

IL CASO CLINICO GIAC

# Fibrillazione atriale parossistica in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica

Paolo Donateo, Michele Brignole

G Ital Aritmol Cardioslim 2001;3:85-89

Dipartimento di Cardiologia e  
Centro Aritmologico, Ospedali Riuniti, Lavagna

La comparsa di fibrillazione atriale in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica determina modificazioni emodinamiche peculiari, in parte differenti da quelle osservate in pazienti con altre forme di cardiopatia.<sup>1-3</sup>

## Case report

Un uomo di 61 anni con cardiomiopatia ipertrofica giunse alla nostra osservazione per fibrillazione atriale non controllata nel 1997. Due fratelli e un figlio erano affetti da cardiomiopatia ipertrofica e un altro figlio, affetto dalla stessa malattia, era morto di morte improvvisa. La diagnosi di cardiomiopatia ipertrofica era stata posta all'età di 46 anni in occasione di un episodio presincopale, quando un ecocardiogramma aveva mostrato ipertrofia asimmetrica del setto. Non vi era storia di ipertensione arteriosa. Iniziata una terapia con propranololo, il paziente rimase asintomatico per otto anni. All'età di 54 anni presentò recidiva di presincope. L'ECG mostrava fibrillazione atriale a elevata risposta ventricolare, che fu trattata con cardioversione elettrica esterna. Interrotto il propranololo, fu instaurata terapia con verapamil e amiodarone, con cui rimase asintomatico fino all'età di 57 anni, quando presentò recidiva di fibrillazione atriale complicata da TIA. Fu pertanto aggiunta terapia anticoagulante orale. Successivamente, presentò alcune recidive di fibrillazione atriale parossistica. Fu introdotta digossina allo scopo di ottenere un miglior controllo della frequenza cardiaca in caso di recidiva di aritmia.

All'età di 61 anni si rivolse al nostro Centro per lo sviluppo di fibrillazione atriale permanente, fortemente sintomatica per palpitazioni, dispnea da sforzo e dispnea notturna (classe NYHA III). Alcuni mesi prima era stato necessario sospendere l'amiodarone a causa di comparsa di distiroidismo; al momento del ricovero presso il nostro Centro, la funzione tiroidea risultava nella norma. Un ecocardiogramma mostrava iniziale lieve dilatazione ventricolare sinistra, con frazione di eiezione del 45%; il flusso transmitralico era indicativo di pattern da alterato rilasciamento. Il verapamil fu interrotto a causa del peggioramento del compenso cardiaco. Un Holter evidenziava frequenza cardiaca diurna e notturna intorno a 120 bpm. Al Six Minute Walking

Test, il paziente percorreva 175 metri, al Minnesota Living with Heart Failure Questionnaire aveva un punteggio di 95/105.

Per il deterioramento delle condizioni cliniche, per l'inefficacia del trattamento farmacologico e per la tossicità dei farmaci impiegati, fu effettuata ablazione del nodo atrioventricolare con impianto di pacemaker definitivo ("ablate and pace"). La procedura ablativa fu realizzata inizialmente con approccio destro: un catetere tetrapolare fu posizionato in ventricolo destro e il catetere ablatore in regione hisiana. Venti erogazioni furono inefficaci, probabilmente perché lo spessore aumentato della parete muscolare impediva alla radiofrequenza di raggiungere una profondità sufficiente a eliminare la conduzione atrioventricolare. Quindi, mediante approccio transaortico retrogrado, il catetere ablatore fu posizionato in corrispondenza del lato sinistro della regione hisiana: quattro erogazioni produssero blocco atrioventricolare totale stabile e persistente, con frequenza ventricolare 40 bpm. Fu impiantato un pacemaker monocamerale *rate-responsive*.

A tutt'oggi, il paziente è asintomatico (classe NHYA I). Al Six Minute Walking Test percorre 400 metri, al Minnesota Living with Heart Failure Questionnaire risulta un punteggio di 27/105. L'ecocardiogramma mostra una frazione di eiezione del 45% in assenza di dilatazione del ventricolo sinistro.

