



**L'elettrocardiogramma basale:
dai sospetti alla diagnosi di
Brugada,
sindrome del QT corto/lungo, ripolarizzazione
precoce,
malattia aritmogena del ventricolo destro.**

***Andrea Finzi
Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri
Milano***

CINQUE KILLER CON IL VIZIO DI LASCIARE IMPRONTE...SULL'ECG

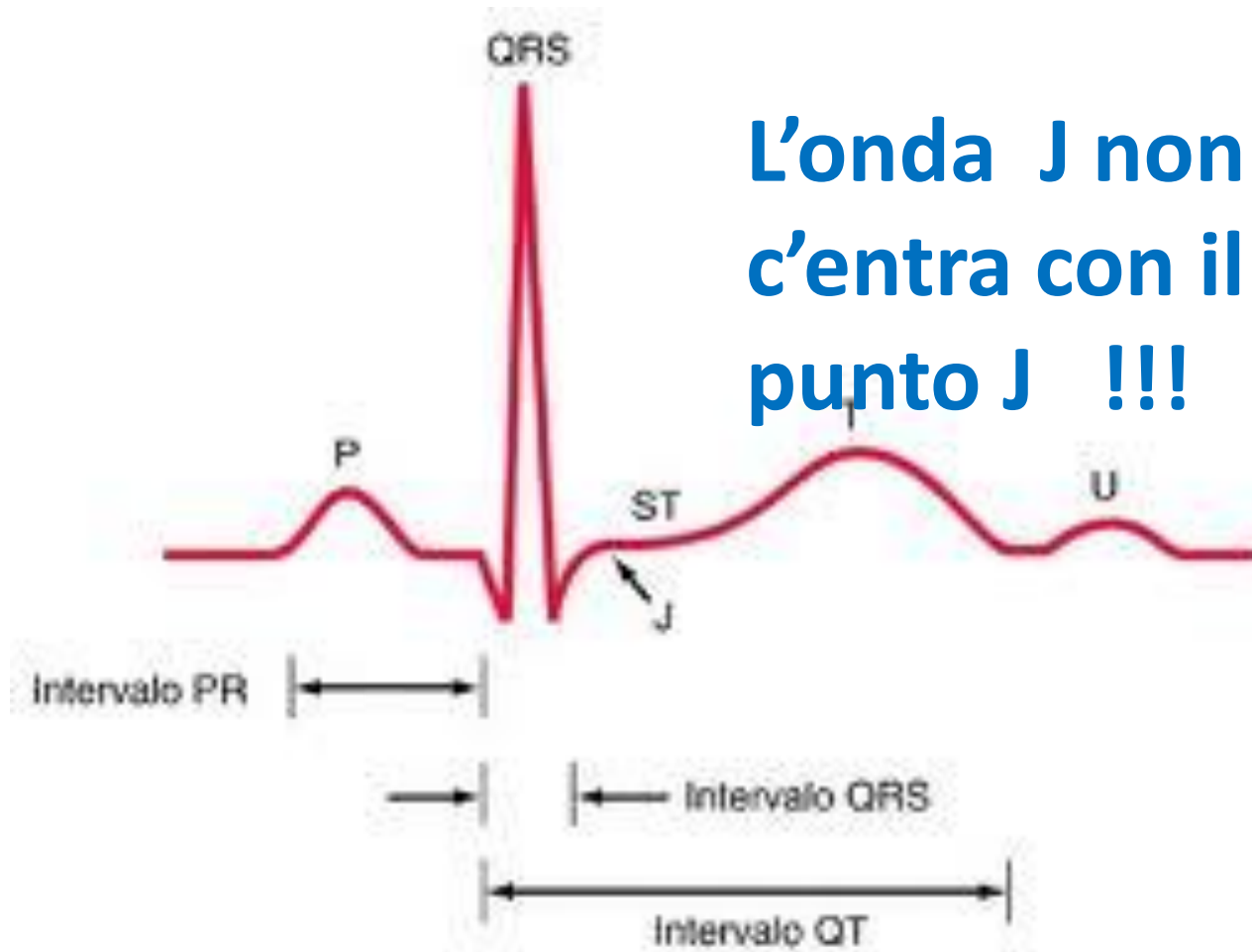
- Sindrome di Brugada^{°*}
- S. Ripol. Precoce (ERS)^{°*}
- SQTS[°] (*?)
- LQTS[°]

NON HANNO
ALTERAZIONI
MORFOLOGICHE

- ° = alterazioni genetiche dei canali ionici
- * = sindromi dell'onda J

- MAVD  HA UN TIPICO
SUBSTRATO
MORFOLOGICO

**L'onda J non
c'entra con il
punto J !!!**



Il punto J indica la giunzione fra il complesso QRS e il segmento ST .
Rappresenta approssimativamente la fine della depolarizzazione e
l'inizio della ripolarizzazione, come determinato dall' ecg di superficie.
Vi è una sovrapposizione dei due fenomeni della durata di circa 10
msec

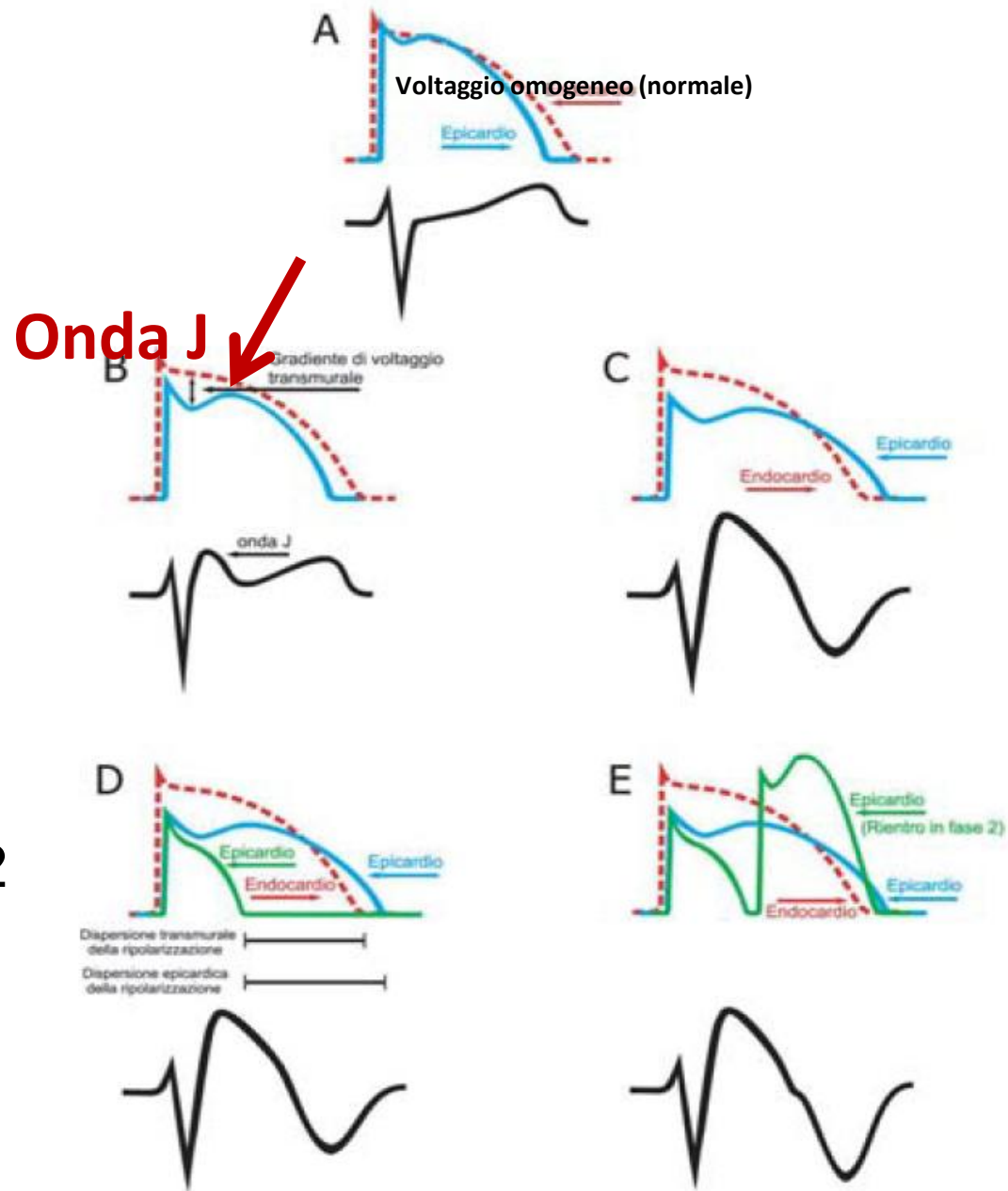
Dubbi del cardiologo davanti ad un elettrocardiogramma che presenta in V1-V3 complessi QRS con onda positiva terminale e soprasslivellamento del segmento ST

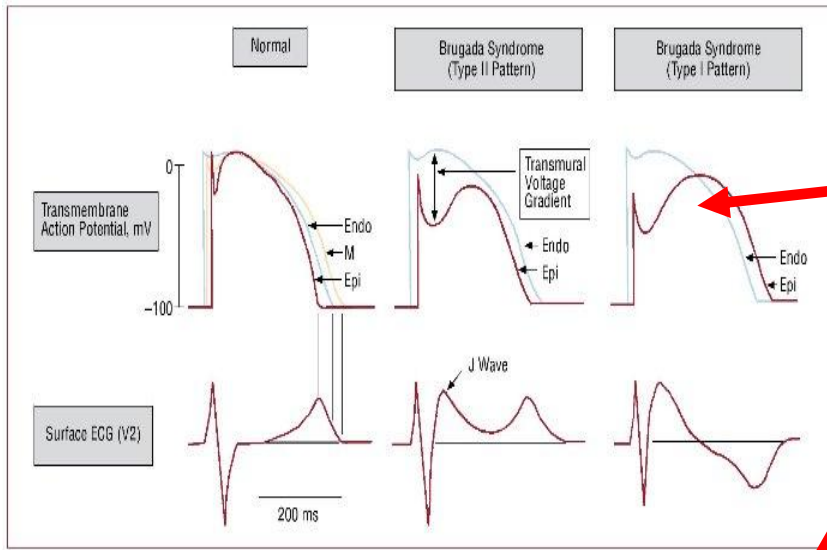
Consensus Conference promossa dalla Società Italiana di Cardiologia

Giuseppe Oreto¹, Domenico Corrado², Pietro Delise³, Francesco Fedele⁴, Fiorenzo (Federico) Gentile⁶, Carla Giustetto⁵, Antonio Michelucci⁷, Luigi Padeletti⁷, Silvia Pri

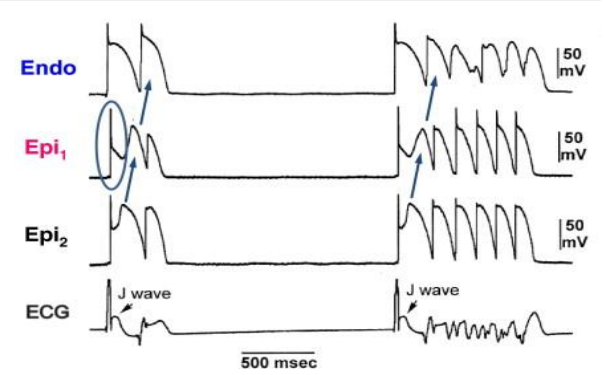
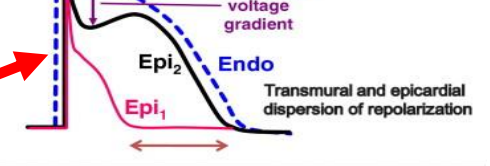
G Ital Cardiol Vol 11 Suppl 2 al n 11 2010

Onda J: è espressione della dispersione del gradiente di voltaggio transmurale della ripolarizzazione di fase 2



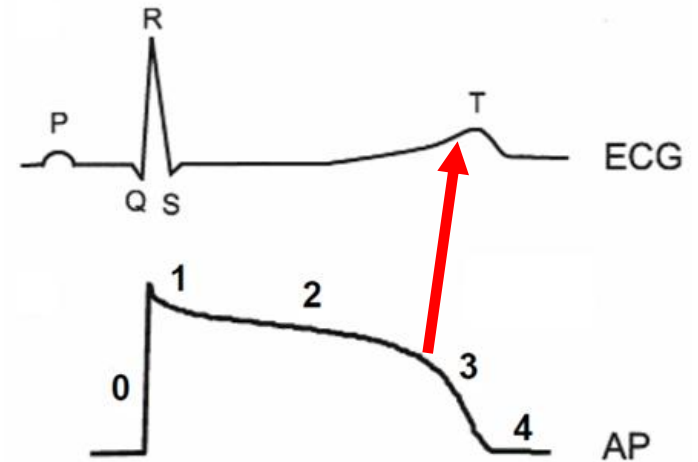
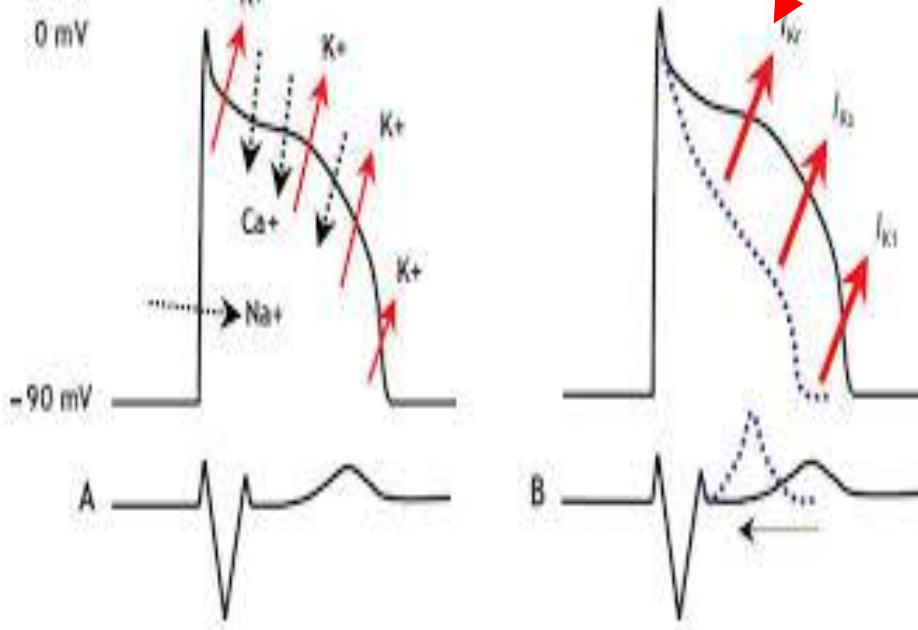


Onda J^B



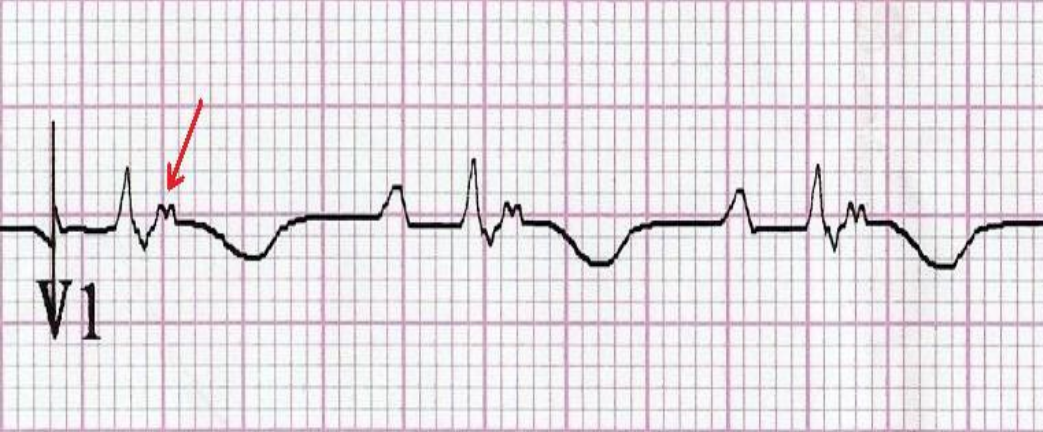
S. DI BRUGADA

S. RIPOL. PRECOCE



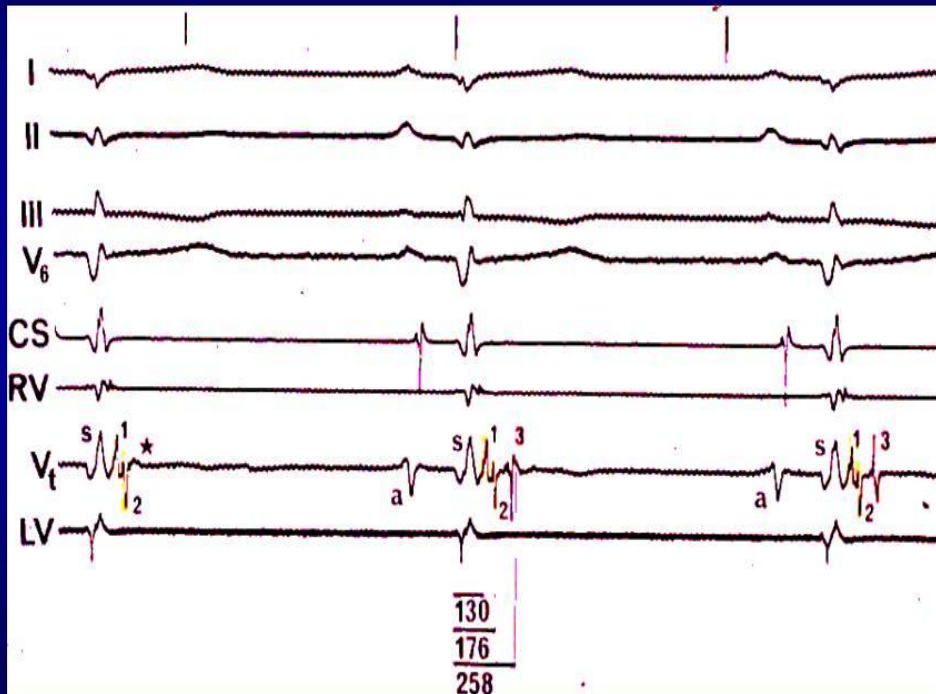
S. DEL QT CORTO

S. DEL QT LUNGO



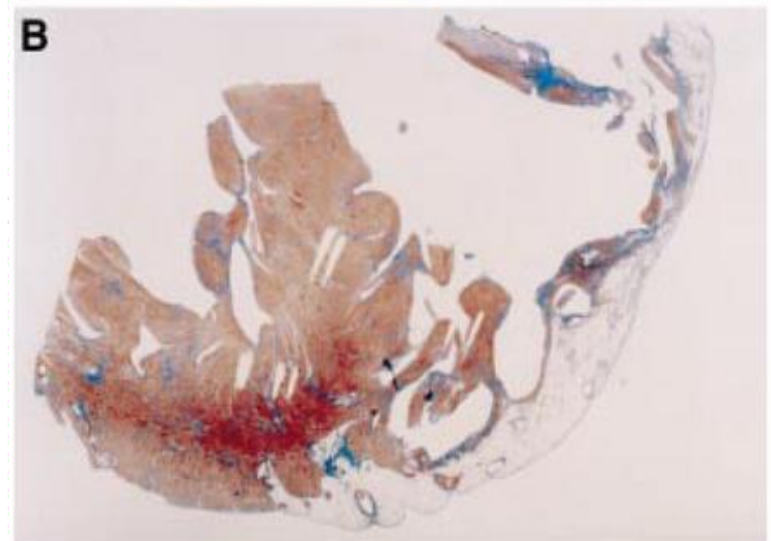
Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

Endocardial RV potentials in ARVD Mechanism of Ventricular Arrhythmias



Note the spontaneous absence of EGM 3 on the first beat (asterisk)

MAVD



Sospetti... Panunzio, ma chem...chia dici?

- **ECG**
- Contesto della visita



- Storia clinica del soggetto
- Familiarità per morte improvvisa di persone apparentemente sane e senza FRV comuni

QUANDO IL SOSPETTO NASCE PIU' FREQUENTEMENTE

- FUORI DALL'OSPEDALE
- Screening per idoneità sportiva (agonistica o no)
- Rilievo accidentale nelle più varie condizioni

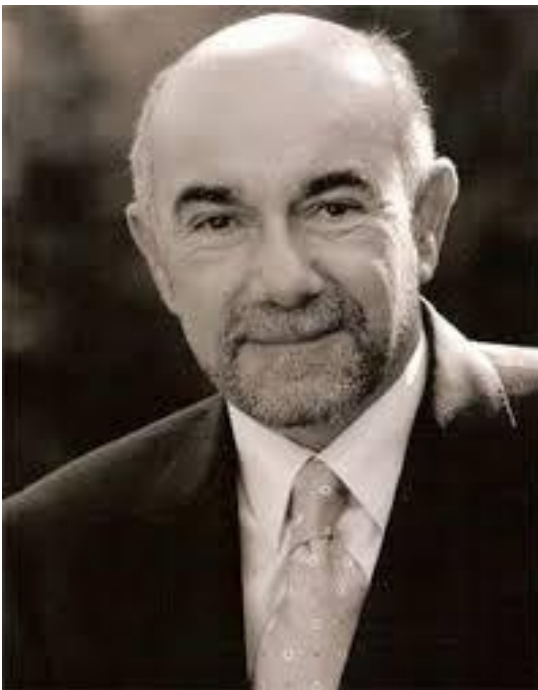
- IN OSPEDALE
- Sincopi, palpitazioni etc in pz giovani, app.sani
- Rilievo in pz con cardiopatia diversa o con altra patologia

DAL SOSPETTO ALLA DIAGNOSI: L'ECG PRIMA DI TUTTO!

- La morfologia dell' ECG contiene la più importante impronta del “killer”
- I test provocativi più utili (esercizio e test farmacologici) sono sempre basati sull'ecg
- I test elettrofisiologici hanno una bassa capacità diagnostica e predittiva
- Le indagini genetiche (costose) hanno un'alta capacità diagnostica solo per cluster classificati, quindi rimane una vasta area ancora inesplorata.

