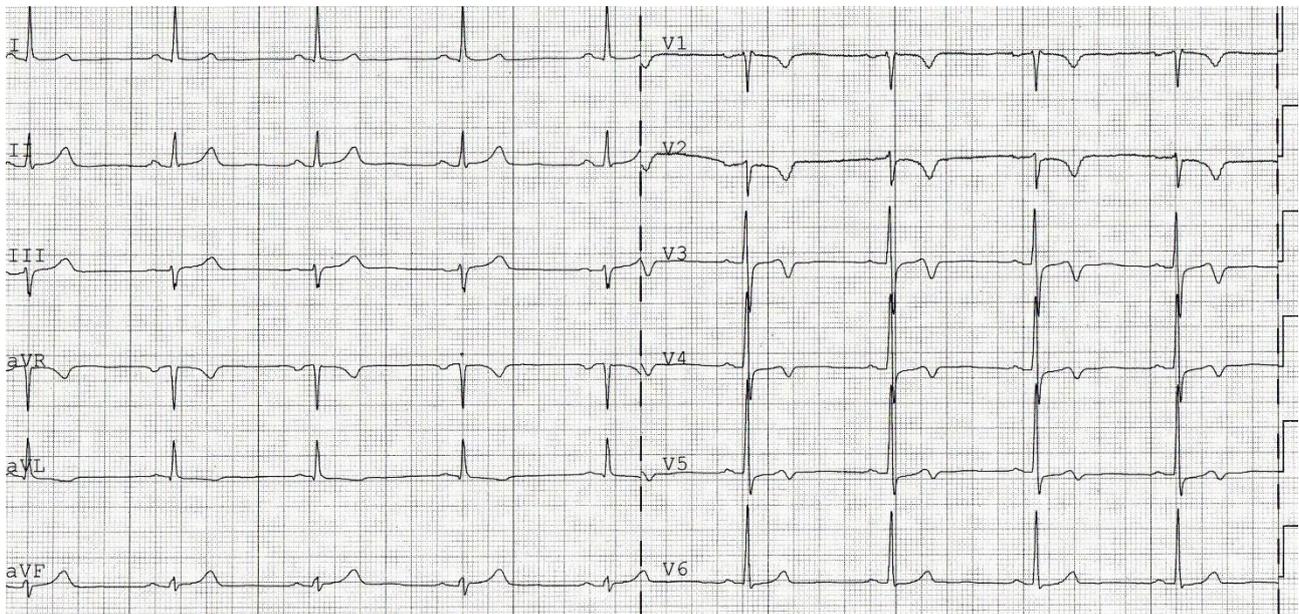


Paziente di 48 anni, accede in pronto soccorso per episodio di dolore toracico oppressivo retrosternale occorso mentre saliva le scale con le borse della spesa, regredito nell'arco di pochi minuti mettendosi a riposo. Riferiva da alcune settimane episodi analoghi di dolore toracico comparsi occasionalmente durante sforzo, inoltre alcuni episodi di dolore anche a riposo di breve durata (pochi minuti).

In anamnesi pregresso intervento per seminoma testicolare, trattato chirurgicamente e con chemioterapia, complicata da fibrosi polmonare, ed ernia discale. Non riferiva fattori di rischio cardio-vascolare. Nessuna terapia domiciliare.

Al momento della visita in PS paziente asintomatico. PA 145/105, FC 70 bpm, SpO2 100%, T 36.3°C.

Questo il suo elettrocardiogramma:



Agli esami ematici troponina primo controllo 26 ng/l (v.n. < 19).

