



## Percorsi Pediatrici di Val di Noto

La prevenzione della morte improvvisa  
in età pediatrica: è possibile?

*Maria Pia Calabro'*

*14 marzo 2015*



R.M. Campbell, S. Berger - Pediatrics 2006; 118: 802 - Commentary

*“PREVENTING PEDIATRIC SUDDEN  
CARDIAC DEATH: WHERE DO WE START?”*



# ***MORTE IMPROVVISA***

***Morte naturale, preceduta da improvvisa perdita della conoscenza, che si verifica entro un'ora dall'inizio dei sintomi, in soggetti con o senza cardiopatia nota preesistente, ma in cui l'epoca e la modalità di morte sono imprevedibili***

**Myerburg RJ, Castellanos A 1980; Task-force on SD of ESC. Eur Heart J 2001; 22: 1374-50**

# ARRESTO CARDIOCIRCOLATORIO

Condizione in cui il cuore è improvvisamente incapace a pompare il sangue nel sistema circolatorio, per cui il soggetto perde la coscienza, smette di respirare e muore entro qualche minuto se la circolazione non riprende spontaneamente o in seguito a manovre terapeutiche



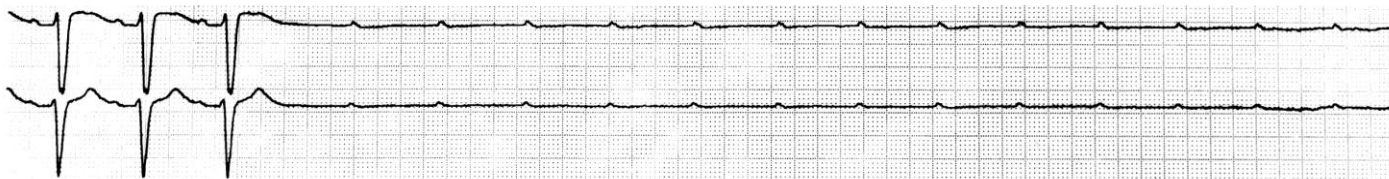
# ARRESTO CARDIOCIRCOLATORIO

Cause:

- Fibrillazione ventricolare (15-20%)



Asistolia ventricolare (80-85%)



Dissociazione elettromeccanica (5%)  
(PEA)

# Arresto cardiocircolatorio

## Incidenza

---

- **1 bambino ogni 10.000-30.000 per anno**
- **2% della totalità degli arresti della popolazione generale**
- **0.1/1000 degli accessi al Pronto Soccorso (studio multicentrico "Codici Rossi" 2001-2002: 27 casi/387.000 accessi)**



# Arresto cardiaco out-of-hospital: le dimensioni del problema

## **A Prospective, Population-Based Study of the Demographics, Epidemiology, Management and Outcome of Out-of-Hospital Pediatric Cardiopulmonary Arrest**

Paul Sirbaugh, Paul Pepe, Joan Shook, Kay Kimball, Mitchell Goldman, Mark Ward,  
Denise Mann

*Ann Emerg Med 1999*

## **A Prospective, Population-Based Study of the Epidemiology and Outcome of Out-of-Hospital Pediatric Cardiopulmonary Arrest**

Kelly D. Young, MD, MS<sup>†§</sup>; Marianne Gausche-Hill, MD<sup>†§||¶</sup>; Christian D. McClung, MD, MPhil<sup>#\*\*</sup>; and  
Roger J. Lewis, MD, PhD<sup>†§||</sup>

*Pediatrics 2004*

## **Characteristics and outcome among children suffering from out of hospital cardiac arrest in Sweden<sup>☆</sup>**

J. Herlitz<sup>a,\*</sup>, J. Engdahl<sup>a</sup>, L. Svensson<sup>b</sup>, M. Young<sup>c</sup>, K.-A. Ängquist<sup>d</sup>, S. Holmberg<sup>a</sup>

*Resuscitation 2005*

# Caratteristiche degli studi

---

	<b>Ann Emerg Med 1999</b>	<b>Pediatrics 2004</b>	<b>Resuscitation 2005</b>
<b>Disegno dello studio</b>	Prospettico	Prospettico	Prospettico
<b>Sede</b>	Huston, TX	Los Angeles e Orange Counties, California	Svezia
<b>Popolazione residente</b>	436.000 0-17 anni	3 milioni 0-13 anni	1.5 milioni 0-18 anni
<b>Durata</b>	3.5 anni	3 anni	11 anni
<b>Pz inclusi</b>	300	600	457
<b>Età</b>	54% < 1 anno	55% < 1 anno	mediana 2 anni

# Eziologia dell'arresto cardiaco

	<b>Ann Emerg Med 1999 [300 pz]</b>	<b>Pediatrics 2004 [600 pz]</b>	<b>Resuscitation 2005 [457 pz]</b>
<b>SIDS</b>	<b>23%</b>	<b>23%</b>	<b>34%</b>
<b>TRAUMA</b>	<b>15%</b>	<b>20%</b>	<b>10%</b>
<b>EMERGENZE RESPIRATORIE</b>	<b>12%</b>	<b>16%</b>	<b>4%</b>
<b>ANNEGAMENTO</b>	<b>8%</b>	<b>12%</b>	<b>12%</b>
<b>CAUSE CARDIOLOGICHE</b>	<b>8%</b>	<b>8%</b>	<b>11%</b>
<b>sepsi</b>	<b>3%</b>		
<b>SNC</b>		<b>6%</b>	
<b>ustioni</b>		<b>1%</b>	

# Aritmie associate all'arresto cardiaco

	<b>Ann Emerg Med 1999 [300 pz]</b>	<b>Pediatrics 2004 [600 pz]</b>	<b>Resuscitation 2005 [457 pz]</b>
<b>Asistolia</b>	<b>83%</b>	<b>67%</b>	<b>non riportato</b>
<b>Pulseless Electrical Activity</b>	<b>12%</b>	<b>24%</b>	<b>non riportato</b>
<b>Fibrillazione Ventricolare</b>	<b>4%</b>	<b>9%</b>	<b>6%</b>



più frequente in bambini con

- età > 5 anni (20%)
- cause cardiache predisponenti (21%)
- annegamento (14%)



# Preventing Pediatric Sudden Cardiac death: where do we start?

<sup>a</sup>Robert M. Campbell, MD , <sup>b</sup>Stuart Berger, MD

<sup>a</sup>Children's Healthcare of Atlanta Sibley Heart Center, Emory University School of Medicine, Atlanta, Georgia; <sup>b</sup>Children's Hospital of Wisconsin-Herma Heart Center, Milwaukee, Wisconsin

In summary, the first steps to preventing pediatric SCD include attention to the details of a comprehensive, disciplined patient/family history. Warning signs should be recognized and respected. The use of a standardized preparticipation evaluation form directs a comprehensive patient/family history. The development and widespread use of a cardiovascular risk-assessment form would allow evaluation of any patient at any time. Any patient with positive findings on patient and family history should be considered for referral to a pediatric cardiologist for comprehensive evaluation. Continuing medical education about the causes of pediatric SCD as well as the warning signs and management strategies should continue for all providers including pediatricians, family practitioners, pediatric cardiologists, and emergency department physicians, as well as families and school staff.

If we reemphasize the basics of good medicine (the patient and family history), we will be on the way with the first steps to preventing pediatric SCD.

# L'INSIDIA DELLE ARITMIE SU BASE GENETICA

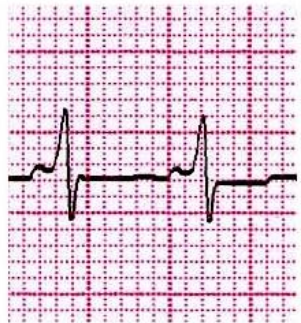
L'anamnesi, l'esame clinico e l'ECG permettono al cardiologo pediatrico di:

- Riconoscere la "Sindrome di Wolff-Parkinson-White"
- Riconoscere le "Sindromi del QT lungo e del QT corto"
- Riconoscere la "Sindrome di Brugada"
- Riconoscere la "Cardiomiopatia Aritmogena del ventricolo destro"
- Riconoscere la "Tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica"

# SEGNI ECG DELLA PREECCITAZIONE

- 1) P-R corto
- 2) QRS largo
- 3) Onda delta
- 4) Alterazioni secondarie della ripolarizzazione
- 5) Alterazioni pseudo-primarie nell'onda T dei complessi non preeccitati (memoria elettrica)

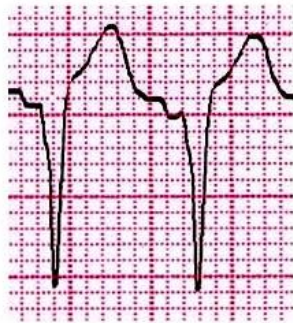




I



II



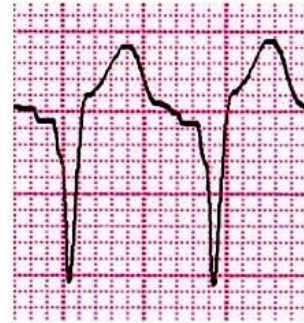
III



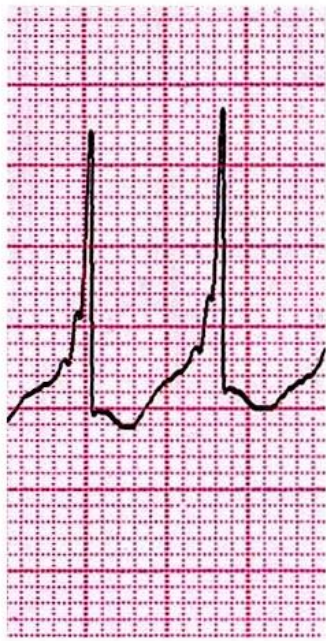
aVR



aVL



aVF



V1



V2



V4



V6

# CRITERI DI IDONEITA' SPORTIVA NEL WPW

## SELEZIONE INIZIALE

ECG con WPW persistente o intermittente con o senza storia di aritmia



NON IDONEITÀ (tranne se SEF negativo)

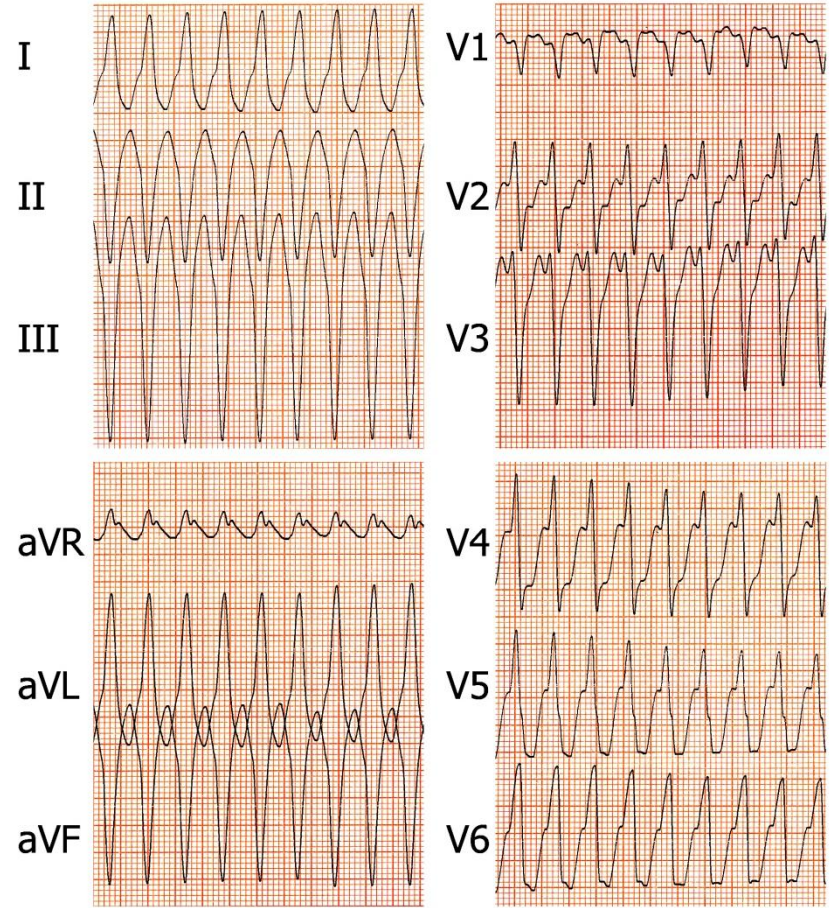
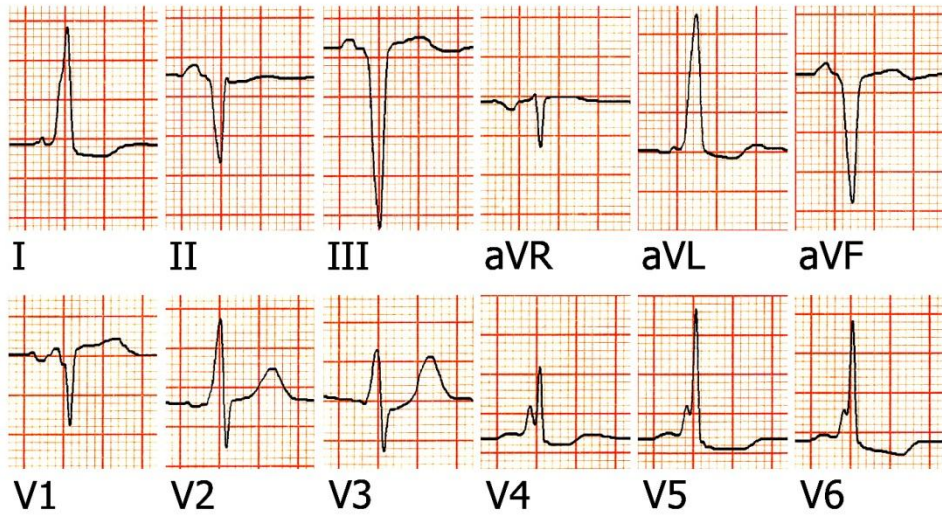