SINDROME DI BRUGADA

Il vecchio amico
che turba i nostri sonni
(e quelli di 0.5 – 50 : 100.000 persone)



Pedro Brugada

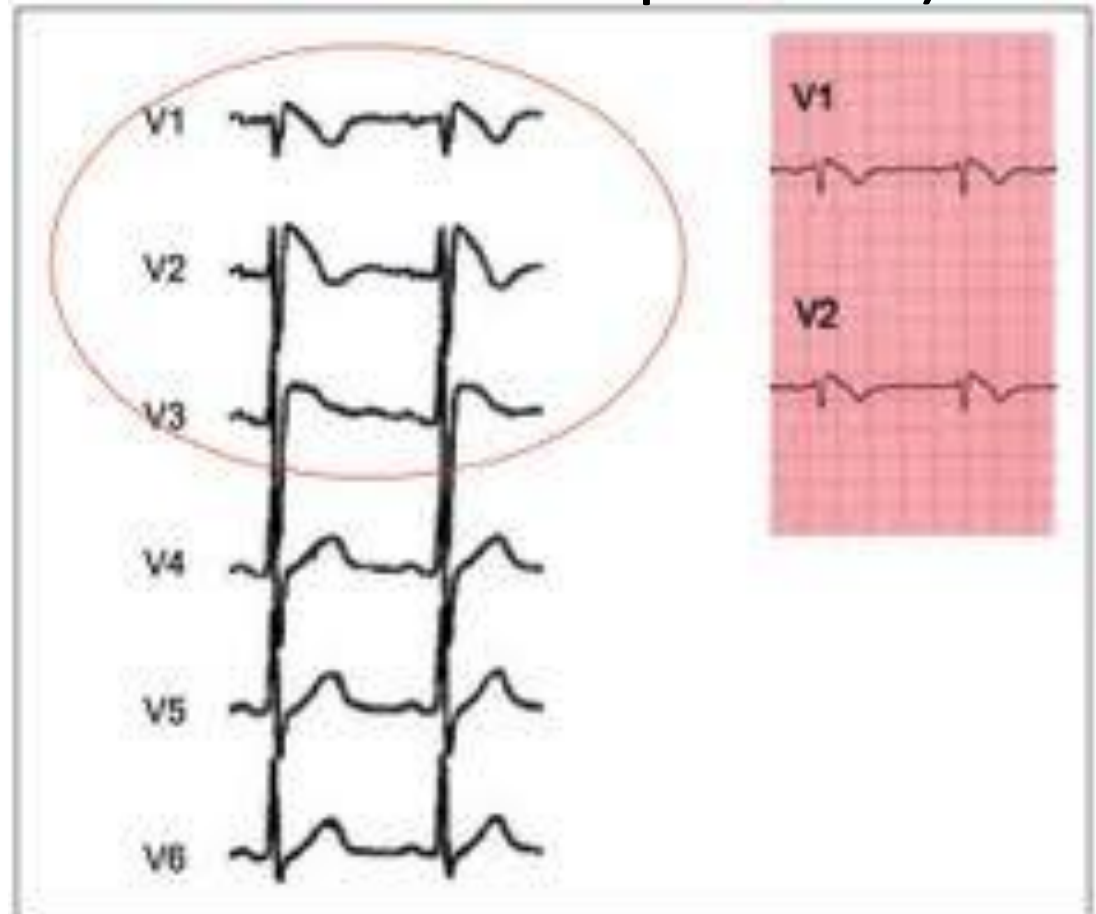


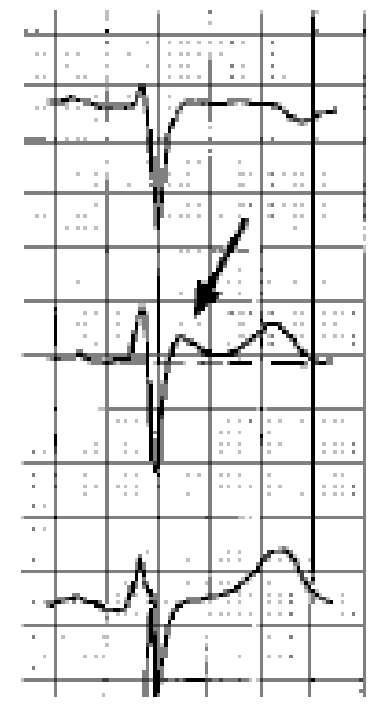
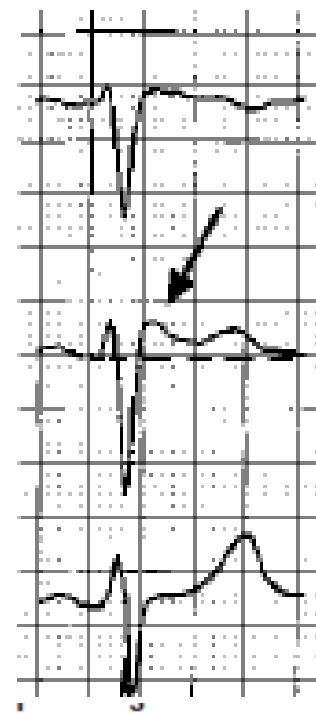
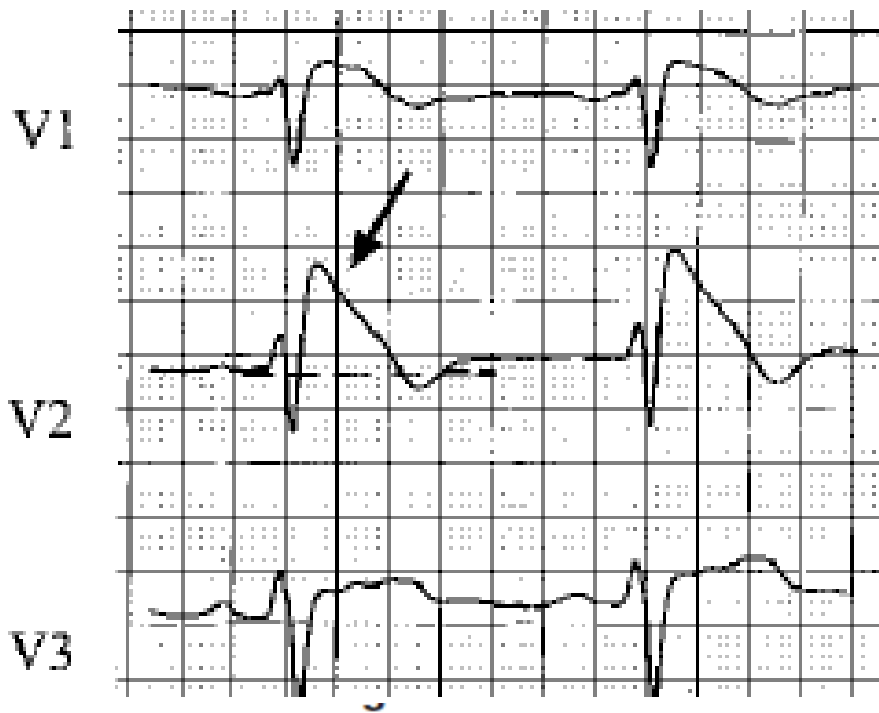
Figura 1. Pattern elettrocardiografico a tipo Brugada 1.

I TRE PATTERN DELLA S. DI BRUGADA

type 1

type 2

type 3

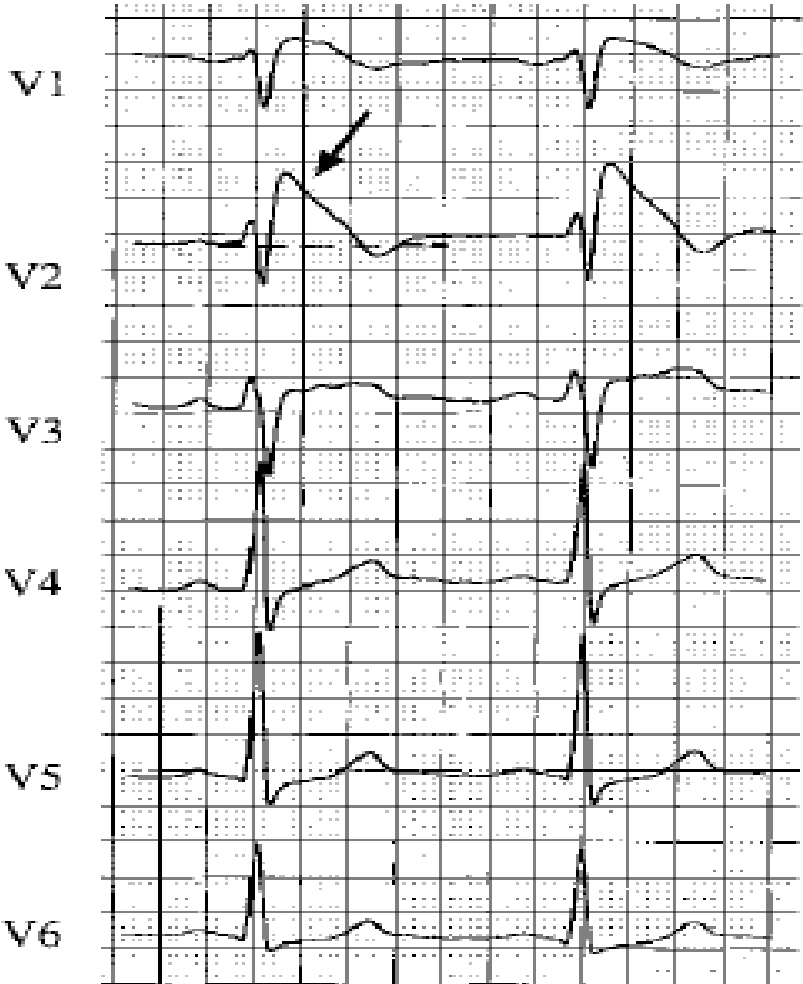


	Type 1	Type 2	Type 3
J wave amplitude	≥ 2 mm	≥ 2 mm	≥ 2 mm
T wave	negative	positive or biphasic	positive
ST-T configuration	coved type	saddleback	saddleback
ST segment (terminal portion)	gradually descending	elevated ≥ 1 mm	elevated < 1 mm

1 mm = 0.1 mV. The terminal portion of the ST segment refers to the latter half of the ST segment.

COESISTENZA DEI 3 TIPI DI S. DI BRUGADA NELLO STESSO PZ

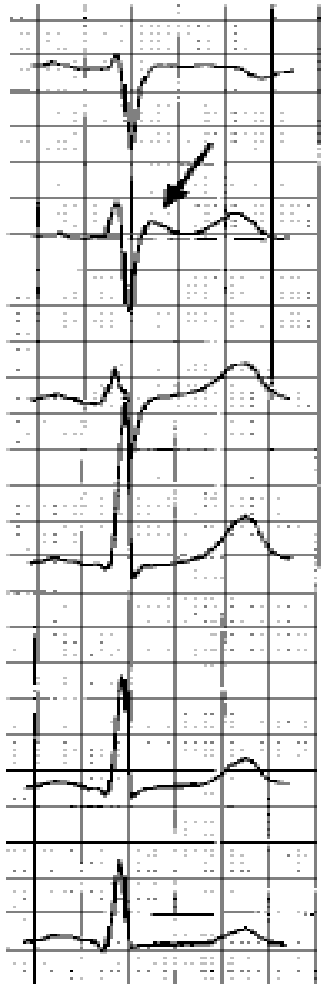
5/2/99
type 1



13/2/99
type 2



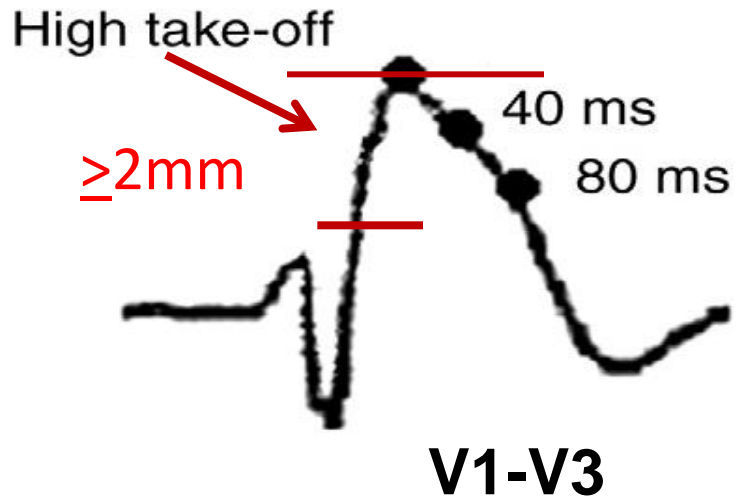
type 3



1 mV

500ms

PATTERN DI S.Br TIPO 1 - "COVERED TYPE"

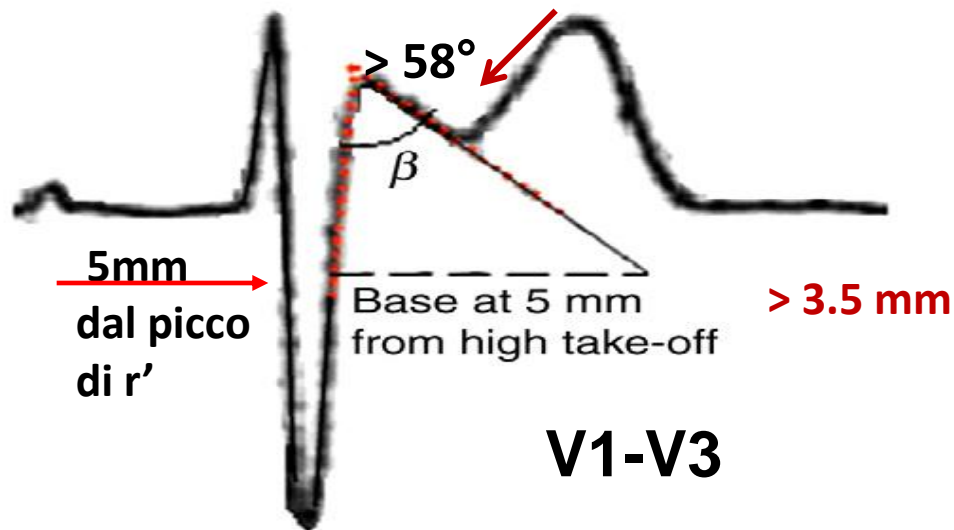


A 40 msec la riduzione di ampiezza è ≤ 4 mm

A 80 msec l'ampiezza è minore che a 40 sec

- Picco dello slope ≥ 2 mm dallo stacco dal QRS
- Non c'è una chiara onda R
- A 40 msec dal picco la riduzione di ST è ≤ 4 mm
- A 80 msec dal picco l'ampiezza di ST è minore che a 40 ms
- L' ST è seguito da una T negativa e simmetrica
- La durata del QRS è $>$ che nel BBD e QRS in V1 $>$ che in V6

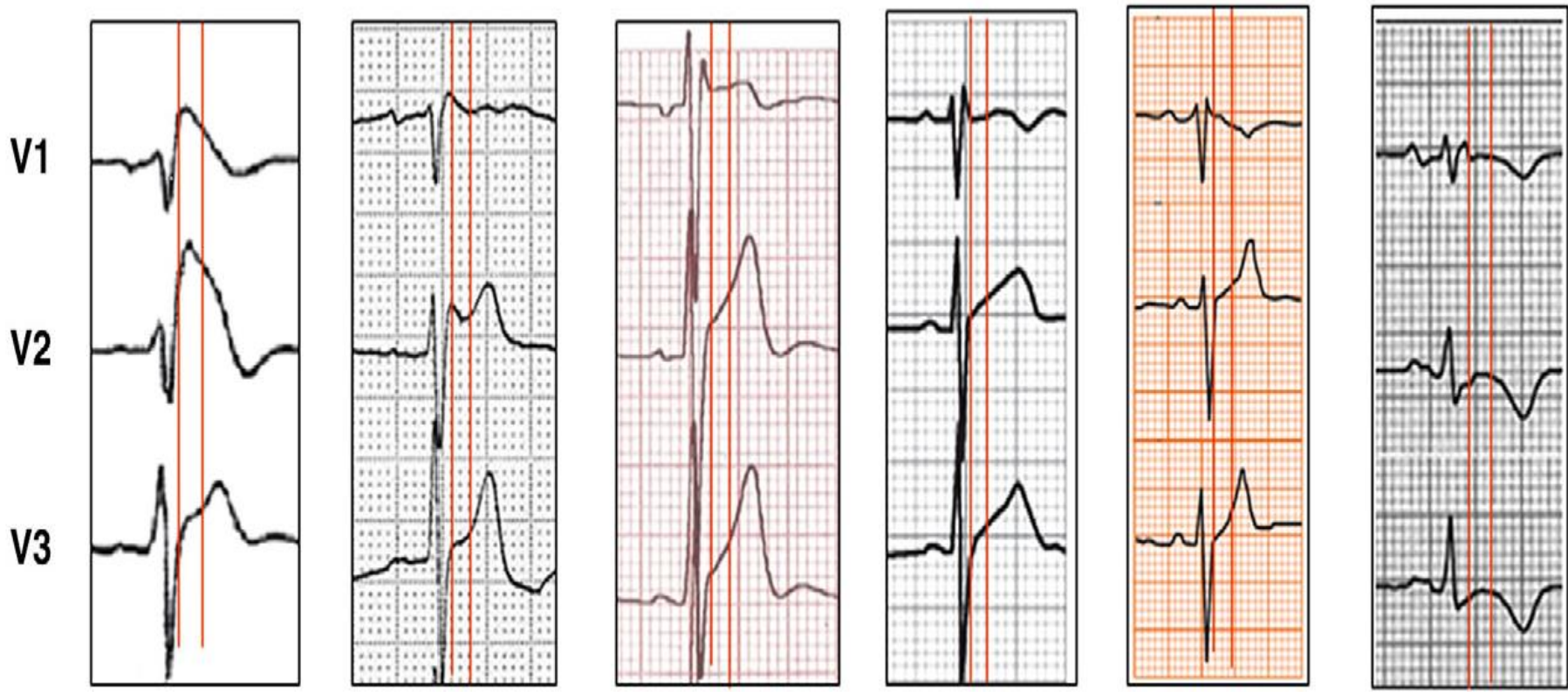
S. Br Pattern tipo 2 “a sella”



Bayés de Luna

J Electrocard 2012;45:433-43

- Picco di r' > 2 mm
- Il braccio discendente di r' coincide con l'inizio di ST
- La risalita di ST è ≥ 0.5 mm con T pos in V2
- TRIANGOLO: 1) lato verticale: 5 mm dal picco
2) base da QRS a incontro col prolungamento di ST > 3.5 mm
3) angolo $\beta > 58^\circ$



