "ablate and pace".

*Eur Heart J* 2002;23:892-900

## Impianto di pacemaker monocamerale in pazienti con tripla protesi valvolare meccanica: utilizzo dei rami distali del seno coronarico per stimolare il ventricolo sinistro

A. Curnis, G. Mascioli, F. Bianchetti, L. Bontempi, R. Marconi, A. D'Aloia, L. dei Cas

CATTEDRA E DIVISIONE DI CARDIOLOGIA, UNIVERSITÀ DEGLI STUDI E SPEDALI CIVILI DI BRESCIA

L'impianto di un pacemaker definitivo e dei relativi elettrodi in pazienti con protesi valvolare meccanica tricuspoidale rappresenta ancor oggi una sfida. L'impianto è in genere eseguito per via epicardica o durante la sostituzione valvolare ai fini di evitare il danneggiamento della valvola o dell'elettrocatteter. Nel presente articolo viene descritto il caso di un paziente portatore di protesi valvolare tricuspoidale sottoposto a impianto di pacemaker monocamerale definitivo utilizzando un elettrodo endocardico, posizionato in un ramo distale del seno coronarico, per la stimolazione del ventricolo sinistro.

*PACE* 2002;25:239-240

## Mappaggio non-contact nell'ablazione transcatetere della tachicardia ventricolare non tollerata

P. Della Bella,<sup>1</sup> A. Pappalardo,<sup>2</sup> S. Riva,<sup>1</sup> C. Tondo,<sup>1</sup> G. Fassini,<sup>1</sup> N. Traversi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ISTITUTO DI CARDIOLOGIA, UNIVERSITÀ DI MILANO, IRCCS, CENTRO CARDIOLOGICO "FONDAZIONE I. MONZINO", MILANO; <sup>2</sup>DIPARTIMENTO DI SCIENZE DEL CUORE, OSPEDALE S. CAMILLO, ROMA

**Scopi.** Valutare il ruolo di un nuovo sistema di mappaggio non-contact (ESI 3000, Endocardial Solutions) nell'ablazione transcatetere della tachicardia ventricolare (TV) non tollerata in 17 pazienti; 11 con pregresso infarto miocardico, 3 con displasia aritmogena del ventricolo destro e 3 con cardiomiopatia dilatativa idiopatica.

**Metodi.** Ventisette TV monomorfe sono state indotte (ciclo medio 320 ± 60 ms, range 230 ± 450 ms), mappate per 15-20 secondi e interrotte con overdrive pacing o DC shock. È stata eseguita un'analisi off-line del mappaggio di attivazione isopotenziale ai fini di identificare il punto di passaggio diastolico o il punto di uscita del circuito di rientro della TV. È stata erogata radiofrequenza (RF) in modo da creare una linea di blocco attraverso il passaggio diastolico o il punto di uscita.

**Risultati.** Tutte le 27 TV sono state mappate mediante il sistema non-contact. Il punto di uscita endocardico (-7 ± 15 ms prima

dell'inizio del QRS) è stato identificato in 21 su 21 TV postinfartuali, in 3 su 3 TV da displasia aritmogena del ventricolo destro e in 1 su 3 TV nell'ambito di una cardiomiopatia dilatativa idiopatica. Il punto di passaggio diastolico (la più precoce attività diastolica endocardica:  $-65 \pm 49$  ms prima dell'inizio del QRS) è stato identificato in 17 su 21 TV postinfartuali, in 1 su 3 TV da displasia aritmogena del ventricolo destro e in 1 su 3 TV nell'ambito di una cardiomiopatia dilatativa idiopatica. L'ablazione transcateretere è stata eseguita in 25 su 27 TV (93%) in 15 su 17 pazienti (88%): 16 su 25 TV (64%) sono state trattate con successo in 10 su 17 pazienti (59%). L'ablazione transcateretere non è stata eseguita in 2 pazienti ed è risultata inefficace in 5 pazienti. In un follow-up di  $15 \pm 5$  mesi, non vi sono state recidive documentate di TV in tutti i 10 pazienti ablati con successo; in 2 di questi si è verificata una TV precedentemente non documentata. Un'elevata ricorrenza di TV è stata osservata nei pazienti in cui la procedura ablativa era risultata inefficace (5/7: 71%). Non si sono verificate complicanze maggiori o morti.

