

Pattern e Sindrome di Wolff-Parkinson-White

Analizziamo l'ECG della nostra paziente, con frequenti palpitazioni, senza documentazione elettrocardiografica, durante gli episodi: osserviamo un ritmo sinusale con frequenza di 79 b/min, il PR misura 0,10-0,11 secondi (valore normale > 0,12 secondi), il QRS è stretto e mostra una R in V1. Nell'ECG 2 è ben visibile, soprattutto nelle derivazioni precordiali, la presenza di un'onda Delta, tra la P e la R. (Figura 1).



Figura 1

La freccia indica l'onda Delta, che è visibile come un rallentamento della prima parte del QRS (onda R nella figura), espressione di una **pre-eccitazione ventricolare**.

Ci troviamo, pertanto, di fronte ad una pre-eccitazione ventricolare (o Pattern Wolff-Parkinson-White). Inoltre, la presenza di sintomi (palpitazioni), ci autorizza a parlare di **Sindrome di Wolff-Parkinson-White (WPW)**.

Sebbene sia di uso comune parlare di Wolff-Parkinson-White asintomatico, dal punto di vista terminologico è più corretto parlare di pre-eccitazione o pattern WPW, in quanto per definizione una sindrome è l'insieme di sintomi che caratterizzano una malattia.

La pre-eccitazione è secondaria alla presenza di un fascio anomalo o accessorio: il più comune è il **fascio di Kent**, in ricordo al fisiologo che lo descrisse nel 1893 in un articolo apparso su Journal of Physiology, sebbene il medico italiano Giovanni Paladino abbia descritto nel 1876 alcuni casi di fasci anomali identificati in dissezioni anatomiche di cuori umani e animali.

A parte il fascio di Kent, che unisce atrio e ventricoli, sono stati descritti altri fasci accessori, seppur riscontrati raramente, ad esempio il **fascio di Mahaim**, che collega il nodo atrio-ventricolare con il miocardio ventricolare destro o con un fascicolo della branca destra o raramente gli atri con un fascicolo della branca destra.

In condizioni normali, durante l'embriogenesi, il miocardio atriale e ventricolare si separano completamente dal punto di vista elettrico con la formazione del trigono fibroso che contiene le valvole atrio-ventricolari. L'impulso elettrico, può quindi percorrere, in condizioni normali, solo la strada del nodo atrio-ventricolare e le fibre del sistema di His-Purkinje (fisiologo ceco, pronuncia «pürkin'e»).

Tuttavia in alcuni casi possono persistere fibre miocardiche che connettono atri e ventricoli: Il fascio anomalo appunto.

La **via accessoria** è costituita da fibre di miocardio di lavoro, che dal punto di vista elettrofisiologico sono **fibre veloci, sodio-dipendenti**, che possono trasmettere un elevato numero di impulsi, secondo la cosiddetta regola del 'tutto o nulla' ed in maniera frequenza-indipendente. Queste sono fibre ben diverse da quelle della giunzione atrio-ventricolare, che invece sono fibre lente, calcio-dipendenti, che hanno la capacità di conduzione decrementale dello stimolo, frequenza dipendente.

Dal punto di vista pratico, questa distinzione è importante: infatti, in condizioni normali il nodo atrio-ventricolare ha una funzione di filtro, comportandosi come un cancello che non lascia passare tutti gli impulsi, ma bloccandone alcuni soprattutto in caso di frequenze elevate, in modo da proteggere i ventricoli.

Il fascio anomalo, invece, ha caratteristiche elettrofisiologiche tali da lasciar passare tutti gli impulsi atriali, con il rischio di far contrarre i ventricoli a frequenze elevate e possibile degenerazione in una fibrillazione ventricolare. Inoltre, trattandosi di fibre sodio-dipendenti, sono sensibili ai farmaci che bloccano i canali del sodio (antiaritmici di classe IC, flecainide e propafenone).

Pertanto il termine di pre-eccitazione, deriva dal fatto che una parte dei ventricoli viene appunto pre-eccitata dal fascio accessorio, prima che l'impulso arrivi attraverso la normale via di conduzione AV.

La pre-eccitazione ha una **prevalenza del 0,15-0,25%** nella popolazione generale ed è presente una certa associazione familiare.