Coved type

Saddle back type

Pectus excavatum

Athletes

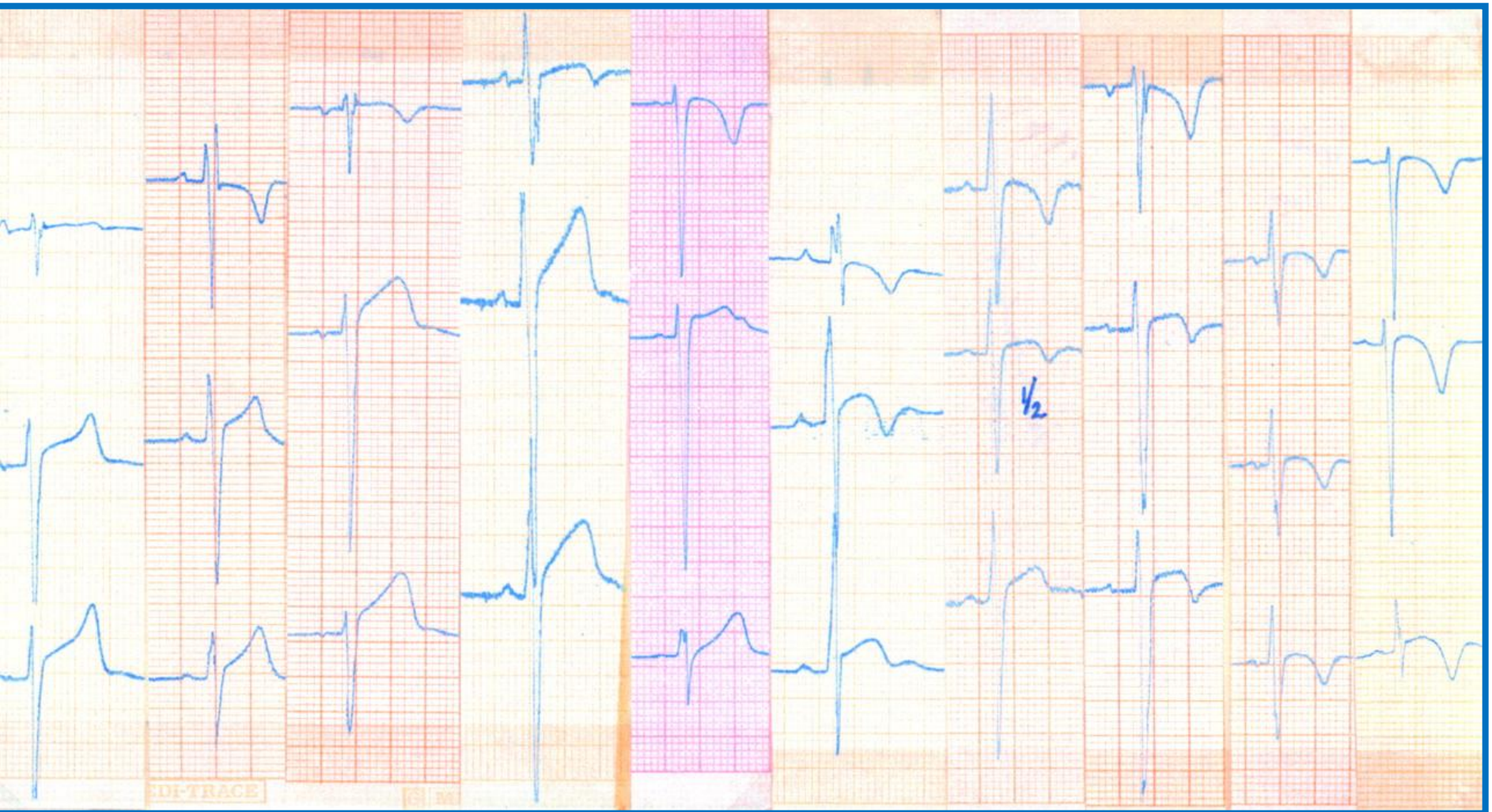
Incomplete RBBB

ARVD

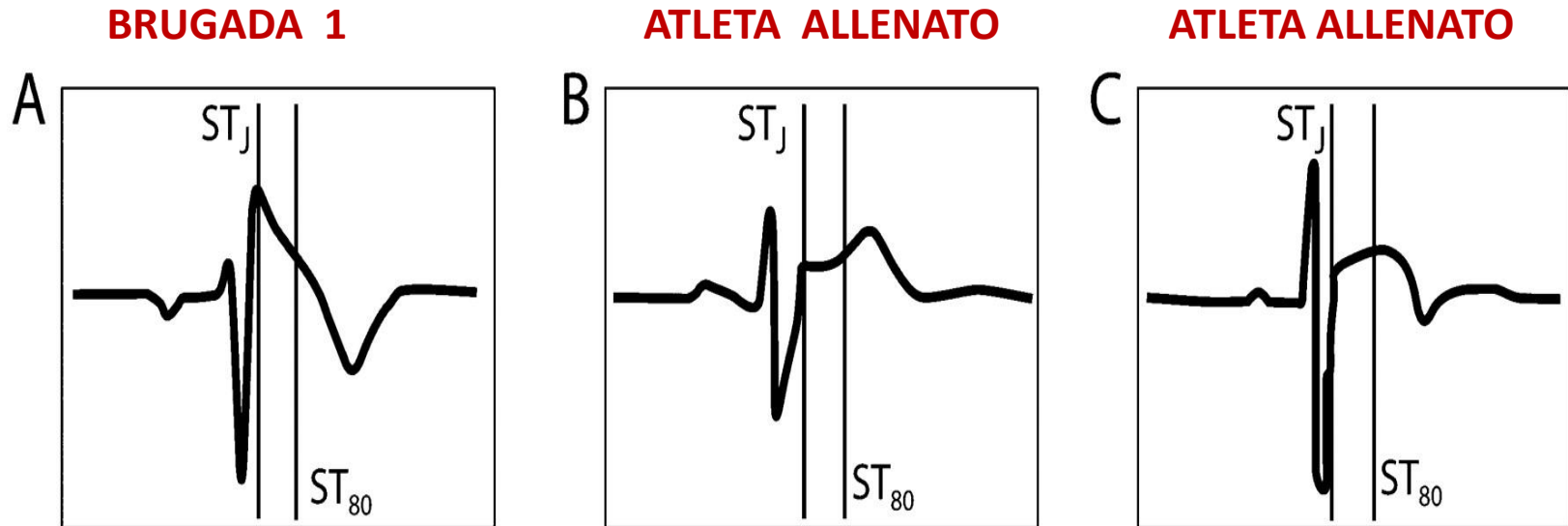


Brugada pattern

VARIABILITA' DI V1 -V3 IN ATLETI SANI



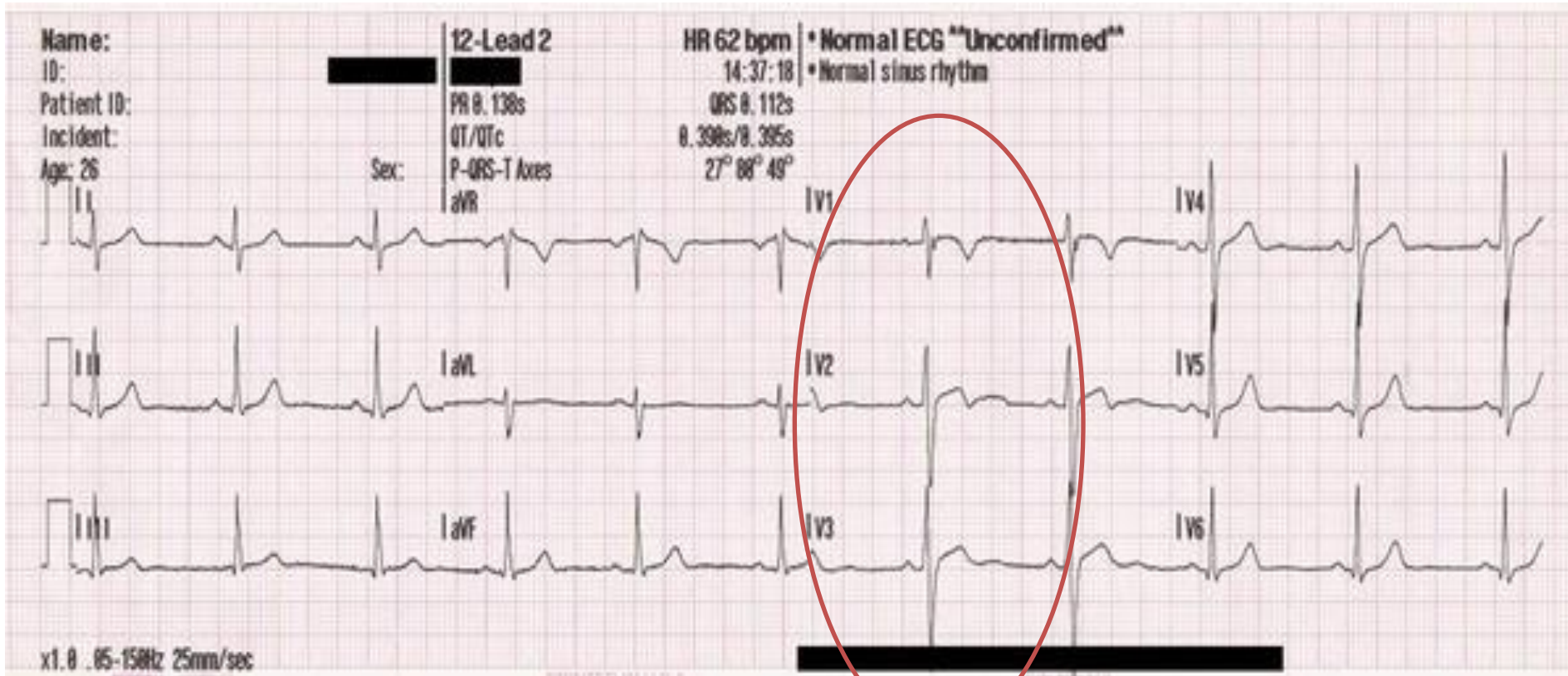
Differential diagnosis between representative right precordial ECG patterns from (A) a patient with Brugada syndrome and (B,C) two trained athletes.



Differential diagnosis between representative right precordial ECG patterns from (A) a patient with Brugada syndrome and (B,C) two trained athletes. Vertical lines mark the J point (ST_J) and the point 80 ms after the J point (ST₈₀) where the amplitudes of ST segment elevation are calculated. “Coved” type ST-segment elevation in the patient with Brugada syndrome is characterised by a “down-sloping” elevated ST segment with a ST_J/ST₈₀ ratio of 1.9. Right precordial early repolarisation patterns in both athletes show an “up-sloping” ST-segment elevation with ST_J/ST₈₀ ratio <1: 0.7 for the “concave” toward the top (B) and 0.68 for the “convex” toward the top (C) ST segment elevation. Modified from Corrado et al.⁴²

Corrado D et al. *Br J Sports Med* 2009;43:669-676

Il BBD incompleto: confonditore innocente causa di molti dubbi...



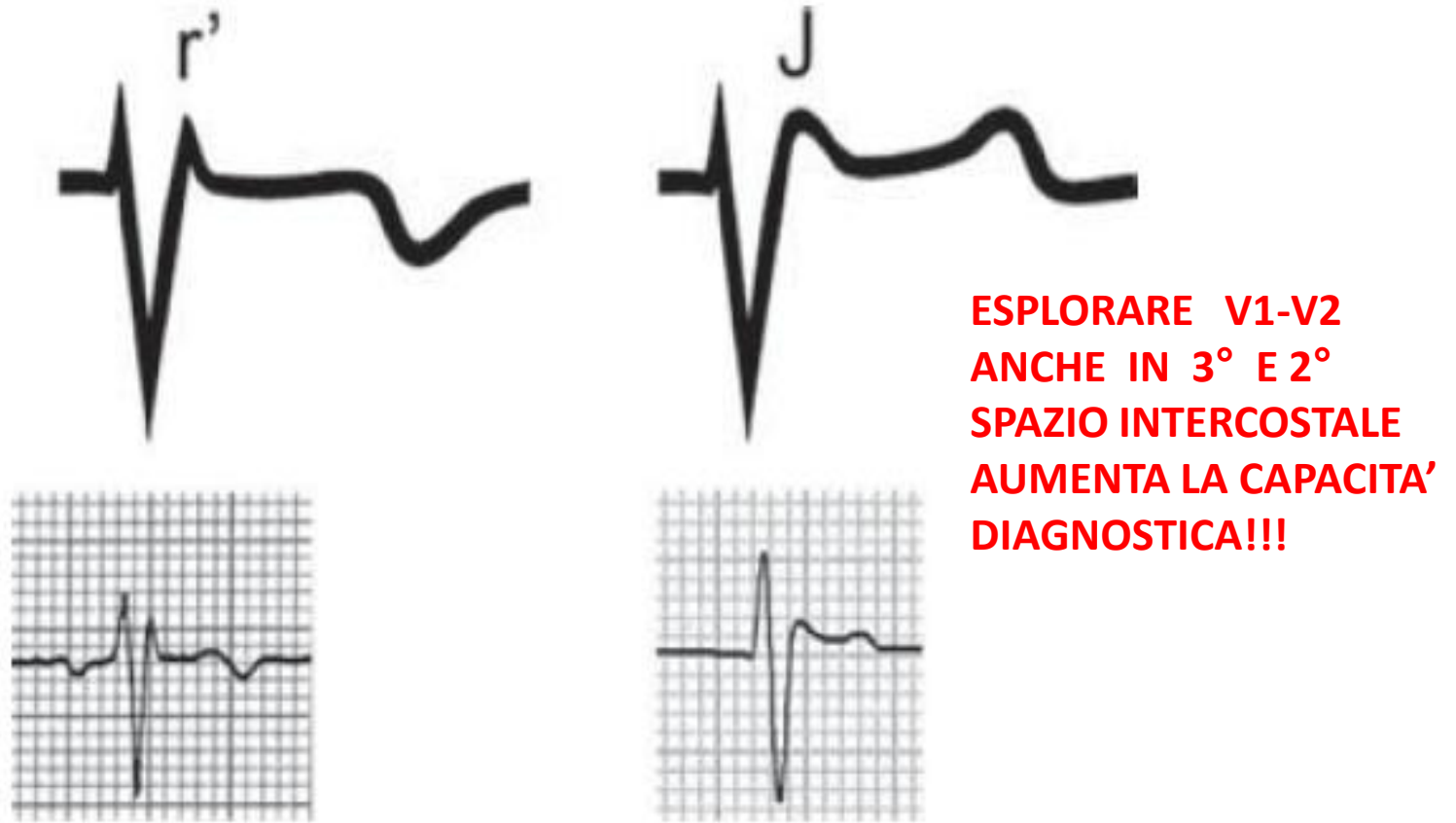


Figura 5. *Distinzione fra l'onda r' del blocco di branca destra e l'onda J del pattern di Brugada.*

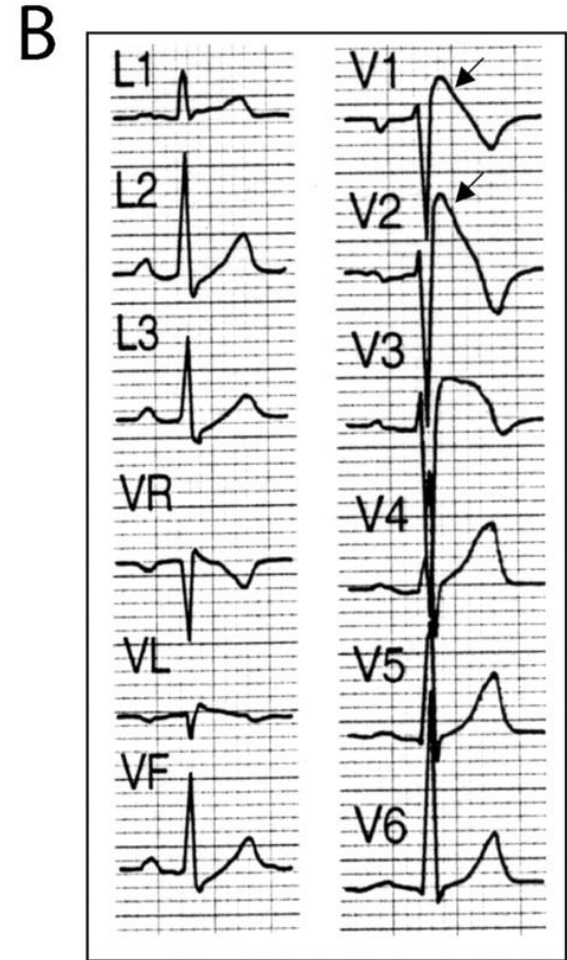
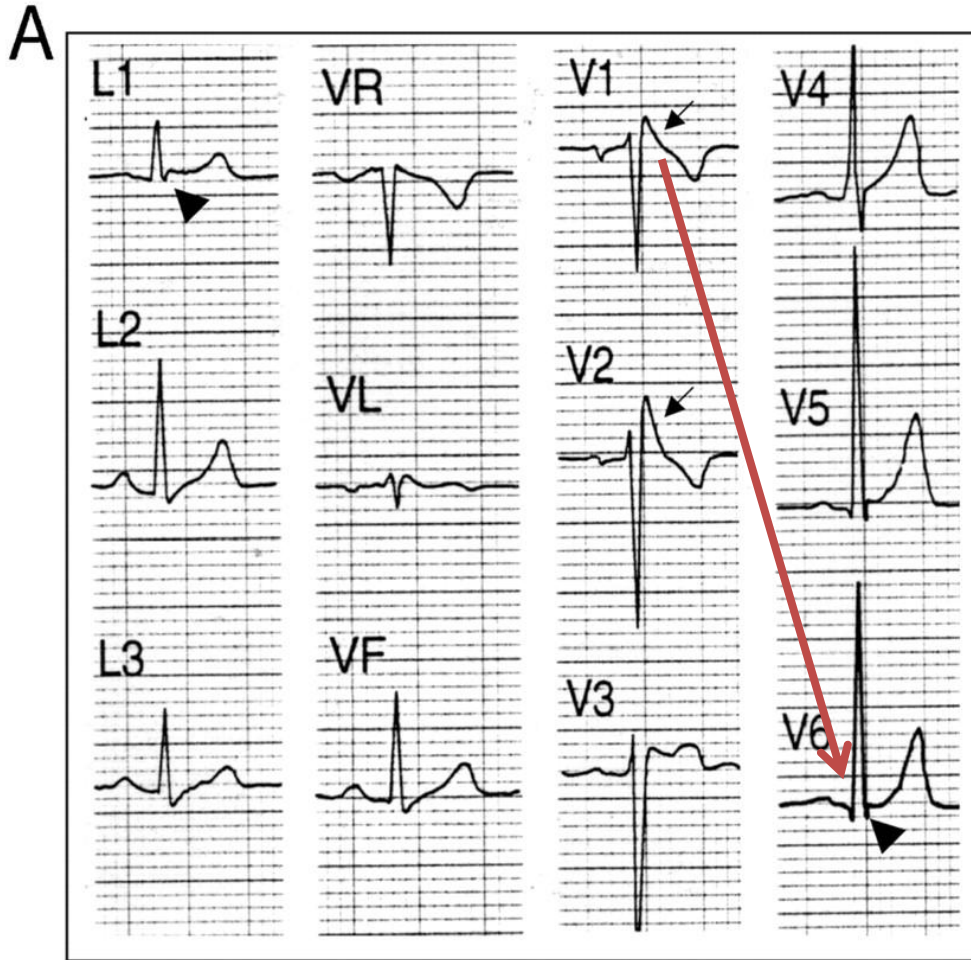
TEST CON FARMACI DI CLASSE I NELLA SINDROME DI BRUGADA

- Ajmalina 1mg/kg – 10 mg/min
- Flecainide 2 mg/kg fino a max 150 mg in 10 min
- Procainamide 10 mg/kg – 10 mg/min
- **TARGET:** Trasformare pattern atipici di tipo 2 o 3 in tipo 1 diagnostico
→ quindi non aumentano la capacità diagnostica nel tipo 1

(A) Borderline Brugada ECG pattern mimicking incomplete right bundle branch block (RBBB).

Nella s.di Brugada il QRS in V1 termina dopo che in V6

TEST CON FLECAINIDE

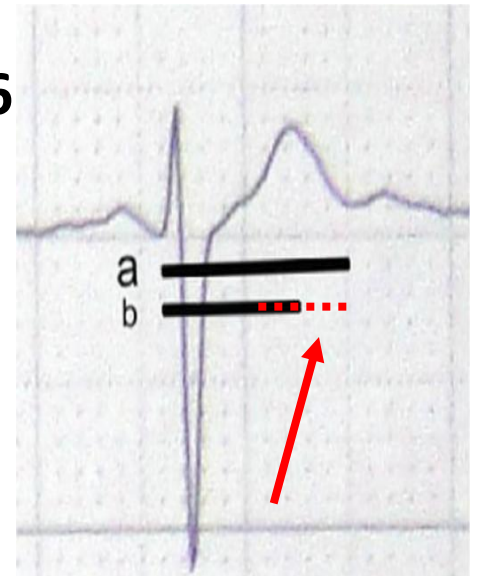


Corrado D et al. Br J Sports Med 2009;43:669-676

TEST DA SFORZO NELLA S. DI BRUGADA

- **Dispersione della ripolarizzazione transmurale (TRD) definita da:**
 - a: differenza fra il più lungo intervallo fra picco di T e fine di T in V1-V6
 - b: rapporto tra Tpicco e Tfine/ QT in V2 e V6

**TRD AUMENTATA NELLA FASE DI RECUPERO
RISPETTO AL PICCO DI ESERCIZIO**



SINDROME DELLA RIPOLARIZZAZIONE PRECOCE (ERS)

Ripolarizzazione precoce : 6-15% della popolazione generale

Sindrome correlata a SD < 1: 100.000

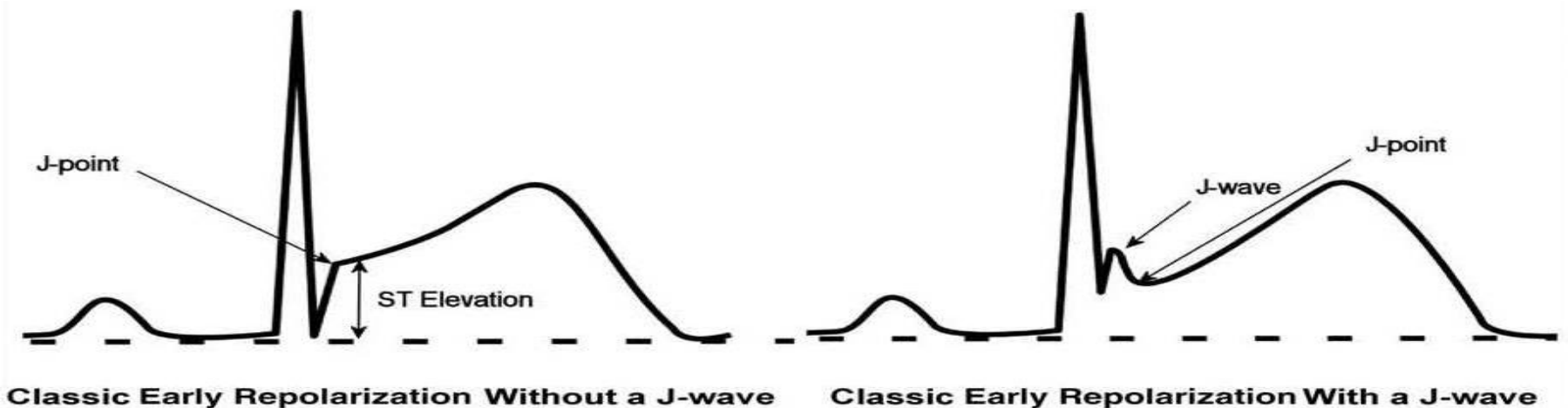


DEFINIZIONE CLASSICA DI RIPOL. PRECOCE

- Sopraslivellamento del punto J $\geq 0.1\text{mV}$
- Notch o slurring della porzione terminale della S nelle derivazioni II, III, aVF e V4-V6

N.B.