**Conclusioni.** Il sistema non-contact può essere utilizzato proficuamente per mappare e per guidare l'ablazione transcateretere con RF di TV non tollerate. Considerando i favorevoli risultati in acuto e a lungo termine, questo tipo di approccio pare più efficace nei pazienti con TV postinfartuali, rispetto a quelli affetti da displasia aritmogena del ventricolo destro o da cardiomiopatia dilatativa idiopatica.

*Eur Heart J* 2002;23:742-752

### Protezione precoce contro la morte improvvisa da parte degli acidi grassi n-3 polinsaturi dopo infarto miocardico. Analisi dei risultati dello studio GISSI (Gruppo Italiano per lo Studio della Sopravvivenza nell'Infarto Miocardico)-Prevenzione

R. Marchioli, F. Barzi, E. Bomba, C. Chieffo, D. Di Gregorio, R. Di Mascio, M.G. Franzosi, E. Geraci, G. Levantesi, A.P. Maggioni, L. Mantini, R.M. Marfisi, G. Mastrogiuseppe, N. Mininni, G.L. Nicolosi, M. Santini, C. Schweiger, L. Tavazzi, G. Tognoni, C. Tucci, F. Valagussa, a nome degli investigatori dello studio GISSI-Prevenzione

**Background.** Il fine dello studio è stato quello di valutare eventuali benefici da parte degli acidi grassi n-3 polinsaturi (PUFA) sulla mortalità osservata nello studio GISSI-Prevenzione nei pazienti sopravvissuti a recente (<3 mesi) infarto miocardico.

**Metodi e risultati.** In questo studio, 11.323 pazienti sono stati assegnati in modo randomizzato a una terapia con n-3 PUFA, vitamina E (300 mg/d), entrambe, o nessuna terapia (controlli)

in aggiunta a un trattamento farmacologico ottimale e a consigli sullo stile di vita. È stata condotta un'analisi intention-to-treat sulle interazioni tra i trattamenti. È stata valutata, analizzando mensilmente i dati del follow-up dal primo mese dopo la randomizzazione al 12° mese, l'efficacia precoce del trattamento con gli n-3 PUFA sulla mortalità totale, cardiovascolare, cardiaca, coronarica e improvvisa; sull'infarto miocardico non fatale; sulla malattia coronarica e gli eventi cerebrovascolari. Le curve di sopravvivenza per il trattamento con gli n-3 PUFA divergevano precocemente dopo la randomizzazione, con una riduzione significativa della mortalità totale dopo 3 mesi di terapia (rischio relativo [RR] 0,59; 95% IC, 0,36 a 0,97;  $p < 0,037$ ). La riduzione del rischio di morte improvvisa è risultata rilevante e statisticamente significativa già al 4° mese (RR 0,47; 95% IC, 0,219 a 0,995;  $p < 0,048$ ). Un risultato analogamente significativo, seppur ritardato, è stato osservato dopo 6-8 mesi di terapia per quanto concerne la mortalità cardiovascolare, cardiaca e coronarica.

**Conclusioni.** L'effetto precoce di basse dosi (1 g/d) di n-3 PUFA sulla mortalità totale e improvvisa suggerisce l'ipotesi di un effetto antiaritmico di questi farmaci. Tali risultati sono in accordo con i dati provenienti da studi sperimentali su miociti isolati, da modelli animali e da ricerche cliniche ed epidemiologiche.

