- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 13.59.61.119 Fri, 26 Apr 2024, 10:48:51

ARITMIE PEDIATRICHE

Ruolo dell'elettrostimolazione cardiaca nel trattamento delle tachicardie da rientro intraatriali nei pazienti con cardiopatie congenite

Massimo S. Silvetti, Giorgia Grutter, Fabrizio Drago

G Ital Aritmol Cardiostim 2002;2:89-93

Servizio di Aritmologia, Dipartimento Medico-Chirurgico di Cardiologia Pediatrica

Ospedale Bambino Gesù, Roma

Introduzione

L'85% circa delle tachicardie sopraventricolari (TSV) in età pediatrica presenta un meccanismo di rientro. Tra esse un tipo particolare è la tachicardia da rientro intraatriale (TRIA), che generalmente è una conseguenza di estesi interventi chirurgici sugli atri per la correzione definitiva o la palliazione delle cardiopatie congenite (ad es., gli interventi di Mustard, Senning, Fontan). Tale aritmia è causata dalla presenza di molteplici circuiti atriali determinati dalla presenza di ostacoli anatomici (orifizi delle vene cave, anulus tricuspidalico, cresta terminale), di cicatrici chirurgiche (atriotomie, siti di cannulazione, patch) e di dilatazione atriale.

In tali pazienti, la TRIA è spesso associata a bradiaritmie da disfunzione sinusale (sindrome bradicardia-tachicardia), è generalmente sintomatica (palpitazioni, dispnea, sincope, esacerbazione dello scompenso cardiaco) e potenzialmente mortale per la possibilità di conduzione 1:1 nel nodo AV che determina elevate frequenze ventricolari in cuori con alterata funzione ventricolare e degenerazione in TV/FV, specialmente in caso di esercizio fisico e/o stress emotivi.[1]

Il trattamento delle TRIA è spesso difficile e la terapia antiaritmica farmacologica, anche con associazioni, ha una scarsa efficacia[2,3] ed è spesso gravata da seri effetti collaterali come, ad esempio, il peggioramento di una bradicardia e/o di una disfunzione ventricolare spesso preesistenti.

L'ablazione con radiofrequenza, adesso eseguita anche con nuove metodiche tridimensionali,[4] pur presentando un sempre maggior incremento dei successi acuti, non è scevra da recidive, presenta difficoltà tecniche negli interventi di inversione atriale e inoltre non è effettuabile nel grande sottogruppo di pazienti sottoposti a intervento di Fontan extracardiaca per mancanza di accessi venosi alle sezioni destre.

Nell'ambito del ruolo che la cardiostimolazione può avere in questo specifico problema, la semplice stimolazione atriale antibradicardica può svolgere una discreta prevenzione delle TRIA nel contesto della "sindrome bradi-tachi". Infatti, durante bradicardia i cicli prolungati aumentano la dispersione temporale della refrattarietà atriale favorendo la genesi di conduzione lenta e rientro. Pertanto il modo più semplice di effettuare l'overdrive atriale può essere quello solo di au-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 13.59.61.119 Fri, 26 Apr 2024, 10:48:51

mentare la frequenza minima della stimolazione permanente.[5,6,7]

Poiché, come è noto, le aritmie da rientro possono essere interrotte da uno o più extrastimoli con accoppiamento in grado di modificare in maniera critica il tempo di conduzione o il periodo refrattario delle componenti del circuito, al termine degli anni Settanta si cominciarono a sperimentare sistemi impiantabili capaci di trattare le tachicardie basandosi su due principi fondamentali: 1) il riconoscimento certo, sensibile e specifico, di una tachicardia patologica e 2) la stimolazione con extrastimoli, rampe, bursts. I risultati, che di seguito esamineremo, nonostante una certa indiscutibile efficacia di questo tipo di cardiostimolazione in alcuni pazienti, non sono sempre stati confortanti.

