- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.204 Fri, 04 Jul 2025, 06:40:18

ARITMIE PEDIATRICHE

Pacing multisito nel trattamento del BAV completo associato a grave disfunzione ventricolare sinistra in età pediatrica

Una nuova prospettiva terapeutica?

Adele Borghi

G Ital Aritmol Cardiostim 2004;1:34-37

Dipartimento Cardiovascolare, Unità Operativa Cardiologia
Ospedali Riuniti di Bergamo

Il pacing biventricolare ha un ruolo ormai riconosciuto nel trattamento della disfunzione ventricolare sinistra grave e associata a dissinergia ventricolare dell'adulto.[1-4] Nella popolazione pediatrica, laddove la possibilità di evitare – o perlomeno di posticipare – l'indicazione a trapianto cardiaco sarebbe così importante, l'esperienza è invece minima e limitata a pochi casi elettivi[5,6] o con indicazione temporanea (svezzamento da by-pass cardiopolmonare dopo interventi di cardiochirurgia).[7-10] La relativa esiguità del numero dei pazienti, l'eterogeneità delle indicazioni, le difficoltà tecniche dell'impianto, legate alla piccola taglia dei pazienti, ai problemi d'accesso vascolare e a una maggiore difficoltà nel reperimento di materiali adatti, rendono ragione dei dati quasi solo aneddotici disponibili e non incoraggiano nuove esperienze. Presentiamo, come contributo alla discussione, la nostra recente esperienza di elettrostimolazione multisito in 3 casi di scompenso cardiaco refrattario associato a BAV completo nella prima infanzia.[11]

Materiali e metodo

Si tratta di 3 pazienti maschi, di età compresa tra 17 e 46 mesi, di peso tra 6,9 e 15 kg, le cui caratteristiche sono riassunte nella Tabella I. Tutti i pazienti avevano in comune:

- una storia clinica di ripetute ospedalizzazioni per scompenso (>3 in 6 mesi);
- classe funzionale NYHA IV alla presentazione, con intermittente necessità di inotropi e diuretici ev;
- BAV III, con precedente impianto di PM VVI e durata del QRS stimolato >0,16 msec;
- dilatazione grave del ventricolo sinistro, con rimodellamento sferico e frazione di eiezione <25%;
- marcata discinesia del setto interventricolare.

Tutti i pazienti erano stati riferiti con l'indicazione a valutazione per trapianto cardiaco. I pazienti sono stati trattati, oltre che con terapia medica convenzionale, con modalità di pacing diverse, adattate alla singola situazione diagnostica di base, nonché condizionate dalla storia clinica antecedente.

Paziente 1 (BAV III congenito + cardiomiopatia dilatativa; PM epicardico VVI): impianto di PM atriobiventricolare epicardico (17 mesi; 6,8 kg).

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.204 Fri, 04 Jul 2025, 06:40:18

Paziente 2 (TGA complessa; s/p switch arterioso complicato da infarto anteriore con aneurisma del setto interventricolare e BAV III; PM epicardico VVI): rimodellamento chirurgico del setto interventricolare + impianto di PM atriobiventricolare epicardico (46 mesi; 15 kg).

Paziente 3 (coartazione aortica complessa, s/p interventi multipli, BAV III e protesi mitralica meccanica; precedente PM VVIR endocardico): impianto di PM DDD endocardico (21 m; 7 kg).

Risultati immediati

Non si sono verificate complicanze né procedurali, né post-impianto. In tutti i casi si è assistito a un netto miglioramento della situazione clinica soggettiva, con ripresa dell'alimentazione e della crescita e possibilità di sospendere completamente il supporto farmacologico parenterale. La classe funzionale NYHA è gradualmente passata da IV a II-I.

Follow-up

Paziente 1: a 1 mese classe NYHA I; a 3 mesi episodio di ictus embolico, senza reliquati; ECO: contrazione sinergica, frazione di eiezione 30%. A 5 mesi trapianto cardiaco.