## CONTROLLO PERIODICO DI IDONEITA'

Soggetto asintomatico

- Non segni clinici di cardiopatia
- SEF: non inducibilità di TRAV o di FA
- Se inducibile FA, RR minimo preeccitato
  - > 240 msec a riposo
  - > 210 msec durante sforzo



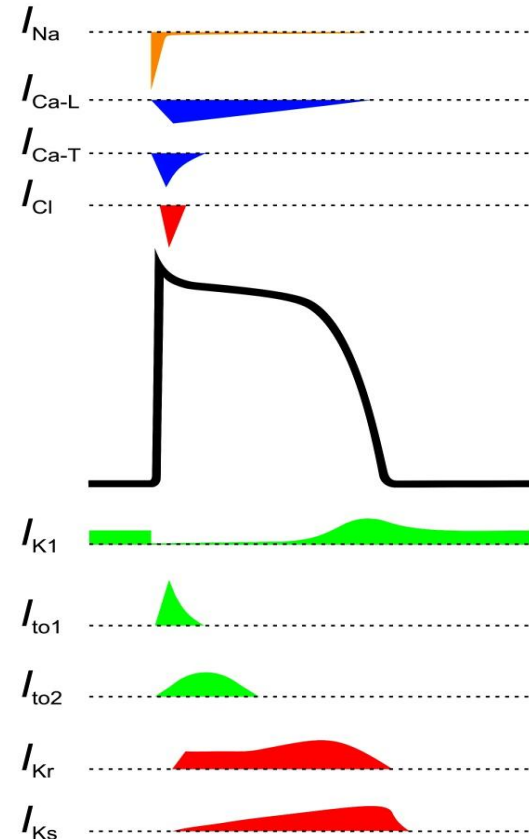
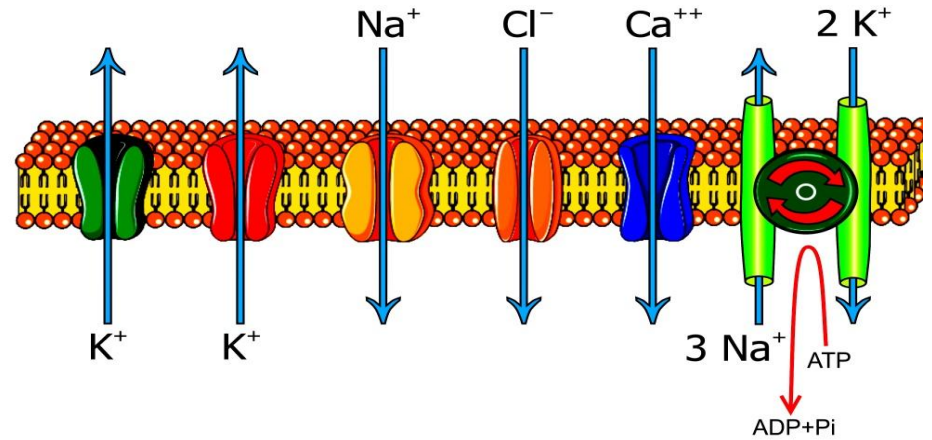




**SINDROME DEL  
QT LUNGO  
CONGENITO**

**=**

**MALATTIA DEI  
CANALI IONICI**



## Le diverse forme di Sindrome da QT lungo (LQT)

Forma	Proteina alterata	Gene	Locus cromosomico	Canale ionico/corrente
LQT1	KVLQT1	KCNQ1	11p15.5	Potassio, componente lenta ( $I_{ks}$ )
LQT2	HERG	KCNH2	7q35-q36	Potassio, componente rapida ( $I_{kr}$ )
LQT3	Nav 1.5	SCN5A	3p21-p23	Sodio ( $I_{Na}$ )
LQT4	Ankirina B	ANK2	4q25-q27	Non definito, forse corrente del sodio
LQT5	MinK	KCNE1	21q22.1-p22.2	Potassio, componente lenta ( $I_{ks}$ )
LQT6	MiRP1	KCNE2	21q22.1-p22.2	Potassio, componente rapida ( $I_{kr}$ )

Tipo	Cromosoma	Gene	Canale
Jervell/Lange-Nielsen Tipo 1	11	KCNQ1	IKs
Jervell/Lange-Nielsen Tipo 2	21	KCNE1	IKs
Andersen - Tawil (LQT7)	17	KCNJ2	IK1 (Kir 2.1)
Timothy (LQT8)	12	CACNA1C	Cav1.2 $\alpha$

# **Sindrome del QT lungo congenito**

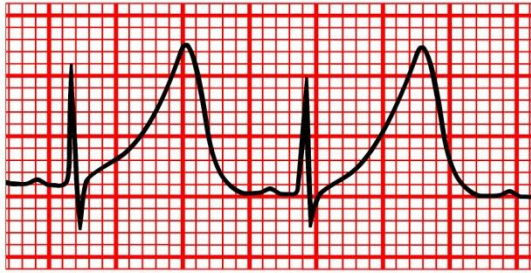
## **Rapporto genotipo- fenotipo**

**“Questa sindrome costituisce un paradigma senza uguali che permette di correlare il genotipo al fenotipo, fornendo un passaggio diretto fra la biologia molecolare e la cardiologia clinica”.**

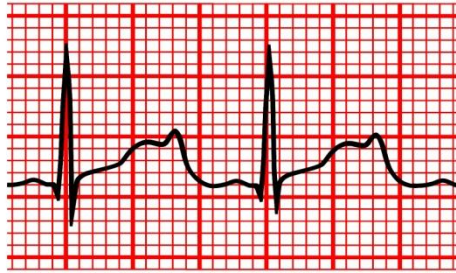
**P. J. Schwartz**

# **Rapporto genotipo-fenotipo nella LQTS**

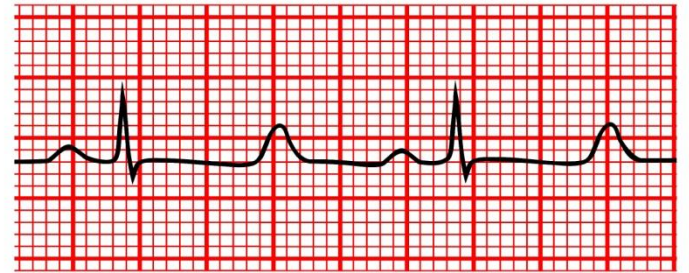
- **Rapporto tra genotipo e pattern ECG**
- Rapporto genotipo ed eventi “trigger”
- Genotipo e stratificazione della prognosi



**LQT1**



**LQT2**



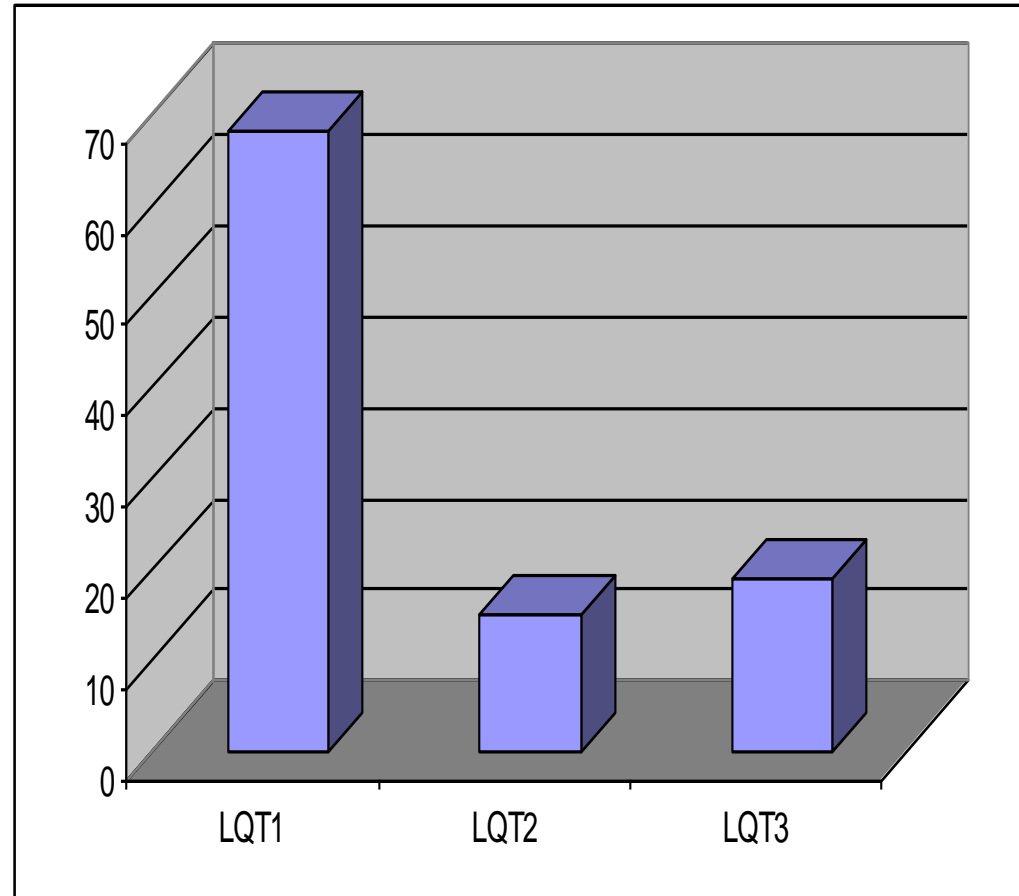
**LQT3**



# Sindrome del QTL congenito

## Eventi durante esercizio

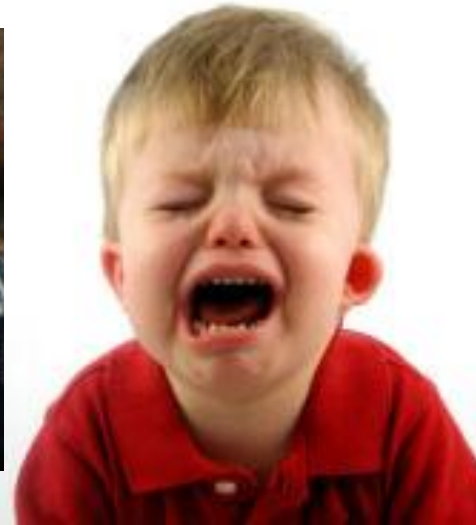
- **LQT1**      **68 %**
- **LQT2**      **15 %**
- **LQT3**      **19 %**



# STORIA CLINICA

## Episodi Sincopali

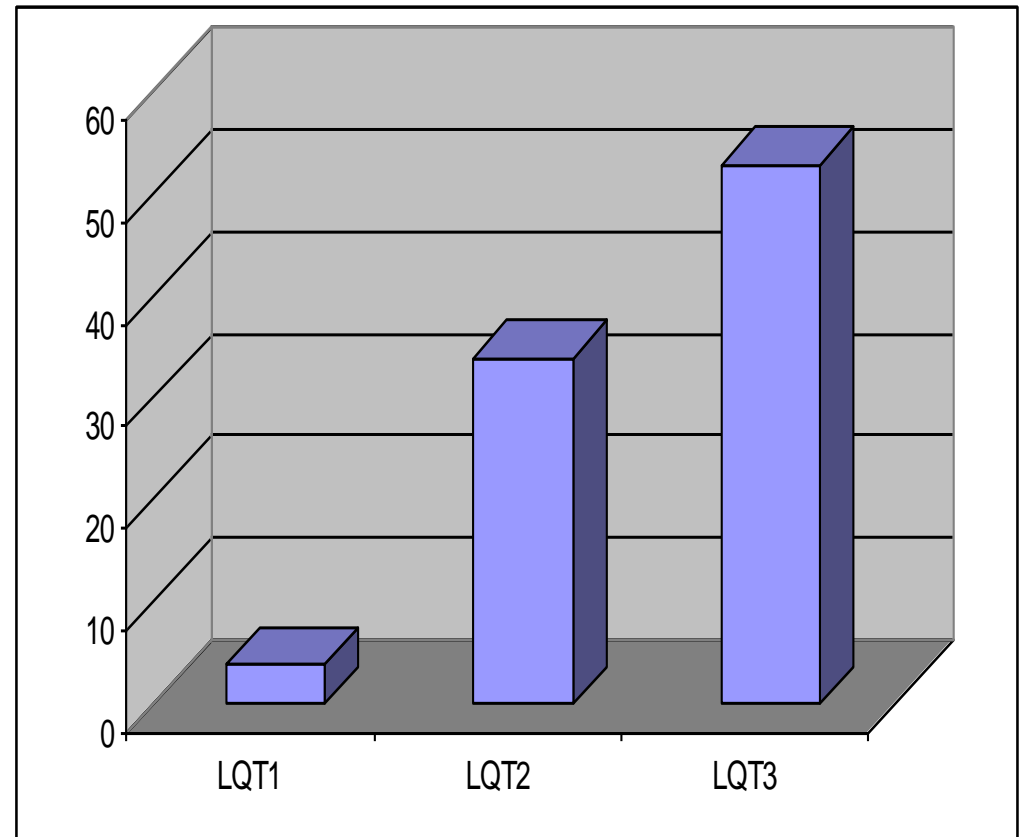
- Questi eventi si associano ad improvvisi aumenti di attività simpatica:
  - Forte Emozione (Paura o Rabbia)
  - Sforzi Fisici (Nuoto in particolare)



# Sindrome del QTL congenita

## Eventi cardiaci a riposo

- **LQT1**      **4 %**
- **LQT2**      **34 %**
- **LQT3**      **53 %**



# Sindrome di Jervell e Lange-Nielsen



Identificata per la prima volta da Jervell e Lange-Nielsen nel 1957 in una famiglia norvegese.