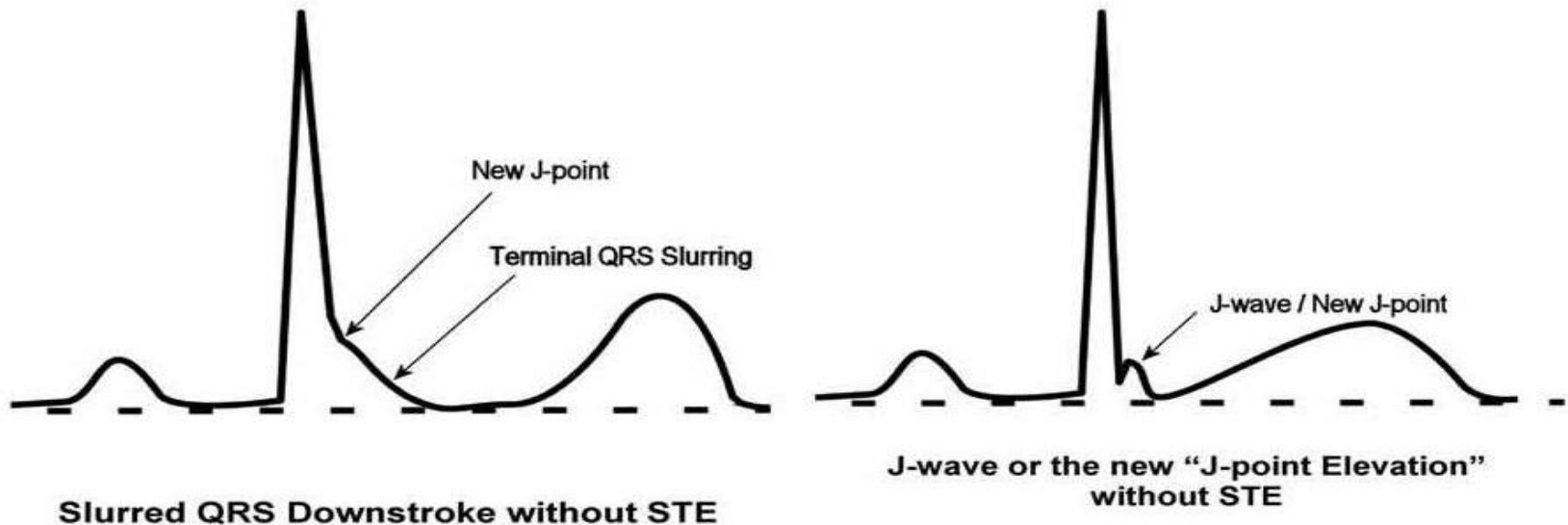
- Esclusione delle derivazioni V1V3 per non includere erroneamente casi di S.di Brugada
- Onda J $> 2\text{ mm}$ associata a rischio di SD aumentato di 3 volte



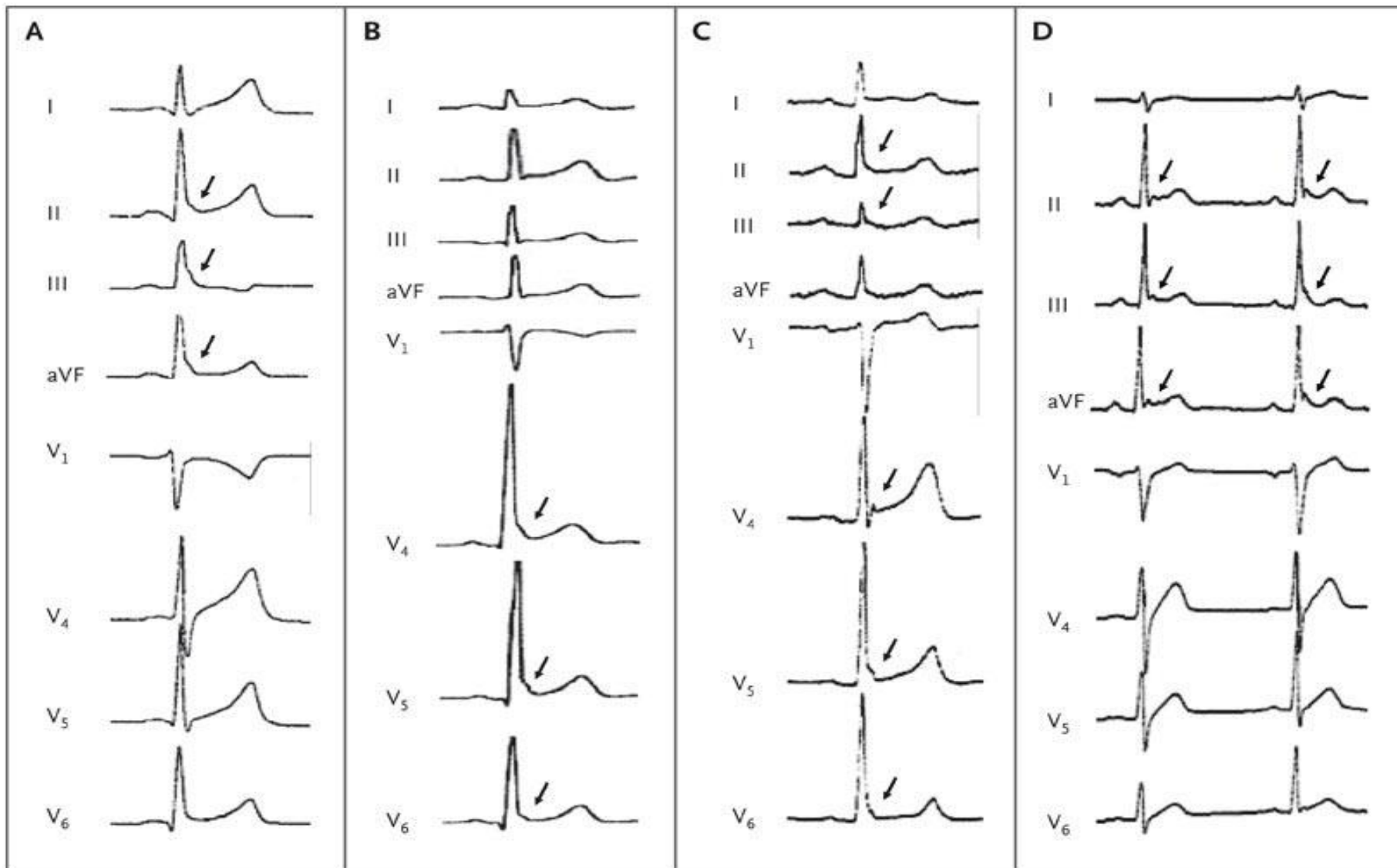
NUOVA DEFINIZIONE DI RIPOL. PRECOCE

- Il punto J viene considerato coincidente con l'inizio dell'onda J. Quindi il sopraslivellamento di ST non è più considerato condizione necessaria, bastando la presenza dell'onda J

New Definitions of Early Repolarization



RIPOLARIZZAZIONE PRECOCE: VARIANTI MORFOLOGICHE



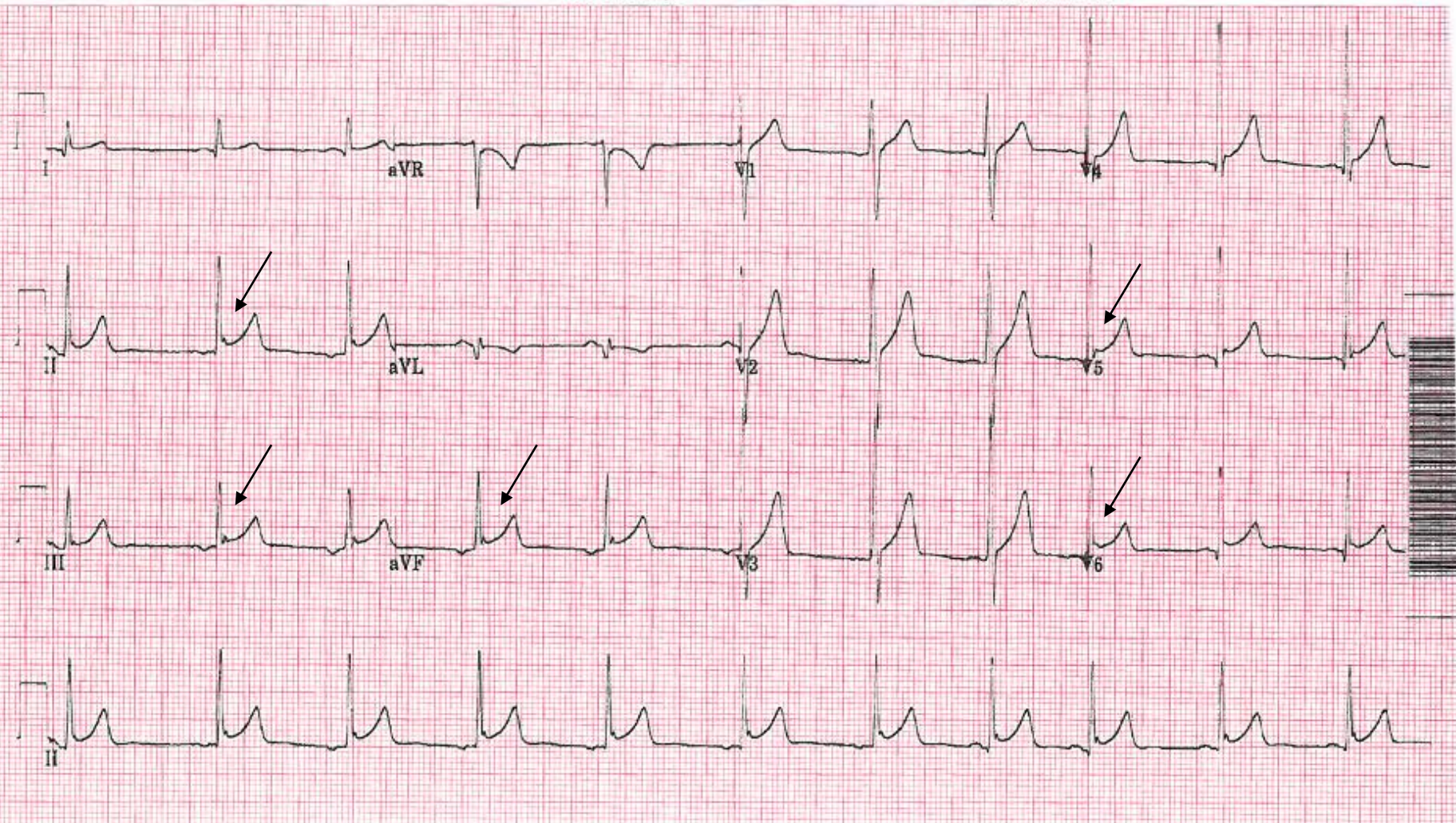
Vent. rate 64 bpm
PR interval 110 ms
QRS duration 86 ms
QT/QTc 378/389 ms
P-R-T axes -5 70 72

Sinus rhythm with sinus arrhythmia with short PR
Early repolarization
Otherwise normal ECG

Male Caucasian

Referred by:

Unconfirmed



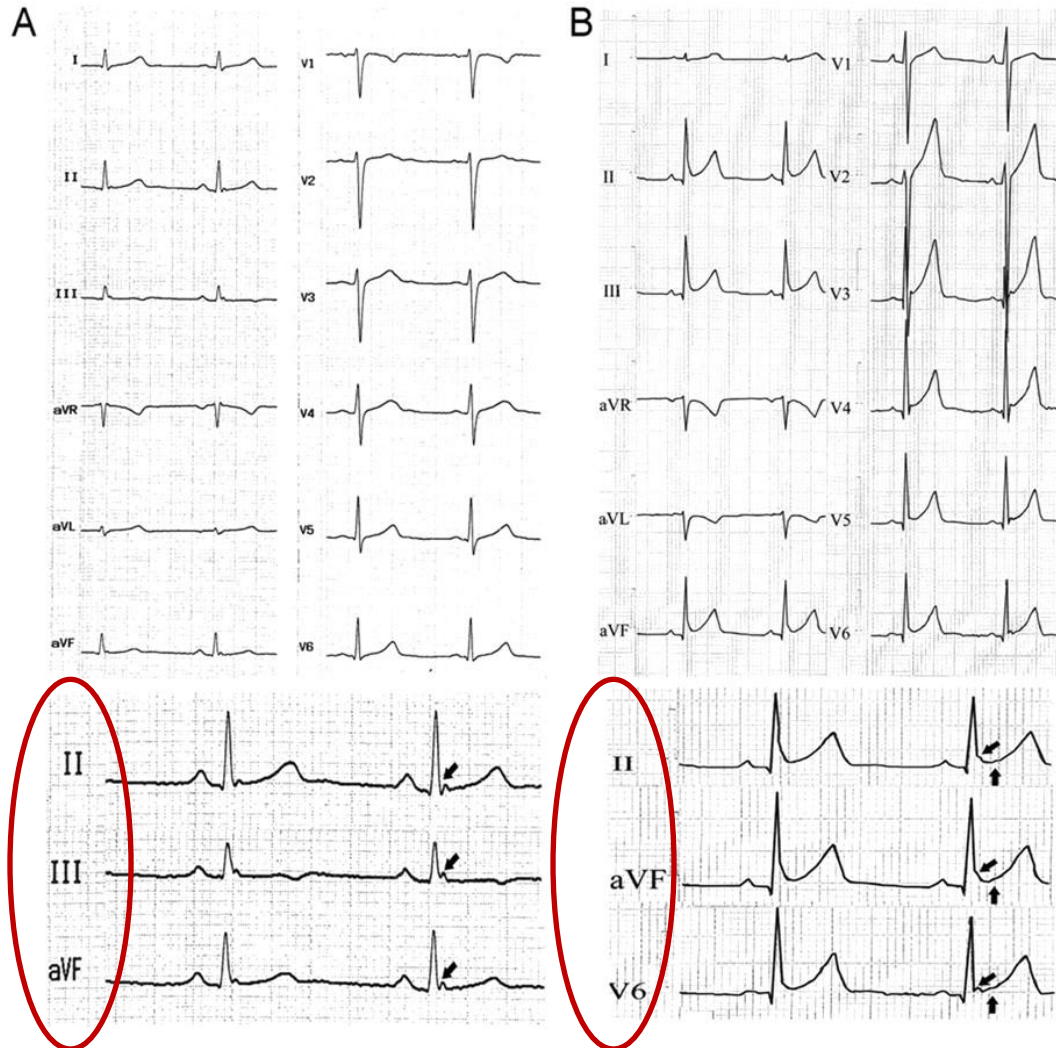
150 Hz 25.0 mm/s 10.0 mm/mV

4 by 2.5s + 1 rhythm ld

MAC5K 007A.2 12SL™ v235

REIDALL MEDICAL

J wave, QRS slurring, and ST-segment elevation in athletes.



Cappato R et al. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;3:305-311

J Wave, QRS Slurring, and ST Elevation in Athletes With Cardiac Arrest in the Absence of Heart DiseaseClinical Perspective

*by Riccardo Cappato, Francesco Furlanello, Valerio Giovinazzo, Tommaso Infusino,
Pierpaolo Lupo, Mario Pittalis, Sara Foresti, Guido De Ambroggi, Hussam Ali,
Elisabetta Bianco, Roberto Riccamboni, Gianfranco Butera, Cristian Ricci, Marco
Ranucci, Antonio Pelliccia, and Luigi De Ambroggi*

*21 Atleti con arresto cardiaco o morte improvvisa
Alterazioni in II, III, aVF V4V6 in 28,6% dei
casi vs 7,9% nei controlli*

*Circ Arrhythm Electrophysiol
Volume 3(4):305-311
August 17, 2010*

TEST DA SFORZO NELLA ERS

- **L'esercizio riduce o sopprime l'onda J**

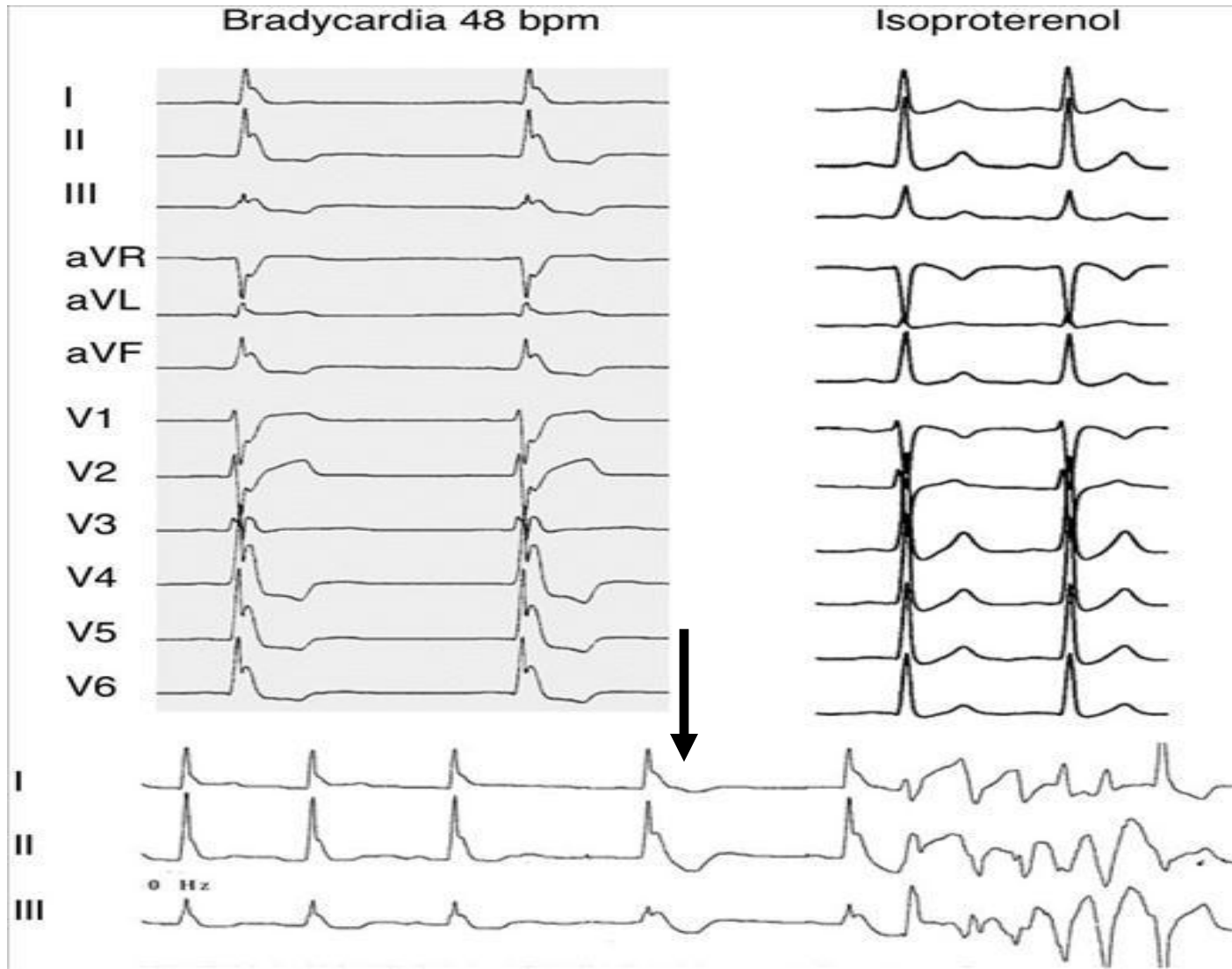
E , come nella S. di Brugada....

- **DISPERSIONE DELLA RIPOLARIZZAZIONE
TRANSMURALE AUMENTATA NELLA FASE DI
RECUPERO RISPETTO AL PICCO DI ESERCIZIO**

(Letsas KP et al Europace 2012; 14:877-81)

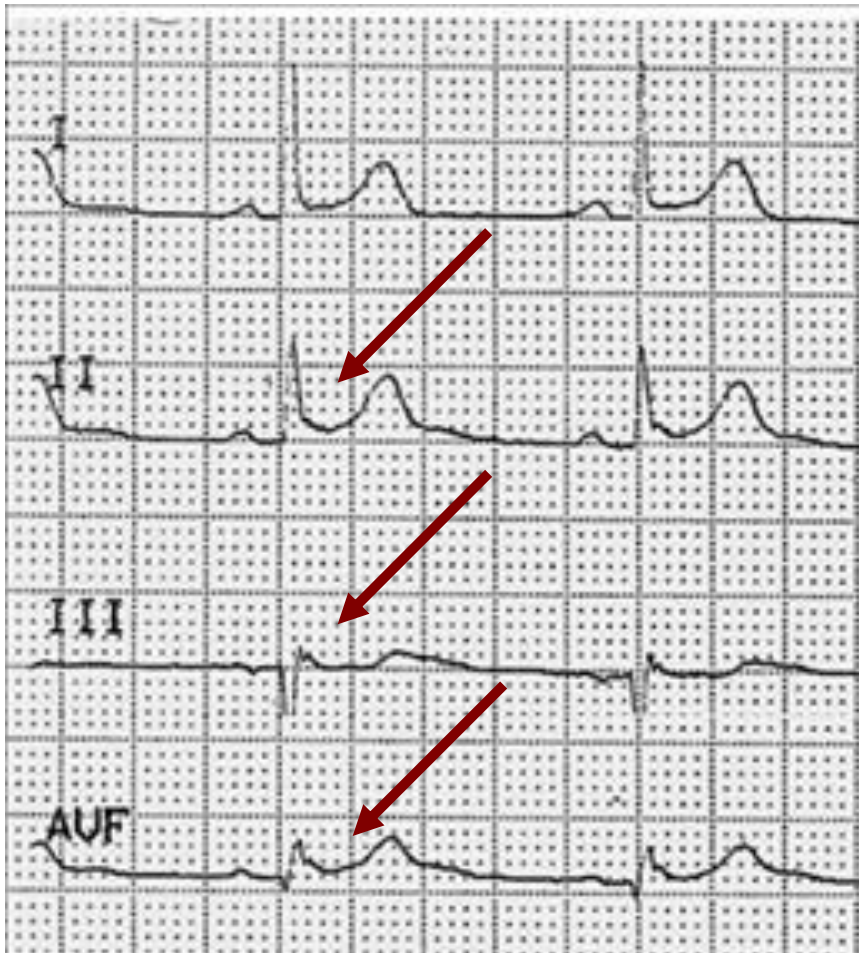
ERS: RISPOSTA AI FARMACI 1.