Nella maggior parte dei pazienti il fascio anomalo può condurre sia in direzione anterograda che retrograda, oppure può condurre solo in direzione retrograda (in tal caso si parla di **fascio occulto**) o, nella minoranza dei casi, può condurre solo in maniera anterograda.

La pre-eccitazione ventricolare si manifesta all'ECG di superficie per un **PR corto** (durata inferiore a 0,12 secondi o 3 quadratini) ed un'onda che si interpone tra la fine della P e l'inizio del QRS, chiamata **onda Delta**, espressione dell'attivazione anticipata dei ventricoli attraverso le fibre rapide del fascio anomalo.

La morfologia del QRS riflette appunto la fusione tra la conduzione attraverso il fascio accessorio nella prima parte del complesso (onda Delta) e quella attraverso la normale via di conduzione del sistema di His-Purkinje, nella parte terminale del QRS.

Queste manifestazioni elettrocardiografiche si osservano solo nei casi in cui il fascio anomalo è percorso in maniera anterograda, parlandosi in tal caso di **fascio manifesto**.

I fasci anomali che hanno capacità di conduzione solamente retrograda non possono essere identificati con l'ECG di superficie, ma solo mediante uno studio elettro-fisiologico.

Spesso la pre-eccitazione ventricolare è evidente in maniera **intermittente**, pertanto non dobbiamo meravigliarci se è visibile solo in alcuni degli elettrocardiogrammi registrati nello stesso paziente (per esempio, nel caso illustrato, l'onda Delta è visibile chiaramente solo in uno dei due elettrocardiogrammi, Figura 2).

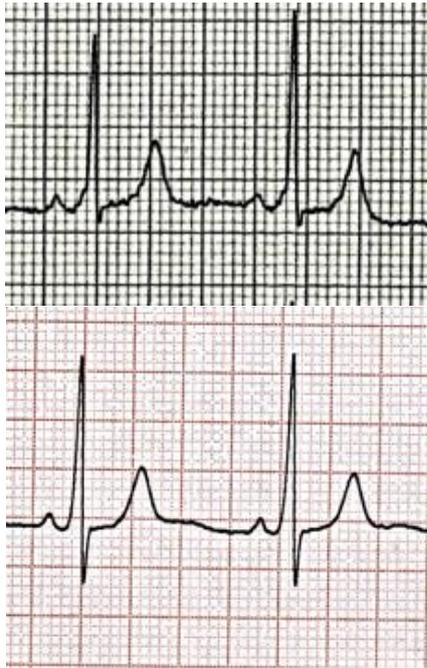


Figura 2

In alto osserviamo la derivazione V5 dell'ECG 1, in cui osserviamo PR corto e onda Delta.

In basso, vediamo che lo stesso ECG registrato in un secondo momento, evidenzia PR corto però l'onda Delta è meno evidente rispetto al precedente tracciato.

Talvolta, in caso di pre-eccitazione ventricolare, l'allargamento del QRS per la presenza dell'onda Delta può simulare un blocco di branca destro (ECG della Figura 3) o sinistro (ECG della Figura 4). Infatti, il primo articolo pubblicato sulla rivista JACC nel 1930 da Wolff, Parkinson e White in cui descrissero 10 casi di sindrome di WPW era intitolato: Blocco di Branca e PR corto in giovani sani con tachicardie parossistiche (Figura 5).

