

Apical ballooning del ventricolo sinistro: una particolare forma di cardiomiopatia acuta e reversibile

S. Ferrua, A. Bassignana,
A. Coppolino, L. Correndo,
M. De Benedictis, D. Pancaldo,
E. Antonielli, E. Avogadri, S. Dogliani,
M. Mantovani, M. Tanga, B. Doronzo

Cardiologia, Ospedale S.S. Annunziata,
Savigliano (Cuneo)

Viene in seguito descritto il caso di una donna di 76 anni ipertesa, dislipidemica, affetta da artrite reumatoide (in trattamento con cortisonici e inibitori della COX-2), senza precedenti cardiologici noti. Si è recata in Pronto Soccorso per comparsa di dolore retrosternale durante sforzo al freddo, non regredito con il riposo, durato complessivamente 4 ore. All'esame obiettivo cardiaco era udibile un terzo tono, in assenza di segni di stasi polmonare (Killip 1). L'elettro-

cardiogramma mostrava un lieve sopraslivellamento del tratto ST (<1 mm) nelle derivazioni anterolaterali (Figura 1a). All'ecocardiogramma è stata evidenziata una netta acinesia dell'apice ventricolare sinistro con ipocinesia dei segmenti medi ventricolari e ipercinesia di quelli basali (Figura 2), con funzione sistolica complessivamente ridotta (frazione di eiezione 35% circa) e rilasciamento diastolico di tipo restrittivo (E/A 2,1; deceleration time 88 msec).



Figura 1a. ECG di ingresso.

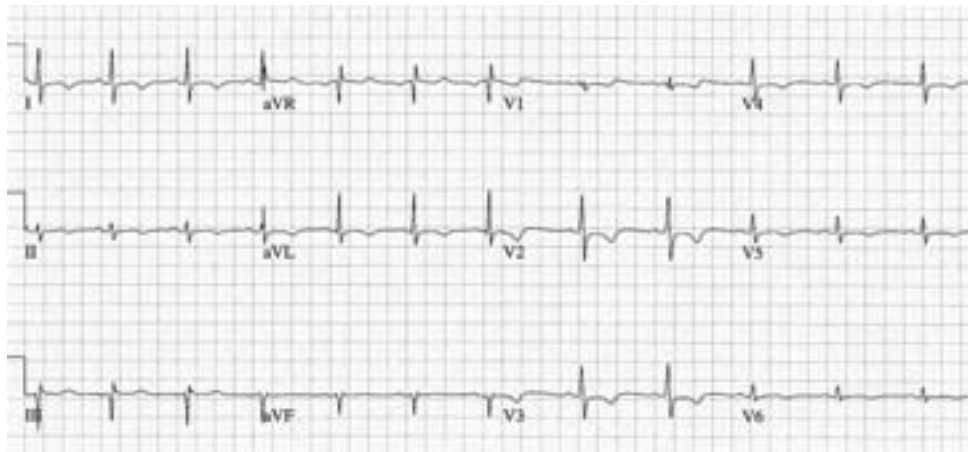


Figura 1b. ECG alla dimissione.



Figura 2a. Ecocardiogramma: 5 camere telediastole.



Figura 2b. 5 camere telesistole: evidente acinesia apicale.

È stata quindi trattata con eparina, aspirina, β -bloccante e ACE-inibitore (non è stata eseguita trombolisi per l'assenza di criteri elettrocardiografici). Agli ematocimici è stato rilevato un aumento degli enzimi di citolisi miocardica (troponina 0,37 ng/ml; CK-MB massa 12,14 ng/ml; valori di picco). La coronarografia non ha documentato la presenza di stenosi coronariche significative (Figura 3a,b), mentre la ventri-

colografia ha confermato l'acinesia dell'apice ventricolare, con aspetto di *apical ballooning*. Nei successivi giorni di degenza è stata registrata un'evoluzione elettrocardiografica con onde T negative nelle derivazioni anteriori (Figura 1b) con un recupero completo della funzione sistolica del ventricolo sinistro e normalizzazione della cinesi segmentaria all'ecocardiogramma eseguito circa una settimana dopo la fase acuta.



Figura 3a. Coronarografia destra.



Figura 3b. Coronarografia sinistra.



Figura 4. Tako-tsubo: cestello giapponese usato per catturare i polipi.

DISCUSSIONE

Il *ballooning* transitorio dell'apice ventricolare sinistro evidenziato in questo caso clinico rappresenta una particolare forma di cardiomiopatia acuta descritta nella letteratura internazionale come *tako-tsubo-like syndrome*: le alterazioni acute della cinesi del ventricolo sinistro gli conferirebbero infatti una forma simile al cestello (*tako-tsubo*) usato un tempo dai pescatori giapponesi per catturare i polipi (Figura 4). Abe et al.¹ hanno proposto i seguenti criteri diagnostici per descrivere tale sindrome (*apical ballooning* transitorio del ventricolo sinistro).