*Circulation* 2002;105:1897-1903

### Conversione della predominanza da vagale a simpatica con l'allenamento strenuo in atleti di livello mondiale ad elevata prestazione

F. Iellamo<sup>1</sup>, J.M. Legramante<sup>1</sup>, F. Pigozzi<sup>2</sup>, A. Spataro<sup>3</sup>, G. Norbiato<sup>4</sup>, D. Lucini<sup>5</sup>, M. Pagani<sup>5</sup>

<sup>1</sup>DIPARTIMENTO DI MEDICINA INTERNA-CENTRO DI RIABILITAZIONE CARDIOLOGICA S. RAFFAELE, MILANO; <sup>2</sup>UNIVERSITÀ DI ROMA TOR VERGATA; ISTITUTO UNIVERSITARIO DI SCIENZE MOTORIE, ROMA; <sup>3</sup>FEDERAZIONE ITALIANA CANOTTAGGIO; <sup>4</sup>DIPARTIMENTO ENDOCRINOLOGIA OSPEDALE L. SACCO, MILANO; <sup>5</sup>CENTRO DI TERAPIA NEUROVEGETATIVA, POLO L. SACCO, UNIVERSITÀ DI MILANO

**Introduzione.** I benefici di un allenamento fisico di resistenza moderata includono un aumento dell'attività parasimpatica e della sensibilità dei baroriflessi (BRS) e una relativa diminuzione del tono simpatico. Tuttavia, non è noto l'effetto di un carico di allenamento strenuo sulla regolazione nervosa cardiovascolare. Abbiamo valutato l'ipotesi che un allenamento strenuo, quale quello a cui si sottopongono atleti di alto livello, possa aumentare l'attivazione simpatica e ridurre l'inibizione vagale.

**Metodi e risultati.** Abbiamo studiato l'intera squadra giovanile nazionale di canottaggio (n = 7) con carichi di allenamento incrementali fino al 75-100% del massimale, quest'ultimo circa 20 giorni

prima del campionato mondiale. L'analisi spettrale di autoregressione è stata utilizzata per valutare le variazioni dell'intervallo RR e della pressione arteriosa (PA). Il BRS è stato valutato con metodo delle sequenze. L'aumento progressivo del carico fino al 75% del massimale è stato associato a una progressiva bradicardia a riposo e un aumento degli indici di modulazione vagale e di BRS. Tuttavia, al carico massimale del 100% questi effetti sono ribaltati con aumento della frequenza basale a riposo, della pressione diastolica, dell'intervallo RR alle basse frequenze e delle variazioni della PA, e con diminuzione della variabilità RR alle alte frequenze e del BRS. Tre atleti successivamente hanno vinto medaglie nella competizione mondiale.

**Conclusioni.** Questo studio dimostra che un allenamento strenuo di resistenza sposta la modulazione autonoma cardiovascolare da una predominanza parasimpatica a una simpatica. Questa osservazione va interpretata nel contesto di un importante ruolo del sistema nervoso simpatico nell'aumentare la "performance" del cuore al massimo di allenamento. Rimane da stabilire se le alterazioni della funzione autonoma e del controllo pressorio, dimostrate in questo studio, possano talvolta essere un rischio per il sistema cardiovascolare umano.

*Circulation* 2002;105:2719-2724

### L'incremento della sensibilità barorecettoriale indotto dall'esercizio predice un miglioramento prognostico dopo infarto miocardico

M.T. La Rovere<sup>1</sup>, C. Bersano<sup>2</sup>, M. Gnemmi<sup>1,2</sup>, G. Specchia<sup>3</sup>, P.J. Schwartz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>CENTRO MEDICO DI MONTESCANO, FONDAZIONE "SALVATORE MAUGERI" IRCCS, MONTESCANO, PAVIA; <sup>2</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, UNIVERSITÀ DI PAVIA E POLICLINICO S. MATTEO IRCCS, PAVIA; <sup>3</sup>DIVISIONE DI CARDIOLOGIA, POLICLINICO DI MONZA

