



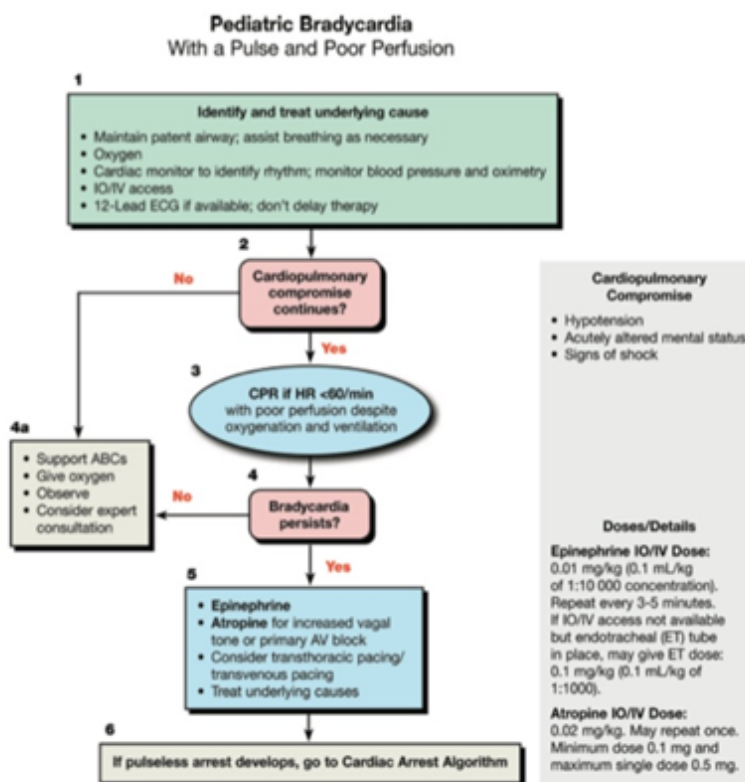
11 febbraio '16

Bradicardia in età pediatrica

Una review dalla Columbia University

La bradicardia, definita come una frequenza cardiaca al di sotto dei limiti normali per l'età, è spesso secondaria a cause non cardiogene e regredisce con la risoluzione della patologia scatenante. Ma può essere causa di morte improvvisa anche in assenza di cardiopatie congenite, e la rapidità della valutazione, seguita da un trattamento adeguato, è critica per prevenire esiti infausti. Il trattamento di prima scelta della **bradicardia sintomatica** (con ipotensione, ridotto livello di coscienza, shock, ipoperfusione di organo, distress o insufficienza respiratoria, collasso improvviso) che si associa a compromissione cardiorespiratoria, è indicato dall'**algoritmo PALS** dell'*American Heart Association*. Ma ogni forma di bradicardia, incluse quelle asintomatiche, ha la propria serie di opzioni terapeutiche da considerare.

Una *review* pubblicata sul fascicolo di gennaio dell'*European Journal of Pediatrics* ⁽¹⁾ si propone di indicare un approccio aggiornato per la valutazione ed il trattamento della bradicardia nel neonato e nel bambino, in aggiunta all'algoritmo PALS, prendendo in considerazione tutte le forme di bradicardia, incluse quelle senza compromissione cardiocircolatoria.



Il testo che segue riassume brevemente l'articolo citato, al quale si rimanda per un approfondimento. La precisazione è necessaria perché l'argomento è basato su poche evidenze nel bambino, ed è in rapida evoluzione con il miglioramento della tecnologia dei pacemaker e la loro applicabilità anche nel bambino piccolo.

Approccio al paziente in età pediatrica con sospetta bradicardia

La prognosi ed il trattamento della bradicardia in età pediatrica dipendono esclusivamente dalla causa che ne determina l'insorgenza.

- Una meticolosa documentazione della frequenza cardiaca durante gli episodi di bradicardia è importante; esistono molte *apps* che consentono di registrarla.
- La presenza di sintomi attribuibili alla bradicardia è una indicazione per l'intervento
 - La manifestazione più comune è la **sincope o la presincope**.
 - La maggior parte dei casi di sincope è dovuta ad ipertono vagale, oppure al gruppo sempre più frequentemente riconosciuto di preadolescenti o adolescenti con **disautonomia dell'adolescenza** (nei quali la sincope è in genere preceduta da tachicardia, ma si accompagna a bradicardia).
 - E' perciò importante identificare la presenza di elementi inusuali che possono far sospettare una causa cardiogena della sincope.
- I farmaci sono spesso causa di bradicardia, e ne va esclusa l'assunzione