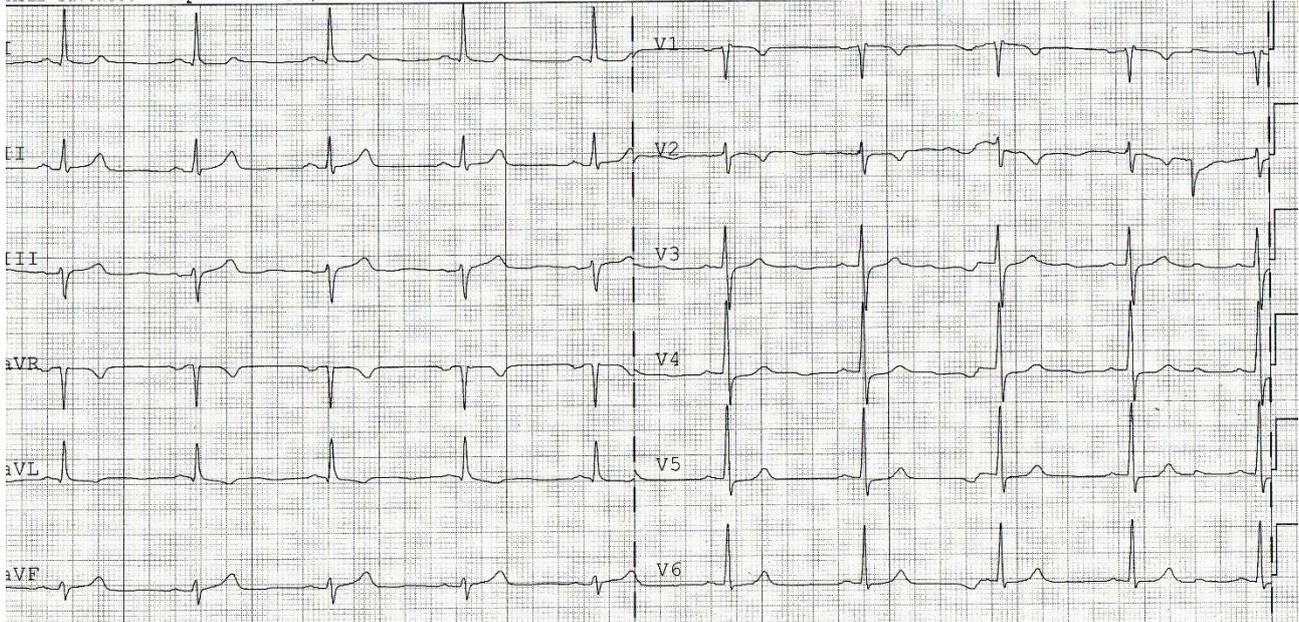
Il paziente viene valutato dal cardiologo che esegue un ecocardiogramma → ventricolo sin lievemente ipertrofico (SIV 13), di normali dimensioni, non evidenti alterazioni segmentarie della cinetica parietale, FE conservata 60%; atrio sin ai limiti; sezioni dx nella norma; non alterazioni di rilievo a carico degli apparati valvolari; PAPs nella norma; pericardio nei limiti.

Lo specialista pone indicazione ad esecuzione di curva enzimatica e successiva rivalutazione.

Al controllo a 3 ore la troponina è solo lievemente modificata: 32 ng/l.

Il paziente viene ricoverato in cardiologia (dopo il cambio della guardia del cardiologo in turno).

Dopo alcune ore durante la notte comparsa di dolore toracico a riposo, per cui viene ripetuto un ECG:



Il giorno successivo il paziente viene sottoposto a coronarografia, che evidenzia stenosi critica dell'arteria discendente anteriore, con esecuzione di PTCA ed impianto di stent medicato; residua occlusione cronica e stenosi emodinamicamente non critica di coronaria dx prossimale.

D'altra parte l'ECG parlava chiaro fin da subito, l'avevamo capito, il nostro paziente ha.....

### LA SINDROME DI WELLENS

La sindrome di WELLENS fu descritta per la prima volta nel 1982 da Wellens e dai suoi collaboratori, i quali studiando un gruppo di pazienti ricoverati per angina instabile, notarono un pattern elettrocardiografico particolare, che si associava ad un elevato rischio di sviluppare un infarto anteriore esteso con prognosi severa. Tali anomalie elettrocardiografiche si caratterizzavano nello specifico per un'inversione profonda delle onde T, o in onde T bifasiche, nelle derivazioni anteriori, causate dalla **stenosi critica prossimale dell'arteria discendente anteriore**. Questo aspetto ECG è tipicamente presente in assenza di dolore, mentre in presenza di dolore si "normalizza", oppure più raramente può comparire il sopralivellamento del tratto ST.

