di Patrizio Sarto

La cardiomiopatia aritmogena: quattro mosse per mettere sotto scacco una malattia subdola

Quattro mosse cliniche per riconoscere la CMA prima dell'arresto cardiaco

Non ho mai saputo giocare a scacchi. Ci ho provato un paio di volte senza riuscirci. Eppure, mi ha sempre affascinato la capacità dei giocatori di non inseguire semplicemente l'avversario, ma di costruire una strategia, immaginando le mosse una dopo l'altra. Ogni mossa si inserisce in un disegno più ampio, in una precisa strategia operativa. È questa caratteristica che richiama la medicina, in particolare una delle sfide più complesse per medici e cardiologi dello sport: la diagnosi di cardiomiopatia aritmogena (CMA). Anche qui non basta reagire a un singolo elemento: bisogna leggere pochi indizi, collegarli e costruire un ragionamento clinico. A Treviso, insieme agli specializzandi, lavoriamo proprio così: di fronte a casi reali valutiamo quale strada intraprendere e dove ogni scelta possa condurre. Perché il ragionamento clinico è il cuore della medicina e, in medicina dello sport, è spesso sostituito da automatismi e protocolli. Senza ipotesi diagnostiche, ci si allontana dalla diagnosi. La CMA ha una prevalenza tra 1:2,000. Nel 40 - 50% delle forme destre si identificano mutazioni desmosomiali, mentre nelle forme sinistre la percentuale è circa 10 - 15%. È una patologia che si insinua tra i miociti e sostituisce progressivamente il miocardio con tessuto fibro - adiposo, frammentando la conduzione elettrica e creando un substrato instabile, spesso fatale. Il problema è che non si presenta sempre allo stesso modo. A volte è evidente, con un ECG eloquente che sembra avvisarti: <<*Fai attenzione, potrei andare in arresto cardiaco*>>, come nel caso di Gabriele (Foto 1). Altre volte è silente, mimetizzata, difficile da riconoscere. Spesso, la diagnosi non nasce mai da un singolo dato: storia familiare, ECG, sintomi e aritmie ventricolari devono sempre essere collegati. La chiave è pensarci. Non sorprende che, nonostante controlli ripetuti, la CMA resti ancora oggi una delle principali cause di arresto cardiaco negli atleti. La risposta sta nella sua natura: spesso silenziosa, quasi sempre elettricamente instabile. Questo è anche il terreno di responsabilità, e talvolta di solitudine, del medico dello sport, chiamato non solo a eseguire lo screening, ma a interpretarlo e ad assumersi la decisione finale. Una responsabilità che non può essere delegata e che il medico dello sport non vuole delegare. Negli ultimi anni si è assistito a uno spostamento decisionale verso noi cardiologi, contribuiamo all'inquadramento clinico ma non firmiamo l'idoneità, talvolta influenzandola. Una discrepanza che apre una riflessione etica: decidere sul futuro umano e sportivo di un atleta significa assumersi quella responsabilità fino in fondo. Da qui nasce una domanda: come migliorare la nostra capacità di riconoscere una malattia così sfuggente? Da qui una proposta operativa: quattro mosse, come in una partita a scacchi.

La prima mossa è, apparentemente, la più semplice: fare sport

In Italia, sin 1982, lo screening medico-sportivo è obbligatorio per gli atleti agonisti: anamnesi, visita clinica, ECG e, da almeno vent'anni, prova da sforzo. Nella nostra esperienza, circa il 60% dei giovani atleti affetti da CMA giunti al centro di Treviso nasce dallo screening. Non da eventi drammatici, ma da indizi: familiarità, sintomi sfumati, minime alterazioni elettrocardiografiche nel tempo, molto spesso da aritmie durante lo sforzo. Spesso la partita si gioca in questo scenario. Lo screening rappresenta un filtro unico: senza accesso allo sport e senza screening, molte diagnosi non emergerebbero e si manifesterebbero in modo tragico. Per questo, dire che lo sport può salvare la vita, non è uno slogan, ma un dato clinico.

La seconda mossa: analizzare attentamente l'elettrocardiogramma e le sue modifiche nel tempo

L'ECG è il "selfie elettrico del cuore", ma la sua qualità dipende da come viene eseguito. Posizionamento

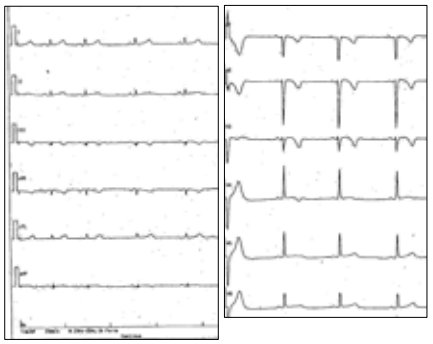
degli elettrodi, impostazione dei filtri e qualità del segnale non sono dettagli tecnici, ma passaggi clinici. Il sistema di filtraggio è troppo spesso sottovalutato: impostazioni come 0,5 - 40 Hz riducono il rumore ma possono eliminare segnali "deboli" ma fondamentali, come frammentazioni del QRS e alterare la rilevazione ad alto voltaggio come gli spike del PM. Soprattutto, l'ECG non va mai interpretato isolatamente: il punto decisivo è il cambiamento nel tempo. Secondo alcune linee guida, un'onda T negativa in V2 può essere considerata normale nei soggetti under 16, tuttavia la sua comparsa rispetto a un tracciato precedente deve essere considerata un segnale di allarme. Inoltre, grazie al confronto con i precedenti, in questo contesto non è raro osservare riduzione dei voltaggi o modifiche dell'asse elettrico. Per questo non ci si può fermare a un ECG "one shot". (Foto 1B).