Quattro dei sei figli presentavano:

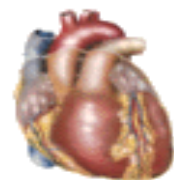
Sordomutismo congenito, Intervalli QTc prolungati

"Fainting Spells" dall'età di tre-cinque anni

**Morte improvvisa in tre dei quattro bambini all'età di quattro, cinque e nove anni.**

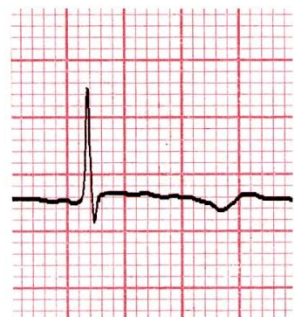
Incidenza: 1,6 - 6 individui per milione di abitanti in tutto il mondo  
**1% di tutte le forme di LQTS**

- La Sindrome di J-LN è la variante più maligna di LQTS caratterizzata da precoce comparsa di eventi cardiaci scatenati dall'attivazione adrenergica e ad elevato rischio di aritmie ventricolari maligne, nonostante la terapia beta bloccante!***





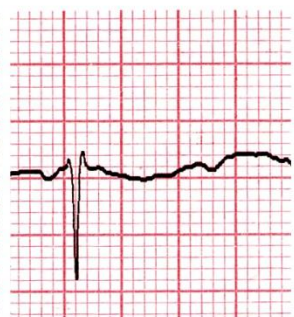
I



II



III



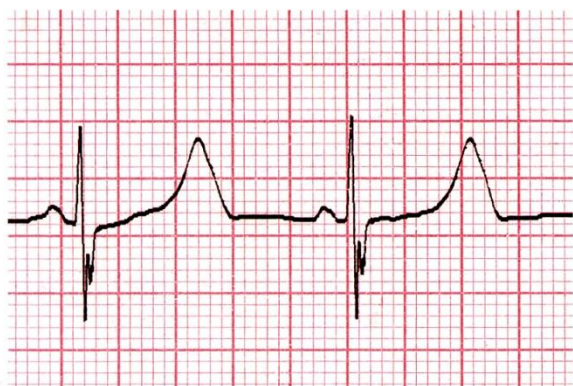
aVR



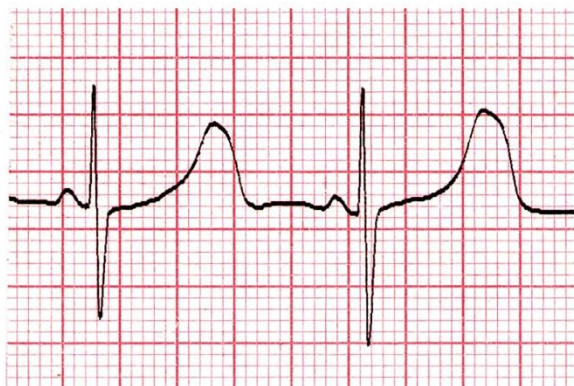
aVL



aVF



V1



V2



V4



V6





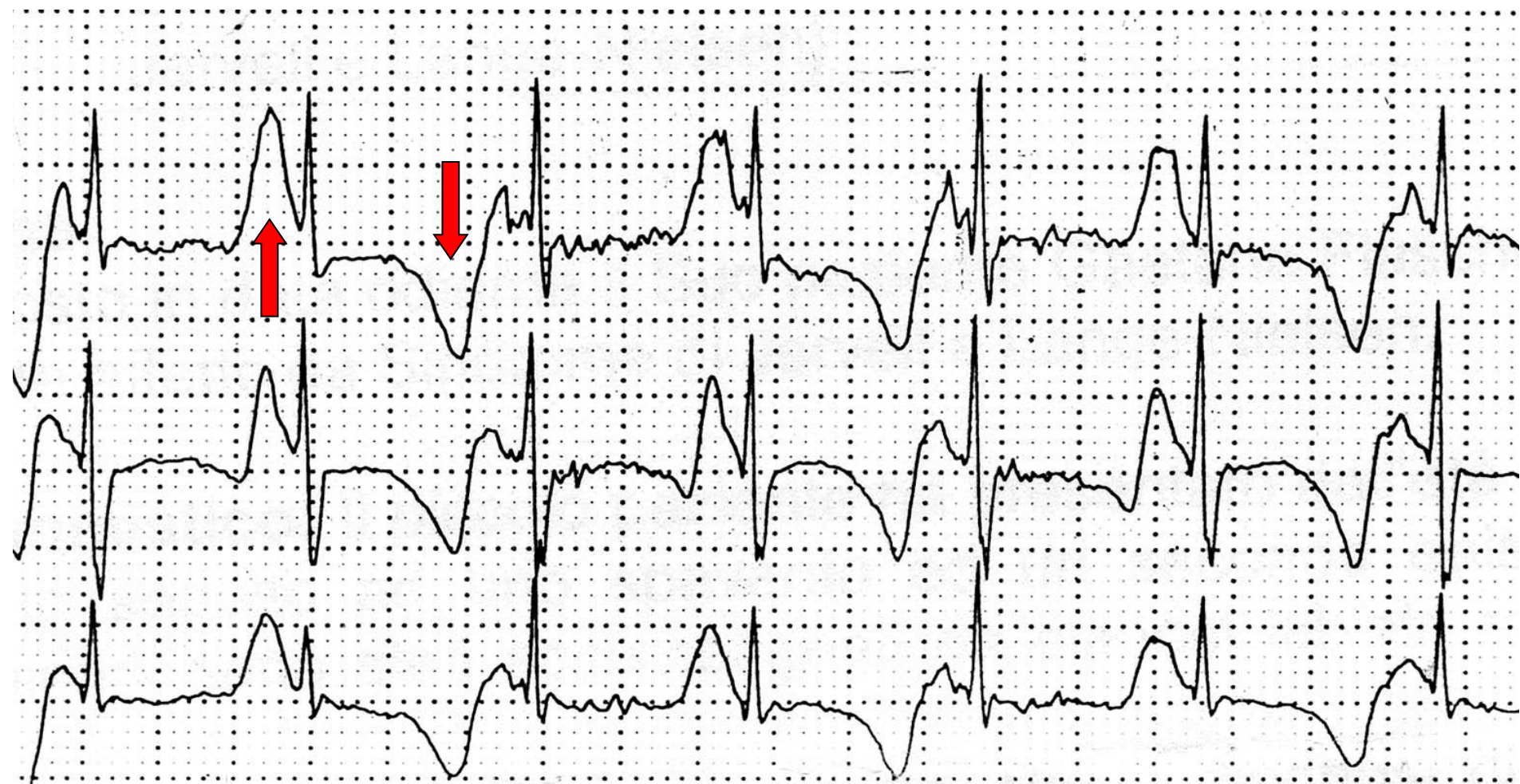
$$QT = 0,56 \text{ sec}$$

$$R-R = 0,94 \text{ sec}$$

$$\sqrt{R-R} = 0,970 \text{ sec}$$

$$QTc = 0,577 \text{ sec}$$





ALTERNANZA ELETTRICA DI T

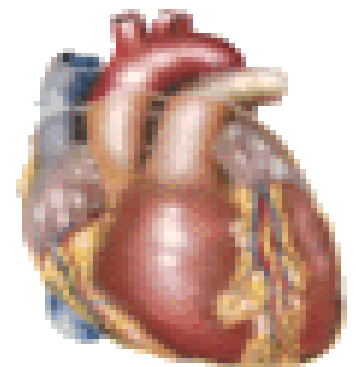
# Il nostro piccolo paziente è un classico esempio di soggetto affetto da JLNS, ad alto rischio di CA/SD:

- QTc > 550 msec
- Sincope nella prima infanzia (entro i 5 anni di vita)
- Sesso maschile
- Mutazione KCNQ1
- Alternanza elettrica dell'onda T



*Schwartz P J et al. The Jervell and Lange-Nielsen Syndrome: Natural History, Molecular Basis and Clinical Outcome. Circulation 2006;113:783-790.*

*Goldenberg et al: Clinical course and risk stratification of patients affected with the Jervell and Lange-Nielsen syndrome. J Cardiovasc Electrophysiol 2006;17:1161*

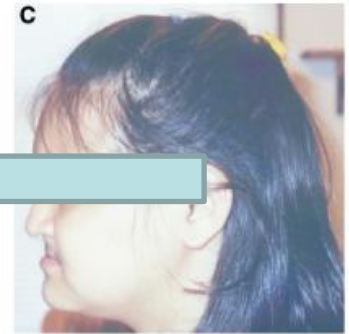
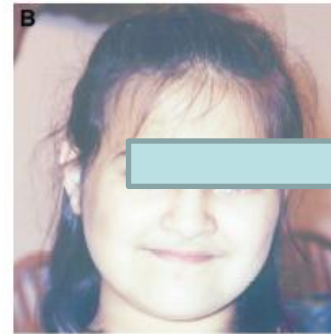


# Sindrome di Andersen-Tawil (LQT7)

- ✓ Autosomica dominante
- ✓ QT lungo ed aritmie ventricolari
- ✓ Paralisi periodiche
- ✓ **Caratteristiche dismorfiche**, con ampio spettro fenotipico:

- Scheletriche (bassa statura, scoliosi)
- Mani/piedi (dita corte e affusolate, sindattilia, clinodattilia 5° dito)
- Faciali (ipoplasia della mandibola, micrognazia, prognatismo, ptosi, ipertelorismo, fronte ampia, radice del naso larga, palatoschisi).

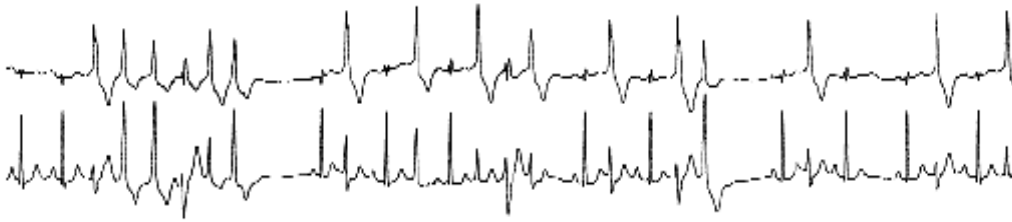
**La triade è completa nel 58%-78% dei pazienti**



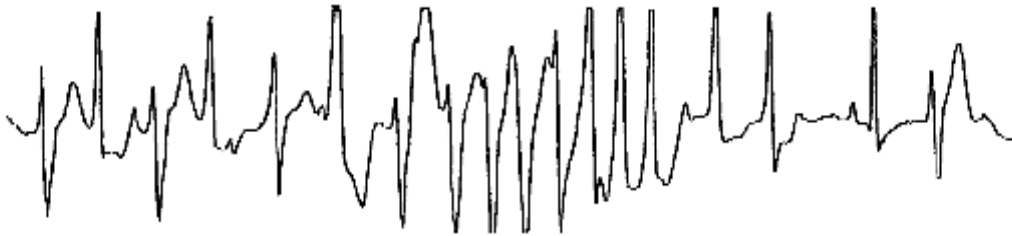
# Sindrome di Andersen



**QT Lungo**



**TVns**



**TV bidirezionale e polimorfa**



**Onda U prominente**



# LA STORIA DI SUSAN....



- Alla nascita: "Sindrome di Pierre Robin"
- A 4 anni: "debolezza muscolare"
- A 10 anni: "*The palpitations make my chest feel like it's doing flip flops*"

➤ A 25 anni: **SINCOPE** → diagnosi di QT lungo → Beta-bloccanti

→ debolezza muscolare → calcioantagonisti → 2<sup>a</sup> sincope → rifiuta ICD → etmozina

- A 38 anni: nasce Helen, la prima figlia. "***Daughter's Birth Leads to Andersen Syndrome Diagnosis***"

Un genetista le rivela che la S. di Pierre-Robin non è geneticamente trasmessa e sospetta la S. di Andersen.

Dopo la 3<sup>a</sup> sincope → accetta l'impianto del defibrillatore



# A short story of the short QT syndrome

## ■ ABSTRACT

Short QT syndrome is a recently recognized cause of cardiac rhythm disorders, including sudden cardiac death. Although the syndrome is rare, its potential lethality justifies routinely screening the electrocardiograms of patients with syncope or unexplained atrial or ventricular arrhythmias to look for this diagnosis.