Paziente 2: rapido miglioramento clinico, dimesso in 16ª giornata; a 7 mesi episodio di infezione broncopneumonica, senza scompenso; ECO: netta riduzione del diametro del ventricolo sinistro, setto rettilineizzato, ipocinetico, frazione di eiezione 45%. Benessere, classe NYHA I.

Paziente 3: lento recupero clinico e svezzamento da terapia ev; a 6 mesi autonomia motoria (deambulazione), sviluppo della vita di relazione e del linguaggio; a 9 mesi ECO: sincronizzazione atrioventricolare, ventricolo sinistro globoso, setto interventricolare discinetico (patch), gradiente transprotesico 5 mmHg; compenso labile. A 10 mesi, recidiva di scompenso e inserimento in lista per trapianto cardiaco.

A distanza variabile da 12 a 16 mesi dall'impianto un paziente è stato trapiantato, uno è in condizioni cliniche stabili e soddisfacenti e il terzo attende il trapianto cardiaco.

Discussione

Le indicazioni convenzionali (scompenso cardiaco refrattario con dissinergia ventricolare) a impianto di PM biventricolare in età pediatrica sono teoricamente sovrapponibili a quelle dell'adulto.[1-4] La grande variabilità della diagnosi iniziale, talora anche molto complessa, la frequente storia di interventi terapeutici chirurgici o interventistici antecedenti, l'età e la taglia variabile dei pazienti, le maggiori difficoltà tecniche, l'incertezza sui rischi e sui risultati attesi rendono tuttavia assai meno ovvio porre indicazione alla procedura in età pediatrica.[5,11,12]

Nella nostra esperienza esiste uno spazio per l'elettrostimolazione biventricolare in età pediatrica, prevalentemente come "bridge" a trapianto cardiaco (Casi 1 e 3), ma talora anche come terapia permanente associata ad altri presidi chirurgici (Caso 2). Mirando a ottenere il massimo vantaggio con il minimo rischio, in ciascun caso sono stati presi in considerazione il tipo di cardiopatia e la sua possibile evolutività, i precedenti interventi terapeutici e i loro esiti, le difficoltà di approccio vascolare, i rischi legati all'esecuzione di ulteriori procedure complesse, i probabili risultati attesi. La singolarità dei casi presentati giustifica l'iter terapeutico individualizzato che è stato seguito, e rende impossibile esporre criteri generali precisi, condivisibili e applicabili su larga scala.

Il netto miglioramento a breve termine della situazione clinica in tutti pazienti, con diminuzione della necessità di terapia parenterale e di ospedalizzazioni ripetute, e l'indiscutibile miglioramento della qualità di vita dei pazienti, sono stati molto incoraggianti, anche se non si è verificato un arresto dell'evoluzione naturale della malattia (Pazienti 1 e 3). In questi casi si è comunque assistito a una migliore possibilità di gestire situazioni a rischio intercorrenti (ictus embolico, infezione broncopolmonare) e a una stabilizzazione clinica in attesa di trapianto (Paziente 1) o a un accelerato recupero dello sviluppo psicomotorio (deambulazione, linguaggio), anche se in compenso labile (Paziente 2).

Evitare l'inserimento in lista di trapianto cardiaco resta l'obiettivo primario dell'elettrostimolazione terapeutica, forse raramente ottenibile, soprattutto nel

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.204 Fri, 04 Jul 2025, 06:40:18

lungo termine. Tuttavia, anche per l'assenza di criteri univoci di selezione e timing per il trapianto in età pediatrica, la possibilità di procrastinare l'inserimento in lista e di stabilizzare le condizioni cliniche pretrapianto rappresenta già un risultato apprezzabile. La selezione accurata dei pazienti, del tipo di stimolazione e del tipo di procedura da eseguire resta fondamentale per una corretta indicazione e la minimizzazione dei rischi.