**Introduzione.** Malgrado la ragionevole attesa di un effetto positivo dell'esercizio fisico sulla prognosi dei pazienti con pregresso infarto miocardico (IM), le evidenze dirette restano insufficienti. Dal punto di vista clinico, un equilibrio del sistema nervoso autonomo verso una diminuita attività vagale è stato consistentemente associato a un aumentato rischio di morte; viceversa nei cani, sia nei controlli sia in quelli con pregresso infarto, l'esercizio fisico migliora l'attività vagale e previene la morte improvvisa. Abbiamo quindi valutato l'ipotesi che l'esercizio fisico, qualora accompagnato da un aumento dell'attività vagale di un marker autonomo quale la sensibilità baroreflessa (BRS), possa ridurre la mortalità in pazienti con pregresso infarto.

**Risultati e metodi.** Novantacinque pazienti maschi sopravvissuti

a un infarto miocardico non complicato sono stati randomizzati a un periodo di allenamento di resistenza della durata di 4 settimane o a un periodo di non allenamento. L'età ( $51 \pm 8$  versus  $52 \pm 8$  anni), la sede (anteriore nel 41% versus 43%), la frazione di eiezione ( $52 \pm 13$  versus  $51 \pm 14\%$ ) e il BRS ( $7,9 \pm 5,4$  versus  $7,9 \pm 3,4$  ms/mmHg) non differivano tra i 2 gruppi. Dopo 4 settimane, il BRS era cresciuto del 26% ( $p < 0,04$ ) nei pazienti allenati, mentre non era variato nei pazienti non allenati. Durante un periodo di 10 anni di follow-up, nei 16 pazienti allenati con un BRS aumentato  $\geq 3$  ms/mmHg in risposta all'esercizio (responsivi), la mortalità cardiaca era marcatamente inferiore rispetto a quella dei pazienti allenati ma senza un simile aumento della BRS (non responsivi) e dei pazienti non allenati (nessuno su 16 versus 18 su 79, 23%,  $p < 0,04$ ). La mortalità cardiaca era inoltre minore nei pazienti responsivi senza relazione all'allenamento (4% versus 24%,  $p < 0,04$ ). **Conclusioni.** L'allenamento fisico nel post-infarto può favorevolmente modificare la sopravvivenza a lungo periodo, qualora sia associato a un netto spostamento della bilancia autonoma verso un aumento dell'attività vagale.

*Circulation* 2002;106:945-949

### Comparazione dell'adattamento emodinamico allo stress ortostatico in pazienti con cardiomiopatia ipertrofica con e senza sincope e nella sincope vasovagale

F. Manganelli, S. Betocchi, Q. Ciampi, G. Storto, M.A. Losi, A. Violante, C. Briguori, C.G. Tocchetti, R. Lombardi, A. Cuocolo, M. Chiariello

UNIVERSITÀ DI NAPOLI "FEDERICO II", NAPOLI

Questo studio si è proposto di investigare se, in pazienti con cardiomiopatia ipertrofica (CI), la riduzione del volume indotta dal tilt test inneschi riflessi periferici similmente a quanto visto nei pazienti con storia di sincope vasovagale, o piuttosto agisca attraverso un meccanismo intrinseco cardiaco secondario alla disfunzione diastolica. Trentasette pazienti con CI (10 con e 27 senza storia di sincope) e 9 controlli sono stati sottoposti a 70 tilt test per 45 minuti durante monitoraggio continuo con metodo radioisotopico della funzione ventricolare sinistra. Ci siamo concentrati sui 5 minuti iniziali del tilt test, ben prima della comparsa dei sintomi, per escludere che le modifiche emodinamiche fossero una conseguenza piuttosto che una causa della sincope. I pazienti con CI con pregressa sincope e i pazienti con sindrome vasovagale hanno mostrato una significativa ipotensione dopo gli iniziali 5 minuti del test. Solo i pazienti con CI con storia di sincope hanno avuto un significativo decremento della gittata

