



PROTOCOLLO DI STUDIO MEDIANTE TEST ALLA FLECAINIDE/AJMALINA

Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina



La **SINDROME DI BRUGADA** è una malattia generalmente ereditaria, a trasmissione autosomica dominante, che coinvolge esclusivamente il tessuto elettrico cardiaco; è caratterizzata da sincope e talora da morte cardiaca improvvisa con alterazioni elettrocardiografiche tipiche, in assenza di patologie macroscopiche o microscopiche evidenti a carico del muscolo cardiaco, delle valvole o delle coronarie.

Una delle caratteristiche di questa malattia è l'ampia variabilità "fenotipica" (ossia la diversa espressione clinica) sia per quanto riguarda la sintomatologia che per l'aspetto elettrocardiografico.

Le manifestazioni cliniche, a seconda delle caratteristiche e del grado di malignità delle aritmie alle quali sono correlate, possono comprendere un ampio corteo di sintomi. Infatti, i pazienti affetti possono essere del tutto asintomatici, presentare sintomi minori, quali cardiopalmo o vertigine, ma possono anche manifestare sincope e arresto cardiaco.

Anche le caratteristiche elettrocardiografiche possono essere variabili come entità e morfologia e periodicamente normalizzarsi. Le anomalie possono essere evidenti solo dopo la somministrazione di alcuni farmaci, in particolare alcuni antiaritmici come la flecainide ; tale caratteristica può essere sfruttata per permettere la diagnosi di s. di Brugada in casi con pattern elettrocardiografico dubbio o negativo in presenza di elevato sospetto clinico (familiarità per s. di Brugada, pazienti sopravvissuti ad arresto cardiaco senza cause evidenti).

Le basi genetiche della sindrome sono state dimostrate nel 1998 l'identificazione di mutazioni a carico del gene SCN5A, che codifica per il

canale cardiaco del sodio. Nei pazienti con mutazioni dei canali ionici la somministrazione di alcuni farmaci antiaritmici che agiscono sui canali del sodio (p. es flecainide o ajmalina) permettono di evidenziare sull'ECG il pattern elettrocardiografico tipico della Sindrome di Brugada.

I farmaci bloccanti i canali del sodio pertanto vengono utilizzati come test diagnostico per identificare le forme frustre di sindrome di Brugada, attribuendo a tale test una sensibilità ed una specificità del 100%. Altri Autori hanno riportato in letteratura una sensibilità lievemente minore del test con la flecainide, rispetto all'ajmalina, che però non è disponibile in Italia.



TEST ALLA AJMALINA

Il farmaco di scelta è l'ajmalina ad un dosaggio di 1mg/Kg da diluire in pompa-siringa da somministrare in infusione continua e.v. in 10 minuti.

TEST ALLA FLECAINIDE

In alternativa può essere eseguito il test alla flecainide.

Si pratica iniettando il farmaco endovena con una infusione di 10 minuti alla dose di 2 mg/kg (max 150 mg).

La procedura viene eseguita in Day Hospital (generalmente in un letto monitorizzato in Unità Coronarica).

Il test viene interrotto in caso di modificazioni significative dell'ECG (test positivo) o di comparsa di aritmie ventricolari comprese le extrasistoli