## ■ KEY POINTS

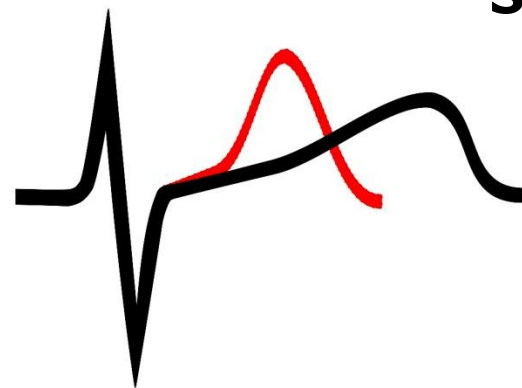
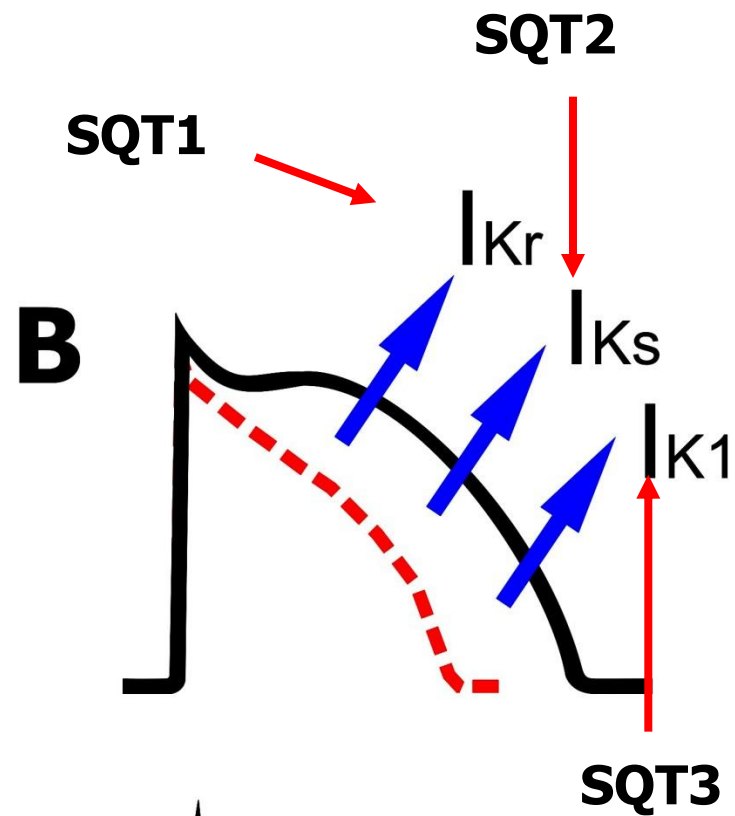
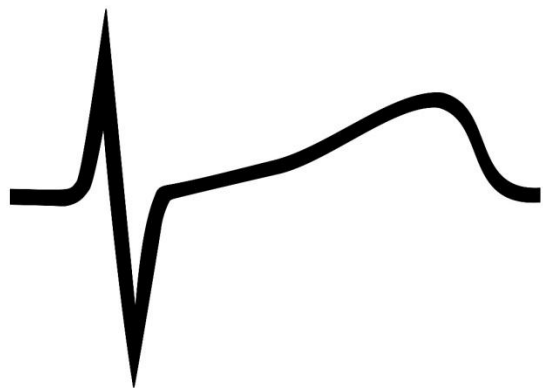
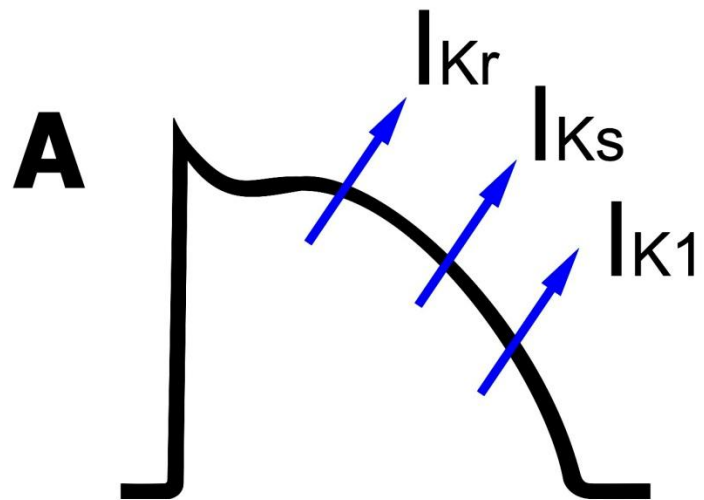
Short QT syndrome is a genetic disease described initially in young patients who had atrial fibrillation or who died suddenly with no apparent structural heart disease.

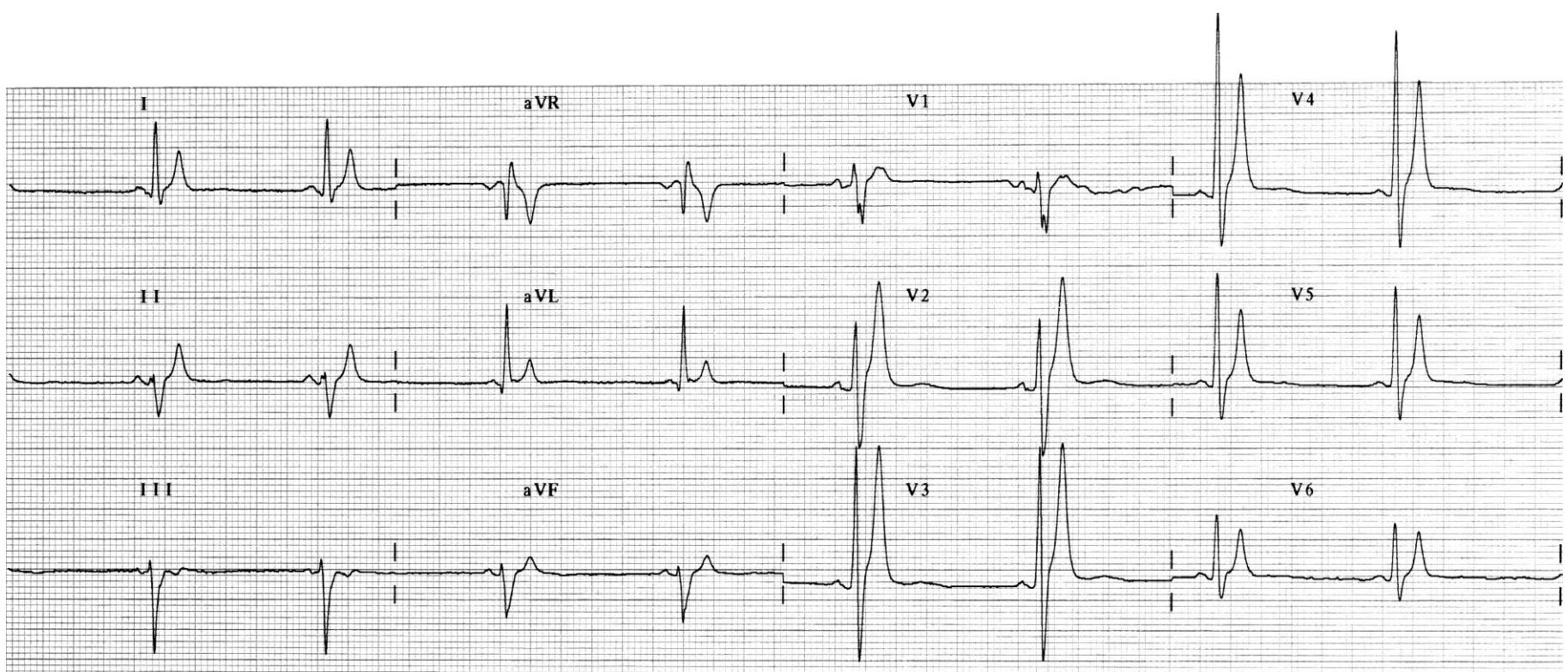
The diagnosis is established by the finding of a short QT interval. However, other factors including personal and family history are also important in establishing the diagnosis.

## Le diverse forme di Sindrome da QT corto (SQT)

Forma	Gene	Canale ionico/corrente
SQT1	KCNH2 (HERG)	Potassio, componente rapida ( $I_{kr}$ )
SQT2	KCNQ1	Potassio, componente lenta ( $I_{ks}$ )
SQT3	KCNJ2	Potassio, componente tardiva ( $I_{K1}$ )







$QT = 0,30 \text{ sec}$

$R-R = 1,16 \text{ sec}$

$\sqrt{R-R} = 1,077 \text{ sec}$

$QTc = 0,279 \text{ sec}$

---

# Right Bundle Branch Block, Persistent ST Segment Elevation and Sudden Cardiac Death: A Distinct Clinical and Electrocardiographic Syndrome

## A Multicenter Report

PEDRO BRUGADA, MD, JOSEP BRUGADA, MD\*†

*Aalst, Belgium and Barcelona, Spain*

---

**Objectives.** The objectives of this study were to present data on eight patients with recurrent episodes of aborted sudden death unexplainable by currently known diseases whose common clinical and electrocardiographic (ECG) features define them as having a distinct syndrome different from idiopathic ventricular fibrillation.

**Background.** Among patients with ventricular arrhythmias who have no structural heart disease, several subgroups have been defined. The present patients constitute an additional subgroup with these findings.

**Methods.** The study group consisted of eight patients, six male and two female, with recurrent episodes of aborted sudden death. Clinical and laboratory data and results of electrocardiography, electrophysiology, echocardiography, angiography, histologic study and exercise testing were available in most cases.

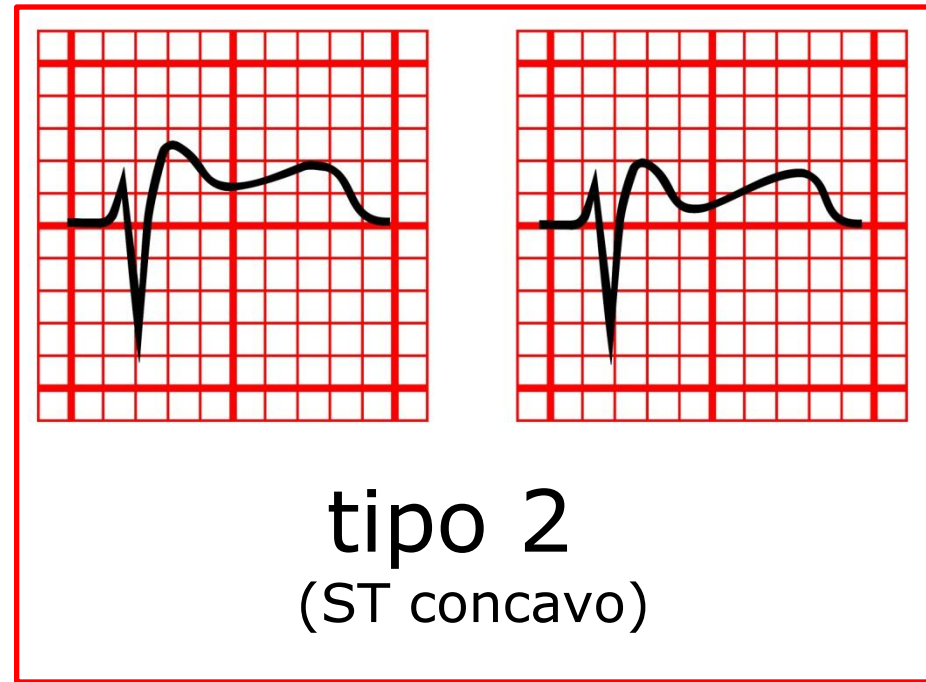
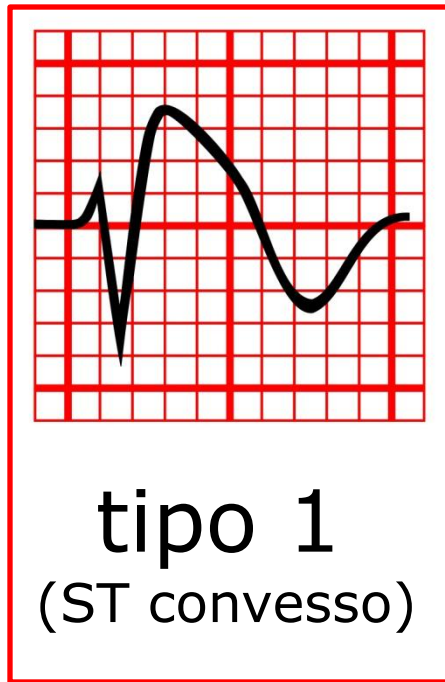
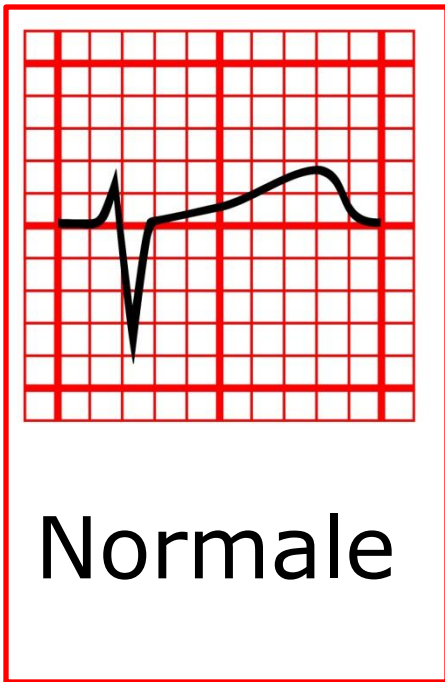
**Results.** The ECG during sinus rhythm showed right bundle branch block, normal QT interval and persistent ST segment elevation in precordial leads V<sub>1</sub> to V<sub>2</sub>-V<sub>3</sub> not explainable by electrolyte disturbances, ischemia or structural heart disease. No histologic abnormalities were found in the four patients in

whom ventricular biopsies were performed. The arrhythmia leading to (aborted) sudden death was a rapid polymorphic ventricular tachycardia initiating after a short coupled ventricular extrasystole. A similar arrhythmia was initiated by two to three ventricular extrastimuli in four of the seven patients studied by programmed electrical stimulation. Four patients had a prolonged HV interval during sinus rhythm. One patient receiving amiodarone died suddenly during implantation of a demand ventricular pacemaker. The arrhythmia of two patients was controlled with a beta-adrenergic blocking agent. Four patients received an implantable defibrillator that was subsequently used by one of them, and all four are alive. The remaining patient received a demand ventricular pacemaker and his arrhythmia is controlled with amiodarone and diphenylhydantoin.

