

ACHD AND PEDIATRICS

Valutazione del substrato della tachicardia ventricolare nella tetralogia di Fallot

Corrado Di Mambro



PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: Executive Summary



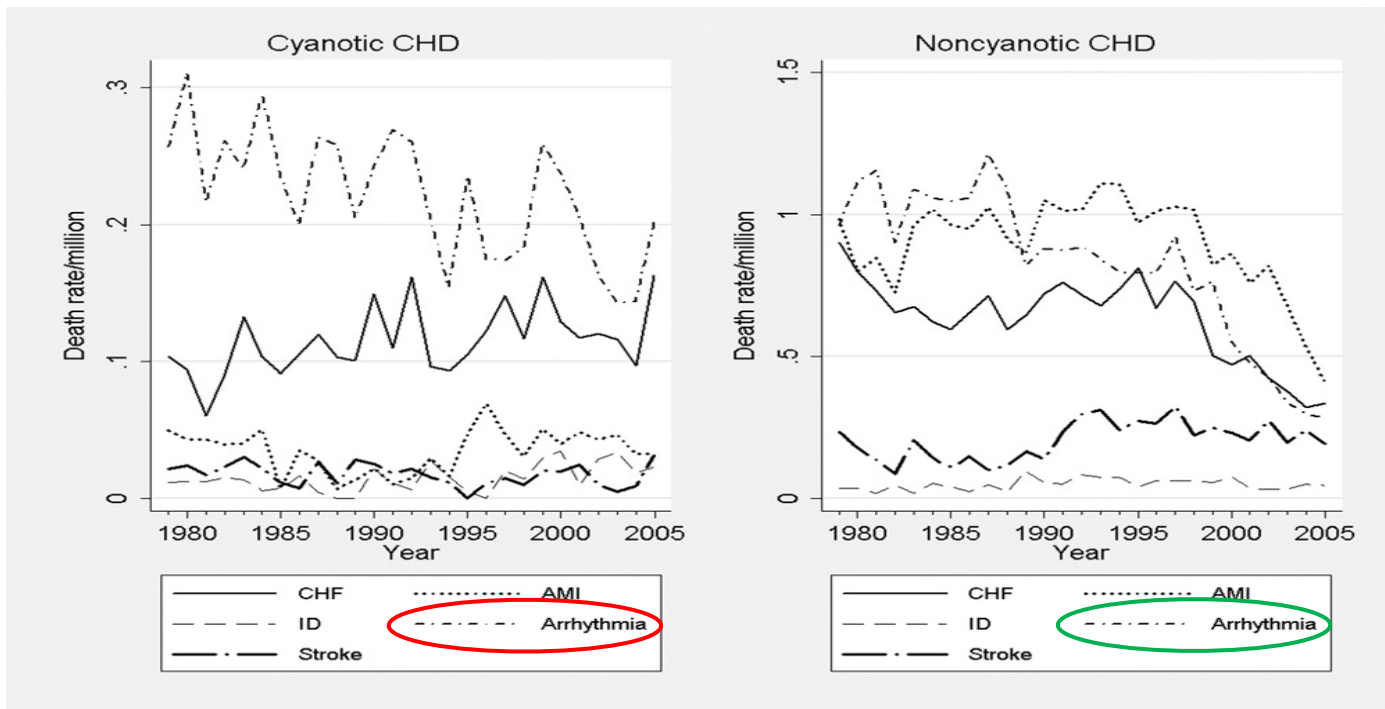
Developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)

3.2. Spectrum of arrhythmias

Arrhythmias increase in prevalence as adults with CHD age and are the most frequent reason for hospital admission.^{16,17} Along with heart failure, arrhythmias are the leading cause of death.¹⁸⁻²¹ Factors associated with pre- and post-operative arrhythmias in CHD are schematically depicted in **Figure 3.1.**²² Arrhythmias may reflect congenitally displaced or malformed sinus nodes or atrioventricular (AV) conduction systems, abnormal hemodynamics, primary myocardial disease, hypoxic tissue injury, residual or postoperative sequelae, and genetic influences.²³⁻²⁵

❑ Le aritmie rappresentano la causa di MI nella maggior parte delle CC (particolarmente in quelle cianogene)

(Pillutla P et al. Am Heart J 2009)



- ❑ Circa l'80% delle CC cianogene è rappresentato dalla Tetralogia di Fallot (0.35% dei nati vivi), con sopravvivenza del 90% a 30 anni dalla correzione chirurgica
- Rigurgito moderato-severo della valvola tricuspide (20-32%)
- Tachicardia atriale e FA (20-45% dopo i 45 aa)
- Disfunzione della valvola polmonare protesica (25-40%)
- Aumentato rischio di endocardite infettiva (1.3-1.6% a 10 aa)
- Aritmie ventricolari: prevalentemente TV monomorfa (15%)

■ Rischio aritmico in Tetralogia di Fallot (T4F) s/p correzione.

Esordio relativamente precoce (> 5 anni dall'intervento) di:

- BAV (per chiusura DIV)
- Tachiaritmie atriali
- Tachicardie ventricolari

TABLE 2. Estimates of the Incidence of Sudden Death After Tetralogy of Fallot Surgery

Study	Findings	Incidence per Decade, %
Murphy et al ⁶	6% of 163 cases followed up for 30 years	2.0
Nollert et al ⁵⁸	3% of 490 cases followed up for 25 years	1.2
Silka et al ⁵⁹	≈2 Deaths per 1000 patient-years	2.0
Norgaard et al ⁶⁰	5.6% of 125 cases followed up for 25 years	2.2
Gatzoulis et al ⁵⁵	6% of 793 cases followed up for 21 years	3.0