cardiaca, cominciato nella fase iniziale del test. Le resistenze vascolari sistemiche sono diminuite nei pazienti vasovagali ed aumentate nei pazienti con CI e sincope. La velocità di riempimento di picco basale era minore ( $2,4 \pm 0,5$  vs  $3,3 \pm 1,1$  stroke counts/s,  $p < 0,03$ ), e più frequentemente si rilevava un pattern "pseudonormale" o restrittivo di riempimento ventricolare sinistro (70% vs 26%,  $p < 0,02$ ) nei pazienti con CI con storia di sincope rispetto a quelli senza storia di sincope. Pertanto, una significativa ipotensione o una franca sincope durante stress ortostatico nei pazienti con CI e storia di sincope è dovuta a un precoce decremento nella gittata cardiaca, che si verifica ben prima dell'inizio dei sintomi: tale peggioramento dell'adattamento emodinamico sembra relata alla disfunzione diastolica

*Am J Cardiol* 2002;89:1405-1410

### Meccanismo della sincope nei pazienti con cardiopatia e studio elettrofisiologico negativo

C. Menozzi<sup>1</sup>, M. Brignole<sup>2</sup>, R. Garcia-Civera<sup>6</sup>, A. Moya<sup>5</sup>, G. Botto<sup>3</sup>, L. Tercedor<sup>7</sup>, R. Migliorini<sup>4</sup>, X. Navarro<sup>8</sup>, a nome degli investigatori dello studio ISSUE (International Study on Syncope of Uncertain Etiology)

<sup>1</sup>DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, OSPEDALE S. MARIA NUOVA, REGGIO EMILIA;

<sup>2</sup>OSPEDALI DEL TIGULLIO, LAVAGNA; <sup>3</sup>OSPEDALE S. ANNA, COMO; <sup>4</sup>MEDTRONIC ITALIA, MILANO; <sup>5</sup>HOSPITAL GENERAL VALL D'HEBRON, BARCELONA; <sup>6</sup>HOSPITAL CLINICO UNIVERSITARIO, VALENCIA; <sup>7</sup>HOSPITAL VIRGEN DE LAS NIEVES,

GRANADA; <sup>8</sup>MEDTRONIC IBERICA, MADRID, SPAGNA

**Background.** Nei pazienti con cardiopatia e sincope un'eziologia aritmica è probabile, ma poco si conosce circa il meccanismo della sincope quando lo studio elettrofisiologico non mostra alterazioni di rilievo.

**Metodi e risultati.** Un loop recorder impiantabile è stato applicato in 35 pazienti con cardiopatia manifesta a rischio di aritmie ventricolari in quanto affetti da pregresso infarto miocardico o cardiomiopatia con frazione d'eiezione depressa o tachicardia ventricolare non sostenuta (TVNS) e nei quali lo studio elettrofisiologico era risultato non diagnostico. Durante un follow-up di 3-15 mesi, una sincope è recidivata in 6 pazienti (17%) dopo una media di  $6 \pm 5$  mesi; in 3 pazienti il meccanismo della sincope è consistito in bradicardia con pause prolungate (blocco atrioventricolare ad esordio improvviso in 2 casi e arresto sinusale in 1 caso); in 1 paziente è stata rilevata una tachicardia sinusale e in 2 pazienti, che erano in fibrillazione atriale cronica, è stato osservato un incremento della risposta ventricolare. Un totale di 23 episodi presincopali è stato documentato in 8 pazienti (23%): nessuna alterazione del ritmo o modesta tachicardia sono state osservate in 12 casi; una fibrillazione atriale parossistica o tachi-

cardia atriale in 10 casi; una tachicardia ventricolare sostenuta è stata rilevata in un solo caso. Durante il periodo dello studio nessun paziente è deceduto o ha presentato importanti traumi correlati alle recidive sincopali.

**Conclusioni.** I pazienti con sincope inspiegata, malattia cardiaca strutturale e studio elettrofisiologico negativo presentano una favorevole prognosi a medio termine caratterizzata da nessun caso di morte e una bassa incidenza di recidive sincopali senza traumi correlati. Il meccanismo della sincope è eterogeneo e una tachiaritmia ventricolare è raramente osservata.