**Conclusions.** Common clinical and ECG features define a distinct syndrome in this group of patients. Its causes remain unknown.

*(J Am Coll Cardiol 1992;20:1391-6)*

Bayes de Luna et al: Current Electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus document. *J Electrocardiol*, 2012;45:433-442







**I**



**II**



**III**



**aVR**



**aVL**



**aVF**



**V1**



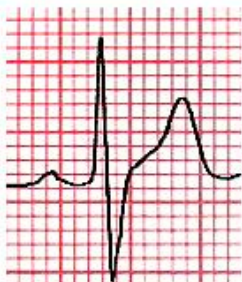
**V2**



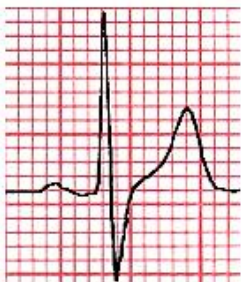
**V3**



**V4**



**V5**



**V6**

## Classificazione del Pattern di Brugada in base al gene responsabile

---

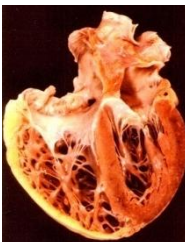
Variante	Gene	Funzione proteina
Tipo 1	SCN5A	Subunità alfa del canale del sodio cardiaco
Tipo 2	GPD1L	Peptide simile alla glicerol-3-fosfato deidrogenasi
Tipo 3	CACNA1C	Subunità alfa del canale del calcio di tipo L
Tipo 4	CACNB2	Subunità beta-2 del canale cardiaco del calcio di tipo L
Tipo 5	SCN1B	Subunità beta-1 del canale del sodio cardiaco
Tipo 6	KCNE3	Proteina MIRP2 che riduce la corrente $I_{to}$ interagendo con il canale Kv4.3
Tipo 7	SCN3B	Subunità beta-3 del canale del sodio cardiaco
Tipo 8	KCNJ8	Subunità alfa del canale del potassio sensibile all'ATP

---

ATP = adenosin trifosfato; MIRP2 = *minK-related peptide 2*.

# CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO

Malattia primitiva del muscolo cardiaco, caratterizzata *morfologicamente* da infiltrazione adiposa o fibroadiposa transmurale della parete del ventricolo destro e *clinicamente* da aritmie ventricolari con morfologia tipo blocco di branca sinistra.

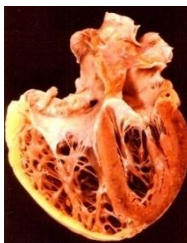




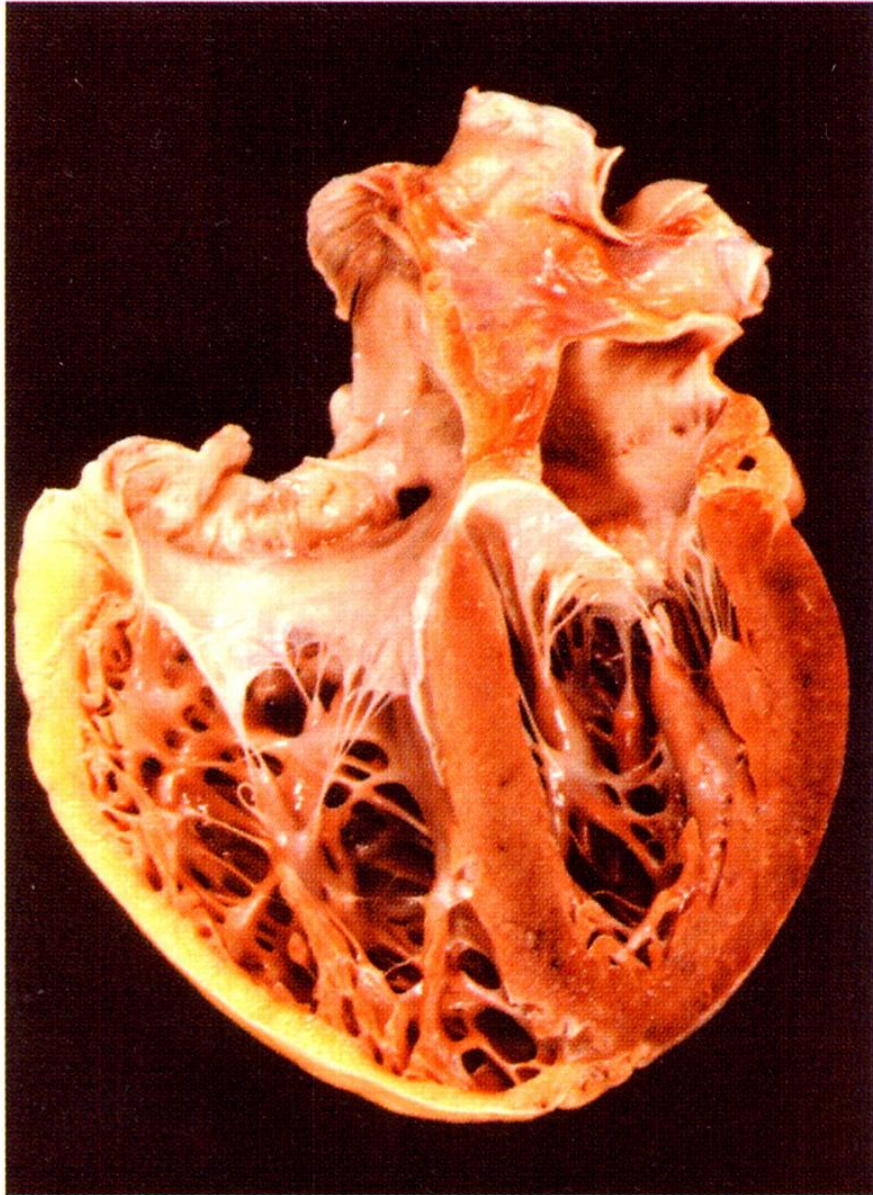
# Report of the 1995 World Health Organization/ International Society and Federation of Cardiology Task Force on Definition and Classification of Cardiomyopathies

- Dilated Cardiomyopathy
- Hypertrophic Cardiomyopathy
- Restrictive Cardiomyopathy
- Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy
- Unclassified Cardiomyopathies
- Specific Cardiomyopathies

*Circulation 1996;93:841-842*



# **CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO**



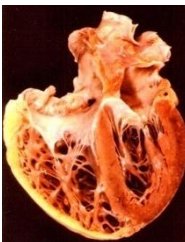
# CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO

La più frequente causa di  
morte improvvisa nel giovane  
e nell'atleta!



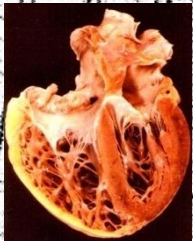
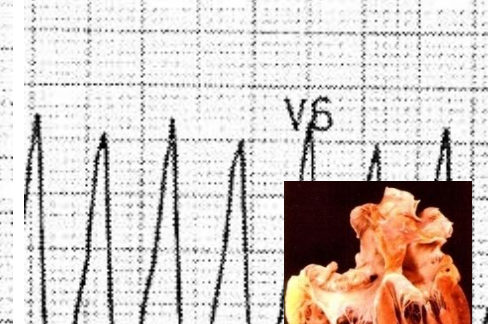
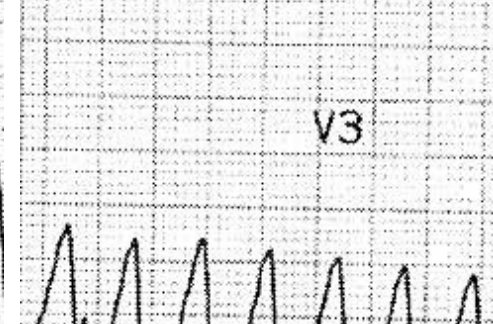
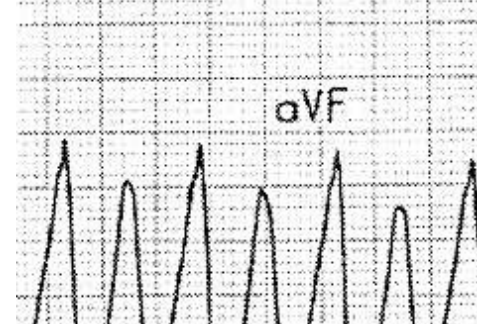
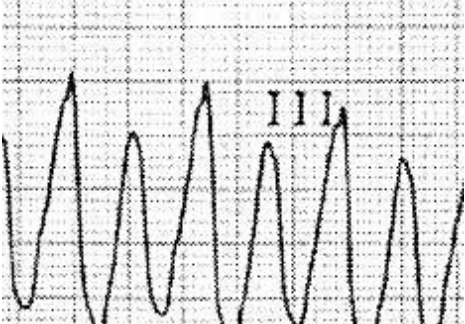
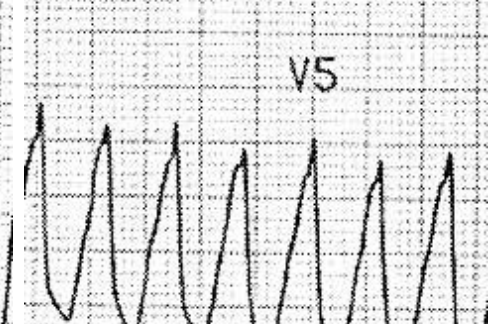
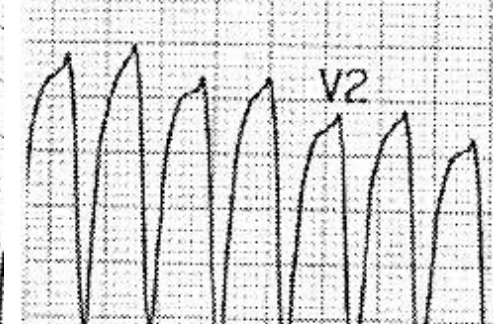
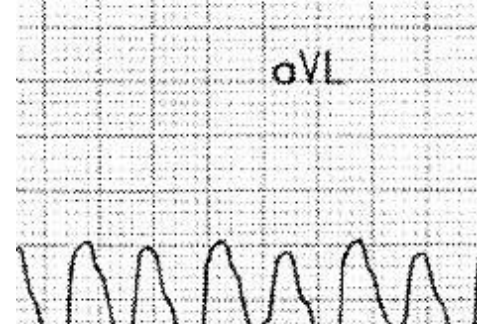
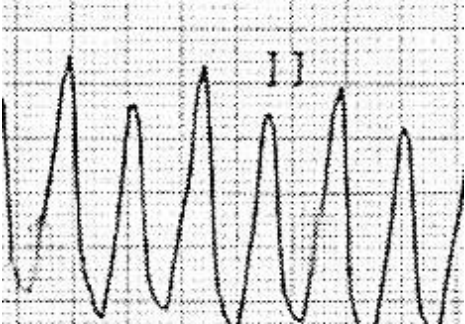
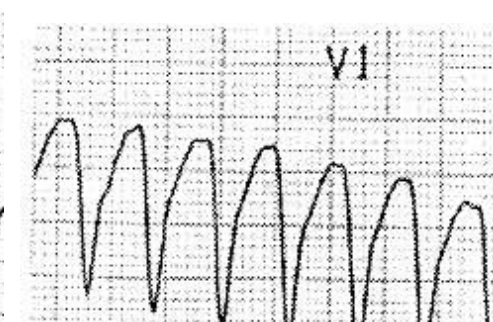
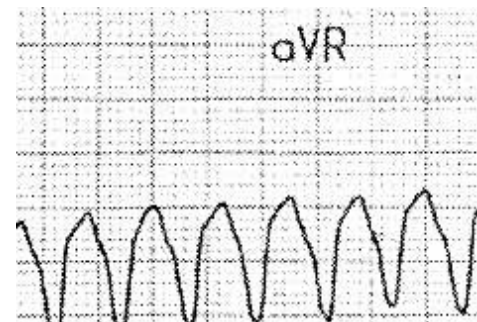
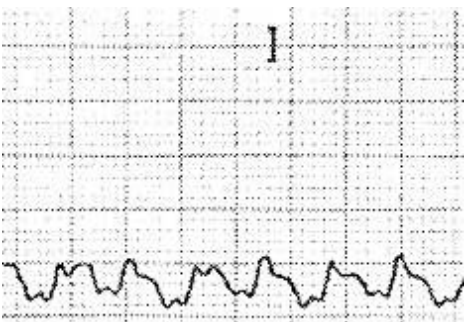
.....circa il 20% degli eventi fatali nei  
giovani e negli sportivi è dovuto ad  
una forma occulta di ARVC/D.