MI prevalentemente su base aritmica 0.6 - 6%

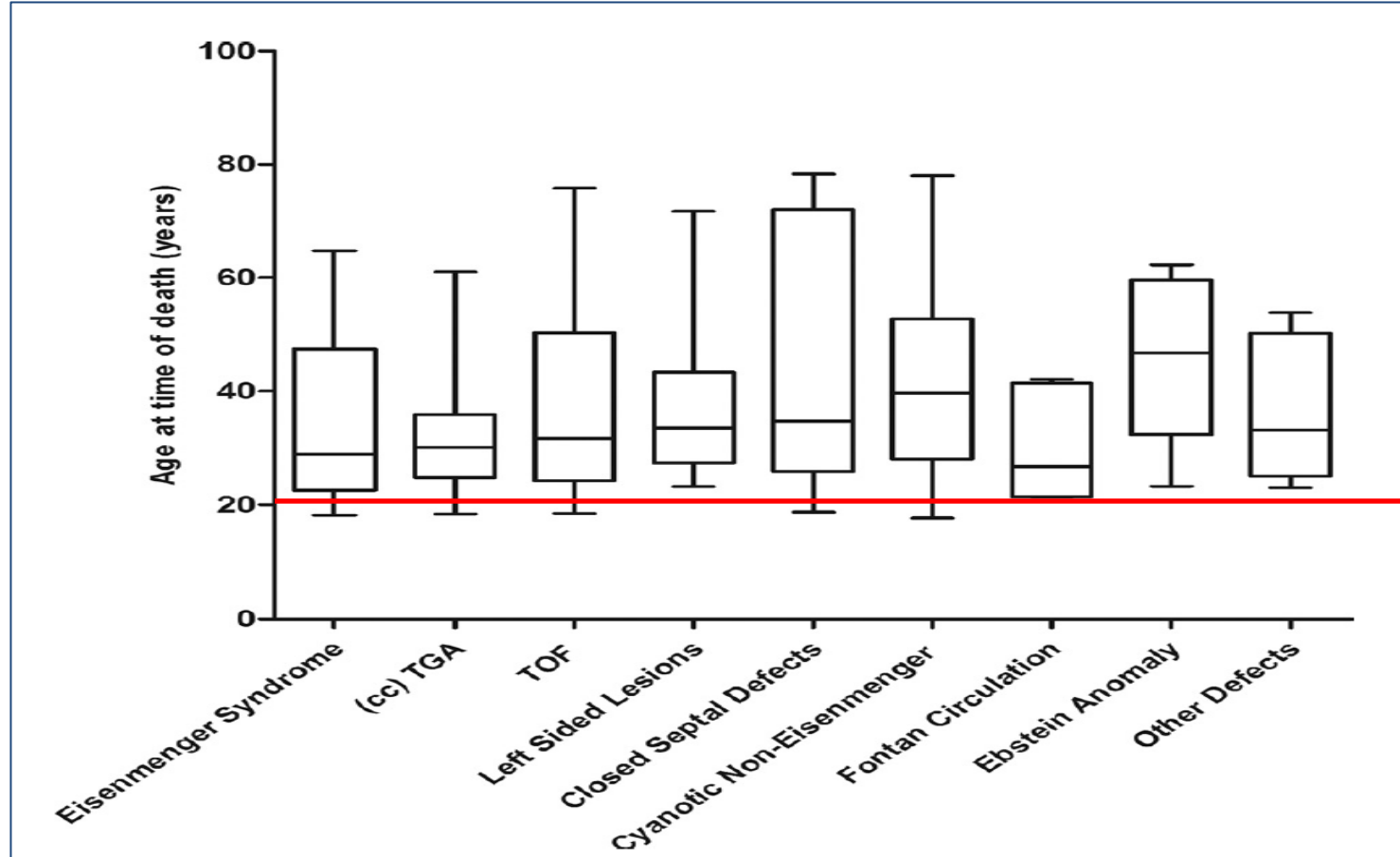
Improved Outcomes After Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot



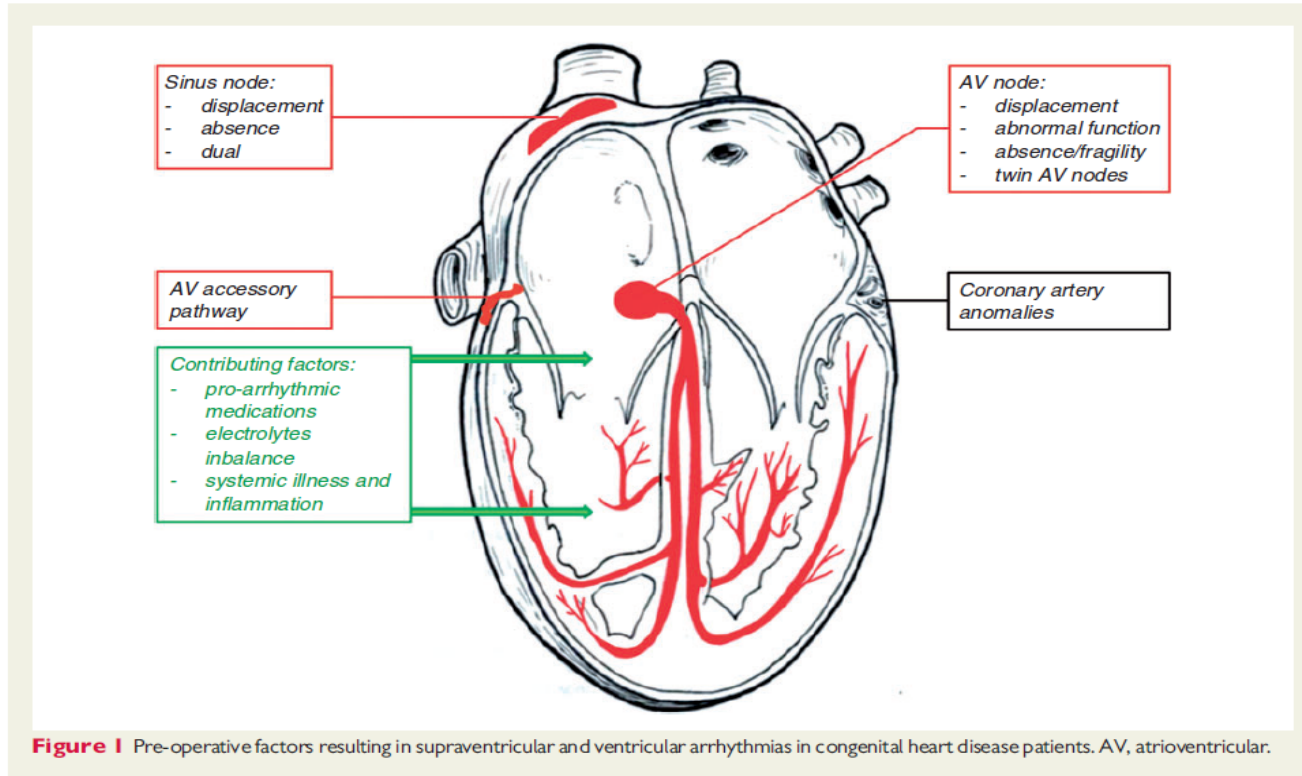
Jouke P. Bokma, MD, PhD,^a Tal Geva, MD,^{b,*} Lynn A. Sleeper, ScD,^b Ji Hae Lee, BA,^b Minmin Lu, MS,^b
Tehila Sompolsky, MD,^b Sonya V. Babu-Narayan, MB, BS, BSc, PhD,^c Rachel M. Wald, MD,^d
Barbara J.M. Mulder, MD, PhD,^a Anne Marie Valente, MD^{b,*}

- ❑ Studio multicentrico su 1147 pazienti sottoposti a correzione di T4F: l'8% ha mostrato un outcome composito di MI, arresto cardiaco resuscitato, TV sostenuta in FU medio di 8 anni (età media 27 anni al reclutamento)

“...1189 of 25790 adults (5%) died, of whom 213 died suddenly (19%)...”