C'è da aggiungere, inoltre, che i pazienti con cardiopatia congenita complessa sottoposti a tipi particolari di palliazione chirurgica presentano, nell'ambito della terapia con elettrostimolazione permanente, alcune difficoltà peculiari.[8] Nei pazienti con intervento di Fontan extracardiaca la mancanza di accesso venoso alle sezioni destre obbliga all'impianto di elettrodi epicardici. Nei pazienti con intervento di Mustard o Senning, il flusso dalle vene cave è ridirezionato verso il ventricolo sinistro da cui origina l'arteria polmonare, mentre quello delle vene polmonari verso il ventricolo destro che è sistemico, pertanto l'elettrodo atriale viene di solito posizionato sul tetto dell'atrio sinistro (sito ottimale) o in qualunque sito atriale con buona soglia di stimolazione e buon rilevamento, mentre quello ventricolare viene posizionato nell'apice del ventricolo sinistro.

Rassegna della letteratura

Negli anni Novanta, alcuni Autori hanno valutato il ruolo del pacing antitachicardico nella TRIA in pazienti sottoposti a intervento cardiochirurgico per cardiopatie congenite.

Negli Stati Uniti era stato autorizzato l'uso di un solo pace-maker antitachicardico atriale automatico (AAI-T), l'Intertach II modello 262-12 (Intermedics, Angleton, Tex), che utilizzava nove algoritmi di riconoscimento delle TSV (attraverso la combinazione di frequenza atriale, modalità di inizio delle TSV, stabilità della frequenza atriale).[9]

Il gruppo del Children's Hospital di Boston[10] ha trattato con questo pace-maker 18 pazienti di età media 13,1 anni (range 2-32), dei quali 11 erano stati sottoposti a intervento di Fontan, 4 a intervento di Mustard/Senning, 2 a correzione di canale AV e 1 a stenosi subaortica. I criteri di ammissione sono stati la presenza di TRIA, la dimostrata efficacia del pacing atriale transesofageo o endocavitario nell'interruzione delle tachicardie, l'insuccesso di precedenti terapie farmacologiche, la normale funzione del nodo AV per l'età. Sono stati impiantati 14 elettrodi bipolari transvenosi e 4 epicardici. Dopo l'induzione della TSV è stato programmato il protocollo di pacing che si era dimostrato capace di interrompere riproducibilmente la TSV. In 4 pazienti il sistema è stato lasciato in sola stimolazione atriale e monitoraggio delle tachicardie, mentre negli altri 14 è stata attivata anche la funzione antitachicardica. In un follow-up medio di 13 mesi, la stimolazione programmata ha interrotto 189 TSV in 6 pazienti, mentre non è stata efficace in 8 TSV di 4 pazienti. Purtroppo si sono verificate 2 morti improvvise, che hanno dimostrato che il pacing atriale, accelerando la TSV, può avere effetti proaritmici, almeno in caso di stimolazione adrenergica. Comunque il numero delle ospedalizzazioni o delle procedure in anestesia per TSV si è ridotto.

Anche Fukushige ha descritto una riduzione delle ospedalizzazioni in 6 pazienti[11] e oltre a quest'ultima Gillette, in 20 pazienti, ha riportato una riduzione delle ospedalizzazioni, della necessità di terapia farmacologica diversa da digossina e β-bloccanti e un'assenza di recidive nel 40% dei casi.[12]

In altre ampie casistiche sul follow-up di pazienti sottoposti a intervento di Mustard sono stati riportati purtroppo solo sporadici casi di pazienti trattati con pace-maker antitachicardici: 3 pazienti su un totale di 534 bambini in un lavoro[13] e 2 pazienti su 86 adulti in un altro.[14] Inoltre, nel recentissimo studio multicentrico del pace-maker antitachicardico AT 500, condotto su 325 pazienti con tachiaritmie atriali, solo il 2% era affetto da cardiopatie congenite.[15]