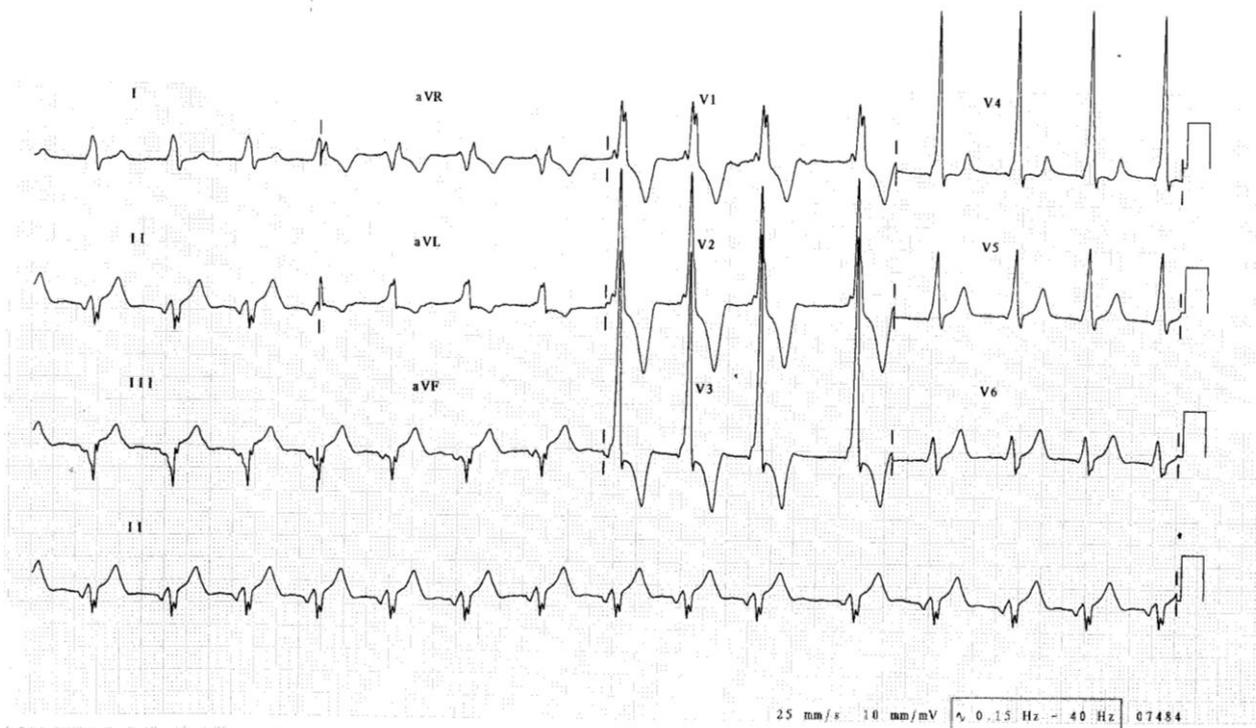


Figura 3. ECG di un paziente di 8 anni con Sindrome di Wolff-Parkinson-White che simula un Blocco di Branca Destra.

