

Drammatico incremento dell'intervallo QT secondario a severa anemia in un bambino con sindrome di Jervell e Lange-Nielsen: una rilevante correlazione clinica

M. Cardillo, S. Napoleone, P. Zarcone, M.F. Sanfilippo, C. Comparato

Cardiologia Pediatrica. Ospedale G. Di Cristina, Palermo.

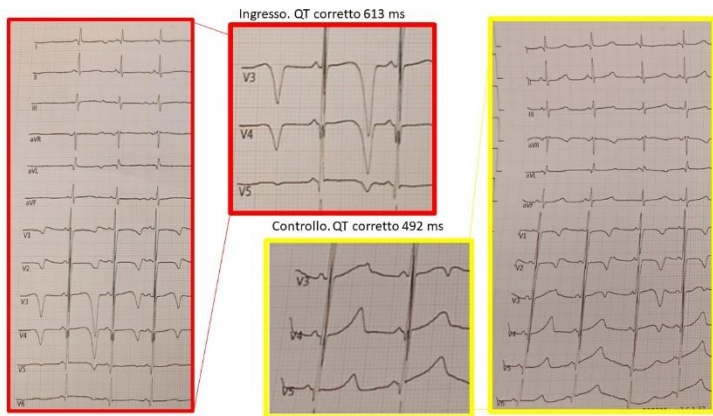
Un bambino di 3 anni affetto da sindrome di Jervell e Lange-Nielsen, in trattamento con betabloccante e regolarmente seguito presso il nostro centro di cardiologia pediatrica, si presentava per controllo programmato. L'obiettività clinica generale risultava nella norma, ad eccezione di mucose e cute pallide, con buona perfusione periferica. I parametri vitali risultavano nei limiti della norma.

L'elettrocardiogramma evidenziava un drammatico incremento dell'intervallo QT (QTc 600 ms) e la presenza di onde T negative giganti da V1 a V4 con vistosa alternanza elettrica.

Il paziente veniva ricoverato per approfondimento.

Gli esami ematochimici documentavano una grave anemia sideropenica (emoglobina 6.5 g/dL, MCV 55 fL, ferritina inferiore al limite di rilevazione).

Dopo 24 ore dall'emotrasfusione si osservava un miglioramento netto del quadro elettrocardiografico, con normalizzazione delle onde T e riduzione dell'intervallo QTc sino a 490 ms. Nei giorni successivi, il tracciato rimaneva stabile.



Conclusioni

Al massimo delle nostre conoscenze, questo caso clinico rappresenta la prima descrizione di reversibile prolungamento dell'intervallo QT in corso di severa anemia.

Riteniamo che l'anemia severa associata alla terapia con beta bloccante, che ha mitigato la tachicardia compensatoria, siano state responsabili di ischemia da discrepanza e conseguente prolungamento dell'intervallo QT. Tale riflessione clinica suggerisce che nel follow-up dei pazienti affetti da sindrome del QT lungo debbano essere valutati periodicamente anche i valori di emoglobinemia.