

Prevenzione della Cardiomiopatia aritmogena nella popolazione generale e negli sportivi

Antonio Pelliccia

30/04/2023

È noto che sia gli eventi aritmici sia la progressione strutturale della Cardiomiopatia Aritmogena (ACM) sono esacerbati dall'attività fisica intensa [1, 2, 3]. Diventa quindi cruciale identificare i soggetti affetti da tale patologia in modo da implementare una efficace gestione della malattia e prevenzione degli eventi avversi.

In tale ottica il medico dello sport è una figura chiave. In particolare, il medico sportivo italiano ha un know-how specifico unico. Infatti, rilasciando il certificato di idoneità alla pratica sportiva, il medico dello sport è responsabile, dal punto di vista sia civile sia penale delle conseguenze di quel certificato. Questa specifica condizione ha acuito l'attenzione del medico dello sport nel cercare i segni iniziali della possibile cardiomiopatia. Lo screening medico-sportivo si basa principalmente sull'elettrocardiogramma. La corretta interpretazione dell'elettrocardiogramma nell'atleta richiede una specifica conoscenza, che nella nostra realtà è affidata in gran parte alla attività educativa della federazione medico sportiva e delle società scientifiche. In Italia, realtà come quella di cardiologia dello sport, rappresentano un *unicum* nel panorama europeo e mondiale. Un'altra considerazione pertinente è che il medico sportivo visita soggetti senza apparenti indicazioni cliniche, obbligati semplicemente per l'ottenimento di un certificato per la pratica sportiva. Questa condizione ha reso possibile di ampliare le conoscenze in ambito fisio-patologico, espandendo i confini della fisiologia clinica. Infatti, l'elettrocardiogramma dell'atleta è spesso diverso da quello del non-atleta, ma non per questo è patologico.

La cardiomiopatia aritmogena è comunque una patologia difficile da diagnosticare clinicamente in modo precoce.

Gli aspetti fondamentali su cui il medico dello sport si basa per avere un sospetto di ACM dalla lettura dell'ECG [4] sono qui sotto elencati:

1) Aritmie.

Nel corso dell'ultimo decennio c'è stata una rivisitazione del significato patologico delle aritmie. Prima si dava importanza al numero e al fatto che avvenissero sotto sforzo. L'aggiornamento culturale ha portato a giudicarle oggi sulla base della morfologia: questa dà indicazione sul sito verosimile d'origine. Quelle più preoccupanti sono quelle che originano dalla parete libera del ventricolo destro o del ventricolo sinistro [5]. Si è confermata l'importanza della relazione con lo sforzo, quando il sistema nervoso simpatico è più attivo. I battiti ectopici ventricolari nei soggetti con ACM potrebbero essere anche in numero relativamente scarso, ma con una morfologia sospetta: a QRS largo, magari di origine apicale che si propagano verso la base, spesso ripetitivi.

La ACM sinistra non è descritta dalle linee guida [6] ma solitamente ha aritmie più frequenti e significative, quindi più facilmente rilevabili, anche monitorando un piccolo lasso di tempo.

2) Anomalie della ripolarizzazione.

Si possono ritrovare anche in assenza di aritmie, cosa frequente in un ECG della durata di qualche minuto. Se le anomalie sono in sede anteriore fanno pensare ad un'ACM destra, quelle in sede infero-laterale sono indicative per la ACM sinistra (sebbene non siano specifiche, possono ad esempio essere presenti anche in una cardiomiopatia ipertrofica).

Si ritrovano però in altre patologie e a volte anche nei soggetti molto allenati.

3) Bassi voltaggi del QRS delle derivazioni periferiche.

Il medico dello sport normalmente è attento agli alti voltaggi, perché indice di un altro tipo di rimodellamento cardiaco da allenamento. Recentemente, diversi studi ne hanno sottolineato

l'importanza [7] e si sta cercando di sensibilizzare il medico dello sport all'osservazione dei bassi voltaggi, dato che in un atleta dovrebbero essere assenti.

Recommendations for exercise and sports participation in individuals with arrhythmogenic cardiomyopathy

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Exercise recommendations		
Participation in 150 min of low-intensity exercise per week should be considered for all individuals.	IIa	C
Participation in low- to moderate-intensity recreational exercise/sports, if desired, may be considered for individuals with no history of cardiac arrest/VA, unexplained syncope, minimal structural cardiac abnormalities, <500 PVCs/24 h and no evidence of exercise-induced complex VAs.	IIb	C
Participation in high-intensity recreational exercise/sports or any competitive sports is not recommended in individuals with ACM, including those who are gene positive but phenotype negative. ^{384,386}	III	B
Follow-up and further considerations relating to risk		
Annual follow-up is recommended for individuals who exercise on a regular basis.	I	C
Six-monthly follow-up should be considered in adolescent individuals and young adults who are more vulnerable to exercise-related SCD.	IIa	C
Annual assessment should be considered for genotype-positive/phenotype-negative individuals for phenotypic features and risk stratification purposes.	IIa	C
Six-monthly follow-up should also be considered in individuals with high arrhythmic risk genotypes such as DSP, TMEM43, and carriers of multiple pathogenic variants.	IIa	C

ACM = arrhythmogenic cardiomyopathy; PVC = premature ventricular contraction; SCD = sudden cardiac death; VA = ventricular arrhythmia.

