I rischi della sindrome del QT lungo negli adolescenti

Data 28 maggio 2007
Categoria cardiovascolare

La durata del QTc, il sesso maschile ed un'anamnesi positiva per sincope sono associati ad un rischio più elevato di eventi cardiaci gravi.

In questo studio sono stati arruolati 2772 adolescenti nei quali era stato posto il sospetto di una sindrome del QT lungo. Nel gruppo dei partecipanti il valore medio del QTc (QT corretto per la frequenza) era di 494 msec. Prima dell'età di 10 anni il 10% dei soggetti aveva ricevuto un beta-bloccante e il 16% aveva avuto una sincope. Durante il follow-up 81 giovani ebbero un arresto cardiaco abortito e 45 andarono incontro a morte cardiaca improvvisa. Un QTc maggiore di 530 msec aumentava in modo significativo il rischio di eventi cardiaci gravi rispetto ad un QTc inferiore a 530 msec (hazard ratio o HR = 2,3). Anche una anamnesi positiva per sincope nei precedenti 10 anni era associata significativamente ad un aumento del rischio: un singolo episodio di sincope nei precedenti 2 anni evidenziava un HR di 11,7 mentre per due o più episodi l'HR era di 18,1. Una sincope non recente (avvevuta da 2 a 10 anni prima) mostrava un HR di 2,7 mentre nel caso di due o più episodi non recenti l'HR era di 5,8. Il sesso influenzava il rischio per la fascia d'età compresa tra 10 e 12 anni nel senso che i maschi risultavano più a rischio delle femmine (HR 4,0), ma non per le età successive (13-20 anni). Nei giovani con storia recente di sincope i beta-bloccanti riducevano il rischio del 64%.

Fonte:
Hobbs JB et al. Risk of aborted cardiac arrest or sudden cardiac death during adolescence in the long-QT syndrome. JAMA 2006 Sep 13; 296:1249-54.

Commento di Renato Rossi

La determinazione della durata del QT è semplice e si può ottenere facilmente dall'elettrocardiogramma di superficie. Ovviamente la durata del QT dipende dalla frequenza cardiaca, motivo per cui viene usato comunemente il cosiddetto QTc (QT corretto per la frequenza). Vi sono tabelle di calcolo presenti nei testi di elettrocardiografia che permettono di determinare il QTc. Per esempio per una frequenza di 60 bpm è normale un QTc di 420 msec nei maschi e di 430 nelle femmine, per una frequenza di 80 bpm i valori scendono attorno a 370-360 msec per entrambi i sessi.
Si calcola che la sindrome del QT colpisca con una frequenza di circa 200 per 1.000.000; essa può manifestarsi con palpitazioni, aritmie, lipotimie e sincopi. In alcuni casi si instaura una grave aritmia ventricolare che può portare a morte improvvisa.
La causa è da ricercarsi nella alterazione di alcune proteine che sovraintendono al trasporto di sodio e potassio attraverso la membrana delle cellule cardiache. Esistono forme ereditarie dovute a mutazioni genetiche (finora ne sono state identficate cinque) conosciute con la sigla LQT (long QT): LQT 1 quando è interessato il cromosoma 11, LQT 2 (cromosoma 7), LQT 3 (cromosoma 3), LQT 4 (cromosoma 21), LQT 5 (cromosoma 21). La sindrome ereditaria si trasmette come carattere autosomico dominante.
Lo studio recensito in questa pillola si era ripromesso di determinare quali fossero i maggiori fattori di rischio associati ad eventi cardiaci gravi (arresto cardiaco abortito e morte improvvisa) in adolescenti con QT lungo. Secondo i dati riportati dagli autori essi sono: la durata del QTc, una storia pregressa di sincopi e il sesso maschile (perlomeno nella fascia d'età 10-12 anni).
Si tratta di dati interessanti perchè permettono di stratificare il rischio del giovane a cui sia stato riscontrato un QTc prolungato. Altri dati derivano da uno studio precedente [1]: l'incidenza di un primo evento caridaco entro i 40 anni è stato quantificato nel 30% in caso di LQT 1, nel 46% in caso di LQT 3 e nel 42% in caso di LQT 3. La lunghezza del QTc era un predittore indipendente del rischio nel LQT 1 e LQT 2 ma non nel LQT 3, mentre il sesso lo era nel LQT 3 ma non negli altri casi. Lo studio genetico può costituire quindi un altro mezzo, oltre a quello clinico, per valutare meglio i rischio.
Nei soggetti a rischio elevato deve essere presa in considerazione una terapia con beta-bloccanti oppure l'impianto di unpace-maker.
Infine giova ricordare che in caso di sindrome del QT lungo sono da evitare alcune classi di farmaci che possono prolungare il QT: certi antibiotici (macrolici e trimetoprim/sulfametossazolo), gli antimicotici, gli antistaminici, gli antidepressivi triciclici, alcuni neurolettici, i procinetici (domperidone, metoclopramide).

Referenze

1. Priori SG et al . Risk stratification in the Long-QT Syndrome. N Engl J Med 2003 May 8; 348:1866-1874.