Nell'ambito della prevenzione con elettrostimolazione antibradicardica, in una nostra esperienza,[5] unica nel suo genere, 18 pazienti di età media 8,2 anni (range 2-28), affetti da sindrome bradicardia-tachicardia (9 pazienti con intervento Mustard, 7 con Fontan, 1 con correzione di canale AV e 1 di ritorno venoso polmona-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 13.59.61.119 Fri, 26 Apr 2024, 10:48:51

re anomalo totale), sintomatici durante tachiaritmia (sincope, scompenso, vertigini, palpitazioni) e refrattari alla terapia medica, sono stati sottoposti a impianto di pacemaker atriale (13 pazienti) o bicamerale, con elettrodi endocardici (9 pazienti) o epicardici. In 9 casi il modo di stimolazione era AAIR, in 8 AAI, in 1 DDD. La frequenza minima di stimolazione è stata programmata circa il 20% al di sopra della frequenza media diurna in precedenza documentata all'Holter (in media 87 bpm, range 70-105 bpm) per mantenere l'atrio il più possibile stimolato ("overdrive atrial pacing").

Alla base di tutto ciò c'era il presupposto che l'attivazione e la conduzione atriale potessero venir modificate dalla stimolazione cronica in un sito diverso dal nodo seno-atriale. In altre parole, l'impulso entra nel circuito di rientro da una direzione diversa di quello durante il ritmo spontaneo, sinusale o giunzionale, e può incontrare differenti condizioni di refrattarietà tanto da non indurre blocco unidirezionale e quindi prevenire l'aritmia da rientro.

In un follow-up medio di 3,4 anni, 12 pazienti hanno presentato assenza di aritmie anche senza terapia antiaritmica, 4 marcata riduzione delle IART, 1 paziente è deceduto improvvisamente dopo sforzo fisico e 1 non ha avuto alcun beneficio dal trattamento.

Il minor numero di farmaci antiaritmici provati in precedenza è stata l'unica variabile significativamente correlata all'efficacia del trattamento.

Da allora, la nostra casistica è salita a 37 pazienti: 18 con intervento di Mustard, 11 con Fontan, 8 con correzione anatomica di altre cardiopatie. In totale sono stati impiantati 24 pace-maker monocamerali atriali, 11 bicamerali e 2 monocamerali ventricolari (per impossibilità a posizionare un elettrodo nella camera atriale). L'età all'impianto è stata di 11,2 ± 7,1 anni (0,1-36,0 anni).

Gli elettrodi impiantati per via transvenosa sono 22 atriali e 6 ventricolari, quelli in sede epicardica sono 19 atriali e 11 ventricolari.

I pace-maker sono stati programmati con frequenza minima di stimolazione di 84 ± 11 bpm (60-105 bpm). I pace-maker rate-responsive e i bicamerali sono stati programmati con frequenza massima 154 ± 16 bpm (120-180 bpm). Le curve di risposta in frequenza sono state impostate su valori medi (7 per i Medtronic Thera, 3 per i Medtronic Kappa) o anche più aggressivi (5 per i Kappa) secondo le caratteristiche dei pazienti.

Il follow-up è di 5,3 ± 3,9 anni (0,1-14,0). Tre sistemi monocamerali (due atriali e uno ventricolare) hanno subito "upgrading" in bicamerali per insorgenza di blocco AV (pace-maker atriali) e per evoluzione in dilatazione e scompenso cardiaco (un pace-maker VVI); 5 pace-maker bicamerali hanno subito "downgrading", 3 in AAI (frattura elettrodo ventricolare in 1 caso, non necessità della stimolazione ventricolare negli altri) e 2 in VVI (difetto di pacing e sensing atriale in uno, e precoce dislocazione del catetere in ventricolo sinistro nell'altro). Un paziente con pace-maker VVI è deceduto per morte improvvisa durante attività fisica. In 1 paziente, con sindrome bradi-tachi nell'immediato post-operatorio, il pace-maker è stato espiantato dopo 4 anni, per normalizzazione del ritmo che persiste dopo 7 anni dall'espianto. Due pazienti sono stati sottoposti a trapianto cardiaco ed espianto del pace-maker, 3 pazienti sono stati persi al follow-up.

Rispetto ai dati pubblicati,[5] prolungandosi il follow-up, l'efficacia dell'overdrive pacing nel prevenire totalmente gli episodi di TRIA si è ridotta dal 67 al 57%, l'efficacia parziale (riduzione degli episodi, anche in associazione a farmaci antiaritmici) è passata dal 22 al 19%, l'inefficacia dall'11 all'8%.