Studi successivi hanno dimostrato la specificità di tali segni elettrocardiografici per una stenosi della discendente anteriore  $\geq$  del 50%, e l'elevato rischio per questi pazienti, se non trattati, di sviluppare un infarto miocardico anteriore esteso con prognosi infausta. Sebbene la terapia medica possa dare al paziente un iniziale miglioramento sintomatico, la storia naturale di questa sindrome è infatti l'infarto della parete anteriore entro pochi giorni/settimane (in media 8-9 giorni), cui consegue una grave disfunzione del ventricolo sinistro e/o il decesso. Una volta identificata la sindrome di Wellens, necessita pertanto di un trattamento aggressivo e precoce al pari di una sindrome coronarica acuta, con l'esecuzione di una coronarografia urgente e del successivo intervento di rivascolarizzazione mediante angioplastica e stent, od eventuale trattamento chirurgico.

*N.B: il paziente va considerato come **ad alto rischio e NON deve essere sottoposto ad alcun tipo di stress test**, che potrebbero peggiorarne l'outcome (sono stati descritti casi di infarto e di decesso conseguente a test da sforzo) e ritardarne il trattamento efficace.*

*N.M.B.: in questi pazienti **gli enzimi cardiaci sono spesso normali o solo minimamente alterati**; nello studio di Wellens solo il 12% dei pazienti aveva un'alterazione degli enzimi cardiaci, ed in tutti i casi l'aumento era inferiore al doppio del limite superiore della normalità. Oggi probabilmente con le troponine ultrasensibili questa percentuale è aumentata, ma la normalità degli enzimi, come in tutte le forme di angina instabile, non deve indurci nel grave errore di sottovalutare il rischio di questi pazienti, nei quali il tipico pattern ECG può essere l'unica spia di una stenosi critica della discendente anteriore.*

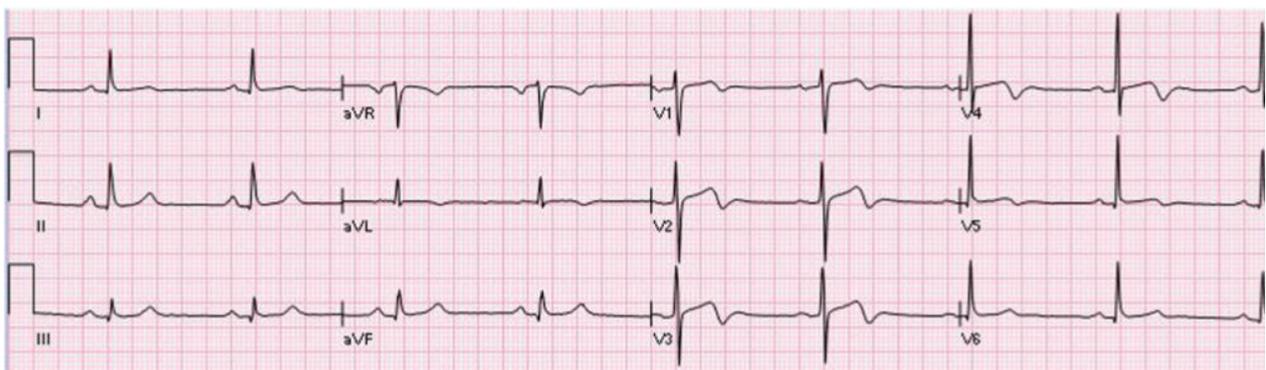
Tale sindrome ha un'incidenza del 10-15% fra i casi di angina instabile che giungono nei DEA.