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

Refer to Table 4 for different indices of exercise intensity and training zones.

© ESC 2020

Tratto da: 2020 ESC Guidelines on Sports Cardiology and Exercise in Patients with Cardiovascular Disease. Pelliccia et al., Rev Esp Cardiol 2020

Referenze essenziali

1. Corrado D., Basso C., Rizzoli G., Schiavon M., Thiene G. (2003). Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? J. Am. College Cardiol. 42 1959–1963. 10.1016/j.jacc.2003.03.002
2. Lie ØH., Rootwelt-Norberg C., Dejgaard L. A., Leren I. S., Stokke M. K., Edvardsen T., et al. (2018b). Prediction of life-threatening ventricular arrhythmia in patients with arrhythmogenic cardiomyopathy: a primary prevention cohort study. JACC Cardiovasc. Imaging 11 1377–1386. 10.1016/j.jcmg.2018.05.017
3. La Gerche A. (2015). Defining the interaction between exercise and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Eur. J. Heart Fail. 17 128–131. 10.1002/ejhf.224
4. Relationship Between Electrocardiographic Findings and Cardiac Magnetic Resonance Phenotypes in Arrhythmogenic Cardiomyopathy. De Lazzari M, Zorzi A, Cipriani A, Susana A, Mastella G, Rizzo A, Rigato I, Bauce B, Giorgi B, Lacognata C, Iliceto S, Corrado D, Perazzolo Marra M. J Am Heart Assoc. 2018 Nov 20;7(22):e009855. doi: 10.1161/JAHA.118.009855

Ovviamente ogni combinazione di questi fattori è molto indicativa di sospetto di cardiomiopatia aritmogena, e si deve procedere con analisi secondarie.

In un futuro non troppo lontano è plausibile che verrà in aiuto l'intelligenza artificiale nell'analisi dell'ECG, in quanto i primi tentativi sono in atto [8].

Una volta riscontrata la patologia l'attività sportiva agonistica è controindicata [9].

L'attività di bassa intensità sembra non aumentare in modo indipendente il rischio progressione della patologia, anche se servirebbe raccogliere più evidenze scientifiche a supporto.

I soggetti genotipo positivo-fenotipo negativo, cioè i soggetti portatori di mutazione che non hanno ancora sviluppato la patologia in forma conclamata, al momento attuale vengono fermati dall'attività agonistica, in quanto sembra che l'esercizio fisico intenso e sistematico faciliti la slatentizzazione della patologia [9]. È verosimile che con l'acquisizione di nuove conoscenze in merito, si possa in un futuro permettere a tali soggetti la pratica di esercizi a bassa intensità, una volta che le correlazioni genotipo-fenotipo saranno più affidabili.

5. Arrhythmia Recognition and Classification Using ECG Morphology and Segment Feature Analysis. Zhu W, Chen X, Wang Y, Wang L. *IEEE/ACM Trans Comput Biol Bioinform.* 2019 Jan-Feb;16(1):131-138. doi: 10.1109/TCBB.2018.2846611
6. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. Frank I Marcus, William J McKenna, Duane Sherrill, Cristina Basso, Barbara Bauce, David A Bluemke, Hugh Calkins, Domenico Corrado, Moniek G P J Cox, James P Daubert, Guy Fontaine, Kathleen Gear, Richard Hauer, Andrea Nava, Michael H Picard, Nikos Protonotarios, Jeffrey E Saffitz, Danita M Yoerger Sanborn, Jonathan S Steinberg, Harikrishna Tandri, Gaetano Thiene, Jeffrey A Towbin, Adalena Tsatsopoulou, Thomas Wichter, Wojciech Zareba. *Eur Heart J.* 2010 Apr;31(7):806-14. doi: 10.1093/eurheartj/ehq025.
7. Prevalence and clinical significance of isolated low QRS voltages in young athletes. Zorzi A, Bettella N, Tatangelo M, Del Monte A, Vessella T, Poscolieri B, Crescenzi C, Pegorin D, D'Ascenzi F, Pescatore V, Giada F, Sarto P, Calò L, Schiavon M, Gregori D, Hadley DM, Drezner JA, Pelliccia A, Corrado D. *Europace.* 2022 Oct 13;24(9):1484-1495. doi: 10.1093/europace/euab330.
8. Analysis of digitalized ECG signals based on artificial intelligence and spectral analysis methods specialized in ARVC. Papageorgiou VE, Zegkos T, Efthimiadis G, Tsaklidis G. *Int J Numer Method Biomed Eng.* 2022 Nov;38(11):e3644. doi: 10.1002/cnm.3644
9. 2020 ESC Guidelines on Sports Cardiology and Exercise in Patients with Cardiovascular Disease. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet JP, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidbuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Stuart AG, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2021 Jun;74(6):545. doi: 10.1016/j.rec.2021.05.003.