In 5 pazienti inoltre c'è da rilevare che, durante ricovero ospedaliero, l'aritmia è stata convertita in ritmo sinusale con la funzione manuale di stimolazione programmata temporanea.[16]

Esperienza preliminare con pace-maker "anti-bradi/anti-tachi"

Il Medtronic AT 500 DDDRP è un pace-maker bicamerale rate-responsive che è stato commercializzato recentemente ed è dotato di algoritmi di classificazione delle aritmie, di prevenzione e interruzione delle TSV.[15,17]

Con questo nuovo tipo di pace-maker, la prevenzione si effettua con APP ("atrial preference pacing", un algoritmo di overdrive per aumentare le percentuali di pacing atriale), ARS ("atrial rate stabilization", che elimina la pausa compensatoria post-extrasistolica) e PMOP ("post mode-switch overdrive period", che previene le recidive precoci aumentando la frequenza minima). La terapia antitachicardica, invece, è effettuata

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 13.59.61.119 Fri, 26 Apr 2024, 10:48:51

con diversi protocolli di stimolazione ("burst +", drive con pacing costante con 1-2 extrastimoli, e "rampa" con drive decrementale). I dati registrati sono conservati in memoria. Il pace-maker però riconosce solo tachicardie con blocco AV, non differenziando la TSV con conduzione AV 1:1 dalla tachicardia sinusale o ventricolare. Questo pace-maker per le sue funzioni necessita di elettrodi bipolari in atrio e ventricolo.

A tutt'oggi abbiamo impiantato questo dispositivo in 4 pazienti sottoposti a intervento di Mustard con sindrome bradi-tachi sintomatica (età 14,5 ± 3,1 anni e peso 47 ± 25 kg). Due pazienti erano stati già sottoposti a impianto di pace-maker monocamerale tipo AAI, 10 e 7 anni prima rispettivamente, parzialmente efficace ai fini della prevenzione della TRIA.

In 1 di questi, a causa della comparsa di blocco AV di II grado tipo Mobitz 1, è stato effettuato upgrading del sistema. In un altro, durante intervento cardiochirurgico per ricostruzione dell'intervento di Mustard, sono stati eseguiti espianto dell'elettrodo endocardico e impianto di elettrodi bipolari epicardici.

Gli elettrodi impiantati per via transvenosa (in 2 casi vena succlavia destra, in 1 sinistra) sono Medtronic 5076 (5 elettrodi) a fissazione attiva e 4524 a fissazione passiva. Gli elettrodi epicardici impiantati sono 2 elettrodi Medtronic 4968.

I pace-maker sono stati programmati in DDDR con frequenza minima 80 bpm e massima 152 ± 11 bpm, con intervalli AV stimolati 157 ± 21 ms e rilevati 150 ± 30 ms. I protocolli di prevenzione impostati sono: la ARS con incrementi del 25%, la APP con decrementi di 50-40 ms con minimo ciclo di stimolazione 500 ms (in un caso 450 ms). La risposta in frequenza è stata programmata al livello 7, la frequenza di overdrive a 92 ± 5 bpm. Il numero, le sequenze e le frequenze delle terapie antitachicardiche sono stati programmati secondo le caratteristiche dei pazienti.

A un follow-up di 0,9 ± 0,6 anni (0,1-1,5 anni), in assenza di terapia con farmaci antiaritmici diversi dalla digitale, nessun paziente è stato più ricoverato per TSV, né ha lamentato palpitazioni. Non si sono verificate complicazioni correlate alla terapia antitachicardica. Le interrogazioni dei pace-maker hanno dimostrato assenza di episodi di TSV in 2 pazienti, negli altri il corretto riconoscimento delle TSV nel 92% dei casi e un'efficacia delle terapie nell'87%.