*New Engl J Med 1998;339:364-369*



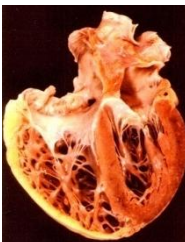
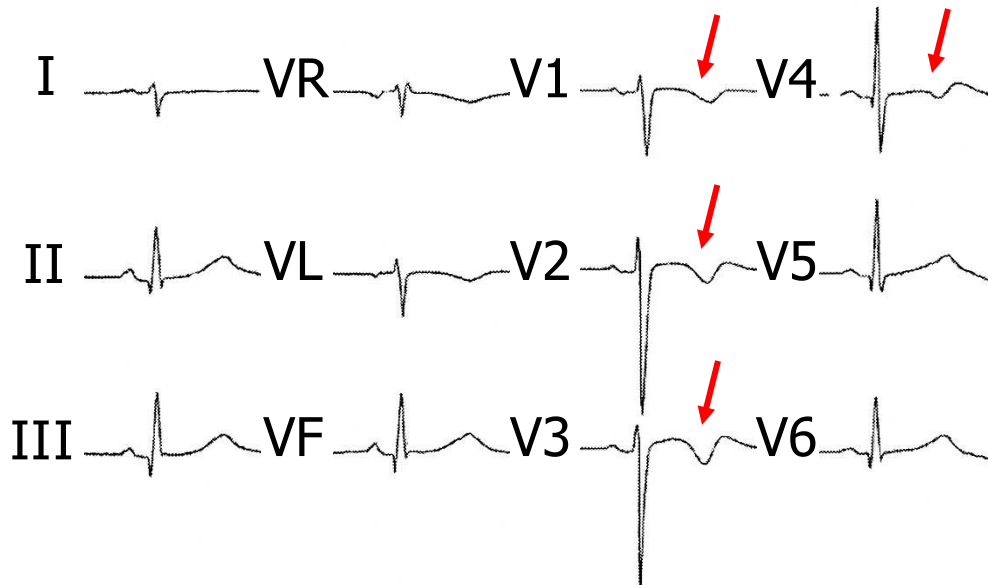


# CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO



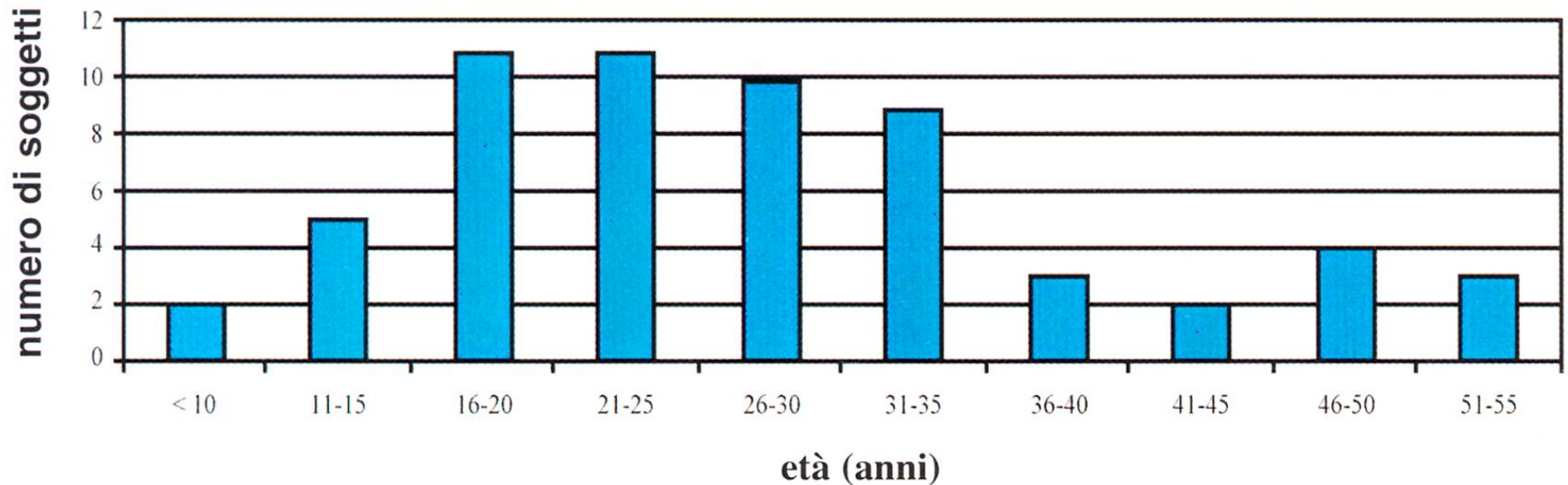
# SINTOMI E SEGNI SOSPETTI DI ARVC/D

- Storia familiare di morte improvvisa giovanile
- Palpitazioni da sforzo
- Sincope
- Aritmie ventricolari
- Alterazioni ECG (T negativa in V1-V4)

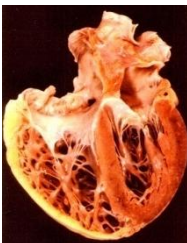




# CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO

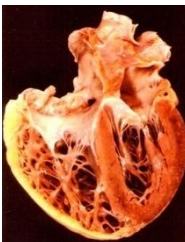


Età dei pazienti all'insorgenza delle aritmie



# CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO

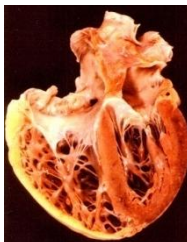
- Notevole eterogeneità genetica.
- Trasmissione autosomica dominante a penetranza incompleta
- Malattia di Naxos: trasmissione autosomica recessiva



# CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO

Localizzazione cromosomica dei loci di cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro

VARIANTE	POSIZIONE	MARCATORI FIANCHEGGIANTI	GENE
ARVD1	14q23-q24	D14S42, D14S254, D14S279	?
ARVD2	1q42-q43	D1S163, D1S2680, D1S184	RyR2
ARVD3	14q12-q22	D14S257, D14S70, D14S252	?
ARVD4	2q32.1-q32.3	D2S152, D2S103, D2S389	?
ARVD5	3p23	D3S3610, D3S3613, D3S3659	?
ARVD6	10p12-p14	D10S1707, D10S1664, D10S191	?
ARVD7	10q22.3	D10S605, D10S1752, D10S215	?
Naxos	17q21	D17S800, D17S1299, D17S1789	Placoglobina



# Tachicardia Ventricolare Polimorfa Catecolaminergica

Aritmia cardiaca su base genetica, relativamente rara (1:10.000).

Si manifesta in cuori strutturalmente sani e si associa a un elevato rischio di morte improvvisa.

E' legata a una perdita del controllo del rilascio di  $Ca^{++}$  dal reticolo sarcoplasmatico.

# Tachicardia Ventricolare Polimorfa Catecolaminergica

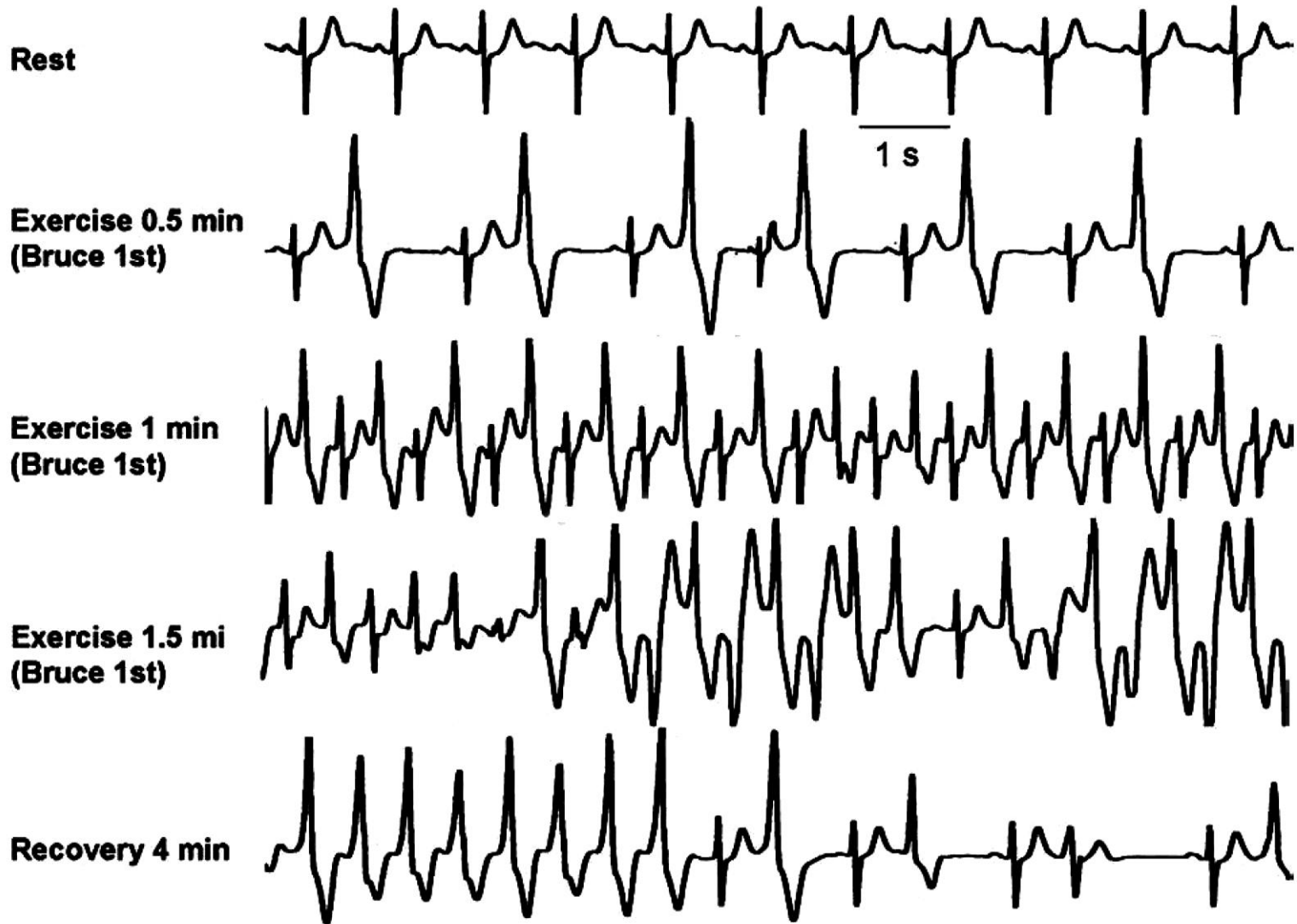
- Manifestazione generalmente in età giovanile (frequente l'insorgenza a 7-9 anni).
- Esordio spesso caratterizzato da sincope in coincidenza di attività fisica o stress emotivo (50% dei casi).
- Possibile la morte improvvisa.
- Anamnesi familiare di morte improvvisa giovanile (<40 anni) in circa il 30% dei casi.



# Tachicardia Ventricolare Polimorfa Catecolaminergica

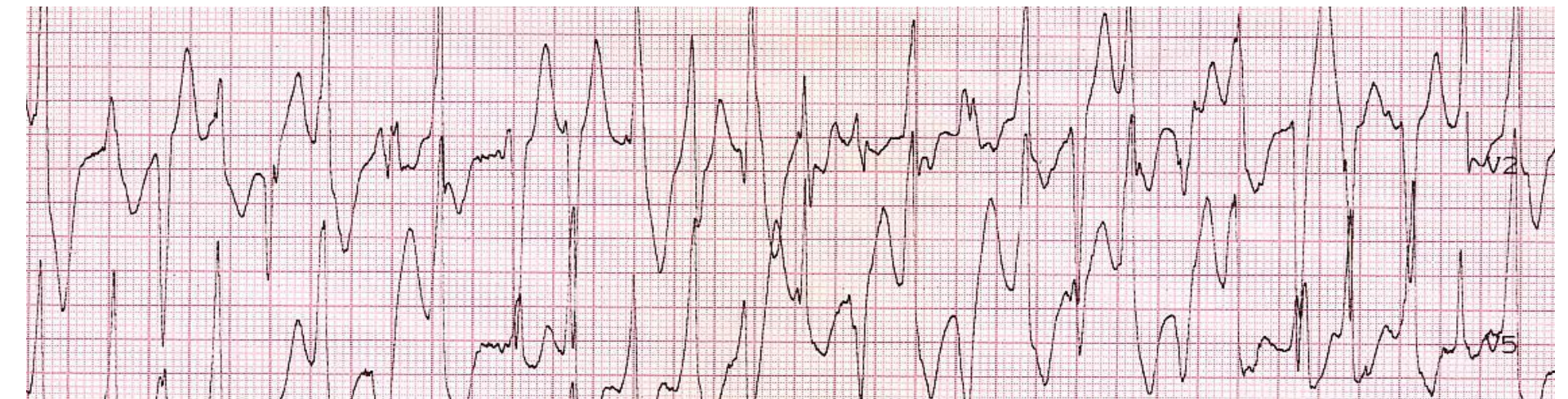
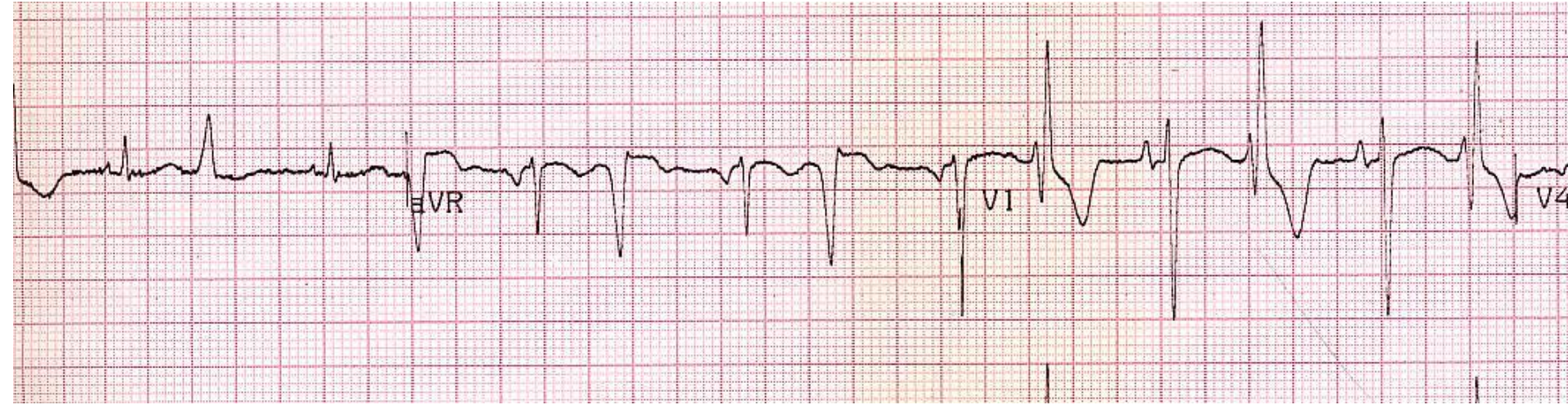
- BEV insorgenti in coincidenza di un aumento della frequenza cardiaca (110-130 b/m).
- L'incremento della FC riduce l'intervallo di copula dei BEV e ne aumenta la frequenza e il grado di complessità, fino alla comparsa di TV (bidirezionale e/o polimorfa), possibile la degenerazione in FV.
- Le aritmie si riducono progressivamente con la sospensione dell'esercizio fisico e con la diminuzione della FC.