“Red flags” per invio urgente ad una cardiologia pediatrica

- Storia di soffi cardiaci o cardiopatia congenita
- Sincope con fattori scatenanti inusuali (rumori improvvisi, attività fisica, paura o stress emozionale estremo)
- Presenza di sintomi associati (dolore toracico, palpitazioni, dispnea)
- Anamnesi familiare di morte improvvisa, QT lungo, sordità neurosensoriale, familiarità per cardiopatie congenite, impianto di pacemaker
- Assunzione di farmaci che possono provocare bradicardia
- Assenza di sintomi premonitori o comuni fattori scatenanti per lipotimia o

Cause della bradicardia

La bradicardia in età pediatrica si manifesta come bradicardia sinusale, bradicardia giunzionale, bradicardia da blocco atrioventricolare, che hanno come cause più frequenti:

Cause chirurgiche di bradicardia

Blocco nodo seno
Switch atriale per trasposizione grandi arterie
Blocco atrioventricolare completo
Interventi sulla valvola mitrale
Interventi sulla valvola aortica
Chirurgia per canale atrioventricolare
Chirurgia per difetti setto ventricolare

Bradicardia sinusale

- Ipervagotonia
 - Cuore da atleta
 - Trattenimento del respiro
 - Iperensione endocranica
 - Patologie addominali
 - Malnutrizione da **anoressia nervosa** (in associazione ai disturbi elettrolitici); *negli adolescenti con anoressia nervosa la frequenza cardiaca è un predittore della densità ossea.*
- Alterazioni elettrolitiche
- Ipotiroidismo
- Disfunzione ereditaria del nodo del seno
 - Bradicardia giunzionale
 - Bradicardia da blocco atrioventricolare
 - Chirurgia per cardiopatie congenite
 - Blocco AV congenito
 - Autoanticorpi materni (*Lupus, Sjogren*)
 - Cause infettive (*endocardite, m. di Lyme*)
 - Malattie metaboliche

Bradicardie ereditarie:

Lo sviluppo del sistema di conduzione è un processo complesso, che coinvolge vari fattori di trascrizione e l'attivazione o la repressione di alcuni geni regolatori chiave. In particolare, mutazioni nel gene TBX sono responsabili della sindrome di Holt-Oram con blocco AV di I grado o bradicardia sinusale.

Mutazioni nei geni che codificano per i canali del sodio:

ad esempio mutazioni nel gene SCN5A (responsabili della sindrome del QT lungo e della sindrome di Brugada, associata più spesso a bradicardia in età pediatrica che in età adulta), spesso provocano fenotipi aritmici misti.

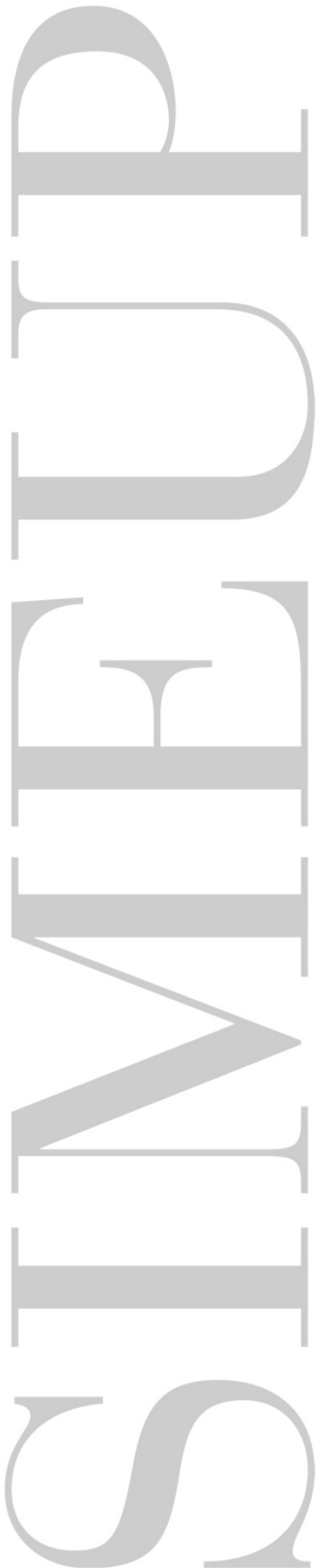
Mutazioni in geni coinvolti con la gestione del calcio intracellulare:

possono associarsi a bradicardia sinusale

Anamnesi familiare

Una storia familiare di difetto settale o posizionamento di pacemaker può suggerire un disturbo ereditario del ritmo.