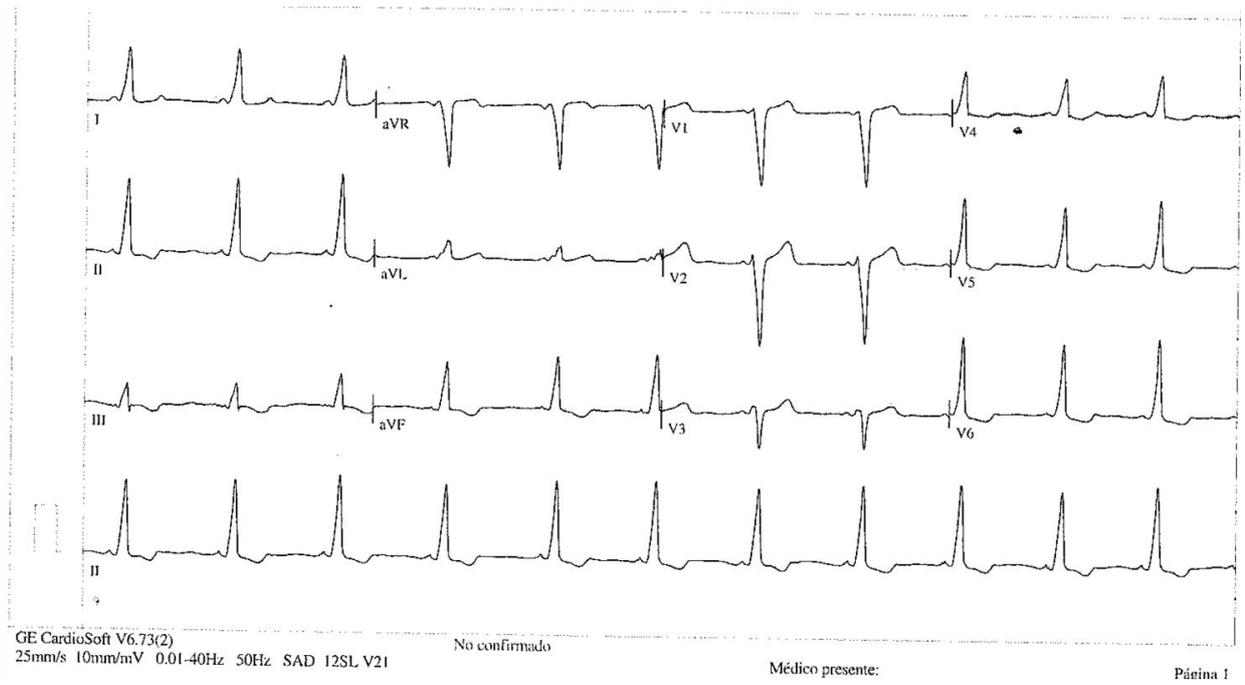


Figura 4. ECG di una paziente di 16 anni con Sindrome di Wolff-Parkinson-White che simula un Blocco di Branca Sinistra.

RESEARCHES ON THE STRUCTURE AND FUNCTION
OF THE MAMMALIAN HEART. BY A. F. STANLEY
KENT, M.A., *Magdalen College, Oxford. Assistant to the
Waynflete Professor of Physiology in the University of Oxford.*
(Pl. XII.)

The American Heart Journal

VOL. V

AUGUST, 1930

No. 6

Original Communications

BUNDLE-BRANCH BLOCK WITH SHORT P-R INTERVAL IN HEALTHY YOUNG PEOPLE PRONE TO PAROXYSMAL TACHYCARDIA

LOUIS WOLFF, M.D., BOSTON, MASS., JOHN PARKINSON, M.D., LONDON,
ENG., AND PAUL D. WHITE, M.D., BOSTON, MASS.



Figura 5.

In alto: titolo dello storico articolo di Kent pubblicato nel 1893 su *Journal of Physiology*.

In basso: primo articolo pubblicato dai tre medici Wolff, Parkinson e White (ritratti insieme nella foto) nel 1930 in cui si descrivono 11 casi di giovani pazienti con ECG di 'blocco di branca' e PR corto e tachicardie parossistiche.

In presenza di pre-eccitazione non dobbiamo meravigliarci se osserviamo modifiche secondarie del tratto ST e dell'onda T, quali sottoslivellamento ST con T negative asimmetriche ed onde Q nelle derivazioni inferiori o laterali, che simulano una necrosi (ECG della figura 3 e 4). Talvolta, anche quando la pre-eccitazione non è più manifesta, tali alterazioni della ripolarizzazione possono persistere (fenomeno della cosiddetta 'memoria elettrica', osservato anche nei blocchi di branca intermittenti o nei pazienti con stimolazione ventricolare da Pace-Maker).

Come è stato detto precedentemente, la via accessoria è formata da fibre di miocardio che collegano atri e ventricoli e che persistono durante la formazione del trigono fibroso che separa completamente atri e ventricoli. La localizzazione del fascio è molto variabile: nel 50% dei casi il fascio si localizza a livello della parete libera del ventricolo sinistro, nel 30% a livello della parete postero-settale, nel 10% a livello postero-settale e nel 10% a livello della parete libera del ventricolo destro. Talvolta i fasci sono multipli e l'esatta localizzazione può essere stabilita solo mediante lo studio elettrofisiologico.

Tuttavia, l'ECG di superficie può aiutare, con buona approssimazione, nella localizzazione del fascio accessorio. A tale scopo sono stati proposti vari criteri, tra cui quelli più diffusi sono i criteri di Fitzpatrick e quelli di Arruda.

Cercando di semplificare e rimandando ai relativi articoli per chi volesse approfondire l'argomento, possiamo così sintetizzare:

- Via accessoria laterale sinistra: V1 e V2 positivi (onda R), DI e aVL negativi (onda Q)
- Via accessoria postero-settale sinistra: complessi positivi in V1 e tutte le precordiali, complessi negativi (onda Q) nelle inferiori
- Via accessoria antero-settale: complessi negativi in V1 e V2 e positivi nelle periferiche
- Via accessoria laterale destra: complessi negativi in V1 e V2 e in DIII e aVF (onde Q)

Talvolta la sindrome di WPW si associa a cardiopatie strutturali, quali l'**anomalia di Ebstein** della valvola tricuspide o la miocardiopatia ipertrofica, per questo è sempre necessario un approfondimento ecocardiografico.