Le aritmie nei pazienti con CC dipendono da:



Le aritmie nei pazienti con CC dipendono da:

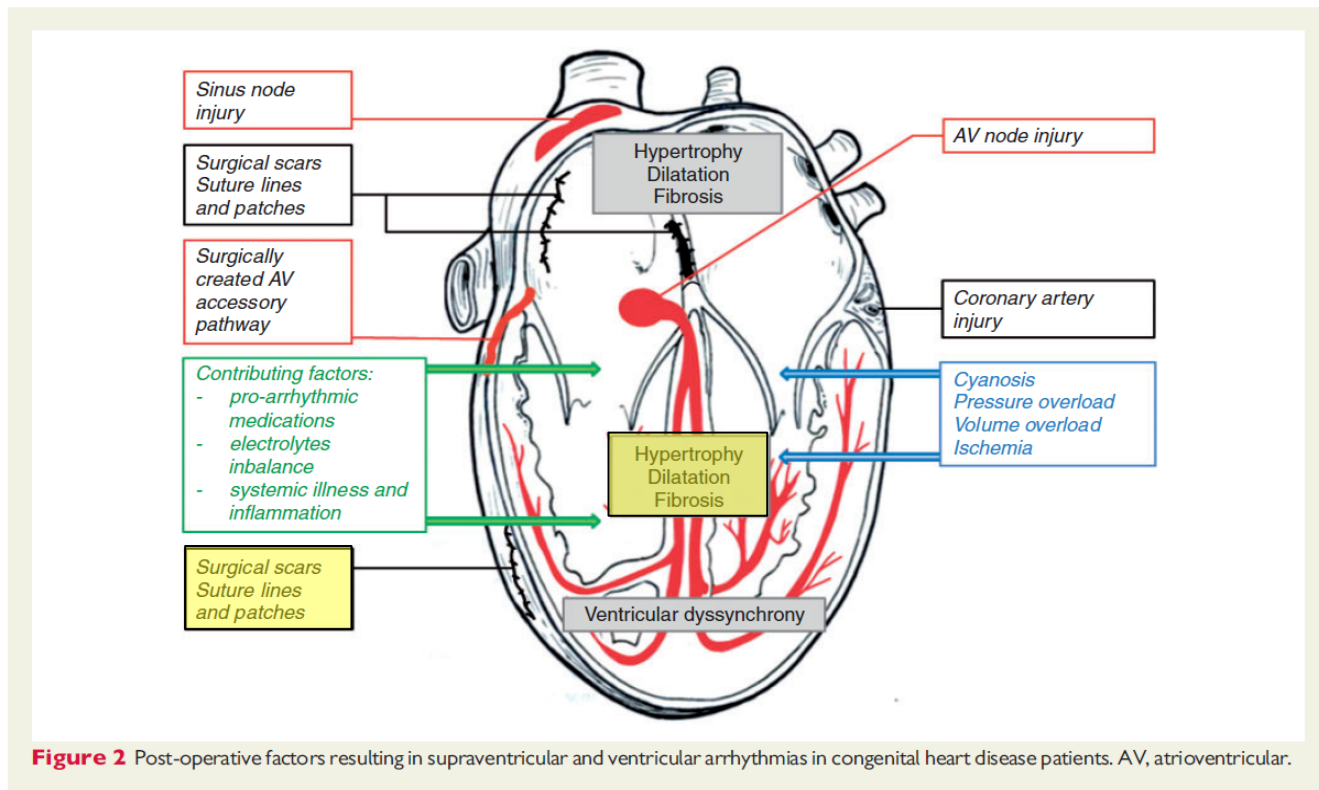
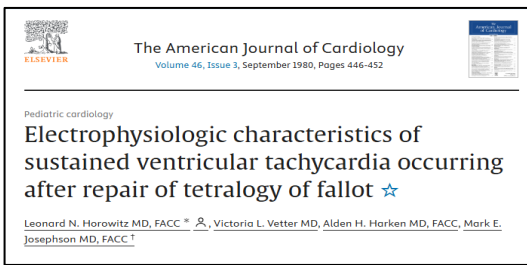


Figure 2 Post-operative factors resulting in supraventricular and ventricular arrhythmias in congenital heart disease patients. AV, atrioventricular.

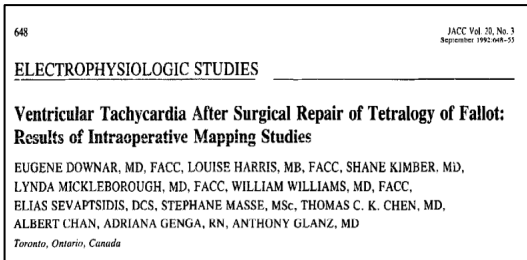
Il concetto di “substrato aritmogeno” nella T4F riparata chirurgicamente non nasce subito come concetto raffinato. Per anni è stata una scatola nera...

Negli anni '70 - '80 il problema viene riconosciuto in modo clinico ed elettrocardiografico: i pazienti operati di T4F sopravvivono di più, ma alcuni sviluppano, anni o decenni dopo, TV e MI. In questa fase il substrato è ancora concettualmente vago: si parla di aritmie tardive post-chirurgiche, spesso associate a blocco di branca destra, extrasistolia ventricolare, QRS largo, ventricolotomia destra e cicatrici del RVOT



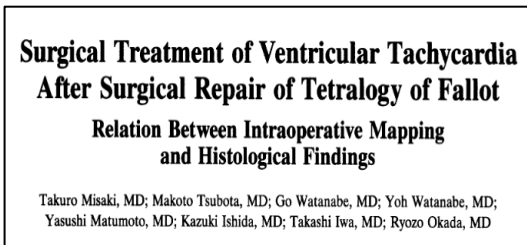
Nasce il concetto che l'aritmia sia una conseguenza post-CCH:

- la TV origina da un rientro localizzato nel sito della precedente chirurgia (ventricolotomia)



Si sta identificando un circuito anatomico:

- dai primi studi di mappaggio intraoperatorio si definisce che la TV è causata da un macro-rientro nel RVOT



Si correla il mappaggio intraoperatorio con l'istologia:

- il sito della chirurgia mostra alterazioni istopatologiche ed il trattamento di ablazione chirurgica può eliminare l'aritmia