La terza mossa: allargare lo sguardo alla famiglia

La CMA è spesso una malattia genetica a trasmissione autosomica dominante. Di fronte a un sospetto, lo screening dei familiari deve essere parte integrante del percorso diagnostico. La valutazione familiare è spesso decisiva: la malattia può essere presente in un genitore senza essere mai stata riconosciuta prima. Riscontrare le stesse anomalie rendere la diagnosi molto più semplice. Così, da un sospetto in un giovane atleta, la diagnosi può estendersi all'intero nucleo familiare. L'impatto psicologico è enorme, ma lo è anche il potenziale preventivo. La storia di Riccardo e di suo padre Fabio lo dimostra: un ECG sospetto nel figlio porta a confermare la diagnosi anche nel padre, completamente asintomatico e ignaro di tutto. L'impianto di ICD in prevenzione primaria è stato decisivo: entrambi sono stati salvati da un arresto cardiaco. Un dubbio in un ragazzo può diventare una diagnosi salvavita per un'intera famiglia.

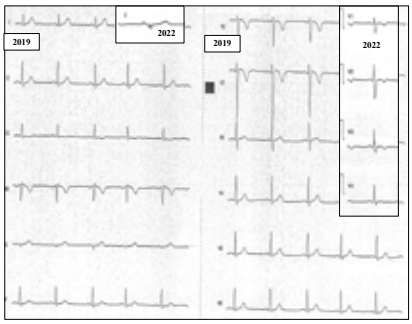
La quarta mossa: analizzare la relazione tra aritmie e sforzo fisico

Foto 1 A



Bassi voltaggi, frammentazione QRS, T negative, BEV a BBDX;

Foto 1 B

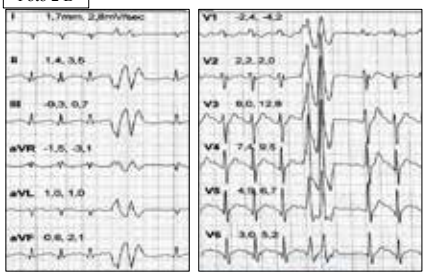


Giovane di 13 aa: modifiche nel tempo: comparsa di DADX, comparsa di onda T negativa in V3

Foto 2 A

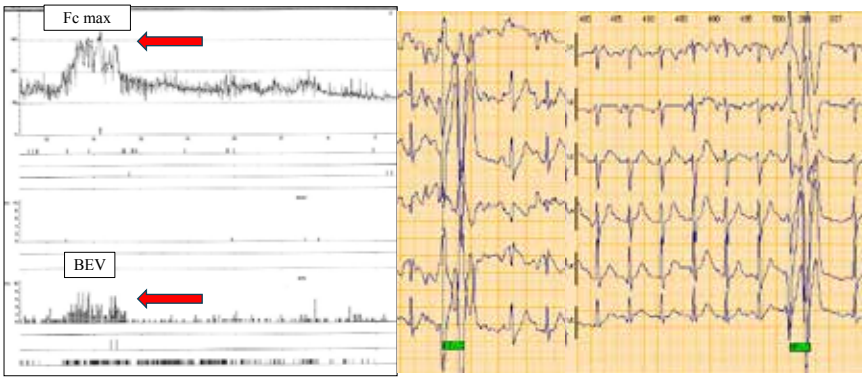
Valutazione di Screening: tachicardia ventricolare durante test da sforzo rettangolare

Foto 2 B



Aritmia ventricolare a blocco di branca destra ad asse superiore; rallentamento fase iniziale onda R

Foto 3



506/24 ore extrasistoli ventricolari multifocali, 18 coppie (17 con RR< 400 msec concentrate durante allenamento)

Le aritmie ventricolari rappresentano spesso il primo vero indizio. Il primo segnale che accende il ragionamento clinico. È attraverso la loro comparsa, soprattutto in relazione allo sforzo, che si costruisce, nella maggior parte dei casi, un percorso indiretto che porta alla diagnosi. Nel contesto delle patologie aritmogene, il test da sforzo è un "generatore" di instabilità elettrica. Deve essere realmente massimale: nei giovani brevi e intenso, negli adulti senza interruzioni precoci. In queste condizioni emergono aritmie ventricolari, spesso espressione di un substrato aritmogeno. Il caso di Francesco lo dimostra: tachicardia ventricolare al picco del test da sforzo rettangolare (Foto 2A), diagnosi di CMA e impianto di ICD gli hanno salvato più volte la vita. Ma il punto focale è un altro. Per anni ci siamo concentrati sul numero delle aritmie. Oggi sappiamo che questo criterio, da solo, non è sufficiente. Ciò che conta davvero è la relazione con lo sforzo e il grado di complessità: polimorfismo, forme complesse e ripetitive. La morfologia rimane un elemento importante, come il classico pattern a blocco di branca destra con asse superiore (Foto 2B), ma non è mai esclusiva né sufficiente da sola. La storia di Andrea Pinarello ha rappresentato un punto di svolta: poco più di 500 extrasistoli ventricolari nelle 24 ore, numero apparentemente modesto, ma quasi completamente concentrate durante sforzo con caratteristiche di complessità (Foto 3). La storia di Andrea ha contribuito a ridefinire il modo di interpretare il significato delle aritmie. Le quattro mosse, se applicate con coerenza, funzionano: intercettano, anticipano, proteggono. Quando non accade, la malattia torna a essere quello che è sempre stata: silenziosa, imprevedibile, spietata. Per questo il "modello italiano" non merita soltanto di essere difeso. È da applicare con rigore.♥

International criteria for electrocardiographic interpretation in athletes: Consensus statement Jonathan A Drezner BJM 2017 May;51(9):704-731. doi: 10.1136/bjsports