

Giovani pazienti a rischio di aritmia fatale

La tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica è una delle più importanti cause di morte improvvisa in giovani soggetti. Un gruppo italo-olandese ha messo a punto una tecnica di denervazione simpatica in grado di ridurre significativamente il rischio

Pochi eventi sono più tragici della morte improvvisa di un giovane mentre sta correndo o giocando. Una delle più importanti cause di queste tragedie è una malattia cardiaca di origine genetica chiamata "tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica" o CPVT. La terapia di scelta per questa forma si basa sulla somministrazione di betabloccanti, che però sono efficaci solo nel 60-70% dei pazienti. In quelli che continuano ad avere le aritmie che producono sincopi o arresto cardiaco, l'approccio corrente è quello di mettere un defibrillatore automatico impiantabile (ICD). Purtroppo, nonostante la loro efficacia, nella maggioranza dei casi gli ICD sono associati - specialmente nei giovani - ad un alto numero di complicazioni e soprattutto nei pazienti con CPVT possono avere devastanti effetti psicologici. Infatti, ogni volta che questi ragazzi si sottopongono a qualche modesto sforzo fisico, possono iniziare le aritmie che fanno scattare gli shock del defibrillatore. Il dolore prodotto dagli shock e la paura fanno ripartire le aritmie che indurranno nuovi shock, dando vita così ad un terribile circolo vizioso.

La speranza di un importante miglioramento della qualità di vita di questi giovani pazienti arriva ora da uno studio italo-olandese pubblicato sul *New England Journal of Medicine* (2008; 358: 2024-29). Lo studio è stato coordinato da Peter J. Schwartz (Istituto Auxologico Italiano di Milano) insieme con Arthur Wilde (Università di Amsterdam) e con la collaborazione di Mario Facchini (Ospedale San Luca, Istituto Auxologico Italiano di Milano).

I dati riguardano tre pazienti con gravi forme di CPVT che si sono rivelate resistenti alla terapia farmacologica e che in un caso hanno richiesto l'impianto di ICD. In questi tre pazienti, il Prof. Attilio Odero (Università di Pavia) ha

effettuato un delicato pur se breve (30 minuti) intervento chirurgico proposto dal Prof. Schwartz per la prevenzione della morte improvvisa: la denervazione cardiaca simpatica di sinistra, consistente nel taglio dei più importanti nervi simpatici che sotto stress rilasciano noradrenalina nel cuore scatenando aritmie che possono essere fatali nei pazienti con CPVT.

Le basi razionali per questo intervento sono state poste dagli esperimenti condotti da Schwartz negli anni '70-'80.

Il primo dei tre pazienti, un ragazzo italiano, fu operato vent'anni fa all'età di 18 anni dopo molti svenimenti seguiti

da un arresto cardiaco ed è stato seguito nel tempo. Dopo l'intervento non ha più presentato alcun svenimento.

Il *New England Journal of Medicine* ha deciso di pubblicare questo studio in quanto, nonostante la piccola numerosità, il lungo periodo di follow-up senza eventi è altamente dimostrativo dell'efficacia dell'intervento e soprattutto perché questa terapia, che ha già dimostrato essere di grande efficacia nella sindrome del QT lungo (altra malattia genetica con alto rischio di morte improvvisa da stress), sembra in grado di migliorare enormemente la qualità di vita dei giovani pazienti affetti da CPVT.