*Circulation* 2002;105:2741-2745

### L'analisi della dispersione del QT è un parametro utile nella stratificazione del rischio di morte improvvisa? Uno studio nei pazienti affetti da sindrome di Becker

G.E. Nigro, G. Nigro, L. Politano, L. Santangelo, V.R. Petretta, L. Passamano, F. Panico, F. De Luca, A. Montefusco, L.I. Comi

DIPARTIMENTO DI CARDIOLOGIA, SECONDA UNIVERSITÀ, NAPOLI

La distrofia muscolare progressiva di Becker (BMD) è una patologia a carattere recessivo X-linked, che genera gravi alterazioni a livello della muscolatura scheletrica, con coinvolgimento anche della muscolatura miocardica, provocando in circa il 70% dei soggetti affetti cardiomiopatia dilatativa, aritmie ventricolari e, in circa il 30% dei casi, morte improvvisa.

Noi abbiamo analizzato in maniera retrospettiva la dispersione del QT (QTd) in 30 soggetti affetti da BMD, la loro patologia era stata accertata mediante analisi del DNA, e abbiamo confrontato i dati ottenuti con un gruppo controllo omogeneo per età e sesso; inoltre in tale popolazione abbiamo identificato un sottogruppo di 8 soggetti affetti da BMD che erano morti improvvisamente; i dati ottenuti da questo sottogruppo sono stati confrontati poi sia con il gruppo controllo che con il gruppo dei rimanenti Becker. Tali dati sono stati confrontati mediante Mann-Whitney non parametric test.

Abbiamo rilevato un'alta significatività statistica sia tra i valori del QTd del gruppo controllo ( $59,14$  msec  $\pm$   $19,07$ ) e quello dei BMD ( $110,62$  msec  $\pm$   $28,72$ ) con un valore di  $p$  0,0001, sia tra i valori del QTd registrati nei pazienti affetti da BMD morti improvvisamente e quelli registrati nei soggetti affetti da BMD viventi, identificando come valore "soglia" per rischio di morte improvvisa quello di 100 msec.

Tali risultati possono aiutare a una precoce stratificazione del rischio di morte improvvisa nei soggetti affetti da tale patologia.

*Heart* 2002;87:156-157

## Caratteristiche elettrofisiologiche e prognosi in pazienti con aritmia idiopatica del ventricolo destro in confronto a pazienti con displasia aritmogena del ventricolo destro

F. Niroomand, C. Carbuicchio, C. Tondo, S. Riva, G. Fassini, A. Apostolo, N. Trevisi, P. Della Bella

ISTITUTO DI CARDIOLOGIA, UNIVERSITÀ DI MILANO, IRCCS, FONDAZIONE "I. MONZINO", MILANO; DEPARTMENT OF CARDIOLOGY, UNIVERSITY OF HEIDELBERG, HEIDELBERG, GERMANY

**Premessa.** Le aritmie idioventricolari del ventricolo destro (IRVA) sono sensibili alla terapia medica e ablativa e hanno una prognosi buona. Le aritmie causate dalla displasia del ventricolo destro (ARVD), invece, non rispondono alla terapia e possono essere causa di morte improvvisa. È difficile differenziare questi due tipi di aritmie.

**Scopi.** Differenziare i pazienti con IRVA e ARVD attraverso uno studio elettrofisiologico tradizionale.

**Metodi.** Sono stati studiati 56 pazienti con aritmie del ventricolo destro. I pazienti non presentavano cardiopatia, esclusa la displasia del ventricolo destro. Sono stati classificati come portatori di IRVA (n = 41) o ARVD (n = 15) sulla base della storia familiare, delle caratteristiche ECG-grafiche e di diverse tecniche d'immagine, e quindi sottoposti a uno studio elettrofisiologico diagnostico standard.