# Tachicardia Ventricolare Polimorfa Catecolaminergica





# TACHICARDIA VENTRICOLARE POLIMORFA



# Sindrome di Marfan

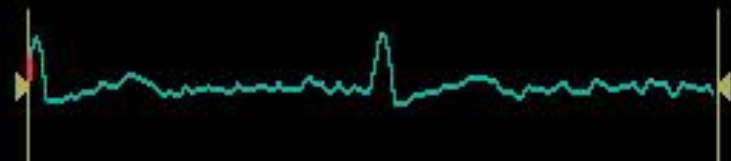
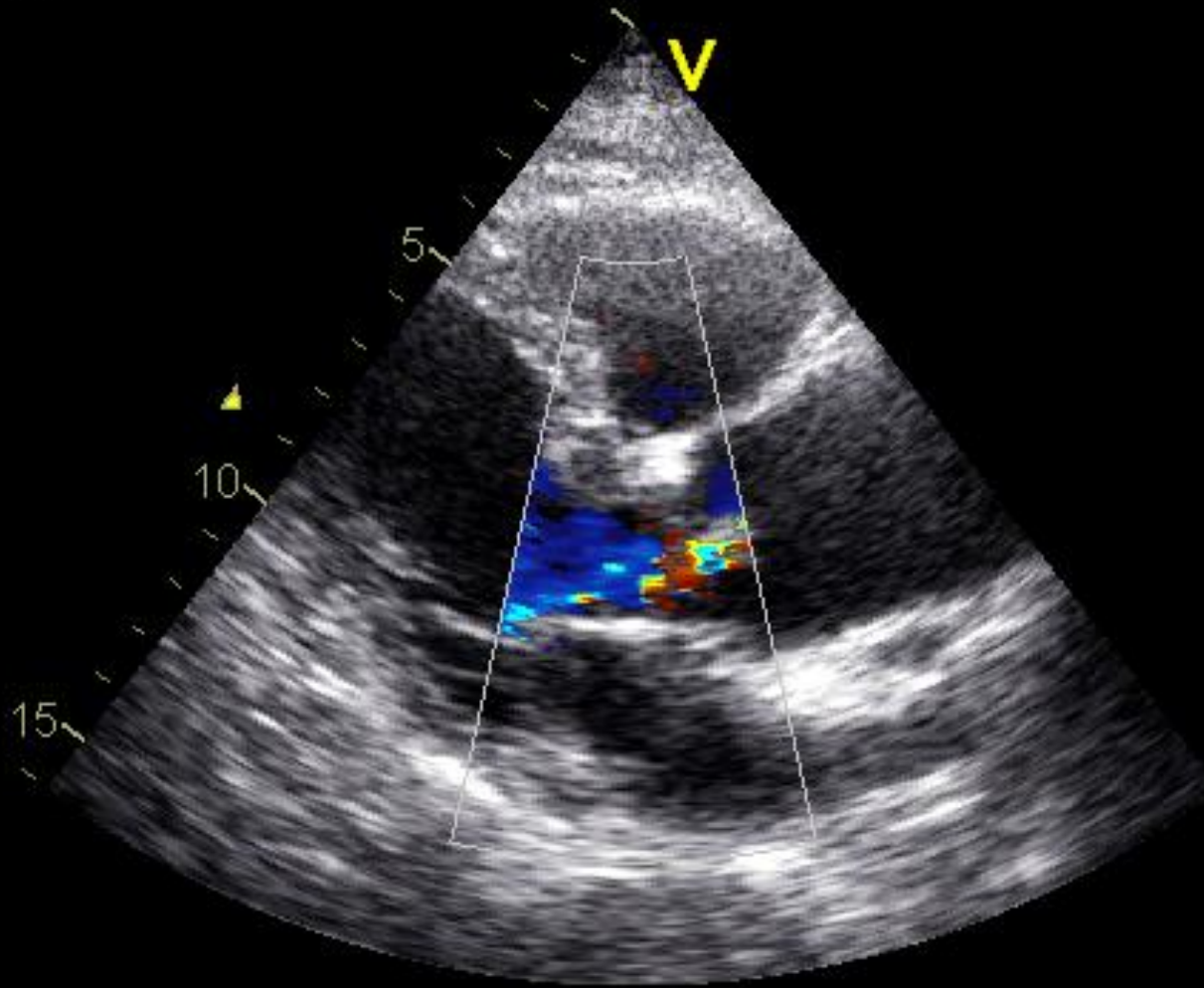








06/03/2008 14:53:21

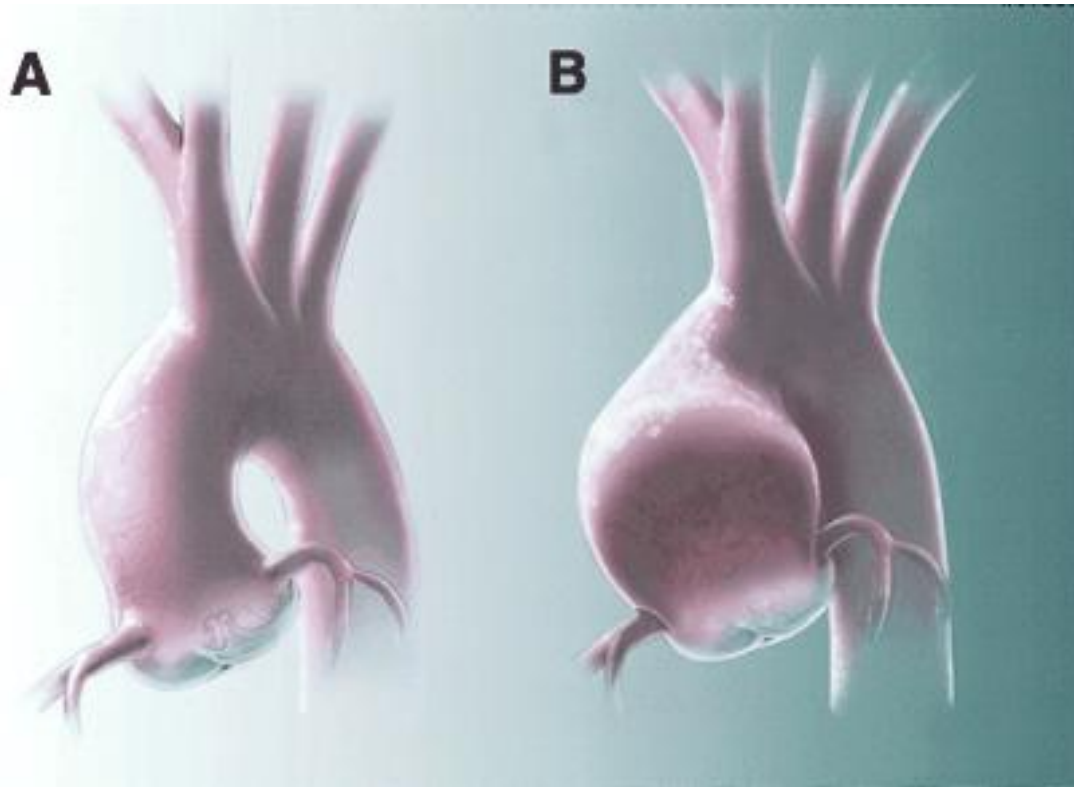


70  
1:72 HR

# SISTEMA CARDIO-VASCOLARE

- Dissezione dell'aorta ascendente





**rischio di dissezione aortica in  
Pazienti con S. di Marfan = 40%**

# Questionario per la valutazione del rischio di morte improvvisa cardiaca

- **ANAMNESI FAMILIARE (parenti di I°)**

- **Ci sono mai stati in famiglia casi di morte improvvisa prima dei 50 anni (inclusi: SIDS, incidenti stradali, annegamento....) ?**  **SI**  **NO**
- **Ci sono membri della famiglia morti improvvisamente per “malattie di cuore” prima dei 50 anni?**  **SI**  **NO**
- **Ci sono membri della famiglia che hanno avuto sincopi o convulsioni “inspiegate”?**  **SI**  **NO**
- **Ci sono in famiglia parenti con: Cardiomiopatia ipertrofica, dilatativa o cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro?**  **SI**  **NO**

# Questionario per la valutazione del rischio di morte improvvisa cardiaca

- **Ci sono in famiglia parenti con:**
  - **Sindrome di Marfan o dissezione aortica**  SI  NO
  - **Malattia aterosclerotica coronarica (infarto prima dei 50 anni)**  SI  NO
  - **Sindrome del QT lungo o del QT corto**  SI  NO
  - **Sordità congenita**  SI  NO
  - **Sindrome di Brugada**  SI  NO
  - **Tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica**  SI  NO
  - **Portatori di pacemaker o defibrillatore**  SI  NO

In caso di risposta affermativa , specificate il grado di parentela ed aggiungete le informazioni che ritenete utili.



# Questionario per la valutazione del rischio di morte improvvisa cardiaca

## • ANAMNESI PERSONALE

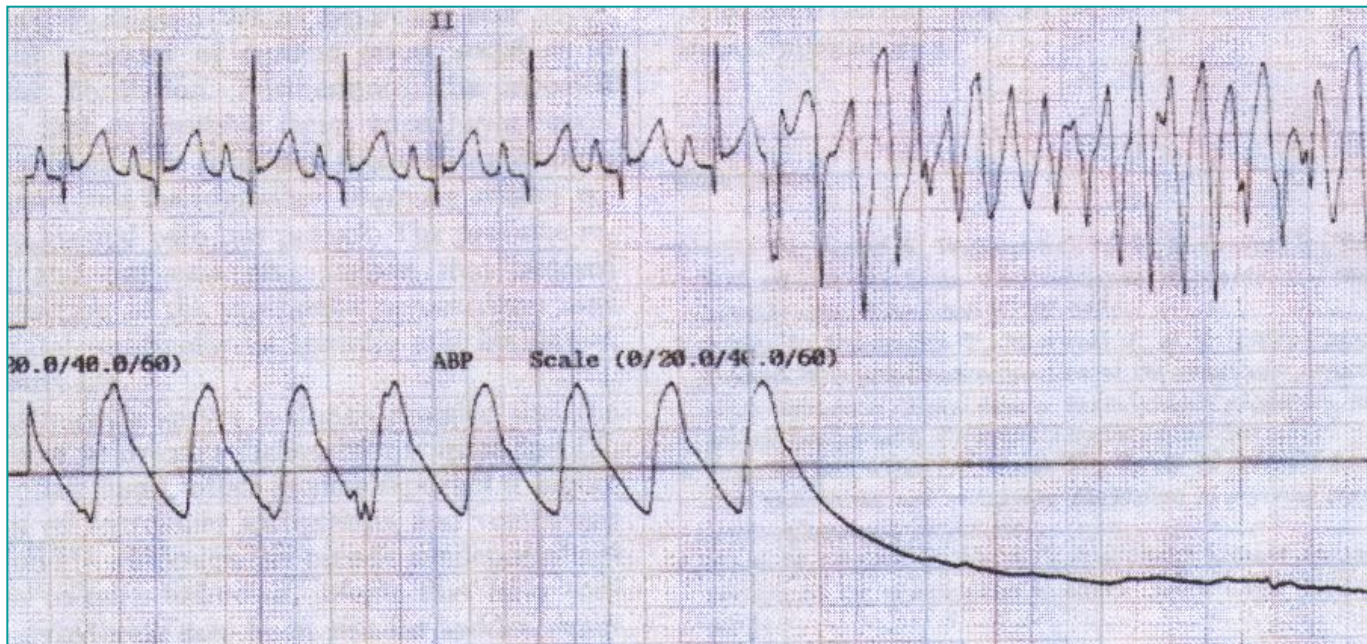
- Il bambino si è mai “sentito mancare” o è svenuto **DURANTE** l’attività fisica o in seguito ad un’emozione o ad uno spavento?  **si**  **no**
- Il bambino si è mai “sentito mancare” o è svenuto **DOPO** l’esercizio fisico?  **si**  **no**
- Il bambino ha mai lamentato “eccessiva” stanchezza durante l’attività fisica?  **si**  **no**
- Il bambino ha mai lamentato fastidio, dolore o senso di oppressione al torace durante esercizio fisico o riferito la sensazione di sentire “correre” o “saltare” il suo cuore?  **si**  **no**