I pazienti con Sindrome di Wolff-Parkinson-White vanno incontro a tachiaritmie ricorrenti: nell'80% dei casi si tratta tachicardie da rientro atrio-ventricolare in cui è presente un macro-circuito di rientro che coinvolge il nodo atrio-ventricolare ed il fascio anomalo. A seconda che il nodo atrioventricolare venga percorso in modo anterogrado (ossia come un impulso normale) o retrogrado, si parla di tachicardia da **rientro ortodromico**, a QRS stretto (95% dei casi di TPSV nei pazienti con WPW) o **antidromico**, a QRS largo (5% dei casi).

La differenza tra questi due tipi di aritmia all'elettrocardiogramma di superficie è notevole: nel caso di una tachicardia da rientro atrioventricolare ortodromico, l'impulso scende dagli atri ai ventricoli secondo la via normale, ossia il nodo AV e il fascio di His, per poi risalire dagli atri ai ventricoli mediante la via accessoria percorsa in modo retrograda. La tachicardia è pertanto una tachicardia ritmica a QRS stretti con frequenze che possono raggiungere i 200-250 b/min.

Nel caso di una tachicardia atrioventricolare da rientro antidromico, l'impulso scende dagli atri ai ventricoli tramite la via accessoria e poi rientra agli atri percorrendo il nodo AV in maniera retrograda. Si tratta pertanto di una tachicardia ritmica a QRS larghi, in quanto la progressione dell'impulso avviene attraverso il fascio anomalo, che deforma ed allarga il QRS, rendendo l'aritmia praticamente indistinguibile da una tachicardia ventricolare.

Un altro tipo di aritmia che può osservarsi nei pazienti con WPW è la **fibrillazione atriale**, che si definirà **pre-eccitata**, qualora l'impulso raggiunge i ventricoli attraverso il fascio anomalo, raggiungendo, talvolta, frequenze molto elevate, che possono degenerare in fibrillazione ventricolare. Questa minacciosa aritmia è veloce (può raggiungere frequenze 300/min), a QRS largo e irregolare (**'fast, broad and irregular'**).

Gli elementi diagnostici e terapeutici di queste tachiaritmie verranno trattate in altri articoli dedicati, ricordiamo soltanto che in caso di Sindrome di Wolff-Parkinson-Withe è indicato il trattamento di ablazione trans-catetere, che permette di 'eliminare' la via accessoria, elemento determinante nel circuito da rientro e nella genesi delle tachiaritmie.

Bisogna sottolineare che i pazienti con sindrome di WPW hanno un rischio di morte improvvisa aritmica, dovuto a fibrillazione ventricolare, di circa il 4% nel corso della loro vita.

Anche i pazienti con pre-eccitazione asintomatica presentano un rischio non ben quantificabile di morte improvvisa e talvolta un'aritmia minacciosa è la prima manifestazione di malattia. Le complicanze aritmiche sono più frequenti nei soggetti di età pediatrica e sesso maschile, mentre sono trascurabili nei pazienti con vie intermittenti (ad esempio nei pazienti in cui l'onda Delta non è sempre visibile nei diversi tracciati o se scompare durante test da sforzo).

L'indicazione all'ablazione preventiva nei casi asintomatici è oggetto di controversia in ambito aritmologico.

Tuttavia esistono strumenti che permettono di eseguire una stratificazione prognostica nei pazienti con pattern di WPW:

- ECG di superficie che evidenzia una via accessoria intermittente (basso rischio)
- Test da sforzo, con scomparsa dell'onda Delta al raggiungimento di frequenze ventricolari maggiori (basso rischio)
- Studio elettrofisiologico, capace di individuare parametri di rischio quali l'induzione di fibrillazione atriale durante lo studio, vie accessorie multiple e vie accessorie con periodo refrattario molto corto (alto rischio)

In tal modo è possibile individuare i pazienti asintomatici a più alto rischio, in cui può avere senso realizzare l'ablazione trans-catetere, procedura non esente da complicazioni.