## Discussione

È un caso di cardiomiopia ipertrofica in cui la comparsa di fibrillazione atriale causava severo deterioramento emodinamico. Inizialmente, la cardioversione elettrica aveva ripristinato il ritmo sinusale determinando un accettabile compenso emodinamico. Lo sviluppo di fibrillazione atriale permanente era stato seguito da persistente deterioramento della performance cardiaca, con evoluzione in insufficienza cardiaca (cardiomiopia da fibrillazione atriale). La severità dell'insufficienza cardiaca era ben documentata dall'alto punteggio al Minnesota Living with Heart Failure Questionnaire e dalla breve distanza percorsa al Six Minute Walking Test.

A seguito di "ablate and pace", si è avuto beneficio clinico immediato e persistente. La valutazione oggettiva

della qualità della vita e della performance cardiaca era migliorata a distanza di alcuni anni, a suggerire che la tachicardiomiopia era regredita persistentemente una volta ottenuto il controllo della frequenza cardiaca. Il beneficio a lungo termine di "ablate and pace" è ancora dibattuto in letteratura, sebbene dati recenti indichino che questa procedura non ha importanti effetti avversi sulla sopravvivenza.<sup>4</sup> Questo case report, quindi, offre un contributo alle nostre conoscenze.

L'effetto clinico di "ablate and pace" in pazienti con cardiomiopia ipertrofica non è ben conosciuto a causa della mancanza di studi specifici; in letteratura è descritto un case report in cui è documentato un beneficio emodinamico e clinico a seguito di questa procedura.<sup>5</sup> Dal punto di vista fisiopatologico, la cardiomiopia ipertrofica è caratterizzata da un'alterazione della funzione diastolica, quindi è diversa dai casi di pazienti che di solito vengono sottoposti ad ablazione del nodo AV, in quanto questi pazienti sono affetti prevalentemente da disfunzione sistolica. Nella cardiomiopia ipertrofica possono essere attesi risultati contrastanti di "ablate and pace". In realtà, l'alterata funzione diastolica della cardiomiopia ipertrofica può essere connessa a due differenti pattern di flusso transmitralico: alterato rilasciamento e incrementata rigidità parietale (**Figura 1**).

1) Quando è presente un *alterato rilasciamento*, la velocità di riempimento rapido protodiastolico e il volume di riempimento rapido del ventricolo sinistro sono ridotti. La disfunzione diastolica è peggiorata dalla comparsa di tachiaritmie atriali con elevata risposta ventricolare, soprattutto nel caso di fibrillazione atriale.<sup>6-8</sup> Infatti, in presenza di un pattern di alterato rilasciamento, l'elevata frequenza cardiaca non consente un normale rilasciamento del ventricolo sinistro; la pressione telediastolica del ventricolo sinistro e la pressione di incuneamento aumentano, causando congestione polmonare e dispnea. Inoltre, c'è perdita della contrazione atriale, che di norma è il più importante meccanismo di compenso quando il riempimento protodiastolico è alterato. Di conseguenza, si crea un forte background fisiopatologico per un beneficio emodinamico di "ablate and pace".<sup>9-15</sup> Infatti, esso produce una regolarizzazione del ciclo cardiaco e del riempimento ventricolare e previene elevate frequenze ventricolari.<sup>16-17</sup> Questo pattern è il più frequente, è stato