Parasimpaticolitici: atropina, isoproterenolo aboliscono il pattern di ERS

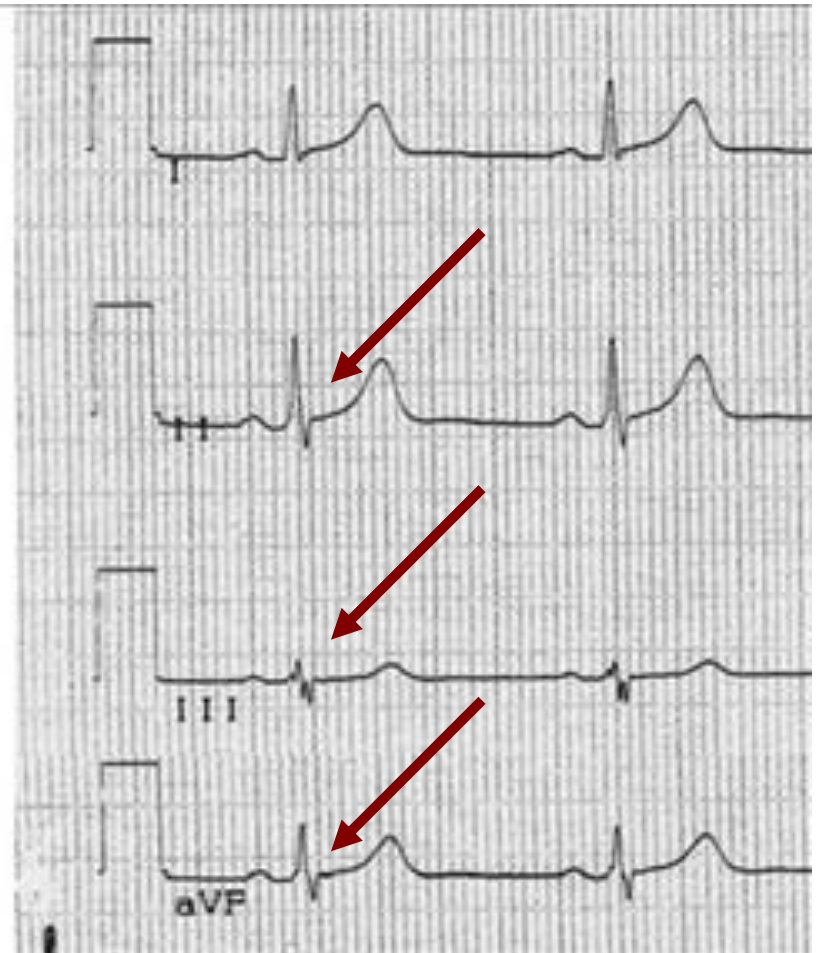


Antiaritmici di Classe IA: aboliscono il pattern di ERS

basale

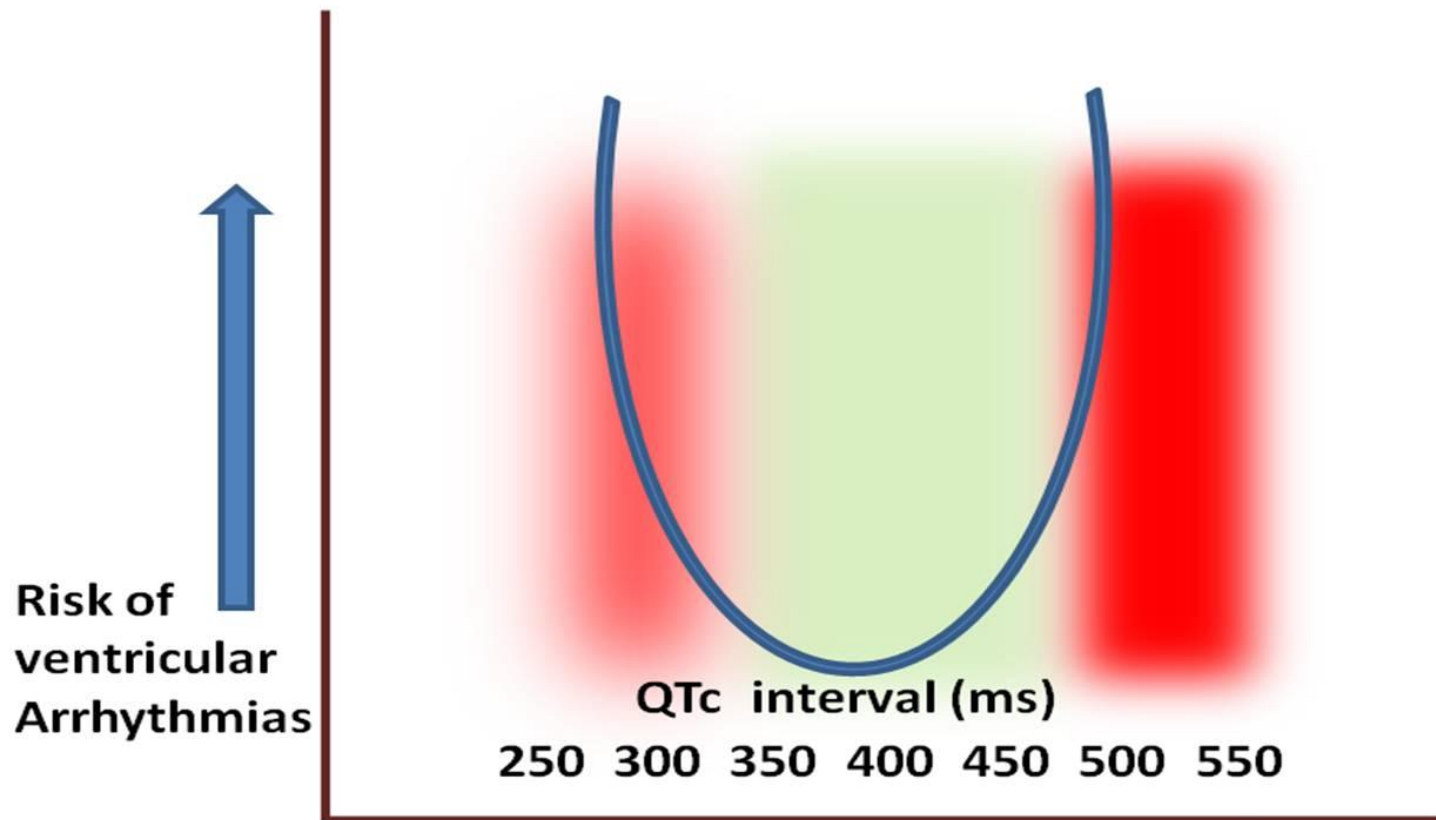


Idrochinidina 600 mg/die

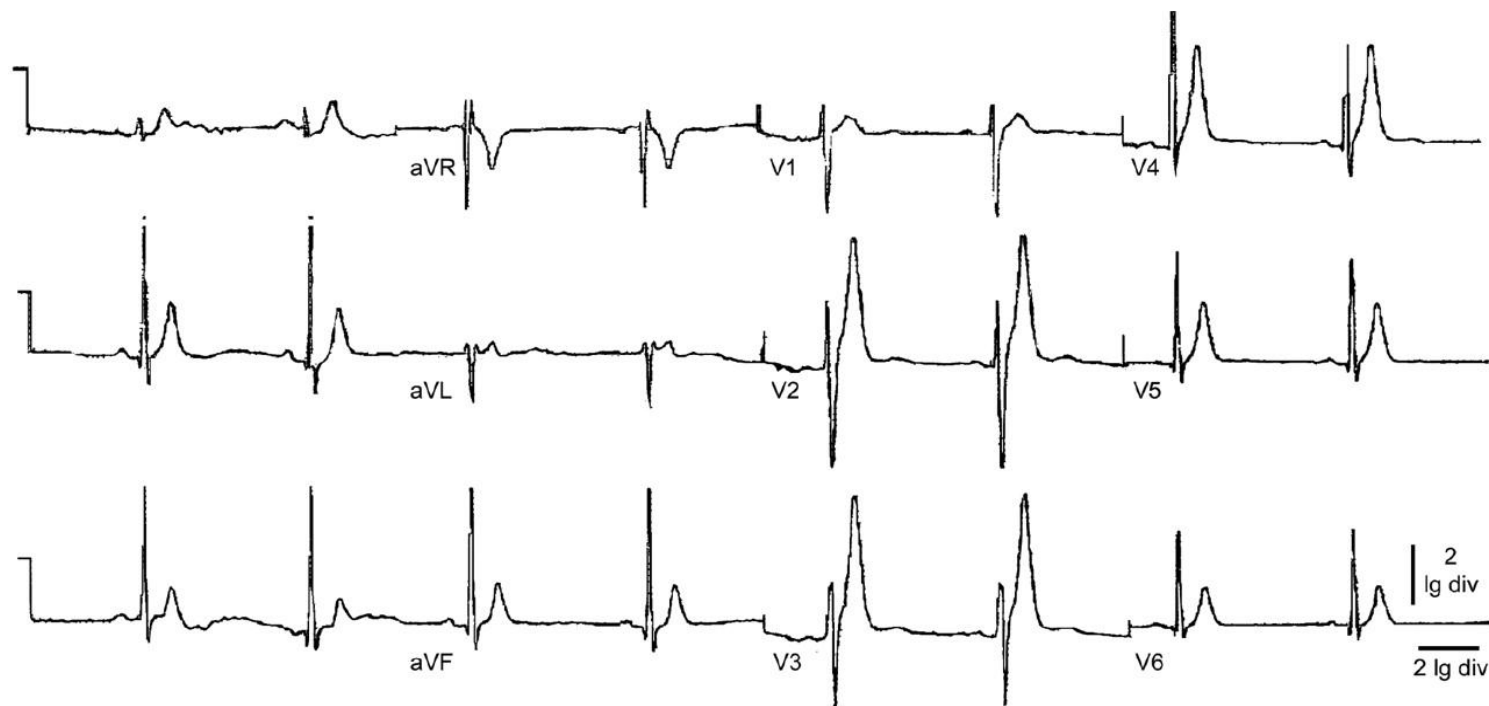


QT corto e QT lungo: i confini pericolosi

*The **U**-Curve of **QT** interval and risk of VT*



SINDROME DEL QT CORTO CONGENITO



SINDROME DEL QT CORTO CONGENITO

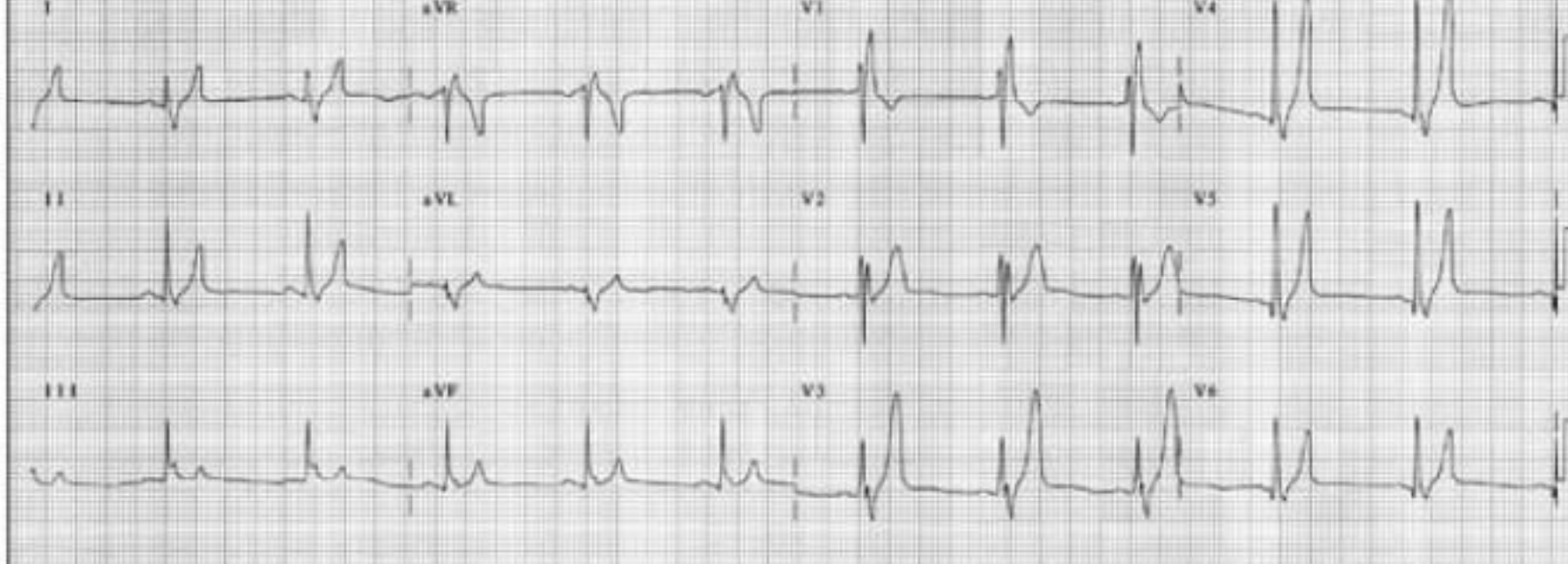
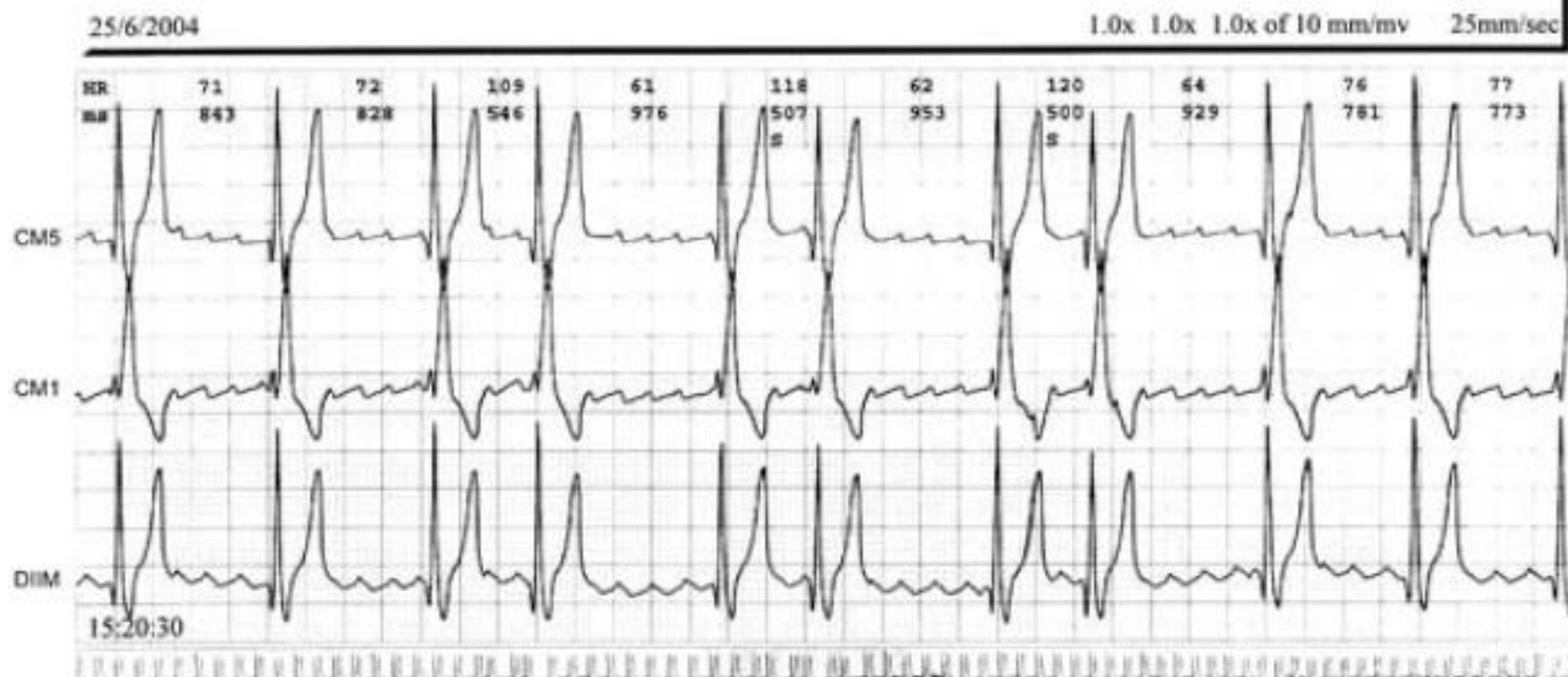
ASPETTI ECGRAFICI

- Intervallo QT : costantemente e uniformemente molto corto (220-360 ms, <360 ms a 60 bpm)

- Intervallo QTc : 210-320 ms

SENZA SIGNIFICATIVE VARIAZIONI DINAMICHE CORRELATE A FREQUENZA O ESERCIZIO

- Onda T: alta, appuntita, stretta, simmetrica
- Onda U : normale
- Ripolarizzazione precoce : frequente (65% - Watanabe, 2010)
- QRS : Frequente deviazione assiale sinistra
- Frequenza cardiaca : normale, se sinusale
- Ritmo : elevata incidenza di FA (> 20%)

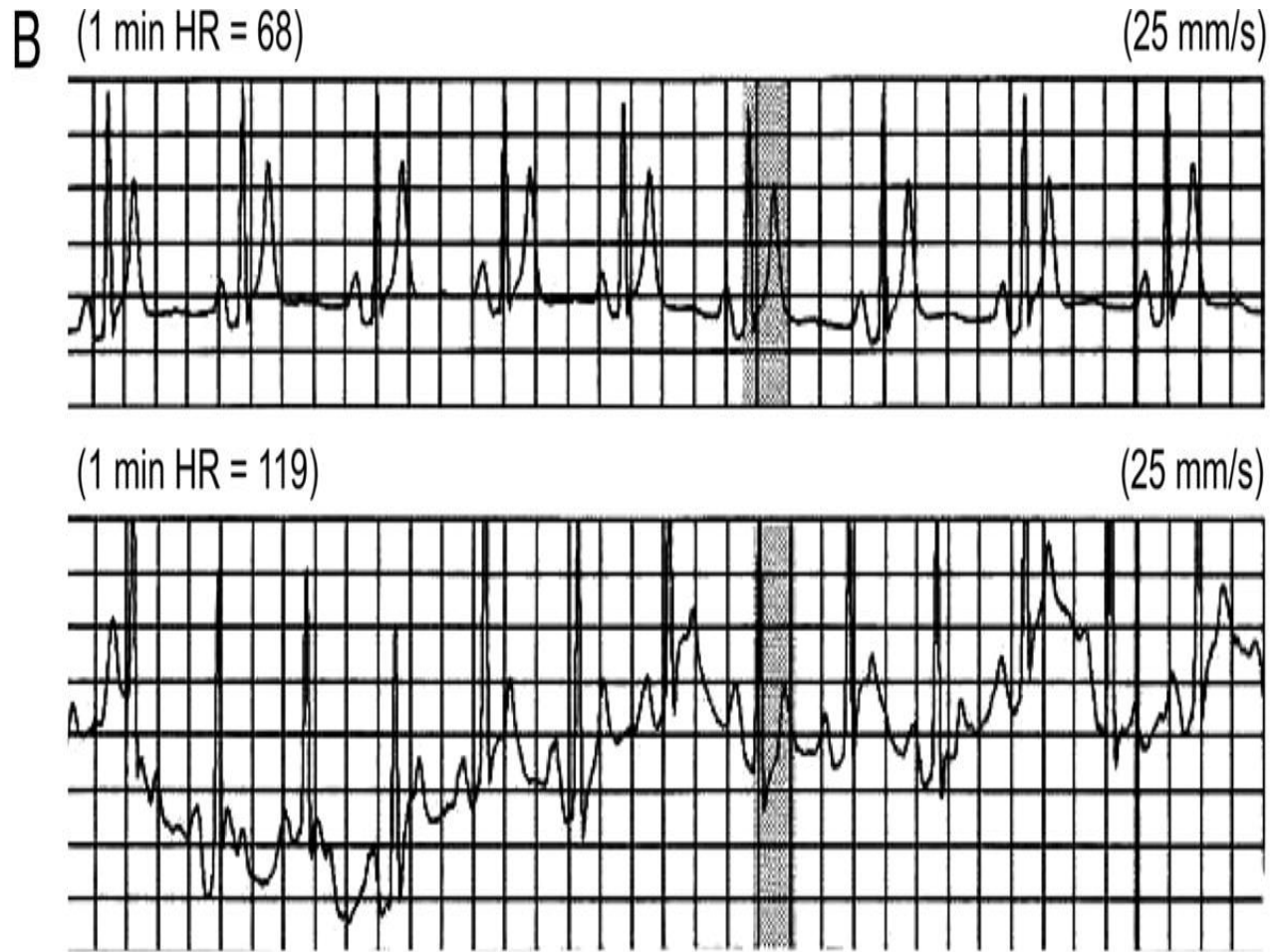
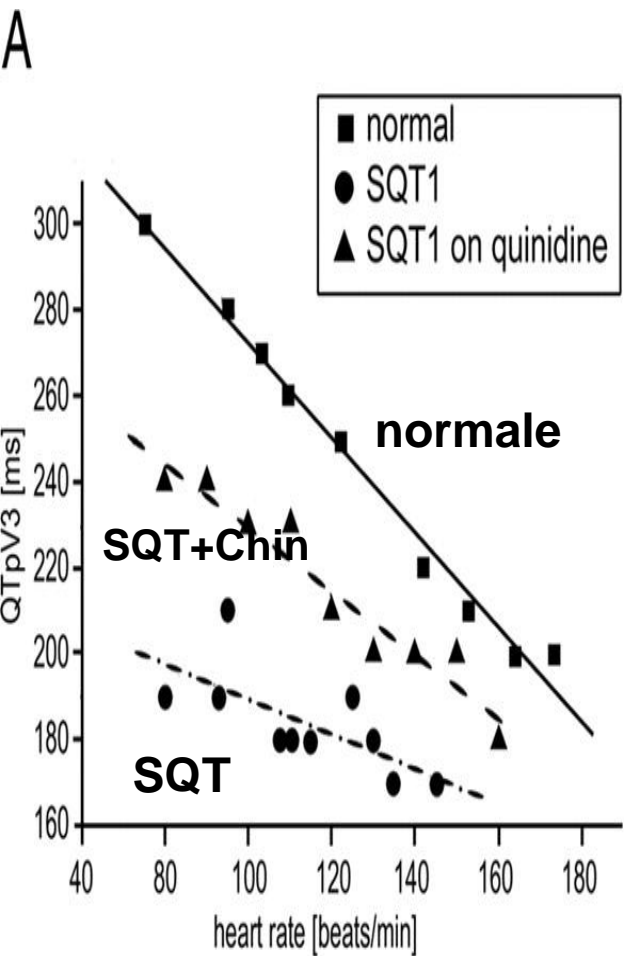
A**B**