### Aspetto elettrocardiografico

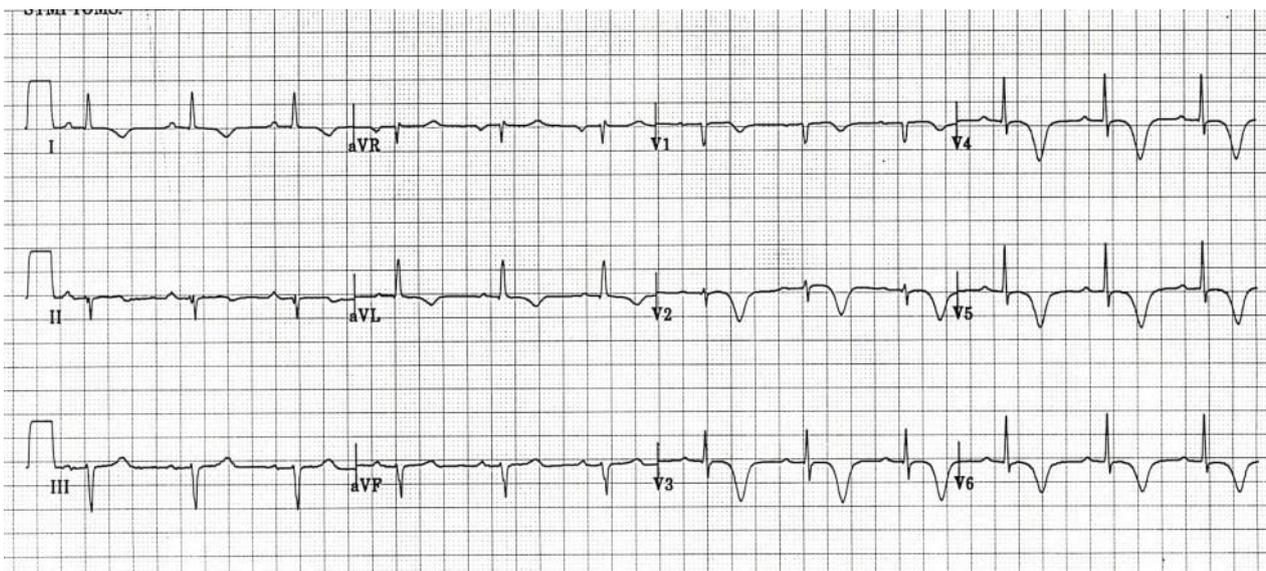
Esistono 2 pattern elettrocardiografici indicativi di snd di Wellens, che permettono di classificarla in 2 tipi:

- Tipo 1: presenza di onde T bifasiche in V2-V3 (occasionalmente anche in V4), pattern meno comune e spesso misconosciuto, presente nel 25% dei casi
- Tipo 2: presenza di onde T negative profonde a V1 a V4 con aspetto simmetrico, è il pattern più comune che si presenta nel 75% dei casi

Esempio di snd di Wellens tipo 1, simile a quello del paziente del caso descritto

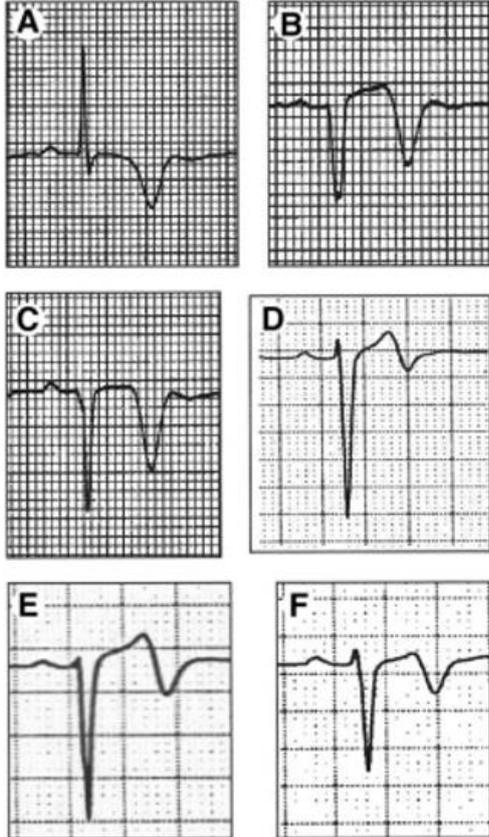


Esempio di snd di Wellens tipo 2



Le alterazioni elettrocardiografiche interessano soprattutto le derivazioni V2-V3, ma possono estendersi a V1 (circa 2/3 dei pz nella casistica di Wellens) e V4 (circa 3/4 dei pz). I pazienti che presentano anomalie in V4, possono occasionalmente averle anche in V5 e V6.