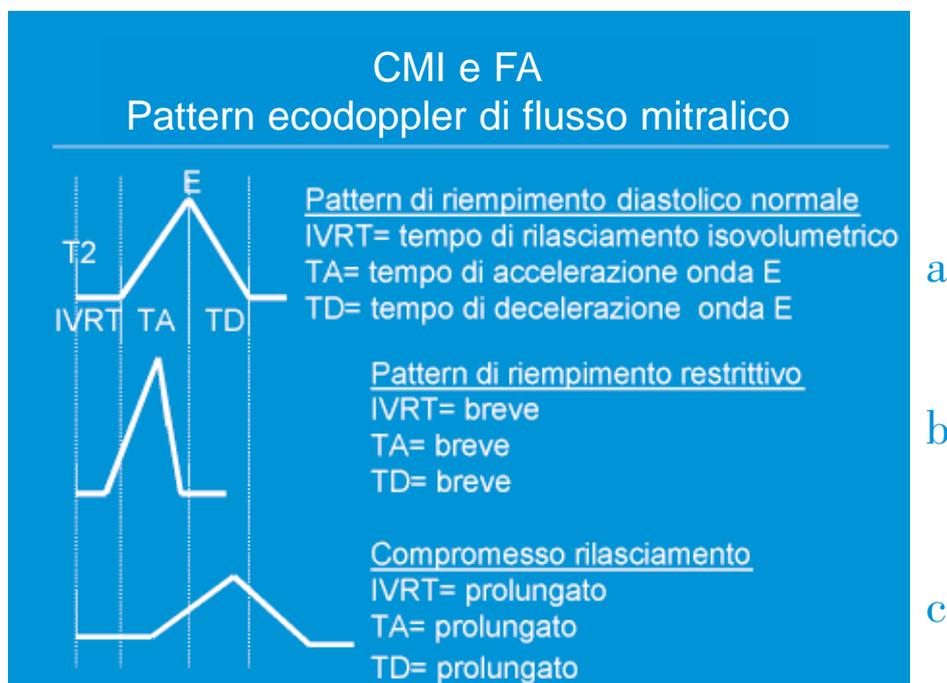
osservato anche in questo studio e offre una possibile spiegazione fisiopatologica del successo clinico osservato.

2) Al contrario, quando un' *incrementata rigidità* causa un ostacolo a un normale riempimento diastolico, ci sono una più alta velocità di riempimento rapido protodiastolico e un normale volume di riempimento rapido. Pertanto, si verifica un difetto restrittivo di riempimento opposto a quello dell'alterato rilasciamento. In questo caso, l'inizio della fibrillazione atriale non causa un importante deterioramento emodinamico perché il ventricolo sinistro si riempie rapidamente all'inizio della diastole e il contributo della contrazione atriale al riempimento ventricolare è meno importante. Per queste ragioni, l'inizio della fibrillazione atriale rimane spesso asintomatico. In questo caso, "ablate and pace" può non essere utile o persino potenzialmente pericoloso perché determina perdita dell'unico meccanismo

compensatorio possibile in questa situazione, cioè l'elevata frequenza cardiaca.

## Conclusioni

Questo caso mostra l'efficacia dell'ablazione del nodo atrioventricolare con impianto di pacemaker nel trattamento della fibrillazione atriale refrattaria in una tipica situazione di insufficienza cardiaca diastolica, come la cardiomiopatia ipertrofica. Il beneficio clinico osservato era simile o persino più alto rispetto a quello comunemente osservato nei casi di disfunzione sistolica ed è supportato da un forte background fisiopatologico. Tuttavia, sono necessari più ampi studi caso-controllo prima di poter concludere che "ablate and pace" è una terapia di comprovata efficacia per il trattamento della fibrillazione atriale in pazienti con cardiomiopatia ipertrofica.



**FIGURA 1**

Schema dei pattern di flusso transmitralico in un soggetto normale ( riquadro a), in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica e incrementata rigidità di parete ( riquadro b) e con alterato rilasciamento ( riquadro c). T2 = secondo tono (chiusura dei lembi valvolari aortici)