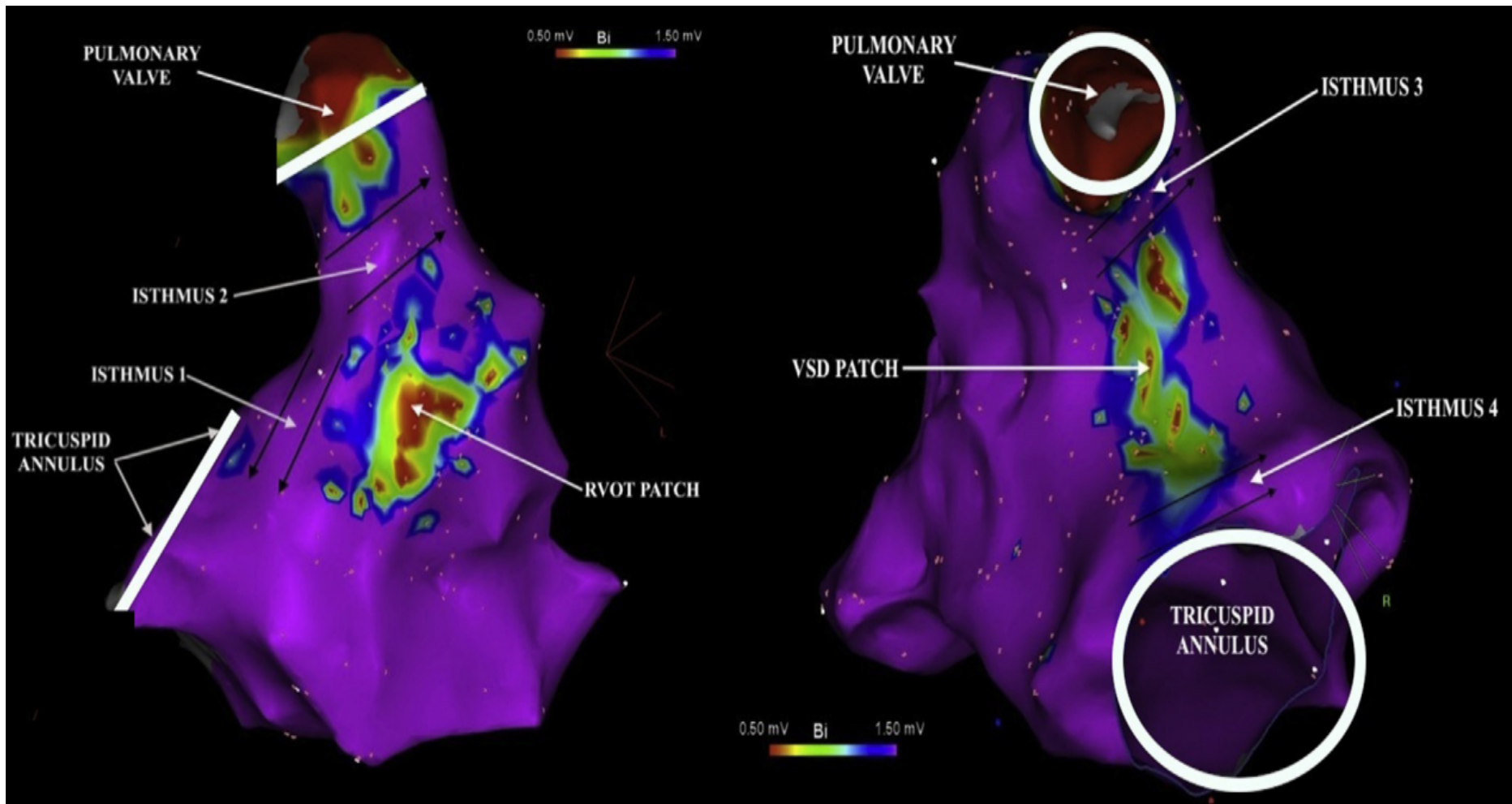
- Dal 2007...l'era degli istmi anatomici con conduzione lenta (SCAI)



Mapping studies performed in repaired TOF (rTOF) patients have identified re-entry as the dominant underlying VT mechanism.^{10–12} Re-entry circuits are typically related to anatomically defined isthmuses bordered by unexcitable structures* such as surgical scars, valve annuli, and patches.^{10–12} Anatomical isthmuses are however present in almost all rTOF patients but not all are related to VT.

* Activation map by CARTO BW (grey zone)

Si distinguono 4 istmi «classici»:

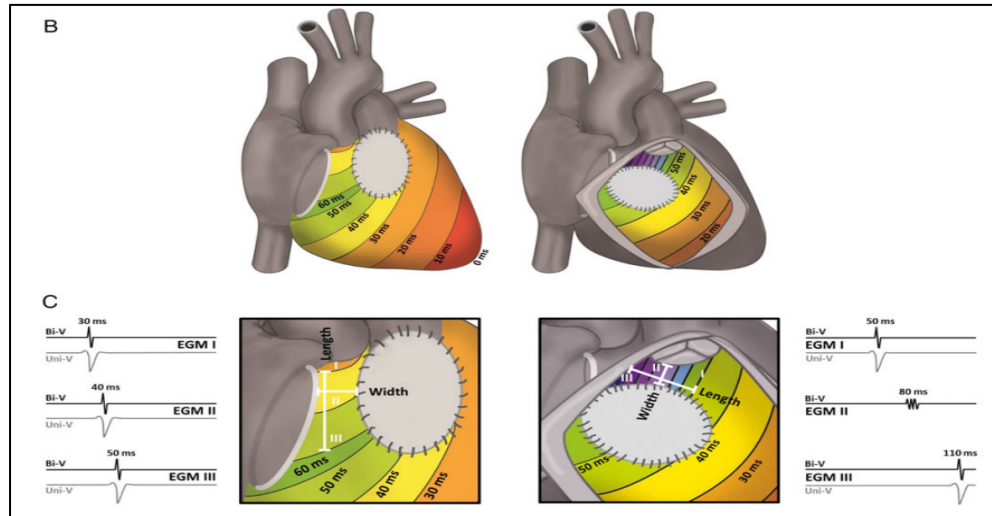


Caratteristiche EF e patogenicità degli istmi:

Larghezza: distanza più breve tra confini non eccitabili (con soglia > 10 mA)

Lunghezza: distanza tra il primo elettrogramma bipolare normale su ciascun lato

Tempo di attivazione locale: deflessione di picco degli elettrogrammi bipolari che coincide con la massima discesa del segnale unipolare