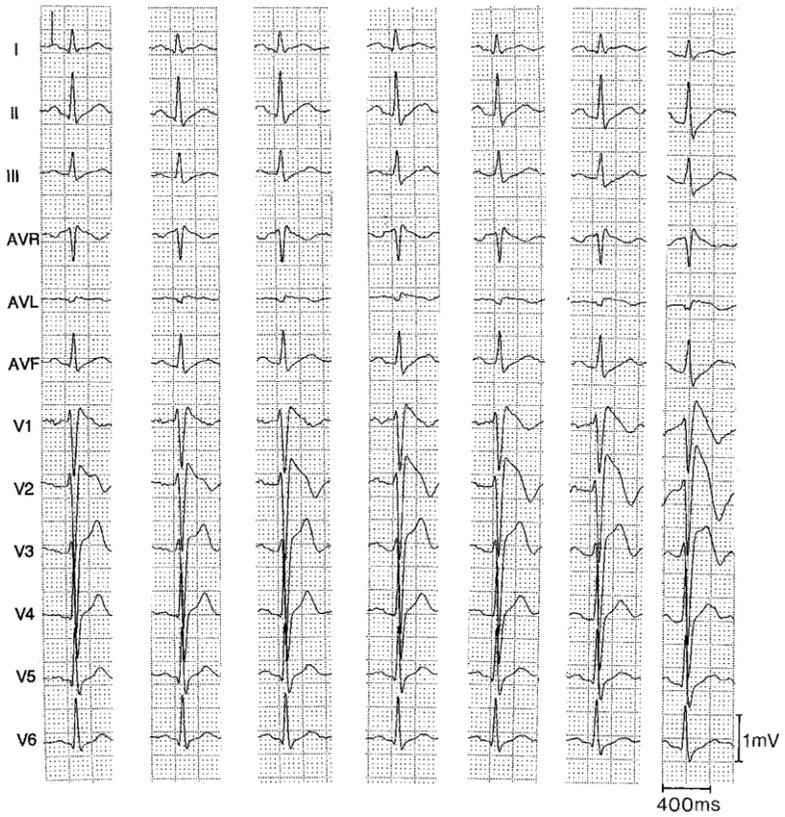
ventricolari e lo slargamento del QRS del 30% (1).

Durante la prova il ritmo cardiaco, l'elettrocardiogramma e i parametri vitali sono continuamente monitorati da un'equipe specializzata, attrezzata per la rianimazione cardiopolmonare.

DOPO L'INTERVENTO

Dopo l'esame, una volta smaltito il farmaco (ca 1 h nel test all'ajmalina, 2-3 h in quello alla flecainide) e dopo normalizzazione dell'ECG (se modificato), è possibile essere dimessi. Non sono successivamente necessari ulteriori accorgimenti. Il risultato dell'esame è immediato.

In linea generale il periodo necessario per un recupero funzionale è di circa 15 gg, per consentire un'adeguata cicatrizzazione della ferita chirurgica; la rimozione suture è prevista dopo ca 10 gg



Variazioni ECG durante somministrazione del farmaco

LE POSSIBILI COMPLICANZE

I rischi della procedura sono legati all'induzione di aritmie ventricolari, talora solo sintomatiche per palpitazione, ma in rari casi minacciose per la vita, che devono essere prontamente riconosciute e trattate. Altri effetti secondari sono rappresentati da disturbi transitori della conduzione elettrica e conseguente rallentamento del battito cardiaco. Per tali motivi il test richiede un monitoraggio continuo del paziente in ospedale durante la somministrazione del farmaco e nelle ore successive.

BIBLIOGRAFIA

1. Proposed Diagnostic Criteria for the Brugada Syndrome Consensus Report. Arthur A.M. Wilde, MD, PhD; Charles Antzelevitch, et al. *Circulation*. 2002;106:2514-2519.

**STRUTTURA SEMPLICE DI ELETTROFISIOLOGIA DIAGNOSTICA
ED INTERVENTISTICA**

- Responsabile: dr. M. Zecchin

NUMERI TEL. DI RIFERIMENTO

Segreteria 040 399 4865;

Ambulatorio Pacemaker 040 399 4828;

Degenza Cardiologia 040 399 4871-040 399 4899

Redatto Comunicazione, Relazioni esterne aziendali, Ufficio stampa, URP ASUGI su testi forniti Dott.ssa Francesca Brun e dal Dott. Massimo Zecchin della Struttura Complessa Cardiologia

Struttura Complessa CARDIOLOGIA

Direttore: prof. Gianfranco Sinagra

NUMERI TEL. DI RIFERIMENTO

Segreteria 040 399 4865;

Ambulatorio Pacemaker 040 399 4828; lun-ven 8.30-13.30;

Degenza Cardiologia 040 399 4871-040 399 4899

Revisione 02 – novembre 2022