Cause secondarie di QT corto

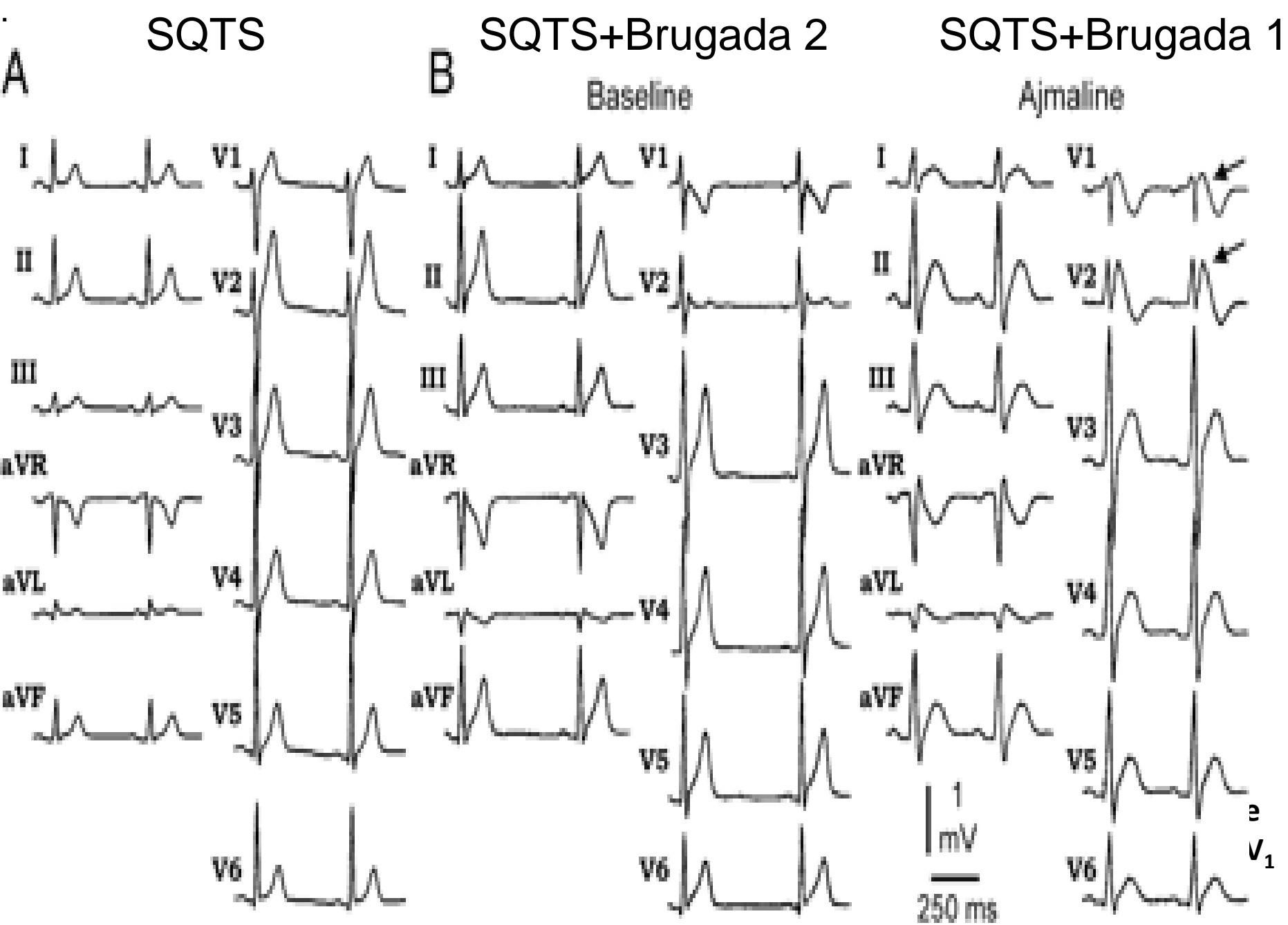
- Iperkaliemia
 - Ipercalcemia
 - Ipertermia
 - Acidosi
 - Attivazione* della corrente K_{ACh}
 - Attivazione* della corrente K_{ATP}
 - Effetto di farmaci (digitale)
- * in condizioni fisiologiche o patologiche

SINDROME DEL QT CORTO CONGENITO: TEST DIAGNOSTICI

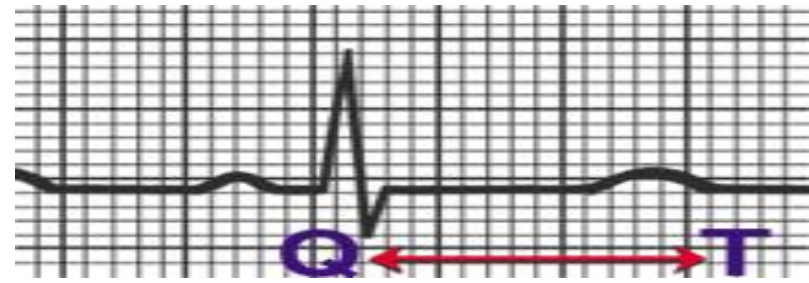
- Test da sforzo : ridotto adattamento di QT alla frequenza
- Holter : QT stabilmente corto
- Test con chinidina: ripristina l'adattamento di QT alla frequenza
- Test con ajmalina o flecainide : slatentizza una eventuale sindrome di Brugada coesistente



Reduced rate-adaptation of QT interval. The QT-RR relationship is less linear and its slope is less steep in the SQTs patient as compared with control subjects. Quinidine restores the relationship toward control values. QTpV3 denotes the interval from the beginning of QRS complex to peak of T wave, measured in lead V3. Reproduced from Reference 26, with permission. 26 B, Holter monitoring showing impaired adjustment of QT interval with change in heart rate.



CRITERI ECG PER LQTS



- $QTc > 460$ ms (F) , > 440 (M)
- Variazioni morfologiche dell' onda T (che identificano i sottotipi LQTS1, 2, 3 etc)
- Alternanza dell'onda T
- Dispersione di QT (scarsa predittività e riproducibilità)
- Mancato adattamento di QT e QTc all'aumento di frequenza comunque indotta
- Dispersione della ripolarizzazione transmurale (TDR) nell' ecg basale e nelle diverse fasi del test da sforzo

QT LUNGO, oltre la durata del QT: diverse morfologie di T individuano le varianti genetiche

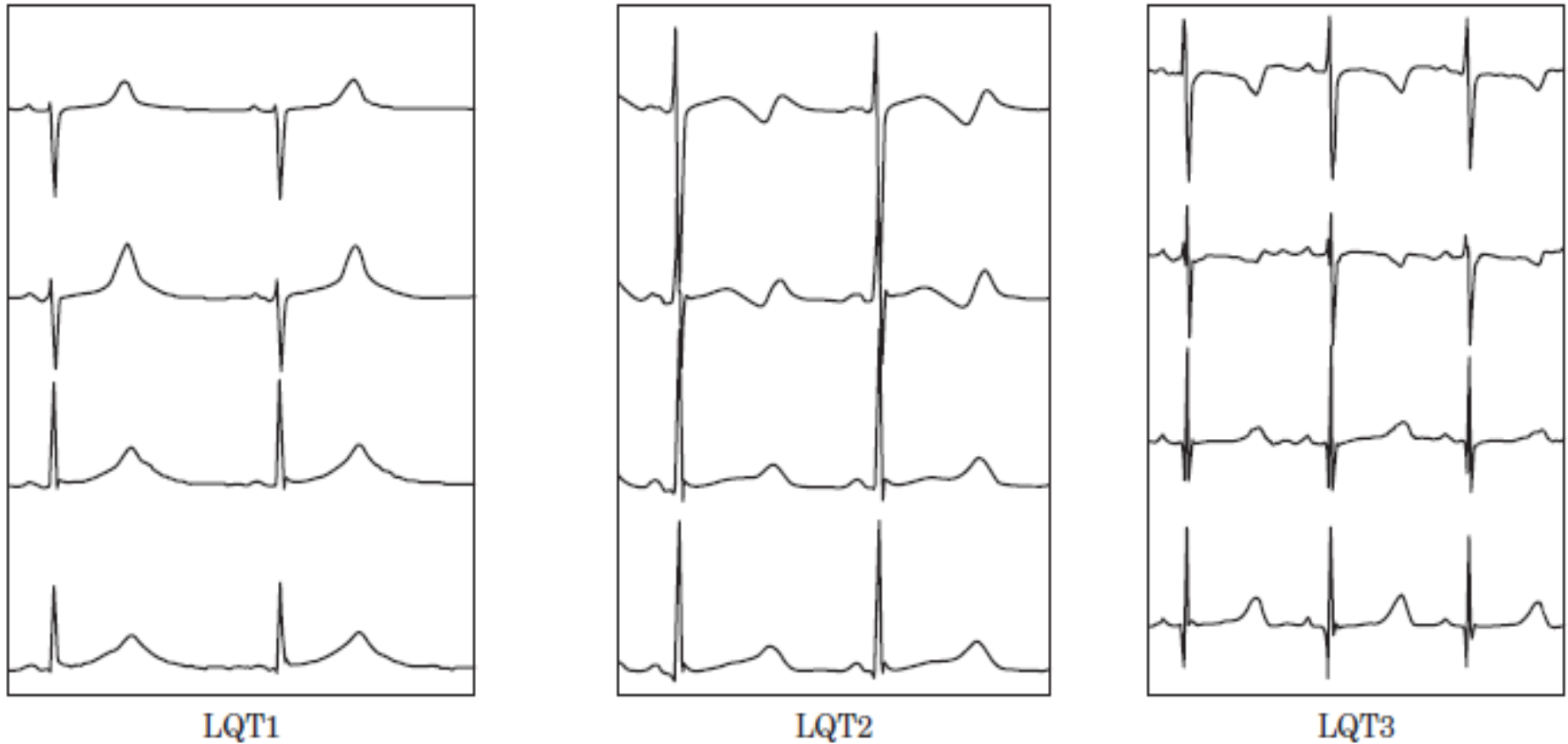
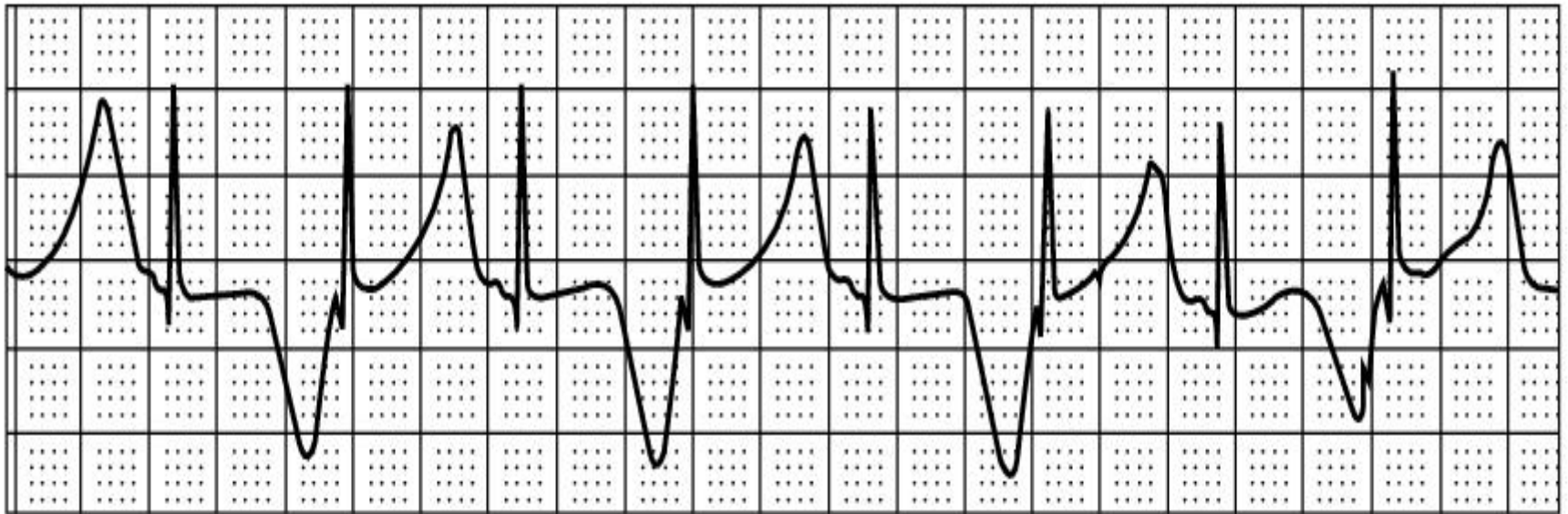
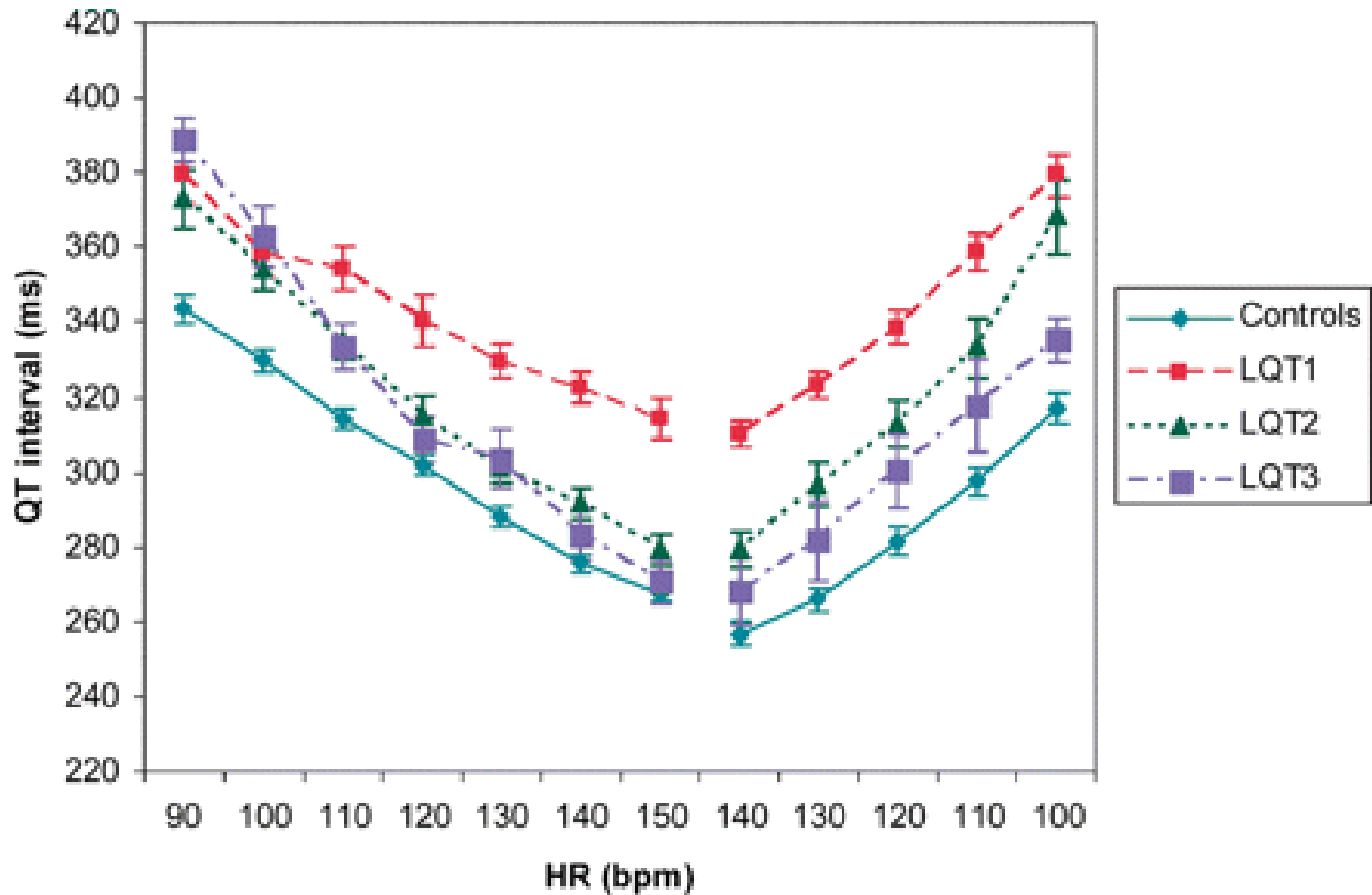


Figure 3 Different T-wave morphological patterns in LQTS. Broad and smooth T-wave (left panel). Biphasic T-wave (middle panel). Low amplitude and duration T-wave with prolonged and flat ST segment (right panel).

Alternanza dell'onda T nella LQTS



(MAL)ADATTAMENTO DINAMICO DI QT ALLA FREQUENZA DURANTE SFORZO NELLE DIVERSE FORME DI LQTS

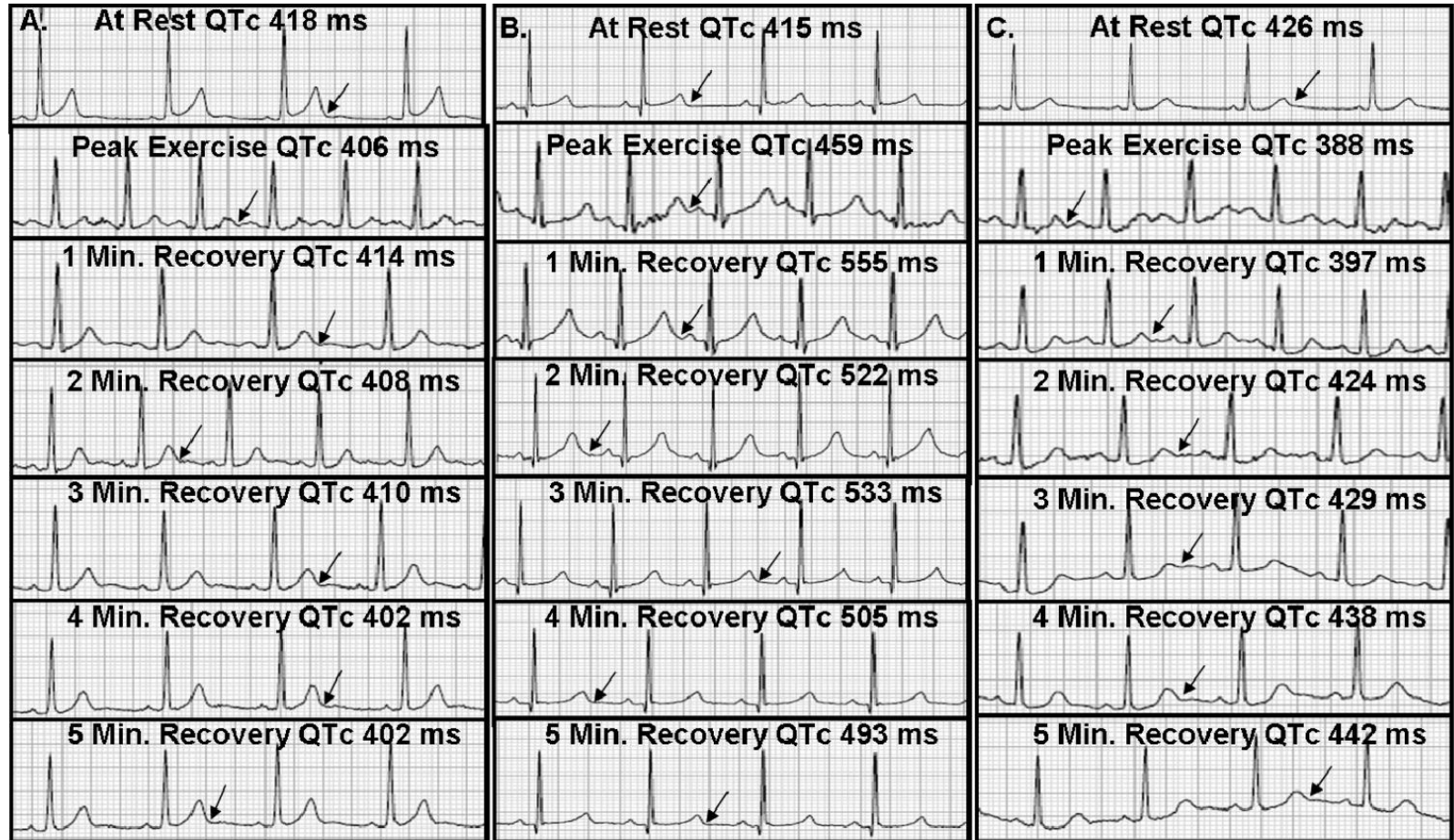


TEST DA SFORZO NELLA LQTS (occulta o no)