**Risultati.** I due gruppi erano chiaramente differenziati in base allo studio elettrofisiologico con i seguenti criteri: inducibilità di tachicardia ventricolare mediante stimolazione programmata con extrastimoli ventricolari (IRVA 3% vs ARVD 93% p <0,0001); presenza di più di una morfologia ECG-grafica durante la tachicardia (IRVA 0% vs ARVD 73%, p <0,0001); potenziali diastolici frammentati durante l'aritmia ventricolare (IRVA 0% vs ARVD 93%, p <0,0001). I dati del follow-up clinico di questi pazienti hanno confermato la diagnosi ricavata dallo studio elettrofisiologico.

**Conclusioni.** I pazienti con IRVA o ARVD possono essere differenziati attraverso criteri elettrofisiologici specifici. La diagnosi di ARVD può essere ottenuta in modo affidabile sulla base della presentazione clinica, delle tecniche di immagine e dello studio elettrofisiologico.

Heart 2002;87:41

## Come valutare la commutazione automatica di modalità di stimolazione nel pacemaker impiantato nel paziente: lo studio MOST

L. Padeletti, M. Gasparini, M.C. Porciani, P. Pieragnoli, A. Colella, A. Michelucci, A. Proclemer, S. Tognarini, M. Mantica, F. Coltorti, G. Corbucci, R. Sutton

ISTITUTO CLINICA MEDICA E CARDIOLOGICA, FIRENZE; ISTITUTO CLINICO HUMANITAS MIRASOLE, ROZZANO, MILANO; OSPEDALE S. MARIA DELLA MISERICORDIA, UDINE; OSPEDALE CIVILE DI PIOMBINO; VITATRON MEDICAL ITALIA, BOLOGNA; THE ROYAL BROMPTON & HAREFIELD NHS TRUST, LONDON

Il trattamento ottimale delle aritmie atriali con pacemaker bicaudale necessita di una corretta funzione della commutazione automatica di modalità (mode switching – AMS). Scopo di questo studio è stato di sviluppare un'affidabile tecnica per valutare l'AMS attraverso un sistema elettronico esterno capace di mimare l'occorrenza di aritmie sopraventricolari (simulatore di aritmie sopraventricolari – SAS). Il SAS eroga treni di impulsi a basso voltaggio (200 mV, 20 ms) attraverso due elettrodi cutanei. Ogni treno dura 15 secondi e inizia in modo sincrono con l'impulso di stimolazione del pacemaker impiantato per evitare interferenze dall'operatore. La frequenza del treno di impulsi è programmata a 350, 250 e 160 bpm per simulare rispettivamente FA, flutter atriale e tachicardia atriale (AT). Sono stati valutati 35 pazienti portatori di pacemaker Vitatron in cui il sistema AMS era stato precedentemente verificato. Il sensing atriale e quello ventricolare erano stati programmati rispettivamente in modo unipolare a 0,5 mV e in modo bipolare a 0,2 mV. Tutti gli impulsi del SAS sono stati individuati dal canale atriale a un'ampiezza compresa fra 1 e 3 mV. La prova si è dimostrata sicura e affidabile a riposo e durante esercizio. L'AMS si verificava immediatamente all'inizio o al termine delle aritmie atriali, e l'uso di SAS non ha determinato interferenze avverse sul funzionamento del pacemaker. In conclusione, la tecnica descritta e il SAS sono sicuri e affidabili per il paziente e il funzionamento del pacemaker, e possono essere proposti come utile metodo per verificare la corretta funzione di AMS indipendentemente dal tipo di pacemaker impiantato.