## Bibliografia

1. Spirito P, Lakatos E, Maron BJ. Degree of left ventricular hypertrophy in patients with hypertrophic cardiomyopathy and chronic atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1992;69:1217-1222.
2. Robinson K, Frenneaux MP, Stockins B, et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: a longitudinal study. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:1279-1285.
3. Greenspan AM. Hypertrophic cardiomyopathy and atrial fibrillation: a change of perspective. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:1286-1287.
4. Wigle ED. Disfunzione diastolica nella cardiomiopatia ipertrofica. In: *Fisiopatologia della diastole*. Gaasch WH, Le Winter MM (eds). Vol. 2. Torino, Centro Scientifico Internazionale 1994:373-388.
5. Chikamori T, Counihan PJ, Yoshinori LD, et al. Mechanisms of exercise limitations in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:507-512.
6. Briguori C, Betocchi S, Romano M, et al. Exercise capacity in hypertrophic cardiomyopathy depends on left ventricular diastolic function. *Am J Cardiol* 1999;84:309-315.
7. Alboni P, Scarfo S, Fucà G, et al. Hemodynamics of idiopathic paroxysmal atrial fibrillation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995;18:980-985.
8. Brignole M, Gianfranchi L, Menozzi C, et al. Assessment of atrioventricular junction ablation and DDDR mode-switching pacemaker versus pharmacological treatment in patients with severely symptomatic paroxysmal atrial fibrillation: a randomized controlled study. *Circulation* 1997;96:2617-2624.
9. Natale A, Zimmerman L, Tomassoni G, et al. Impact on ventricular function and quality of life of transcatheter ablation of atrioventricular junction in chronic atrial fibrillation with a normal ventricular response. *Am J Cardiol* 1996;78:1431-1433.
10. Natale A, Zimmerman L, Tomassoni G, et al. AV node ablation and pacemaker implantation after withdrawal of effective rate-control medications for chronic atrial fibrillation: effect on quality of life and exercise performance. *PACE* 1999;22:1634-1639.
11. Marshall HJ, Harris ZI, Griffith MJ, et al. Atrioventricular nodal ablation and implantation of dual chamber mode switching pacemakers: effective therapy for paroxysmal atrial fibrillation. *Heart* 1998;79:543-547.
12. Brignole M, Gianfranchi L, Menozzi C, et al. Influence of atrioventricular junction radiofrequency ablation in patients with chronic atrial fibrillation and flutter on quality of life and cardiac performance. *Am J Cardiol* 1994;74:242-246.
13. Fitzpatrick A, Kourouyan K, Siu A, et al. Quality of life and outcomes after radiofrequency His-bundle catheter ablation and permanent pacemaker implantation: impact of treatment in paroxysmal and established atrial fibrillation. *Am Heart J* 1996;131:499-507.
14. Kay GN, Bubiens RS, Epstein AE, et al. Effect of catheter ablation of the atrioventricular junction on quality of life and exercise tolerance in paroxysmal atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1988;62:741-744.
15. Wood MA, Mahoney CB, Kay GN, et al. Clinical outcomes after ablation and pacing therapy for atrial fibrillation. A meta-analysis. *Circulation* 2000;101:1138-1144.
16. Gosselink ATM, Blanksma PK, Crijns HJGM, et al. Left ventri-

cular beat-to-beat performance in atrial fibrillation: contribution of Frank-Starling mechanism after short rather than long RR intervals. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:1516-1521.

17. Daley PJ, Chapman PD, Troup PJ, et al. Catheter ablation of the atrioventricular junction and activity responsive pacing. Effect on refractory atrial fibrillation with hypertrophic cardiomyopathy. *Chest* 1987;91:461-462.

### Indirizzo per la corrispondenza

Paolo Donateo  
Dipartimento di Cardiologia – Ospedali Riuniti  
Via don Bobbio  
16033 Lavagna  
Tel +39 0185/32.95.69  
Fax +39 0185/30.65.06  
e-mail: aritmo@ASL4.liguria.it

## Commento

Nell'articolo di Donateo e Brignole viene esposto il caso clinico di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica in cui la persistenza di fibrillazione atriale ad alta frequenza ventricolare si associava a lieve dilatazione ventricolare sinistra e deterioramento emodinamico. Il paziente è stato trattato, vista la refrattarietà dell'aritmia ai farmaci, con ablazione del nodo AV e impianto di pacemaker monocamerale ("ablate and pace") con beneficio clinico sia immediato sia persistente e scomparsa della lieve dilatazione ventricolare.

Questo caso clinico solleva un problema di carattere generale, che è quello del beneficio clinico, soprattutto a lungo termine, dell'approccio "ablate and pace" nella fibrillazione atriale refrattaria e presenta la peculiarità dell'associazione di questa aritmia con una cardiopatia con alterazioni della funzione diastolica ventricolare.