Punti CHIAVE

La **pre-eccitazione** è una condizione caratterizzata dalla presenza di un fascio anomalo o accessorio: il più comune è il cosiddetto **fascio di Kent**.

Sebbene è d'uso comune parlare di **Sindrome di Wolff-Parkinson White** asintomatica, è solo la presenza di sintomi (palpitazioni e tachicardie parossistiche) che ci autorizza a parlare di **Sindrome di Wolff-Parkinson-White (WPW)**, in onore ai tre cardiologi che la descrissero nel 1930.

Nei casi asintomatici è più corretto parlare di pre-eccitazione o Pattern di **Wolff-Parkinson-White**.

La **via accessoria** è costituita da fibre di miocardio di lavoro, che dal punto di vista elettrofisiologico sono **fibre veloci, sodio-dipendenti** (su cui agiscono i farmaci che bloccano i canali del sodio, tipo Flecainide e Propafenone) che possono trasmettere un elevato numero di impulsi.

La pre-eccitazione ha una **prevalenza del 0,15-0,25%** nella popolazione generale.

Criteri elettrocardiografici diagnostici:

- **PR corto** (durata inferiore a 0,12 secondi o 3 quadratini)
- **Onda Delta**, onda che si interpone tra la fine della P e l'inizio del QRS, espressione dell'attivazione anticipata dei ventricoli attraverso le fibre del fascio anomalo.

In presenza di pre-eccitazione ventricolare, l'allargamento del QRS dovuto all'onda Delta **può simulare un blocco di branca destro o sinistro**. Il QRS allargato è espressione di una fusione, in quanto la prima parte del complesso è attivato tramite le fibre del fascio accessorio (onda Delta) e la seconda parte dal normale sistema di His-Purkinje.

Inoltre, possono osservarsi **modifiche secondarie del tratto ST e dell'onda T**, quali sottoslivellamento ST con T negative asimmetriche e onde **Q** nelle derivazioni **inferiori o laterali**, che simulano una necrosi.

I pazienti con Sindrome di Wolff-Parkinson-White vanno incontro a tachiaritmie ricorrenti:

- nell'80% dei casi si tratta **tachicardie da rientro atrio-ventricolare**, in cui è presente un macro-circuito di rientro che coinvolge il nodo atrio-ventricolare ed il fascio anomalo. Si tratta nel 95% di tachicardie a QRS stretto (**tachicardia da rientro ortodromico**) e nel 5% dei casi tachicardie a QRS largo, difficilmente distinguibili da una tachicardia ventricolare (**tachicardia da rientro antidromico**).
- fibrillazione atriale, che si definirà pre-eccitata (veloce, irregolare ed a QRS larghi), qualora l'impulso arrivi ai ventricoli attraverso il fascio anomalo, raggiungendo, talvolta, frequenze molto elevate (> 300/min), che possono degenerare in fibrillazione ventricolare.

I pazienti con sindrome di WPW hanno un rischio di morte improvvisa aritmica di circa il 4% nel corso della loro vita, pertanto è essenziale una stratificazione prognostica e l'ablazione in tutti i casi sintomatici.

In caso di pre-eccitazione asintomatica (Pattern di Wolff-Parkinson-White), sussiste comunque un rischio non ben quantificabile di morte improvvisa, tuttavia, l'indicazione all'ablazione preventiva è oggetto di controversie e lo studio elettrofisiologico può aiutare nel selezionare i pazienti ad alto rischio.

Bibliografia consigliata:

1. Treatment of symptomatic arrhythmias associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome, Uptodate 2018
2. European Heart Rhythm Association (EHRA) Consensus Document on the management of Supraventricular Arrhythmias 2016
3. Guideline for the Management of Adult Patients With Supraventricular Tachycardia American College of Cardiology/ American Heart Association 2015
4. Bundle-branch block with short PR Interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. Louis Wolff, John Parkinson, Paul White, 1930
5. Development and validation of an ECG algorithm for identifying accessory pathway ablation site in Wolff-Parkinson-White syndrome. Arruda M, et al. J Cardiovasc Electrophysiol. 1998 Jan;9(1):2-12.

Link per scaricare gli articoli:

https://drive.google.com/open?id=1OQfTA5jcQmlv_iR5GQmfk9aHNRTYF-Y2