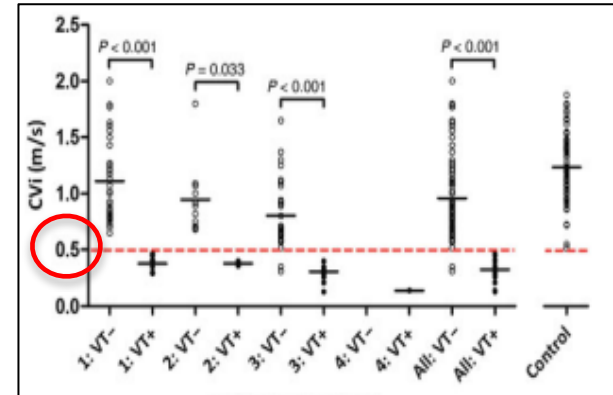
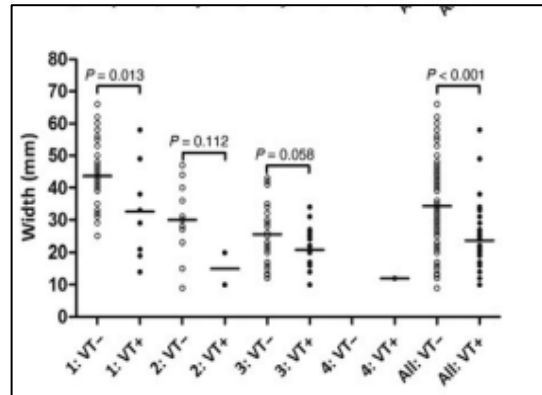
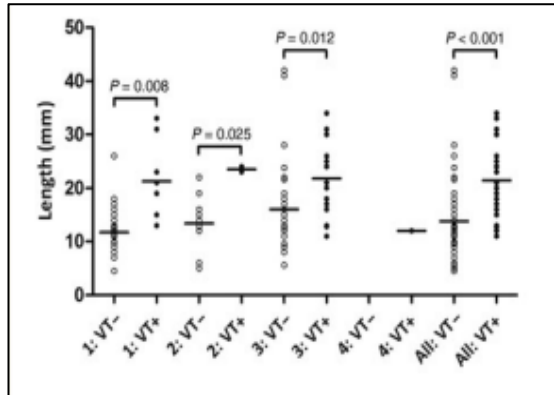
Caratteristiche EF e patogenicità degli istmi:

Conduction velocity index (CVi)*:

Lunghezza istmo (mm)

(m/s)

Tempo di conduzione attraverso l'istmo (ms)



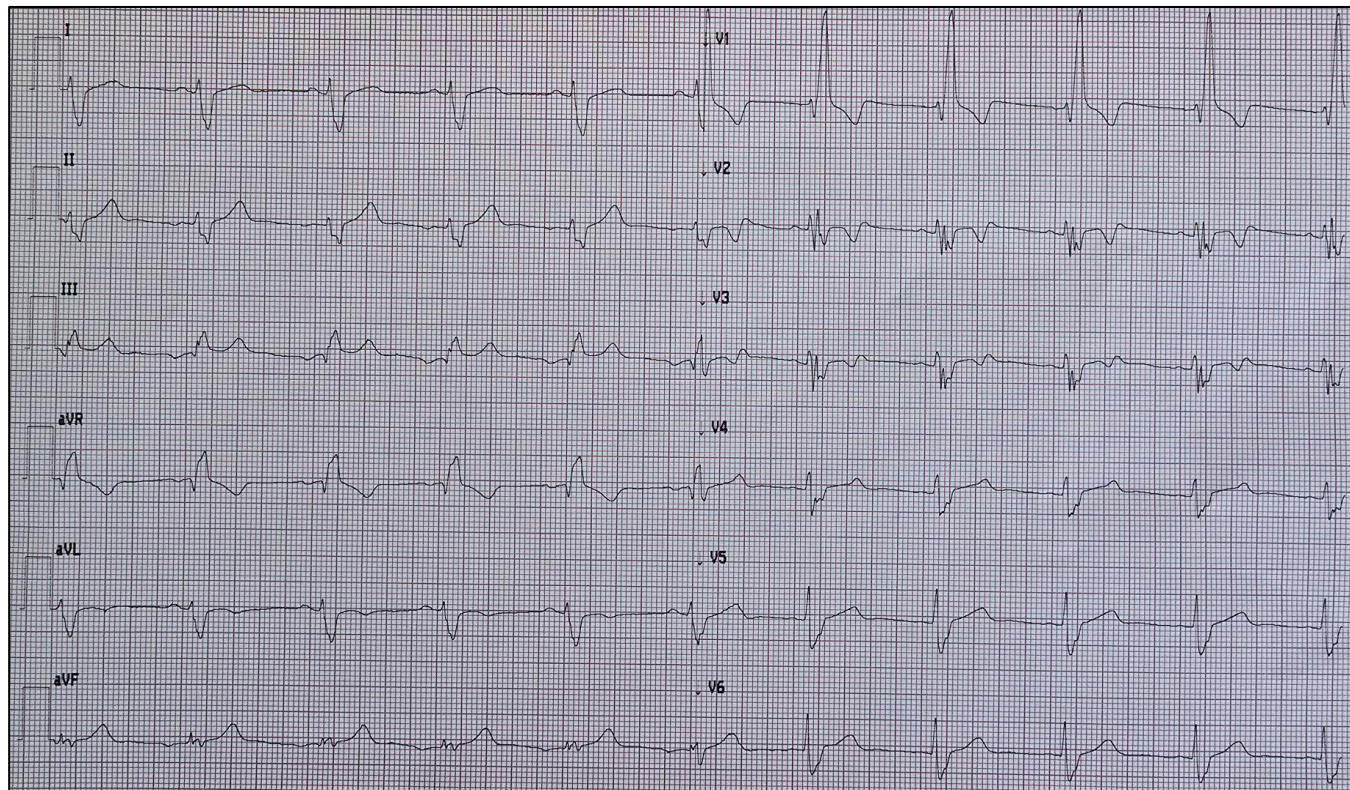
* N.B. non correlato all'età del paziente

■ Tutti gli istmi sono uguali...?

Risk stratification in the modern era

The progress in surgical techniques from a classical transventricular to a transatrial-transpulmonary approach affects presence and geometry of the AI 1 and 2. However, isthmus 3 between the ventricular septal defect patch and the pulmonary valve is not prevented by current surgical techniques. This isthmus was present in 14 of the 15 patients in our cohort corrected within the first 2 years of life. Of importance, despite early repair, isthmus 3 was slow conducting in five (33%) and related to VT in four (27%) of these patients.