Gli Autori ipotizzano che il miglioramento del quadro clinico e la scomparsa della dilatazione ventricolare siano dovuti all'eliminazione dell'elevata frequenza ventricolare, causa di un peggioramento della funzione diastolica, già compromessa di base. Essi, inoltre, si spingono a ipotizzare che nella cardiomiopatia ipertrofica non tutti i tipi di compromissione diastolica (riconoscibili dai diversi pattern di riempimento ventricolare al Doppler transmitralico) si possono giovare dell'approccio "ablate and pace". Questo, in particolare, sarebbe utile quando il pattern diastolico indica un "al-

terato rilasciamento”, ma non utile o potenzialmente dannoso nel caso di un pattern di tipo “restrittivo” da aumentata rigidità parietale. Nella prima situazione la tachiaritmia, riducendo la durata della diastole, peggiorerebbe ulteriormente il riempimento ventricolare (compromesso a causa dell’alterato rilasciamento), mentre nel secondo caso verrebbe mantenuto il ruolo compensatorio della elevata frequenza cardiaca nel mantenere una portata adeguata.

Le ipotesi proposte dagli Autori sono certamente interessanti, ma, allo stato attuale, sono sostanzialmente basate su un ragionamento fisiopatologico che necessita di verifica. Esse, tuttavia, introducono alcuni spunti di riflessione.

Il primo punto è che la valutazione della funzione diastolica durante fibrillazione atriale o altre tachiaritmie può essere molto problematica utilizzando solo il pattern di flusso transmitralico per la presenza di un’unica onda di riempimento ventricolare, peraltro spesso variabile da battito a battito.

In secondo luogo, va tenuto presente il ruolo della tachifibrillazione atriale come possibile causa di compromissione sistolica. Va ricordato che in una cardiomiopatia o nelle insufficienze valvolari la funzione sistolica globale del ventricolo sinistro può apparire normale se valutata attraverso indici carico-dipendenti (come la frazione di eiezione) e in condizioni di riposo anche quando il miocardio ventricolare è in realtà già compromesso. La possibilità che la funzione miocardica sia già compromessa esiste, a maggior ragione, in pazienti con indici di funzione sistolica borderline, nei quali la persistenza di un’elevata frequenza cardiaca può ulteriormente deteriorare la funzione miocardica. Questo potrebbe valere, almeno in parte, anche per il

paziente studiato dagli Autori, che presentava una frazione di eiezione al limite inferiore di norma (45%) anche in assenza di dilatazione ventricolare e che assumeva verapamil, farmaco con effetto inotropo-negativo, ma che favorisce il rilasciamento ventricolare, sospeso al primo manifestarsi dello scompenso cardiaco per le possibili interazioni negative con la funzione sistolica ventricolare.

In definitiva, nella fibrillazione atriale ad alta frequenza ventricolare, persistente e refrattaria, l’approccio “ablate and pace” consente il controllo della frequenza cardiaca, il miglioramento dei sintomi e quello delle condizioni emodinamiche a breve termine; tuttavia, come gli stessi Autori sottolineano nel loro articolo, il beneficio clinico a lungo termine dell’approccio “ablate and pace” è ancora dibattuto in letteratura ed è poco conosciuto in particolari sottogruppi di pazienti, fra cui quelli con cardiomiopatia ipertrofica. L’ipotesi che l’abolizione dell’elevata frequenza cardiaca possa agire evitando il deterioramento della sola funzione diastolica in alcuni pazienti (così come in altri agisce evitando il deterioramento della funzione sistolica) è interessante, ma va dimostrata in studi clinici controllati.

*Donato Mele*

#### *Indirizzo per la corrispondenza*

Donato Mele  
Divisione di Cardiologia  
Azienda Ospedaliera Universitaria  
Corso Giovecca 203  
44100 Ferrara  
Tel 0532/202.143  
Fax 0532/236.593  
e-mail: donatomele@libero.it