CONTROLLO

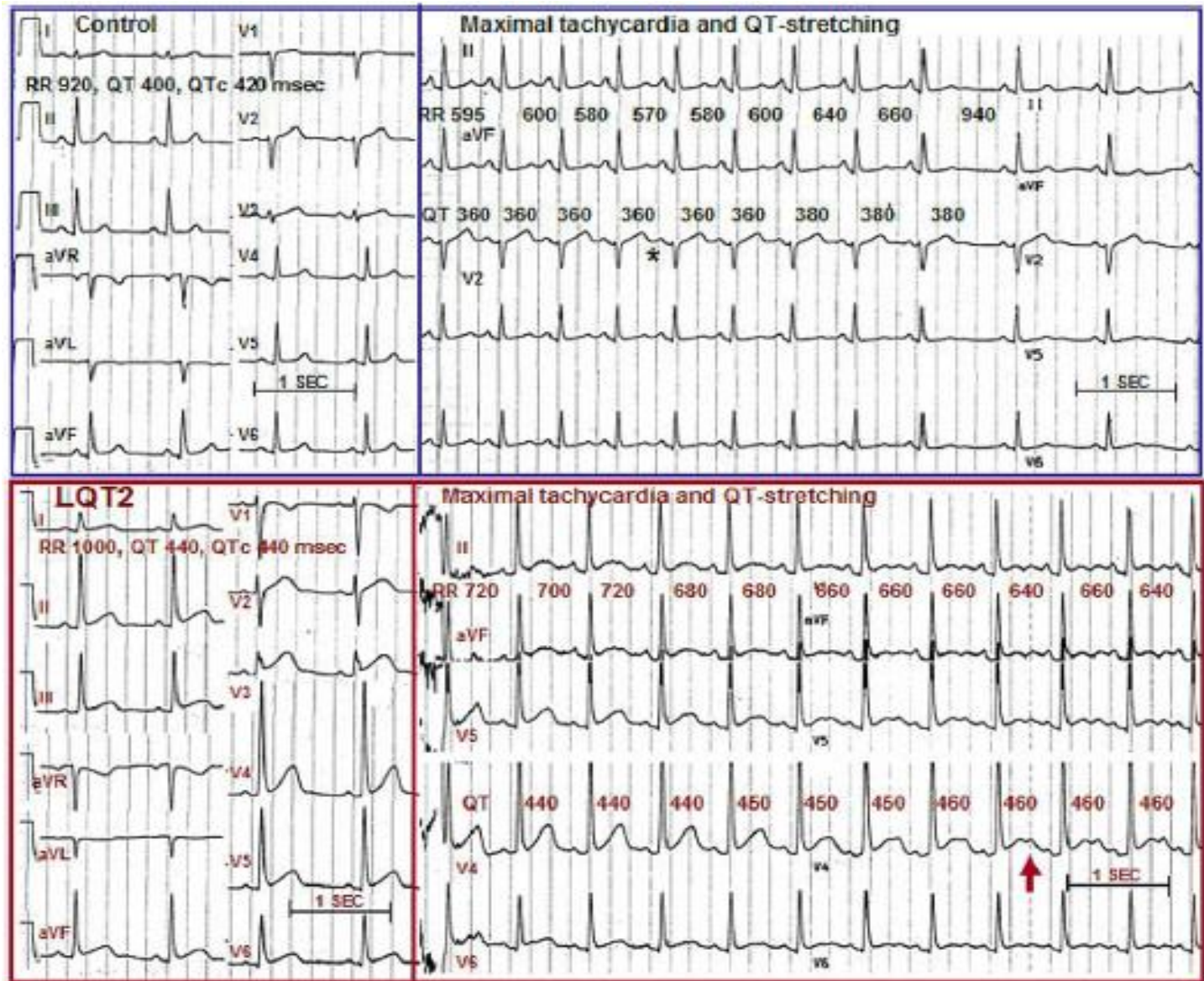
LQTS 1 OCCULTO

LQTS2 OCCULTO

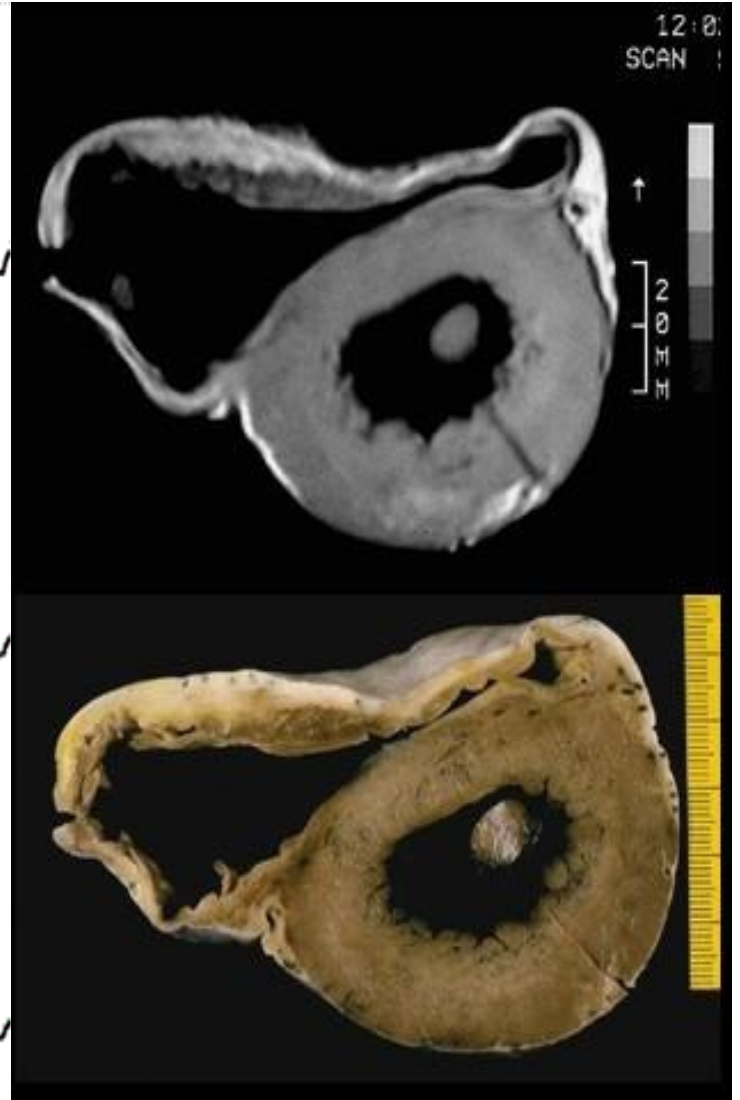
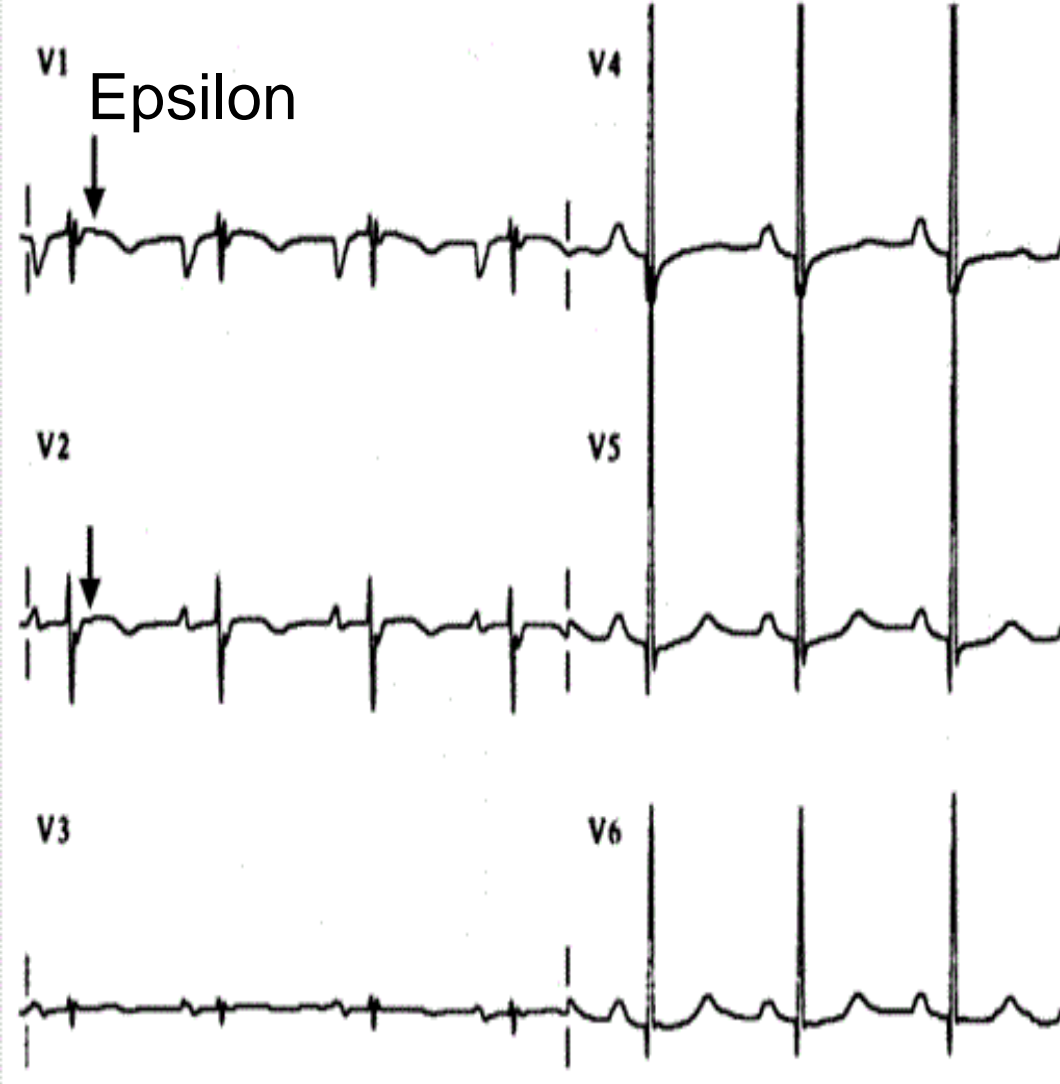
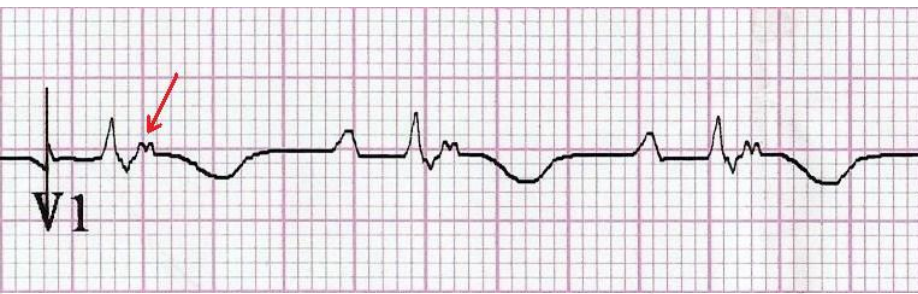


The Response of the QT Interval to the Brief Tachycardia Provoked by Standing

A Bedside Test for Diagnosing Long QT Syndrome



MAVD

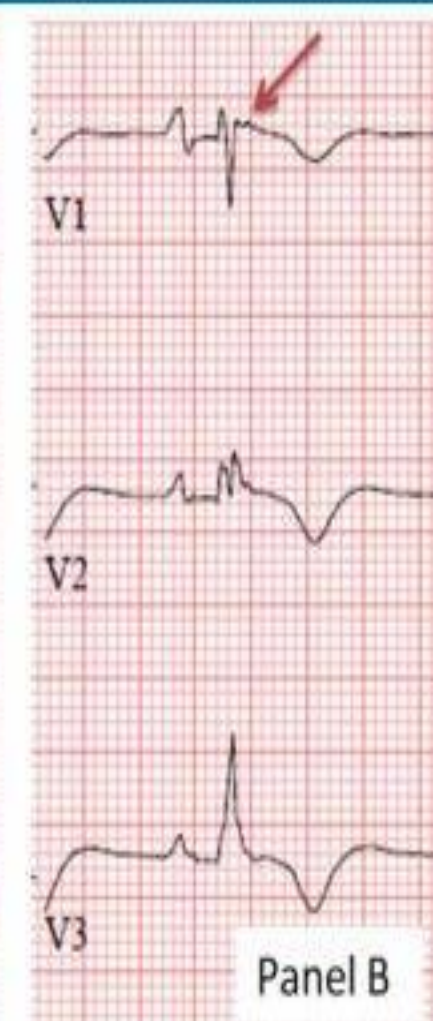
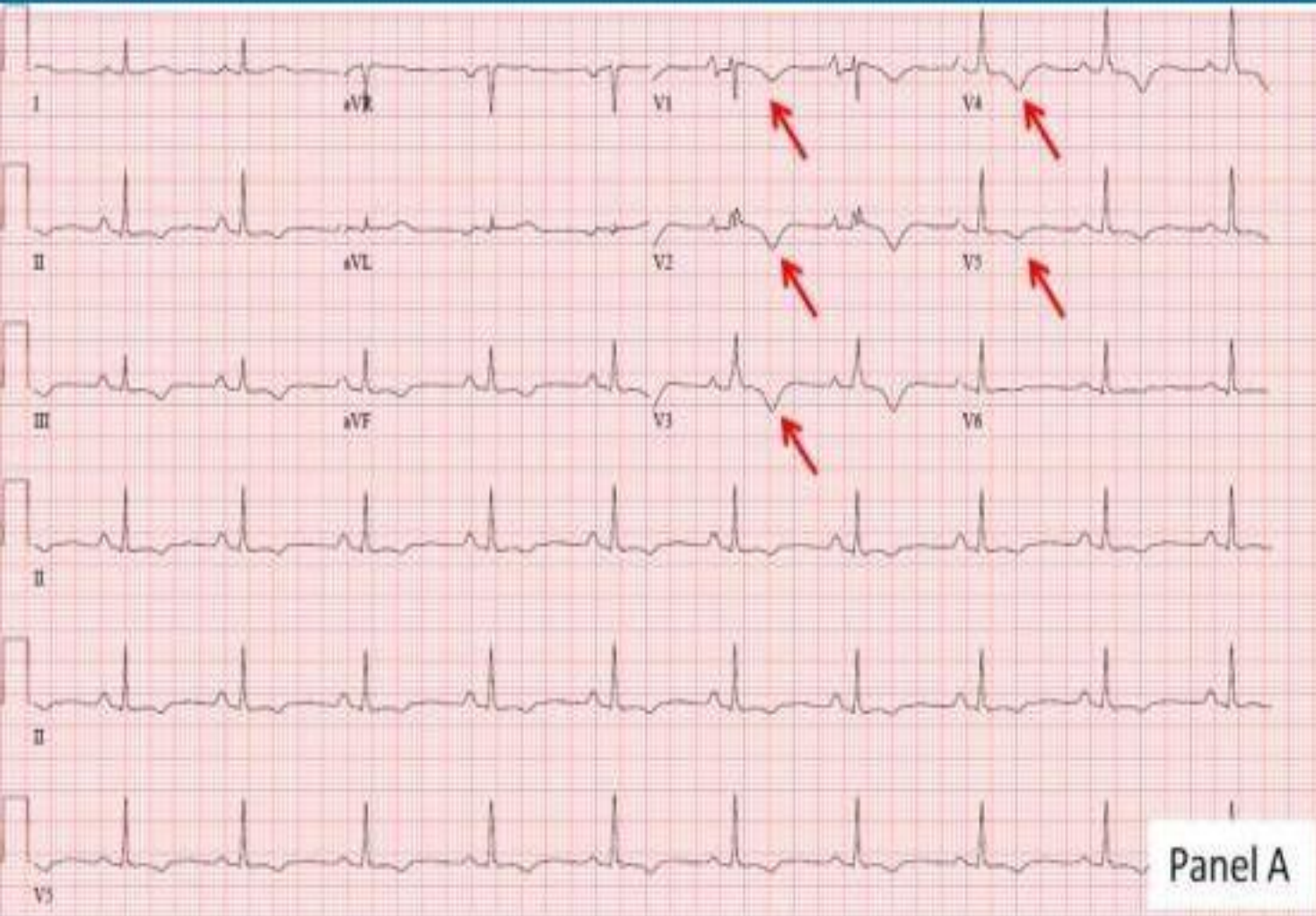


CRITERI ECG PER MAVD

- MAGGIORI
- Onda epsilon nelle precordiali
- QRS > 110 ms V1-V3, non in V6
- Se BBD completo, QRS in V1-V3 \geq 25 ms più largo che in V6
- MINORI
- T NEGATIVE IN II,III, aVF, V1-V3/V1-V6
- Extrasistoli ventricolari a tipo BBS

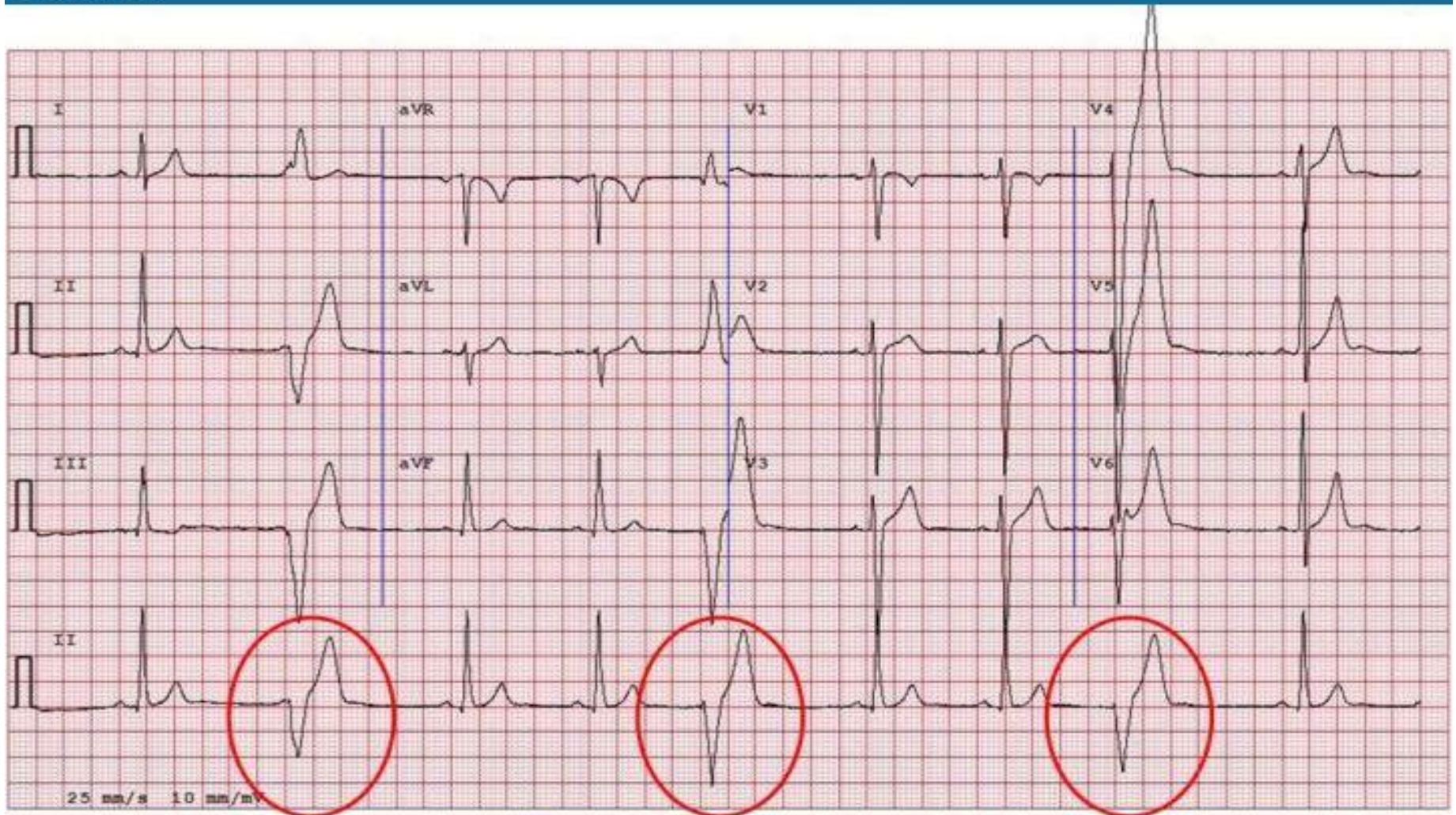
MAVD: Tneg. II,III,aVF, V1-V5+ onda epsilon e QRS > 110 msec in V1-V3

Medscape



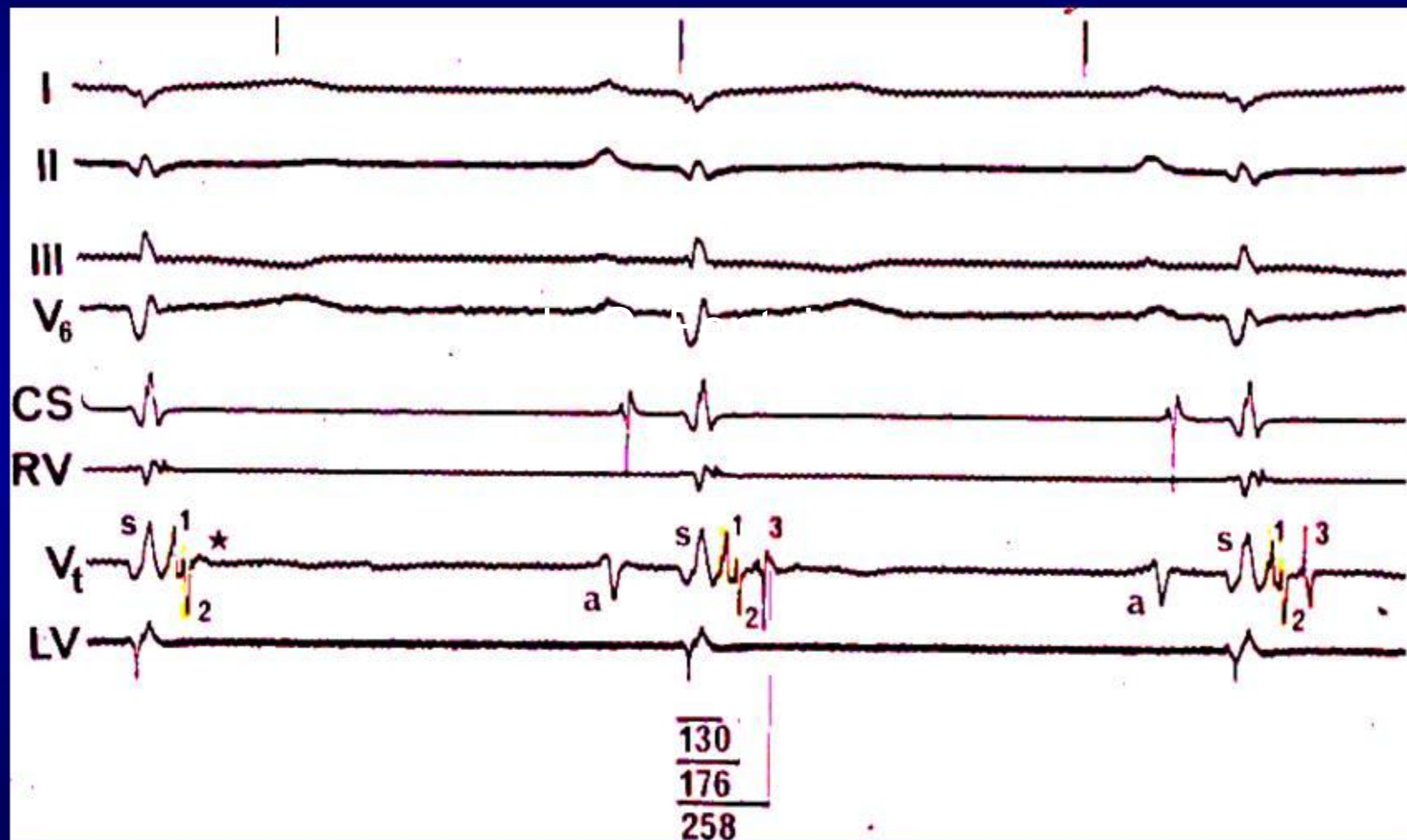
MAVD: extrasistoli a morfologia BBS

Medscape



Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

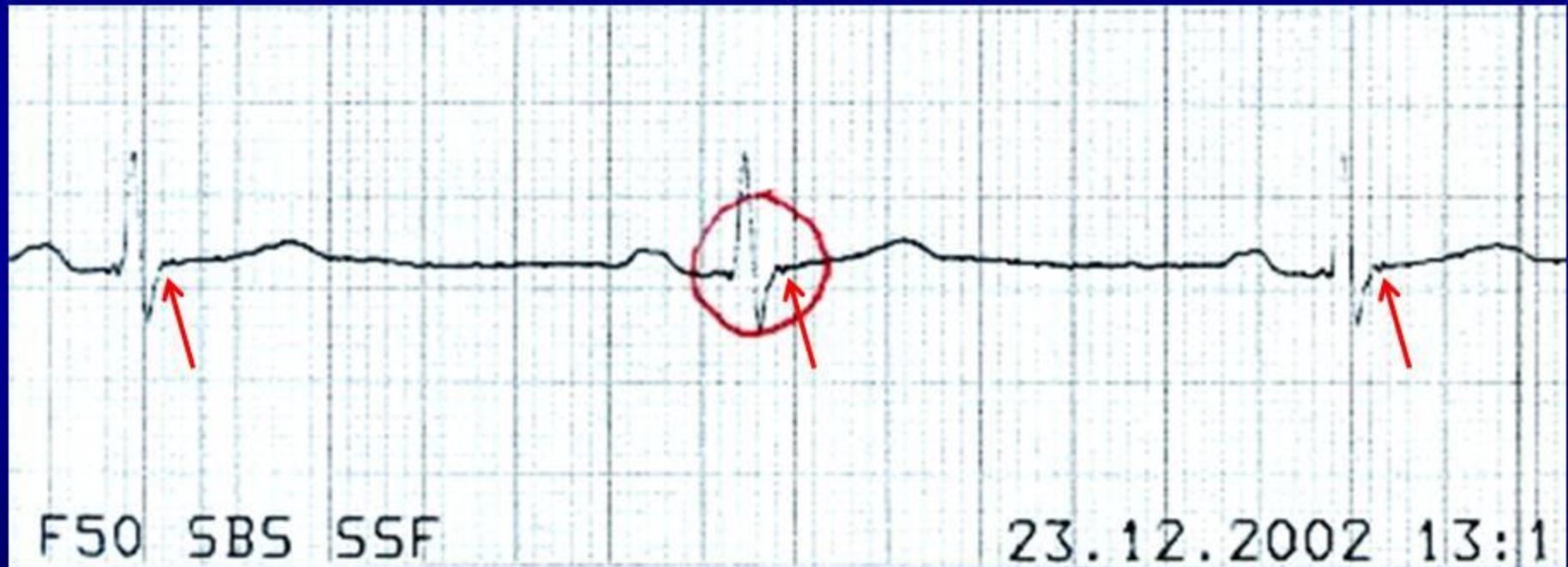
Endocardial RV potentials in ARVD Mechanism of Ventricular Arrhythmias