Conclusioni

La TRIA nei pazienti sottoposti a interventi cardiochirurgici palliativi per cardiopatie congenite complesse è un'aritmia temibile e potenzialmente mortale, e come tale deve essere trattata in modo aggressivo ed efficace. Per questa aritmia in costante aumento con l'allungarsi del follow-up dei cardiopatici congeniti operati, la terapia con pace-maker antibradicardico, antitachicardico o con entrambe le funzioni può essere un valido rimedio da solo o in associazione alla terapia farmacologica e all'ablazione con radiofrequenza.

Bibliografia

1. Garson A Jr, Bink-Boelkens M, Hesslein PS, et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:871-878.
2. Villain E. Amiodarone as treatment for atrial tachycardias after surgery. *PACE* 1997;20:2130-2132.
3. Beaufort-Krol GCM, Bink-Boelkens MTE. Sotalol for atrial tachycardias after surgery for congenital heart disease. *PACE* 1997;20:2125-2129.
4. Di Pino A, Silvetti MS, Drago F. Tachicardie da rientro intraatriale nelle cardiopatie congenite operate: valutazione del substrato aritmogeno e individuazione di nuove strategie ablative mediante mappaggio elettroanatomico tridimensionale. *G Ital Aritmol Cardiostim* 2001;3:104-108.
5. Ragonese P, Drago F, Guccione P, et al. Permanent overdrive atrial pacing in the chronic management of recurrent postoperative atrial reentrant tachycardia in patients with complex congenital heart disease. *PACE* 1997;20:2917-2923.
6. Levy T, Walker S, Rochelle J, Paul V. Evaluation of biatrial pacing, right atrial pacing, and no pacing in patients with drug refractory atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1999;84:426-429.
7. Garrigue S, Barold S, Cazeau S, et al. Prevention of atrial arrhythmias during DDD pacing by atrial overdrive. *PACE* 1998;21:1751-1759.
8. Silvetti M, Drago F, Pastore E, et al. Does chronic pacing affect exercise capacity after Mustard operation for transposition of the great arteries? *Pediatr Cardiol* 2002;23:3-8.
9. Case CL, Sokoloski MC, Gillette PC. Device Therapy for Arrhythmias. In: Deal BJ, Wolff GS, Gelband H (eds): *Current Concepts in Diagnosis and Management of Arrhythmias in Infants and Children*. Armonk, NY, Futura Publishing Co., Inc. 1998:401-426.
10. Rhodes LA, Walsh EP, Gamble WJ, et al. Benefits and potential risks of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease. *PACE* 1995;18:1005-1016.
11. Fukushige J, Porter CJ, Hayes D, et al. Antitachycardia pacemaker treatment of postoperative arrhythmias in pediatric patients. *PACE* 1991;14:546-556.
12. Gillette PC, Zeigler VL, Case CL, et al. Atrial antitachycardia pacing in children and young adults. *Am Heart J* 1991;122:844-849.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 13.59.61.119 Fri, 26 Apr 2024, 10:48:51

13. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:194-201.
14. Puley G, Siu S, Connelly M, et al. Arrhtyhmia and survival in patients >18 years of age after the Mustard procedure for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999;83:1080-1084.
15. Israel CW, Hugl B, Unterberg C, et al. Pace-termination and pacing for prevention of atrial tachyarrhythmias: results from a multicenter study with an implantable device for atrial therapy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:1121-1128.
16. Chiu CC, Mccrindle BW, Hamilton RM, et al. Clinical use of permanent pacemaker for conversion of intraatrial reentry tachycardia in children. *PACE* 2001;24:950-956.
17. Disertori M, Padeletti L, Santini M, et al. Antitachycardia pacing therapies to terminate atrial tachyarrhythmias: the AT 500 Italian Registry. *Eur Heart J Supplements* 2001;3(Suppl P):P16-P24.

Indirizzo per la corrispondenza

Massimo Stefano Silvetti
Servizio di Aritmologia
Dipartimento Medico-Chirurgico di Cardiologia Pediatrica
Ospedale Bambino Gesù, IRCCS
Piazza S. Onofrio, 4
00165 Roma
Tel.: 06/68591-68592171
Fax: 06/68592257