Allo stato attuale possiamo affermare che, nei casi di disfunzione ventricolare refrattaria alla terapia medica massimale, l'ottimizzazione delle modalità di elettrostimolazione va considerata una promettente risorsa terapeutica che migliora la qualità di vita dei pazienti e può ritardare la successiva indicazione a trapianto cardiaco, specie in cardiopatie complesse con plurimi precedenti chirurgici. Data la frequente complessità anatomica e clinica di questi pazienti, è indispensabile una fattiva e stretta collaborazione tra cardiologo, cardiochirurgo ed elettrofisiologo per pianificare al meglio tempi e modi di intervento.[12]

Un più lungo follow-up ed esperienze cliniche più numerose – possibilmente omogenee – saranno indispensabili per convalidare gli iniziali risultati ottenuti e confermare le aspettative.

Bibliografia

1. Cazeau S, et al. Effects of multisite biventricular pacing in patients with heart failure and intraventricular conduction delay. *N Engl J Med* 2001;344:873-880.
2. Abraham WT, et al. Cardiac resynchronization in chronic heart failure. *N Engl J Med* 2002;346:1845-1853.
3. Kumar UN, et al. Ventricular resynchronization: a promising therapy for heart failure. *Am J Geriatr Cardiol* 2003;12:41-48.
4. Saxon LA, et al. Resynchronization tharapy for the treatment of heart failure. *Circulation* 2003;108:1044-1048.
5. Shannon KM, et al. Improvement in ventricular function in pediatric patients after biventricular pacing. *Pediatr Cardiol* 2002;23:6.
6. Dubin AM, et al. Electrical resynchronization. A novel therapy for the failing right ventricle. *Circulation* 2003:107:2287-2289.
7. Abdel Rahman V, et al. Biventricular pacing for successful weaning from extracorporeal circulation in an infant with complex Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002;23:553-554.
8. Janousek J, et al. Resynchronization pacing is a useful adjunct to the management of acute heart failure after surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol* 2001;88:145-152.
9. Janousek J, et al. Hemodynamically optimized temporary cardiac pacing after surgery for congenital heart defects. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23:1250-1259.
10. Zimmermann FJ, et al. Acute hemodynamic benefit of multisite

TABELLA I Casistica

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Generalità Diagnosi	Maschio, 17 m, 6,8 kg BAV III congenito	Maschio, 46 m, 15 kg TGA + DIV + CoAo	Maschio, 21 m, 7 kg CoAo + DIV + SSAo + displasia mitralica
Evoluzione	PM epicardico (7 gg) CMD in 3 mesi	Correzione CoAo e TGA (ASO + chiusura DIV) BAV III + discinesia – aneurisma SIV PM epicardico VVI	Correzione chirurgica in più stadi PM endocardico VVIR (7 m) Protesi mitralica meccanica (8 m)
ECO	VS DTD 4,5 cm FE 20% (Q-Ao) – (Q-AP) 78 msec	VS DTD 5,95 FE <20% IM e IAo lievi	VS DTD 3,8 cm FE <30% (Q-Ao) – (Q-AP) 60 msec

BAV, blocco atrioventricolare; TGA, trasposizione delle grandi arterie; DIV, difetto interventricolare; CoAo, coartazione aortica; SSAo, stenosi sottovalvolare aortica; PM, pacemaker; CMD, cardiomiopatia dilatativa; ASO, arterial switch operation; SIV, setto interventricolare; VS, ventricolo sinistro; DTD, diametro telediastolico; FE, frazione di eiezione.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 216.73.216.204 Fri, 04 Jul 2025, 06:40:18

ventricular pacing after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2003;75:1775-1780.
11. Ciuffreda M, et al. Multisite pacing in children with complete atrio-ventricular block and left ventricular dysfunction: preliminary experience. *Ital Heart J* 2003;4(Suppl 5):6.
12. McCarthy PM. Synergistic approaches in the surgical treatment of heart failure: complex solutions for complex problems. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2002;14:187-189.

Indirizzo per la corrispondenza
Adele Borghi
Dipartimento Cardiovascolare, UO Cardiologia
Ospedali Riuniti
Largo Barozzi, 1
24128 Bergamo
Tel.: 348/2242336
E-mail: adele.borghi@tin.it