Note the spontaneous absence of EGM 3 on the first beat (asterisk)

Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

Parietal Blocks may show Beat to Beat Variability

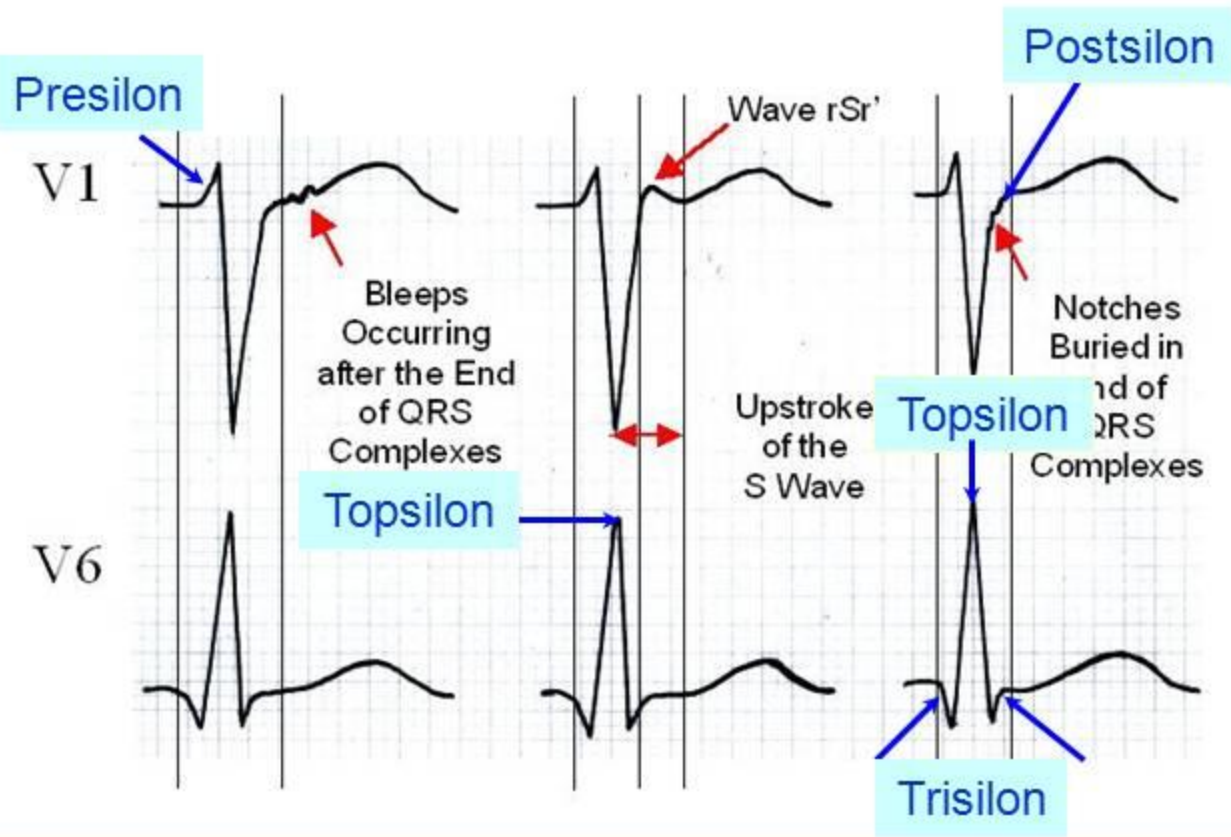


This is the counterpart of the EGMs presented before

Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

Epsilon Wave New Nomenclature

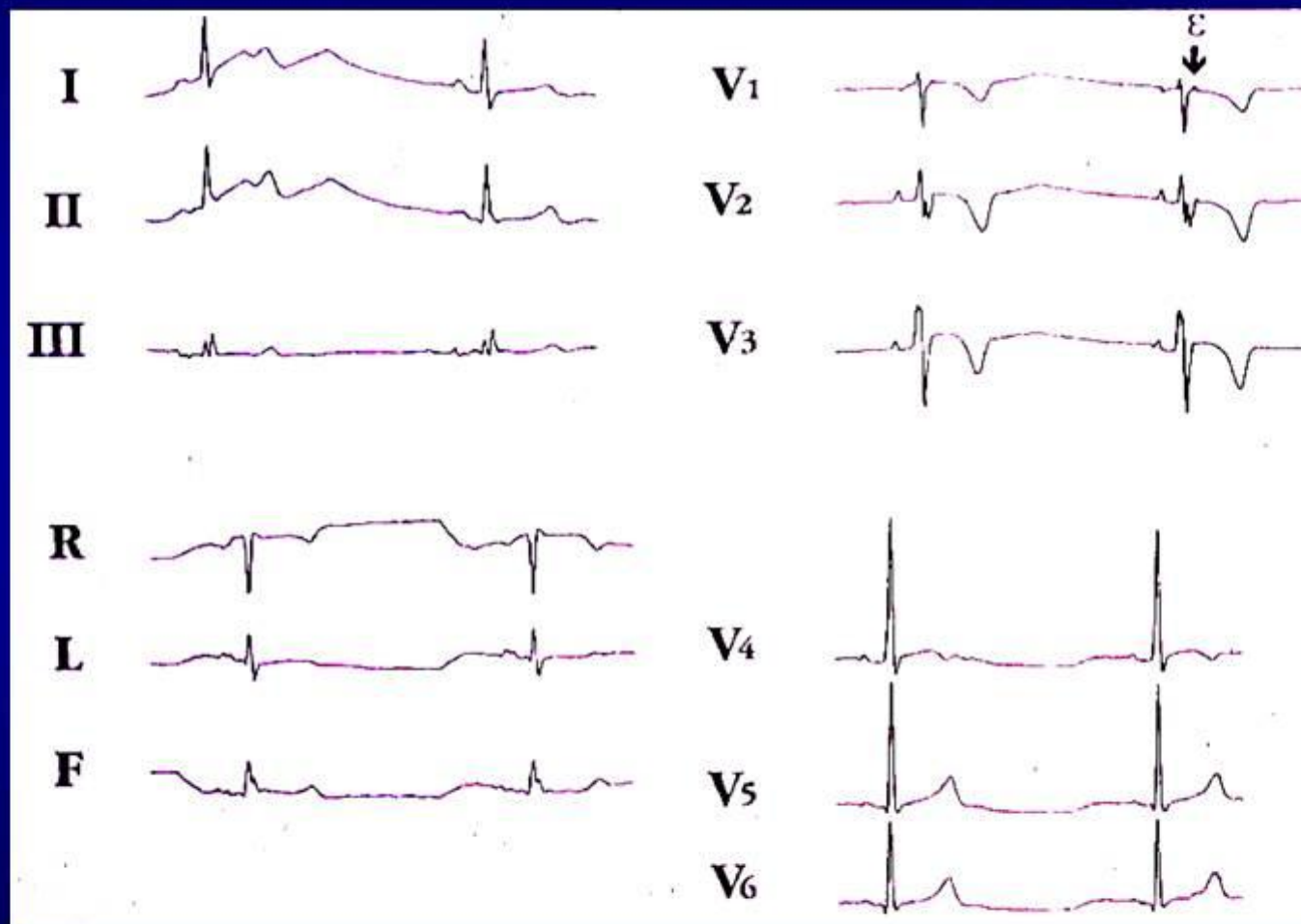
Types of Epsilon Waves



- Epsilon
- Presilon
- Topsilon
- Postsilon
- Bisilon
- Trisilon

Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

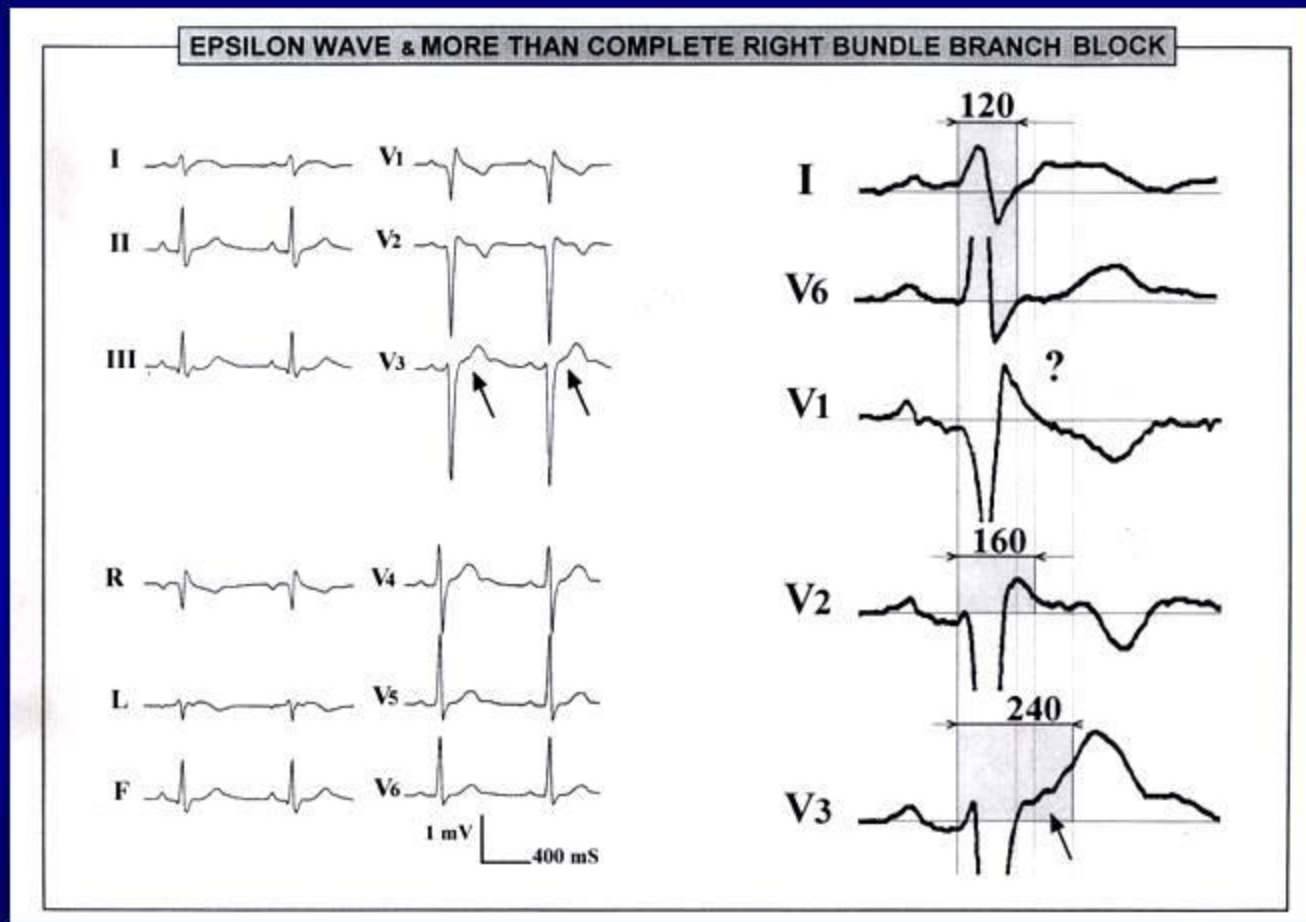
Epsilon Wave a Clear Example



This bicycle racer properly diagnosed died during muscle training 3 months later

Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

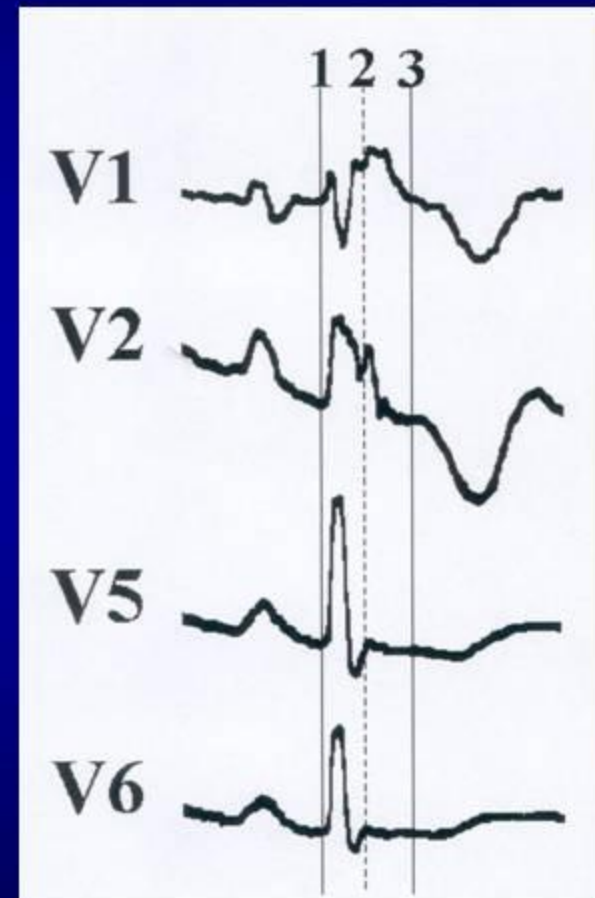
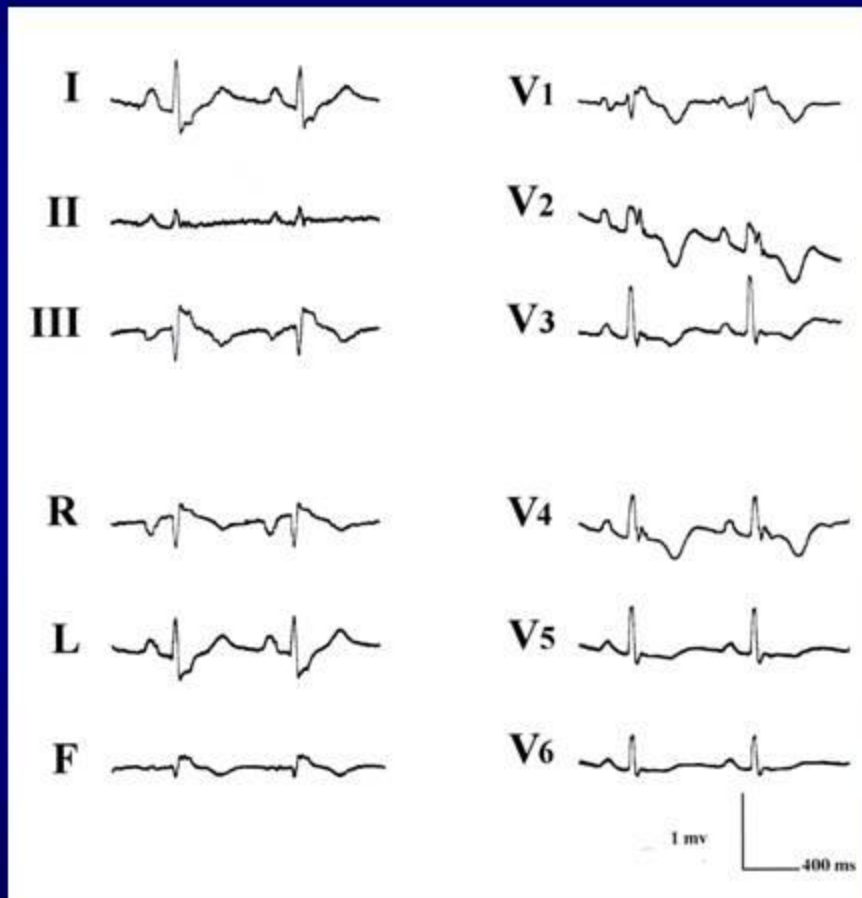
Epsilon Wave Difficult to See



Would be Aircraft Pilot with Palpitations (given to HRS archives)

Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

Mega Epsilon Wave



The patient was a former Motorcycle World Champion

MAVD

COMPLETAMENTO DELLA DIAGNOSI OLTRE L'ECG

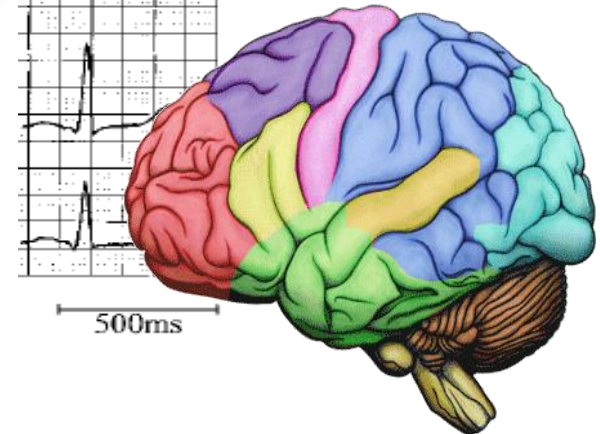
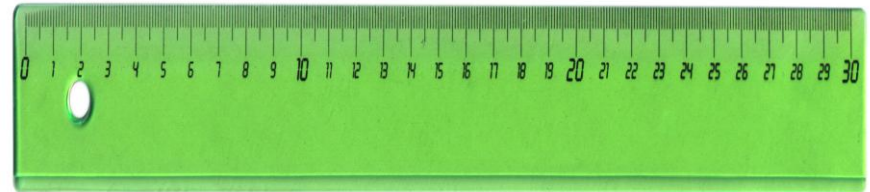
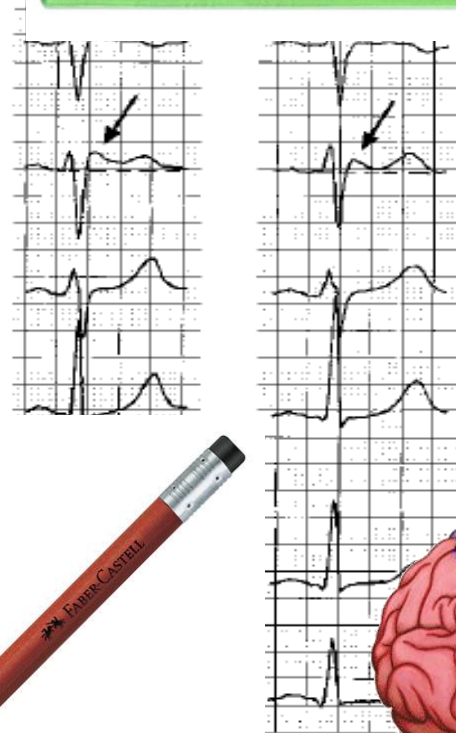
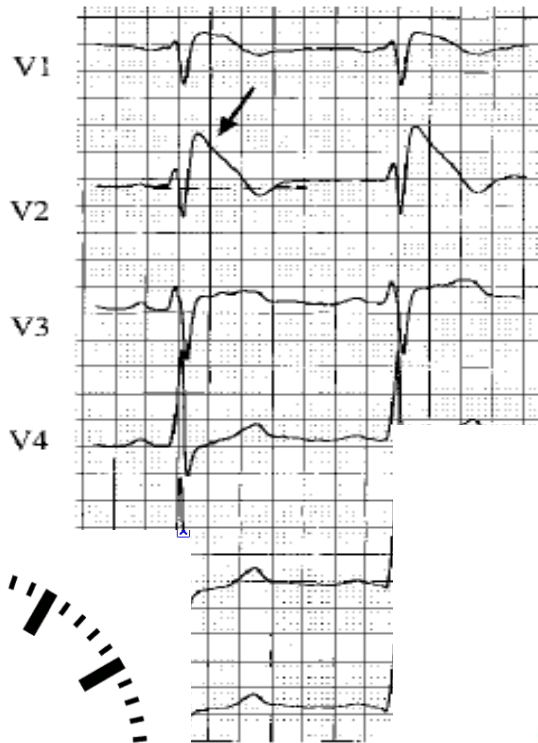
- ECOCARDIOGRAMMA
 - RMN
 - ANGIOGRAFIA (RARAMENTE)
- = tutti i test di immagine ma...

TEST DA SFORZO E PROVE FARMACOLOGICHE

NO !!!!!

LA DIAGNOSI ECG DEI 5 KILLER PUO' ESSERE FACILE! BASTA AVERE...

5/2/99
type 1



E ricordate le potenzialità del test da sforzo!!



**Non abbandonatelo ai riti decadenti
dell' "ambulatorio ischemici"..**