

DIAGNOSI EZIOLOGICA E FOLLOW-UP A UN ANNO DI UN CASO DI BLOCCO ATRIOVENTRICOLARE CONGENITO

Cerimedo V.¹, Rossi M.¹, Damiano S.¹, Bonanno C.¹, Stifani A.¹

¹ SSD Cardiologia Pediatrica, ASST-Settelaghi Varese

BLOCCO ATRIOVENTRICOLARE CONGENITO

Il blocco atrioventricolare (BAV) è classificato come congenito se diagnosticato in utero, alla nascita o entro il primo mese di vita. E' una patologia con incidenza di 1:15.000/20.000 nati. Nel 70% dei casi non è associato a cardiopatia strutturale e l'eziologia più comune è il passaggio transplacentare di autoanticorpi materni.

CASO CLINICO

E.Z.M. è nato a termine da taglio cesareo per anomalie cardiocografiche in rottura prematura delle membrane di durata non certa dopo gravidanza normodecorsa. E' giunto alla nostra osservazione al terzo mese di vita per riscontro clinico di bassa frequenza cardiaca. L'elettrocardiogramma ha evidenziato BAV completo con scappamento a QRS stretto a 70 bpm. Un elettrocardiogramma eseguito c/o altro Centro al primo mese di vita mostrava già blocco atrioventricolare di primo grado.

ESAMI ESEGUITI

Ecocardiogramma transtoracico: esclusa cardiopatia strutturale, funzione ventricolare sinistra conservata.

Ecografia encefalo e addome: negativi

EE: emocromo, PCR, funzione renale ed epatica, funzione tiroidea, troponina: negativi. **NT-proBNP: 4327 ng/L**

ECG genitori: normali

Autoimmunità materna (ANA, ENA, ANCA, antiDNA, complemento): negativa.

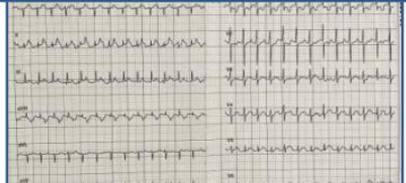
ANALISI GENETICHE

Al fine di escludere cause genetiche di BAV congenito sono state eseguite le seguenti analisi: **Brugada, QT lungo, QT corto, TV polimorfa catecolaminergica, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro, BAV congenito, fibrillazione atriale.** Per ritardo di sviluppo neuromotorio caratterizzato da scarsa iniziativa motoria e impossibilità a mantenere la stazione seduta pur in assenza di deficit di forza, è stata inoltre eseguita analisi genetica per **desminopatia.** Tali indagini sono risultate negative.

FOLLOW-UP

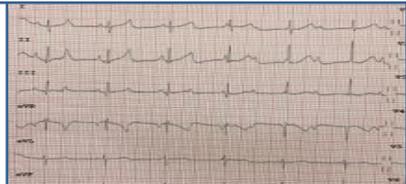
Durante il follow-up mediante ECG sec. Holter si è assistito a persistenza di BAV totale con scappamento giunzionale a frequenza progressivamente in calo, con valori di FC media delle 24h superiori a 55 bpm; non sono state documentate aritmie o pause significative. E' stata riscontrata scarsa variabilità sonno-veglia, respiratoria e da attività della frequenza cardiaca pur in assenza di segni di alterazione del tono neurovegetativo (HRV dominio della frequenza LF/HF 4.65). Per progressiva dilatazione ventricolare sinistra, comparsa di insufficienza mitralica e persistenti valori di NT-proBNP aumentati, è stata intrapresa terapia con ACE-inibitore, diuretico e antialdosteronico. A 12 mesi di follow-up il bambino mantiene frequenza cardiaca media nelle 24h di 50 bpm, funzione ventricolare sinistra conservata con persistenza di dilatazione ventricolare sinistra e valori di NT-proBNP in calo. E' stata intrapresa fisioterapia con miglioramento dello sviluppo neuromotorio.

ECG A 1 MESE DI VITA



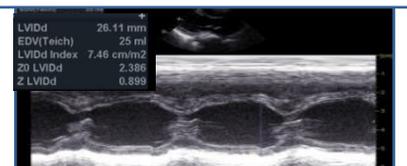
Ritmo sinusale 150 bpm, PR 180 msec.

ECG A 3 MESI DI VITA



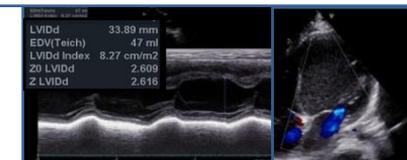
BAV completo, scappamento giunzionale a 70 bpm

ECCARDIOGRAMMA A 3 MESI DI VITA



Normale anatomia cardiaca. Normali dimensioni del ventricolo sinistro (ZS +0.8)

ECCARDIOGRAMMA A 1 ANNO DI VITA



Riscontro durante il follow-up di progressiva dilatazione del ventricolo sinistro (ZS +2.6) e comparsa di insufficienza mitralica

CONCLUSIONI

Il caso clinico presentato rappresenta un raro caso di blocco atrio ventricolare totale congenito nel quale sono state escluse cause anatomiche, genetiche e autoimmuni. Il bambino non ha indicazione attuale ad impianto di elettrostimolatore per FC media > 50 bpm, assenza di aritmie e quadro di compenso stabile in terapia. Proseguirà pertanto follow-up clinico strumentale.