Le malattie autoimmuni hanno spesso una distribuzione familiare; in tutti i casi di blocco AV completo va ricercata una storia di lupus o sindrome di Sjogren nella madre.



ECG

Intervallo PR normale, QRS normale:

Bradycardia sinusale

Prolungamento progressivo del PR con onde P non condotte:

Blocco AV di Wenckebach

Dissociazione completa delle onde P dai complessi QRS:

Blocco AV completo

Ritmo ventricolare molto regolare, non influenzato dalle onde P:

Assenza di conduzione AV

ECOCARDIOGRAFIA

- Esclude cardiopatie complesse, che possono avere pochi sintomi clinici e presentarsi con bradicardia
- Ha un ruolo importante per escludere una disfunzione ventricolare, che è una indicazione per il posizionamento di un pace-maker

Altri test: vedi "materiale supplementare"

Trattamento

L'algoritmo PALS riflette il più efficace trattamento per la bradicardia grave.

Al di fuori dell'algoritmo PALS esistono però varie opzioni di trattamento che la *Review* condensa in uno schema che ha l'obiettivo di aiutare a guidare gli interventi sia in caso di bradicardia con scompenso emodinamico che di bradicardia che può destare soprattutto preoccupazioni a lungo termine

Baruteau AE, Perry JC, Sanatani S, Horie M, Dubin AM. Evaluation and management of bradycardia in neonates and children. Eur J Pediatr. 2016 Feb;175(2):151-61

Bradycardia CON scompenso emodinamico

LINEE GUIDA PALS

Altre opzioni terapeutiche
al di fuori delle linee guida PALS
riportate nella review

Età/taglia del paziente

ISOPROTERENOLO APPROPRIATO ?

PACING TEMPORANEO

- Transtoracico
- Epicardico
- Transvenoso

Bradycardia SENZA scompenso emodinamico

VALUTAZIONE LONGITUDINALE

- Sintomi
- Effetti sulla funzione, insufficienza valvola AV
- Rischio di progressione a blocco di alto grado
- Rischio di induzione di tachiaritmia pausa-dipendente

Definire la frequenza del followup

MATERIALE SUPPLEMENTARE

Bradicardia: una Review della Columbia University

L'articolo riassume le raccomandazioni AHA/HRS per il posizionamento del pacemaker nel bambino, nell'adolescente e in pazienti con cardiopatia congenita. Non si tratta però di una procedura ufficialmente approvata per l'età pediatrica. Le raccomandazioni vengono riassunte nel materiale supplementare.

Altri test diagnostici

STRESS TEST

Può essere eseguito utilizzando metodiche differenti.

Fornisce importanti informazioni sulla capacità dei nodi del seno e AV di rispondere a stimoli adrenergici

TEST INVASIVI

La disfunzione del nodo del seno può essere identificata con test invasivi e non invasivi:

- Test di stimolazione farmacologica con atropina, isoproterenolo, adenosina (NON INVASIVO)
- Studi elettrofisiologici transesofagei
- Studi elettrofisiologici intracardiaci (valutano il tempo di conduzione sinoatriale, gold standard per la diagnosi di disfunzione del nodo del seno).

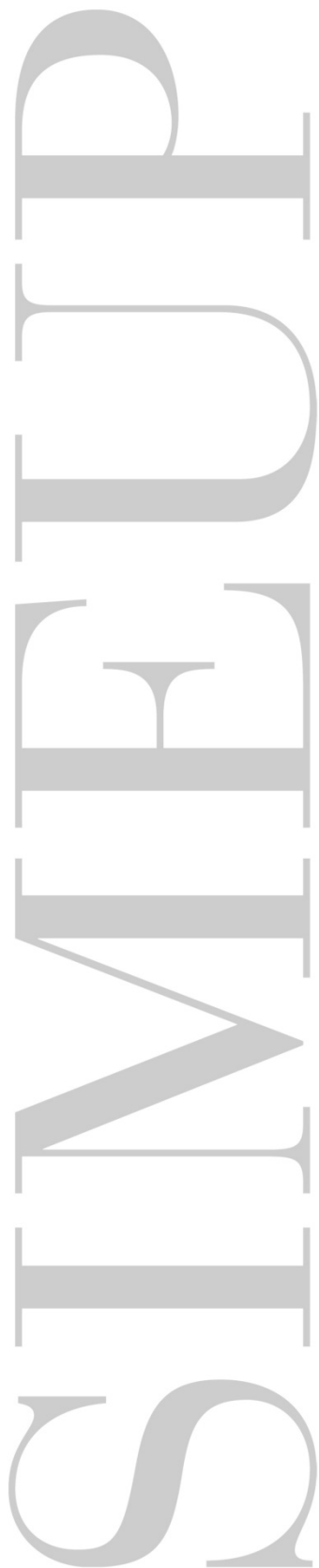
Linee guida AHA/HRS per il posizionamento del pacemaker