Attilio (23.06.1982) - T4F s/p correzione con patch monocuspide. Alla RMN: 1) Insufficienza polmonare severa (RF 47%), in assenza di stenosi significativa. 2) Non stenosi significative delle arterie polmonari con distribuzione del flusso polmonare bilanciata (RPA/LPA 56%/44%). 3) Ventricolo destro severamente dilatato (RVEDVi 160 mL/m², RVEDV/LVEDV 1.8, RVESVi 82 mL/m²) con funzione sistolica globale ai limiti inferiori (RVEF 48%). **SEF negativo per inducibilità di TV...**

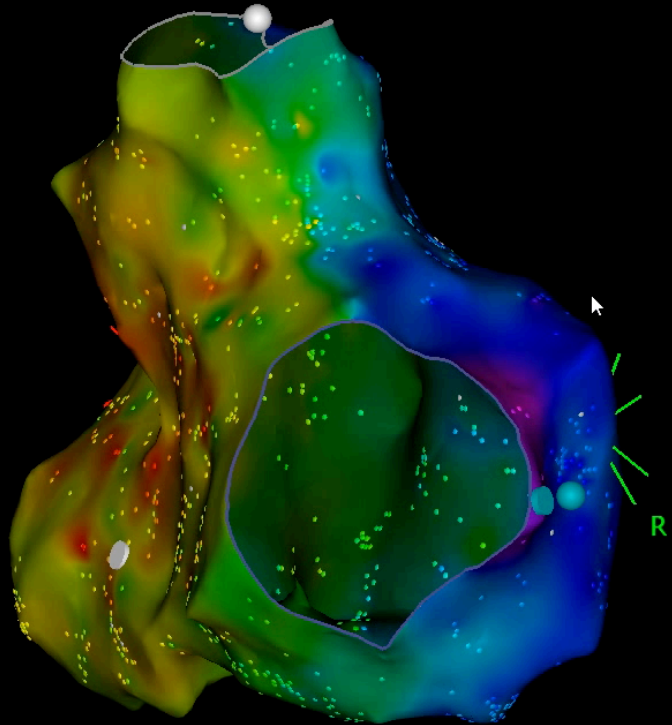


3-RV (1278, 0) Resp

12:24:08.274_16.05.2024

-38 ms LAT 70 ms
-48 -37

-48.00



1.39

Volume: 221.80 RAO: 135°
Cranial: 8° Swivel: 0°



0% [slider]

AP PA LAO RAO LL RL INF SUP

FIGURE 1 Multidetector Computed Tomography Anatomical Isthmus Analysis

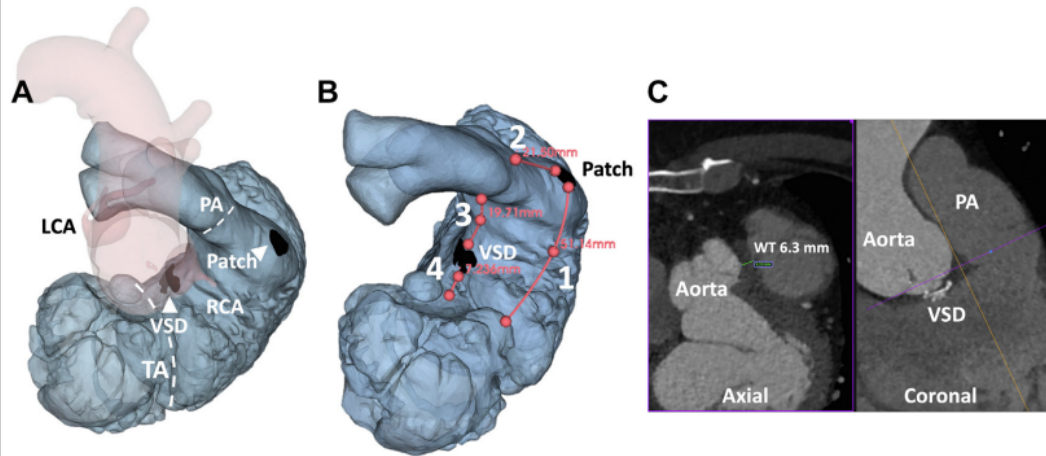
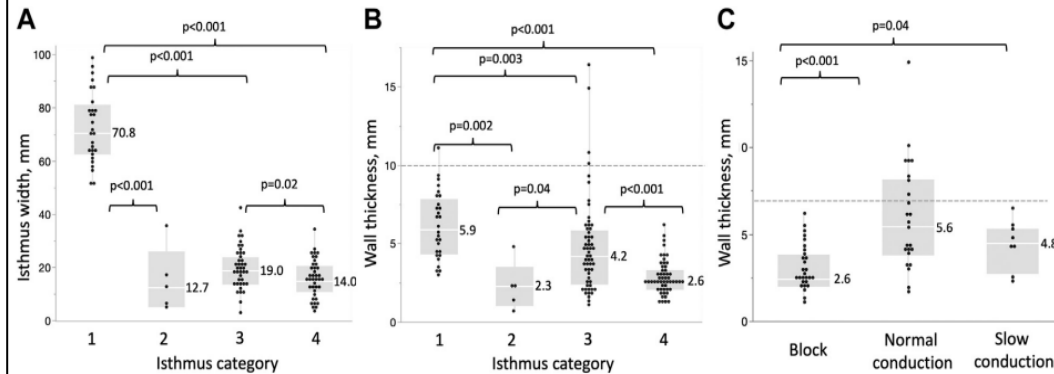


FIGURE 2 Multidetector Computed Tomography-Derived Isthmus Dimensions and Clinical Applications for Repaired Tetralogy of Fallot Referred for Transcatheter Pulmonary Valve Placement



■ Gli istmi più «strani»...

Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology
Volume 7, Issue 5, October 2014; Pages 859-867
<https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001661>



ORIGINAL ARTICLE

Left-Sided Ablation of Ventricular Tachycardia in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot

A Case Series

Gijsbert F.L. Kapel, MD, Tobias Reichlin, MD, PhD, Adrianus P. Wijnmaalen, MD, PhD, Usha B. Tedrow, MD, Sebastiaan R.D. Piers, MD, Martin J. Schalij, MD, PhD, Mark G. Hazekamp, MD, PhD, Monique R.M. Jongbloed, MD, PhD, William G. Stevenson, MD, PhD, and Katja Zeppenfeld, MD, PhD