Il tratto ST è nella maggior parte dei casi all'isoelettrica, e solo occasionalmente alterato, in genere con un sopralivellamento < 1 mm con uno stacco alto dal complesso QRS ed aspetto convesso od obliquo dritto verso l'alto



Pattern elettrocardiografici caratteristici della sindrome di Wellens:

A-C : pattern più comune di tipo 2, con onde T negative profonde e simmetriche

D-F : pattern di tipo 1, con onde T bifasiche

B-F : è visibile un lieve sopralivellamento del tratto ST < 1 mm con aspetto convesso od obliquo verso l'alto

L'angiografia del VS può mostrare anomalie della motilità del VS, ma anche un quadro di normalità, così come l'ecocardiogramma transtoracico.

Successivamente alla rivascolarizzazione, la maggior parte dei pazienti mostra una normalizzazione elettrocardiografica e delle eventuali anomalie nella cinesi della parete del ventricolo sinistro, suggerendo un meccanismo di ibernazione o *stunning* del miocardio all'origine di tali alterazioni elettro- ed ecocardiografiche.

### Criteri diagnostici

Le caratteristiche distintive della sindrome di Wellens si basano sul riconoscimento dei seguenti criteri diagnostici:

- Dolore toracico di tipo anginoso
- Assenza di onde Q o di anomala progressione della R
- Non alterazioni significative del tratto ST (< 1 mm)
- T negative profonde e simmetriche oppure bifasiche nelle derivazioni precordiali
- Alterazioni elettrocardiografiche caratteristicamente presenti in assenza di sintomatologia dolorosa, che si normalizzano in presenza di dolore

- Enzimi cardiaci normali o solo minimamente alterati

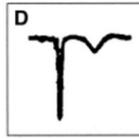
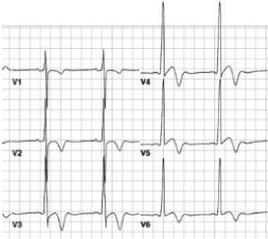
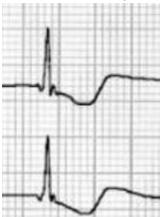
### Trappole

Wellens ha descritto i più comuni errori riscontrati nella gestione di questa tipologia di pazienti:

- dimissione del paziente dal DEA per eventuale follow up
- stazionamento dei pazienti nei reparti di osservazione breve
- programmazione di test ergometrico
- prescrizione di terapia medica conservativa
- interpretazione ECG-grafica delle onde T come “alterazioni aspecifiche della ripolarizzazione ventricolare”

### Diagnosi differenziale

L’aspetto elettrocardiografico della sindrome di Wellens entra in diagnosi differenziale con altre patologie o condizioni che alterano la morfologia delle onde T in sede precordiale.

ALTRE CONDIZIONI CHE ALTERANO LE ONDE T NELLE PRECORDIALI	ELEMENTI UTILI PER DIAGNOSI DIFFERENZIALE
Snd coronarica acuta non Wellens, NSTEMI	T negative meno profonde 
Esiti di pregressa ischemia coronarica	T negative meno profonde, presenza di onde q o alterata progressione della r 
Embolia polmonare	Storia clinica
Eventi cerebrali acuti (talvolta aspetto ECG molto simile)	Contesto clinico, segni/sintomi neurologici
Ipertrofia ventricolare sinistra o cardiomiopatia ipertrofica	Voltaggio dei complessi QRS, Sokolov > 50 mm 
Terapia con digitale	Terapia nota, ST con morfologia tipica discendente e concavo, a baffo di Dalì 
Blocco di branca destra e sinistra	QRS largo, morfologia tipica