Sulla base delle linee guida AHA/HRS per bambini, adolescenti e pazienti con cardiopatie congenite ⁽¹⁾

(Procedura NON ufficialmente approvata per l'età pediatrica).

Le linee guida AHA/HRS si focalizzano sui pazienti con bradicardia sinusale SINTOMATICA, con sindromi bradicardia-tachicardia o con blocco AV di secondo o terzo grado, congenito o post-chirurgico.

Le raccomandazioni possono essere così riassunte:



CLASSE I

Benefici >>> Rischi

L'impianto di pacemaker permanente è indicato per:

- Blocco AV avanzato di 2° e 3° grado associato con bradicardia sintomatica, disfunzione ventricolare o basso output cardiaco (*Livello di evidenza C*)
- Sindrome del nodo del seno con sintomi in associazione alla bradicardia (*Livello di evidenza B*)
- Blocco AV avanzato di 2° e 3° grado del quale non si prevede la risoluzione o che persiste per almeno 7 giorni dopo intervento cardiocirurgico (*Livello di evidenza B*)
- Blocco AV di terzo grado con ritmo di fuga a QRS largo, ectopia ventricolare complessa, disfunzione ventricolare (*Livello di evidenza B*)
- Nel lattante con FC <55 bpm oppure con cardiopatia congenita e FC < 70 bpm (*Livello di evidenza C*)

CLASSE II

Benefici >> Rischi

L'impianto di pacemaker persistente è ragionevole per:

- Cardiopatia congenita e bradicardia sinusale per la prevenzione di episodi ricorrenti di tachicardia da rientro intra-atriale (*Livello di evidenza C*)
- Blocco AV di terzo grado dopo il primo anno di vita con FC media <50 bpm, pause improvvise nella frequenza ventricolare di durata pari a 2-3 volte la cronotropa (*Livello di evidenza C*)
- Bradicardia sinusale con cardiopatia congenita complessa e FC a riposo <40 bpm oppure pause nella frequenza ventricolare >3 secondi (*Livello di evidenza C*)
- Cardiopatia congenita e deficit emodinamico dovuto a bradicardia sinusale o perdita della sincronia AV (*Livello di evidenza C*)
- Sincope non dovuta ad altre cause in pazienti con precedente cardiocirurgia complicata da blocco cardiaco completo transitorio con blocco fascicolare residuo (*Livello di evidenza B*)

CLASSE IIb

Benefici ≥ Rischi

L'impianto di pacemaker permanente può essere considerato per:

- Blocco AV di III grado postoperatorio transitorio, che reverte a ritmo sinusale con blocco bifascicolare residuo (*Livello di evidenza C*)
- Blocco AV di terzo grado congenito in bambini o adolescenti asintomatici con FC accettabile, complessi QRS stretti e funzione ventricolare normale (*Livello di evidenza B*)
- Bradicardia sinusale asintomatica dopo riparazione biventricolare di cardiopatia congenita con FC a riposo <40 bpm oppure pause nel ritmo ventricolare >3 secondi (*Livello di evidenza C*)

CLASSE III

Non benefici oppure Rischi classe III

L'impianto di pacemaker permanente non è indicato per:

- Blocco AV postoperatorio transitorio con ritorno a una conduzione normale in paziente asintomatico (*Livello di evidenza B*)
- Blocco bifascicolare (con o senza blocco AV di primo grado) dopo chirurgia per cardiopatia congenita in assenza di precedente blocco AV completo transitorio (*Livello di evidenza C*)
- Blocco AV tipo I di secondo grado (*Livello di evidenza C*)
- Bradicardia sinusale asintomatica con FC >40 bpm e più lungo intervallo di rischio relativo > 3 s

⁽¹⁾ 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* 2013 Jan 22;61(3):e6-75