# Questionario per la valutazione del rischio di morte improvvisa cardiaca

- Il bambino ha mai avuto un “insolito” o “eccessivo” “respiro corto” durante esercizio fisico?  si  no
- Sono mai state diagnosticate al bambino “crisi convulsive” o episodi di “asma” indotta dall’esercizio fisico?  si  no
- Sono mai stati rilevati al bambino elevati valori di pressione arteriosa o di colesterolemia?  si  no
- E’ stato mai segnalato un soffio cardiaco?  si  no
- Sono mai stati prescritti esami cardiologici al vostro bambino?  si  no

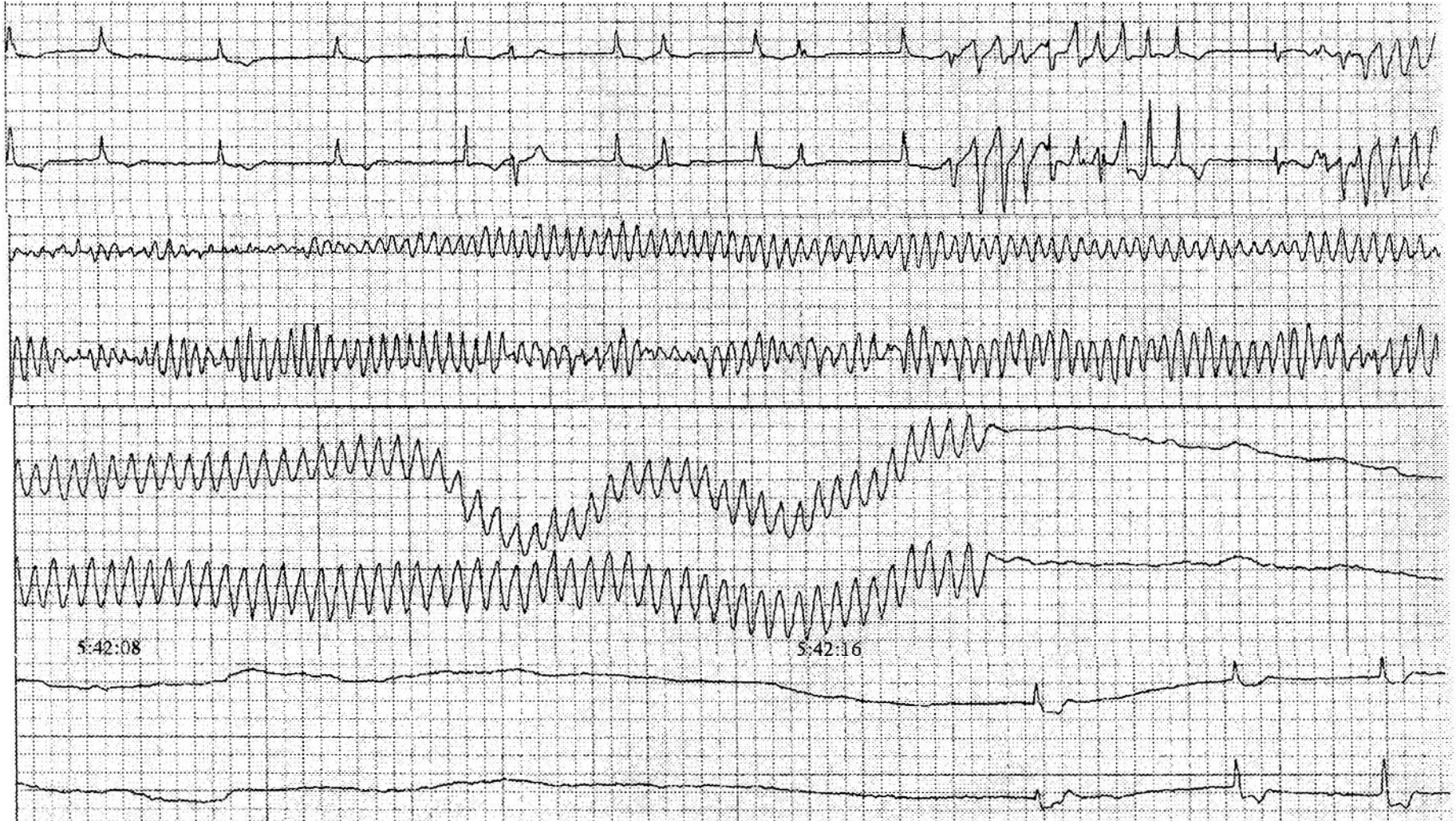
# FIBRILLAZIONE VENTRICOLARE

“Attività elettrica ventricolare totalmente desincronizzata, caotica, caratterizzata all’ECG da un susseguirsi di onde del tutto irregolari a frequenza elevata → assenza di contrazione ventricolare efficace → ↓ gittata cardiaca → perdita di coscienza exitus”

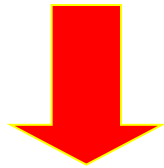




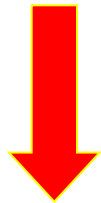
SOLO POCHI SONO COSI' FORTUNATI!!!



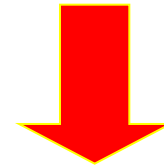
Per defibrillare il cuore si eroga uno shock che depolarizza simultaneamente tutte le fibrocellule miocardiche, interrompendo ogni circuito di rientro. In seguito, il cuore può ricominciare ad attivarsi in maniera ordinata. Lo shock per il trattamento della FV dev'essere **ASINCRONO**, poiché se si tentasse di somministrare uno shock sincrono il defibrillatore resterebbe “muto”, non trovando un QRS su cui sincronizzarsi.



Se il cuore è ben **OSSIGENATO**,  
**NORMOTERMICO** e  
**l'ACIDOSI è limitata**



Riprende la depolarizzazione  
spontanea e organizzata



La defibrillazione non ha  
successo in presenza di:

- ipotermia (< 32°C)
- grave acidosi
- asistolia



# FIBRILLAZIONE VENTRICOLARE T.V. SENZA POLSO -TERAPIA

- Rianimazione Cardiopolmonare
- Assicurare la pervietà delle vie aeree
- Ventilare con ossigeno 100%
- Defibrillare 4J /kg (RCP 2m) → 4 J/kg (RCP 2m)

- 
- Adrenalina e.v. 0.01 mg/kg (1:10000) → 4J/kg
  - RCP 2m → Amiodarone 5 mg/kg ev
  - Defibrillare 4 J/kg

- Adrenalina 0.01 mg/kg (1:1000) (ripetere ogni 4 min.)
- Defibrillare 4 J/kg
- Correggere cause reversibili (Ipossia, Ipovolemia, Disionie, Ipotermia, etc....)

# Trattamento precoce della Fibrillazione Ventricolare

---

- Il tempo che intercorre tra l'arresto cardiaco e l'inizio della defibrillazione è il predittore di sopravvivenza più importante.
- Una defibrillazione eseguita nei primi tre minuti di FV comporta una sopravvivenza nell'adulto del 50%, ma il successo degli sforzi rianimatori diminuisce drammaticamente con il trascorrere del tempo.
- Ogni ritardo di un solo minuto si accompagna ad un calo della sopravvivenza del 7-10%.
- Dopo 12 minuti di FV la sopravvivenza è inferiore al 5%.

# DAE: Defibrillatore Automatico Esterno

---



- Esegue l'analisi del ritmo cardiaco mediante piastre adesive classificando il ritmo come defibrillabile o non defibrillabile.
- In seguito all'analisi, è in grado di segnalare al soccorritore, avvisandolo con chiari messaggi vocali, se l'erogazione di una scarica elettrica liberata dallo stesso dispositivo è indicata.

**ILCOR incoraggia il posizionamento dei defibrillatori automatici (DAE) in luoghi pubblici, in spazi facilmente raggiungibili dai primi soccorritori.**

**Tale strategia ha migliorato la sopravvivenza negli adulti.**



## **Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care**

**“In the prehospital setting Automatic External Defibrillators may be considered for rhythm identification in children  $\geq 8$  years old but are not recommended for younger children or infants.”**

- **Scariche ad energia troppo elevata (150-200 Joule) per i bambini di peso  $< 25$  kg**
- **Dubbi sull'accuratezza nella rilevazione dei ritmi pediatrici (es. tachicardia sinusale e sopraventricolare lette come ritmi defibrillabili)**

Elizabeth Atkinson, MD  
Bridget Mikysa, MD  
Jeffrey A. Conway, MD  
Morgan Parker, MD  
Karla Christian, MD  
Jayant Deshpande, MD  
Timothy Kevin Knilans, MD

# Specificity and Sensitivity of Automated External Defibrillator Rhythm Analysis in Infants and Children

*Ann Emerg Med 2003*

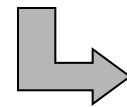
- 1561 ritmi analizzati
- bambini  $\leq$  7 anni

	Sensibilità	Specificità
F.Ventricolare	99%	
T.Ventricolare rapida	---	
Ritmi non defibrillabili ritmo sinusale aritmia sopraventricolare battiti ectopici ventricolari ritmo idioventricolare asistolia		99%





## Pediatric Energy Reducer



50-75 Joule

Energy attenuator for pediatric application of an automated external defibrillator

Dawn Jorgenson, PhD; Carl Morgan, MS; David Snyder, MS; Hans Griesser, MS; Tom Solosko, MS; Konrad Chan, BS; Teresa Skarr, BA

*Crit Care Med 2002*

## SPECIAL ARTICLE

# Use of Automated External Defibrillators for Children: An ~~Update~~—An Advisory Statement From the Pediatric Advanced Life Support Task Force, International Liaison Committee on Resuscitation

Writing Group: Ricardo A. Samson, MD\* and Robert A. Berg, MD,\* for the American Heart Association and Robert Bingham, MBBS, FRCA† for the European Resuscitation Council

*Pediatrics 2003*

**Automated External Defibrillators (AEDs) may be used for children 1 to 8 years of age who have no signs of circulation. Ideally the device should deliver a pediatric dose.**

**The arrhythmia detection algorithm used in the device should demonstrate high specificity for pediatric shockable rhythms, ie, it will not recommend delivery of a shock for nonshockable rhythms (class IIb).**

## In addition:

- Currently there is insufficient evidence to support a recommendation for or against the use of AEDs in children 1 year of age.
- For a lone rescuer responding to a child without signs of circulation, **the task force continues to recommend provision of 1 minute of cardiopulmonary resuscitation (CPR) before any other action**, such as activating the emergency medical services system or attaching the AED.
- Defibrillation is recommended for documented ventricular fibrillation (VF)/pulseless ventricular tachycardia (VT; class I).



# Riferimenti Legislativi

(legge 3 Aprile 2001 n.120)

---



**Art.1 - E' consentito l'uso del defibrillatore semiautomatico in sede extraospedaliera anche al personale sanitario non medico, nonchè al personale non sanitario che abbia ricevuto una formazione specifica nell'attività di rianimazione cardiopolmonare.**

**Art.2 - Le regioni e le province autonome disciplinano il rilascio da parte delle aziende sanitarie locali e delle aziende ospedaliere dell'autorizzazione all'utilizzo extraospedaliero dei defibrillatori da parte del personale nell'ambito del sistema di emergenza 118.....**

# How to become an under 11 rescuer

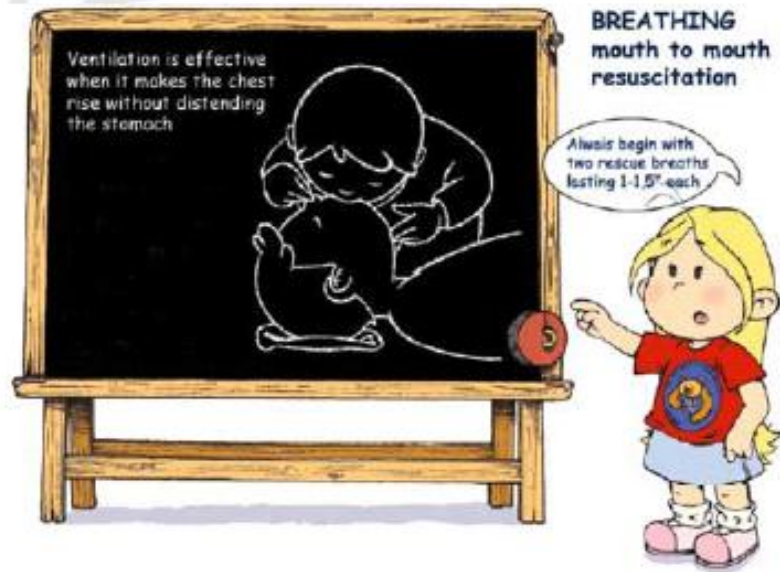
## A practical method to teach first aid to primary schoolchildren

Riccardo Lubrano<sup>a,\*</sup>, Stefano Romero<sup>a</sup>, Pietro Scoppi<sup>a</sup>, Guido Cocchi<sup>b</sup>,  
Simonetta Baroncini<sup>b</sup>, Marco Elli<sup>c</sup>, Manuela Turbacci<sup>d</sup>, Simona Scateni<sup>a</sup>,  
Elisabetta Travasso<sup>a</sup>, Rossella Benedetti<sup>e</sup>, Sebastian Cristaldi<sup>a</sup>,  
Rossella Moscatelli<sup>f</sup>

*Resuscitation 2005*



**The P.B.L.S.**





# La Catena della Sopravvivenza

---

***GRAZIE DI CUORE!***

**Disporre di soccorritori efficaci**

**Disporre di un pronto Servizio di Emergenza-Urgenza territoriale e di un Pronto Soccorso organizzati anche per il bambino**

**Promuovere interventi preventivi**