T negative giovanili persistenti	T meno profonde, pregressi ECG, storia clinica 
Miocardite	Storia clinica
Fase avanzata di pericardite	Storia clinica

Vista la relativa frequenza della sindrome di Wellens, la scarsissima conoscenza dell'esistenza di tale sindrome (anche da parte degli specialisti cardiologi!), e la severità della prognosi, è fondamentale una diagnosi precoce in DEA delle caratteristiche alterazioni elettrocardiografiche, che, inserite in un contesto clinico suggestivo (dolore toracico e/o fattori di rischio cardiovascolari), devono indurre a considerare il paziente come ad alto rischio e ad intraprendere un corretto percorso diagnostico-terapeutico, con il ricovero in unità coronarica e l'esecuzione di uno studio coronarografico urgente e successiva rivascolarizzazione.

Tornando al nostro paziente: nel nostro caso il paziente è stato inizialmente sottovalutato, ritardando il ricovero in cardiologia in attesa di un secondo controllo enzimatico. Questo è avvenuto per un mancato riconoscimento del pattern ECG, favorito probabilmente anche dall'assenza di fattori di rischio cardiovascolari presentati dal paziente, pur in presenza di una sintomatologia tipica di dolore da sforzo.

#### Punti chiave:

La sindrome di Wellens è una **forma di angina instabile** spesso misconosciuta che si associa ad un particolare pattern elettrocardiografico caratterizzato da **un'alterazione delle onde T nelle derivazioni precordiali** e ad una **stenosi critica dell'arteria discendente anteriore**.

Dal punto di vista elettrocardiografico possiamo classificarla in:

- **Tipo 1:** presenza di **onde T bifasiche in V2-V3** (occasionalmente anche in V4), pattern meno comune e spesso misconosciuto, presente nel 25% dei casi
- **Tipo 2:** presenza di **onde T negative profonde a V1 a V4 con aspetto simmetrico**, è il pattern più comune che si presenta nel 75% dei casi

I criteri clinici ed elettrocardiografici per una corretta diagnosi sono i seguenti:

- ✓ Dolore toracico di tipo anginoso
- ✓ Assenza di onde Q o di anomala progressione della R
- ✓ Non alterazioni significative del tratto ST (< 1 mm)
- ✓ T negative profonde e simmetriche oppure bifasiche nelle derivazioni precordiali
- ✓ Alterazioni elettrocardiografiche presenti in assenza di sintomatologia dolorosa, che si normalizzano in presenza di dolore
- ✓ Enzimi cardiaci normali o solo minimamente alterati

I pazienti con sind di Wellens sono **pazienti ad elevato rischio evolutivo** verso un infarto anteriore esteso con grave compromissione della funzione sistolica ed elevato rischio di prognosi infausta, perciò è importante un riconoscimento precoce del tipico pattern elettrocardiografico, per eseguire un trattamento

corretto ed indirizzare il paziente ad uno studio coronarografico urgente con successiva rivascolarizzazione.

## **BIBLIOGRAFIA**

1. de Zwaan C, Bar FW, Wellens HJ. Characteristic electrocardiographic pattern indicating a critical stenosis high in left anterior descending coronary artery in patients admitted because of impending myocardial infarction. *Am Heart J* 1982; 103: 730-736.
2. de Zwaan C, Bar FW, Janssen JH, et al. Angiographic and clinical characteristics of patients with unstable angina showing an ECG pattern indicating critical narrowing of the proximal LAD coronary artery. *Am Heart J* 1989;117:657-65
3. Tandy TK, Bottomy DP, Lewis JG. Wellens' syndrome. *Ann Emerg Med* 1999;33:347-51
4. Rhinehardt J, Brady WJ, Perron AD, Mattu A. Electrocardiographic manifestations of Wellens' syndrome. *Am J Emerg Med* 2002;20:638-643
5. Lilaonitkul M1, Robinson K, Roberts M. Wellens' syndrome: significance of ECG pattern recognition in the emergency department. *Emerg Med J* 2009;26:750-751