PACE 2002;25:156-160

## Caratterizzazione clinica e molecolare dei pazienti con tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica

S.G. Priori<sup>1</sup>, C. Napolitano<sup>1</sup>, M. Memmi<sup>1</sup>, B. Colombi<sup>1</sup>, F. Drago<sup>2</sup>, M. Gasparini<sup>3</sup>, L. DeSimone<sup>4</sup>, F. Coltorti<sup>3</sup>, R. Bloise<sup>1</sup>, R. Keegan<sup>5</sup>, F.E.S. Cruz Filho<sup>6</sup>, G. Vignati<sup>7</sup>, A. Benatar<sup>8</sup>, A. DeLogu<sup>9</sup>

<sup>1</sup>CARDIOLOGIA MOLECOLARE, IRCCS FONDAZIONE S. MAUGERI, UNIVERSITÀ DI PAVIA, PAVIA; <sup>2</sup>CARDIOLOGIA PEDIATRICA, OSPEDALE BAMBIN GESÙ, ROMA; <sup>3</sup>UNITÀ OPERATIVA DI ELETTROFISIOLOGIA, ISTITUTO CLINICO HUMANITAS, ROZZANO; <sup>4</sup>CARDIOLOGIA PEDIATRICA, OSPEDALE MEYER, FIRENZE; <sup>5</sup>SERVICIO DE CARDIOLOGÍA, HIGA DR. JOSÉ PENNA, BAHÍA BLANCA, ARGENTINA; <sup>6</sup>INSTITUTO DE CARDIOLOGIA LARANJEIRAS, MINISTRY OF HEALTH OF BRAZIL, RIO DE JANEIRO, BRAZIL; <sup>7</sup>CARDIOLOGIA PEDIATRICA, OSPEDALE NIGUARDA, MILANO; <sup>8</sup>PEDIATRIC CARDIOLOGY, ACADEMIC HOSPITAL VUB, BRUSSELS, BELGIUM; <sup>9</sup>CARDIOLOGIA PEDIATRICA, POLICLINICO GEMELLI, ROMA

**Introduzione.** La mutazione del gene del recettore della ryanodina (RyR2) è presente nella tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica (CPVT), una malattia aritmogena ereditaria che si manifesta in un cuore strutturalmente normale. La proporzione di pazienti con CPVT portatori della mutazione RyR2 non è nota e le manifestazioni cliniche della CPVT con genotipo RyR2 (CPVT-RyR2) in confronto alla CVPT non genotipica non sono definite.

**Risultati e metodi.** Sono stati arruolati nello studio pazienti con aritmia ventricolare polimorfa durante stress di tipo fisico o emotivo e con cuore strutturalmente normale.

È stata effettuata la valutazione del fenotipo clinico dei 30 probandi e di 118 loro familiari e lo screening della mutazione del gene RyR2.

Le aritmie documentate nei probandi erano: in 14 su 30 tachicardia ventricolare bidirezionale, in 12 su 30 tachicardia ventricolare polimorfa, e in 4 su 30 fibrillazione ventricolare idiopatica catecolaminergica; le mutazioni RyR2 sono state identificate in 14 soggetti su 30 (nel 36% tachicardia ventricolare bidirezionale, nel 58% tachicardia ventricolare polimorfica, nel 50% fibrillazione idiopatica ventricolare catecolaminergica) e in 9 familiari (di cui 4 portatori silenti del gene).

L'analisi genotipo-fenotipo mostra che i pazienti con RyR2 CVPT hanno eventi a un'età più giovanile rispetto a pazienti con CVPT non genotipica e che il sesso maschile è un fattore di rischio per la sincope in RyR2 CVPT (rischio relativo = 4,2).

**Conclusioni.** La CVPT è una malattia clinicamente e geneticamente eterogenea che si manifesta dopo l'età pediatrica con uno spettro di aritmie polimorfe. I beta-bloccanti riducono le aritmie, ma nel 30% dei pazienti può essere necessario l'impianto di un defibrillatore. L'analisi genetica identifica 2 gruppi di pazienti: i pazienti con CPVT non genotipica sono soprattutto donne e divengono sintomatici in età più avanzata; i pazienti con CVPT RyR2 sono sintomatici più precocemente, sono maschi e a un più alto rischio di eventi cardiaci. Questa analisi dimostra un razionale nella valutazione pronta e nel trattamento rapido dei pazienti maschi con mutazioni RyR2.

*Circulation* 2002;106:69-74