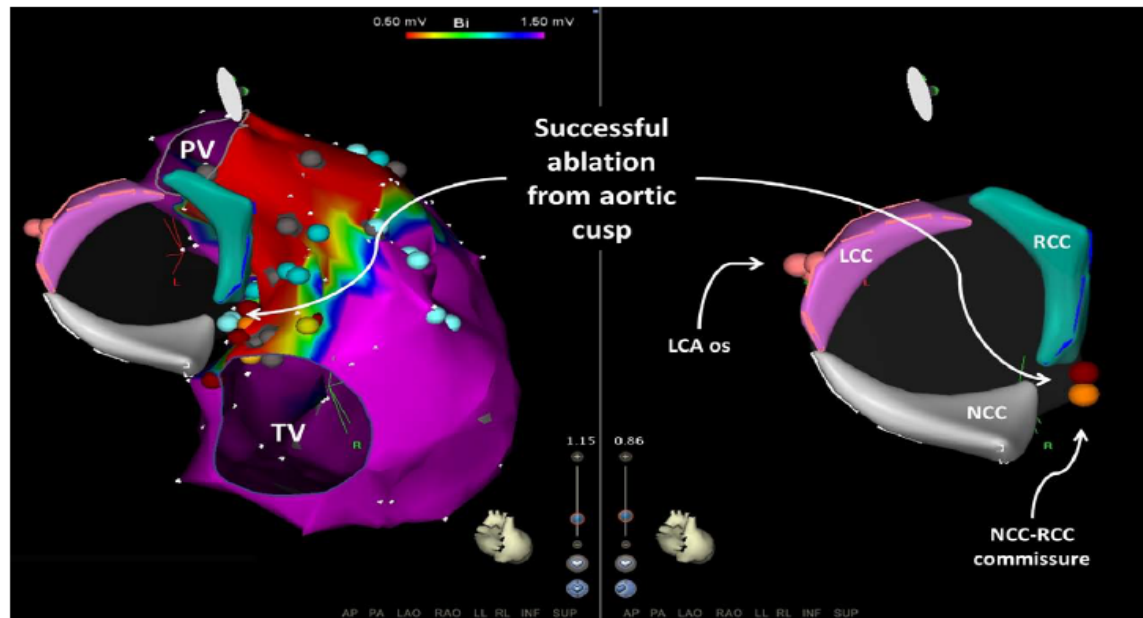


Figure 6. Electroanatomical voltage map (voltage color-coded according to bar) of the right ventricle (RV) and coronary cusps in a modified right posterior view. After failed ablation in RV, the aortic root was mapped (cusp anatomy visualized by intracardiac echo using CartoSound technology). During sinus rhythm, a late potential could be recorded between the noncoronary cusp (NCC) and right coronary cusp (RCC), and during ventricular tachycardia (VT), entrainment was consistent with an isthmus site. A single radiofrequency application terminated VT <10 s. LCA indicates left coronary artery; LCC, left coronary cusp; PV, pulmonary valve; and TV, tricuspid valve.

■ Substrati delle aritmie ventricolari non istmo-correlati (circa il 10%)

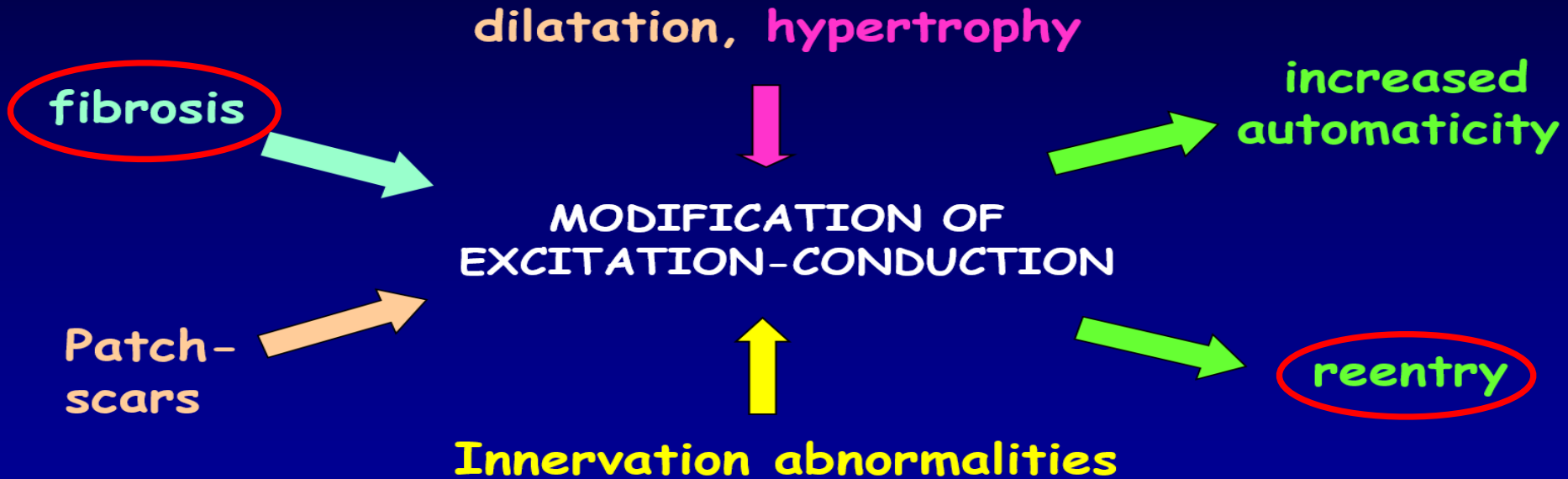
Tipo di TV	Meccanismo	Relazione con istmi
TV monomorfa macro-rientrante	Macro-rientro	Tipicamente SCAI-dipendente
TV focale	Automatismo/triggered	No
TV da fibrosi diffusa	Micro-rientro multiplo	Non necessariamente
TV del ventricolo sinistro	Scar-related LV	No
TV polimorfa/FV	Instabilità elettrica globale	No
PVC-triggered VT/FV	Trigger activity	No
TV post-reintervento	Circuiti atipici	Talora non classici

È stata ipotizzata in alcuni pazienti:

- una suscettibilità genetica aggiuntiva,
- overlap con aritmogena del ventricolo destro (ARVC-like),
- predisposizione fibrotica individuale.

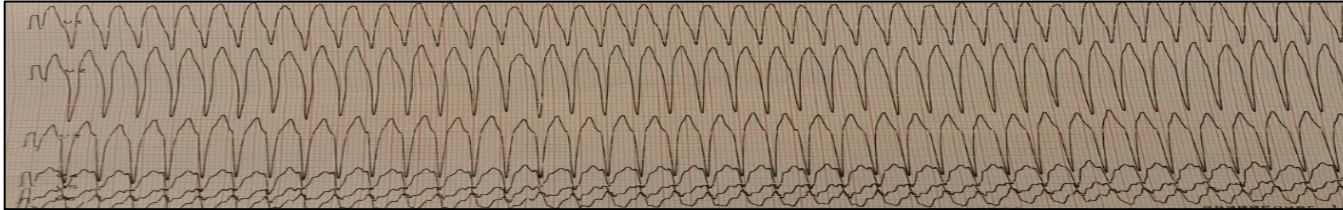
POST-OPERATIVE TOF PTs

genesis of ventricular arrhythmias



Scopo dello studio

In uno studio retrospettivo, osservazionale e monocentrico: valutare il valore predittivo dello studio elettrofisiologico (SEF eseguito tra 2009 e 2014) per aritmie ventricolari potenzialmente letali nei pazienti con T4F o altre CC che coinvolgano il tratto d'efflusso del ventricolo destro in un FU > 10 anni.



Materiali e metodi

Caratteristiche demografiche e cliniche della popolazione dello studio

	Popolazione totale (112 pazienti)
Sindromi genetiche associate	19 (17%)
DiGeorge	9 (8%)
Down	7 (6.3%)
Alagille, Kabuki, Delezione 8q	1

Sintomi pre-SEF	16 (17%)
Palpitazioni	14 (87.5% dei sintomatici – 12.5% pop. totale)
Sincope	2 (12.5% dei sintomatici – 1.8% pop. totale)

Materiali e metodi

	Popolazione totale (112 pazienti)
Indicazioni al SEF	n. (%)
Dilatazione del VD alla RMN	56 (50)
Aritmie ventricolari (classe di Lown > 2)	20 (17.9)
Entrambe le indicazioni	36 (32.1)

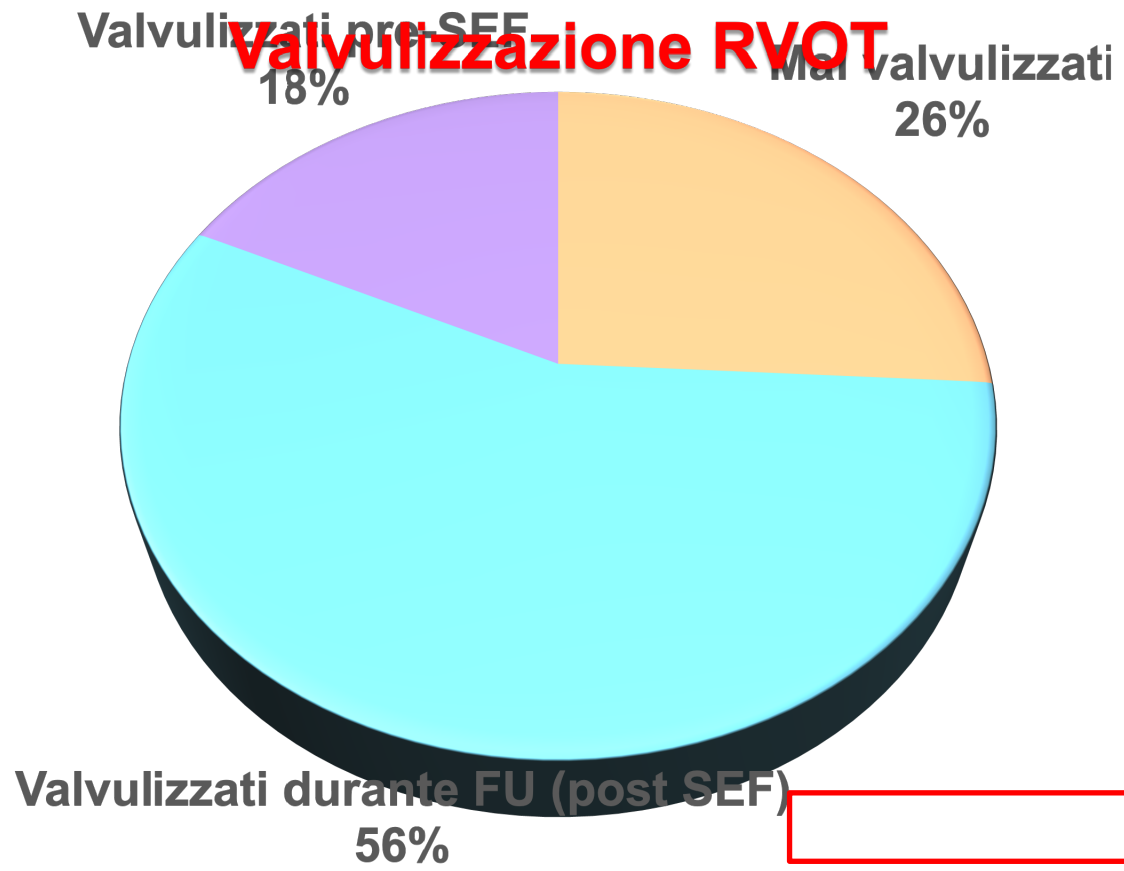
Materiali e metodi

Caratteristiche cliniche e strumentali della popolazione dello studio

	Aritmie ventricolari pre-SEF
Aritmie ventricolari pre-SEF	83 (74.1%)
Extrasistolia ventricolare complessa	70 (84.3% degli aritmici – 62.5% pop. totale)
TV monomorfa NS	12 (14.5% degli aritmici – 10.7% pop. totale)
TV monomorfa sostenuta	- -
TV polimorfa NS	- -
TV polimorfa sostenuta	1 (1.2% degli aritmici – 0.9% pop. totale)
Modalità di riscontro delle aritmie*	
ECG di Holter delle 24h	62 (74.7% degli aritmici – 55.4% pop. totale)
Test ergometrico	20 (24.1% degli aritmici – 17.9% pop. totale)
Interrogazione device impiantati	1 (1.2% degli aritmici – 0.9% pop. totale)

** Tutti i pazienti sono stati sottoposti a controlli semestrali/annuali*

Valvulizzazione RVOT



Materiali e metodi

	Popolazione totale (112 pazienti)
	Media ($\pm$ DS)
Durata del FU (anni)	12.4 (1.3)
Età all'ultimo FU (anni)	30.9 (6.1)
Età al SEF (anni)	18.6 (8.5)
Peso al SEF (Kg)	57 (14.7)
Δt Correzione chirurgica – SEF (anni)	17.1 (7.4)

Risultati

Dati SEF/FU

	Popolazione totale (112 pazienti)
	n. (%)
Inducibilità aritmie ventricolari complesse (3 sintomatici)	6 (5.4)
• TV monomorfa NS (CL medio 275 ms)	4 (3.6)
• TV monomorfa sostenuta	- -
• TV polimorfa NS (CL 175 ms)	1 (0.9) → impianto ICD
• TV polimorfa sostenuta (CL 245 ms)/FV	1 (0.9) → impianto ICD
	Anni +/- DS
• Età all'esordio delle aritmie ventricolari	24.7 (3)
• Δt SEF – esordio delle aritmie ventricolari	6.2 (4.8)

Risultati

SEF	Aritmie ventricolari nel FU		Totale
	No	Si	
Negativo	105	1	106
Positivo	4	2	6
Totale	109	3	112

Valore predittivo negativo: 99.1%

Valore predittivo positivo: 33.3%

Specificità: 96.3%

Sensibilità: 66.7%

P: 0.007

■ Conclusioni

Tuttavia, il paradigma EF contemporaneo è che la T4F s/p correzione chirurgica non sia soltanto «una malattia degli istmi» ma una cardiomiopatia elettrica e fibrotica progressiva in cui gli SCAI rappresentano il substrato dominante ma non esclusivo, soprattutto nella popolazione più anziana

Grazie per l'attenzione!



corrado.dimambro@opbg.net