1. Criteri maggiori

- Alterazione della cinesi dell'apice ventricolare sinistro reversibile *balloon-like* con ipercontrattilità dei segmenti basali
- Alterazioni del tratto ST-T all'ECG simili a quelle dell'infarto miocardico

2. Criteri minori

- Stress fisico o emotivo come fattori scatenanti
- Limitato aumento degli enzimi cardiaci
- Dolore toracico

3. Criteri di esclusione

- *Stunning* miocardico ischemico
- Emorragia subaracnoidea
- Crisi da feocromocitoma
- Miocardite acuta
- Cardiomiopatia indotta da tachicardia

È stata documentata un'incidenza di tale sindrome pari all'1% circa dei ricoveri per infarto miocardico acuto nella casistica giapponese² e in un recente studio statunitense³ è stato osservato circa un caso al mese, prevalentemente in donne di età avanzata.

Un'eziologia precisa della sindrome non è stata ancora identificata, ma sono state proposte diverse ipotesi.

- **Tossicità da alti livelli di catecolamine**, che verrebbero rilasciati in seguito all'intenso stress emotivo.⁴ Si è osservato, infatti, che durante le crisi da feocromocitoma si può avere una compromissione della contrattilità del ventricolo sinistro, che risparmia i segmenti basali (mimando un infarto miocardico apicale esteso) e che è reversibile rimuovendo il tumore surrenalico. Va notato che, nonostante le marcate alterazioni della cinesi, in tali forme di cardiomiopatia acuta classicamente il ventricolo sinistro non è dilatato. Le modificazioni elettrocardiografiche, anch'esse reversibili, possono essere scambiate per alterazioni da sindrome coronarica acuta, con appiattimento delle onde T, allungamento dell'intervallo QT e persino sopraslivellamento del tratto ST. La patogenesi della cardiomiopatia indotta da catecolamine è probabilmente multifattoriale: un eccesso di catecolamine può indurre vasocostrizione coronarica con successiva ipossia, più marcata a livello dell'apice ventricolare sinistro, che rappresenta un'area di vascolarizzazione coronarica distale. È stato dimostrato sperimentalmente su modelli animali che un eccesso di catecolamine esogene ed endogene modifica la permeabilità del sarcolemma e aumenta marcatamente la concentrazione di calcio sarcoplasmatico, con successiva necrosi miocitaria. La reversibilità di queste lesioni sarebbe correlata alla brevità dell'esposizione miocardica all'eccessiva concentrazione di catecolamine, determinando uno stato di *stunning* con alterazioni meta-

boliche cellulari più che una vera e propria necrosi. A livello microscopico, le lesioni miocardiche consistono in una degenerazione miofibrillare e necrosi focale dei cardiomiociti, con reazione infiammatoria e fibrosi associata. Durante le crisi da feocromocitoma è stata descritta inoltre la comparsa di edema polmonare di origine mista, in parte cardiogena, in parte legata a effetti diretti delle catecolamine sui vasi polmonari, con aumento della permeabilità dei capillari polmonari e conseguente aumento della trasudazione alveolare.

- **Spasmo transitorio delle coronarie**. Kurisu et al.⁵ hanno osservato una positività al test provocativo con infusione nella coronaria sinistra di acetilcolina o ergonovina in 10 pazienti su 14. Non depone per questa ipotesi l'osservazione che l'area di acinesia non corrisponde chiaramente a un territorio di perfusione di una singola coronaria epicardica, anzi nella maggior parte dei pazienti si estende ben oltre il territorio della coronaria discendente anteriore. Pertanto, si è ipotizzato che uno spasmo coronarico multivaso potesse determinare uno *stunning* miocardico, anche se in diversi studi non è stata registrata un'alta incidenza di questo fenomeno (21% nello studio di Tsuchihashi²). Inoltre, nonostante l'assenza di stenosi coronariche, spesso è stato rilevato un rallentamento del flusso a carico di tre rami coronarici principali: questo lascia ipotizzare che possa essere implicato anche un meccanismo di spasmo microvascolare.
- **Miocardite regionale** (ipotesi poco accreditata).
- **Possibile meccanismo di ostruzione transitoria del tratto di efflusso del ventricolo sinistro**. È stato osservato soprattutto in donne con setto sigmoide, volumetria ventricolare ridotta e tratto di efflusso piccolo, tutte condizioni geometriche predisponenti allo sviluppo di un'ostruzione dinamica del tratto di efflusso che si può manifestare nel corso di un'intensa stimolazione adrenergica.⁶ Sharkey et al.³ hanno identificato e trattato 22 pazienti con questa cardiomiopatia: è stata registrata una buona sopravvivenza a lungo termine (100% dei pazienti vivi dopo 2,5 anni di follow-up) con una normalizzazione della frazione di eiezione (da 29 ± 9 a

63 ± 6%) entro un mese dalla fase acuta. È stato osservato inoltre che fino al 10% dei pazienti può avere una ricorrenza della cardiomiopatia: da ciò deriverebbe l'importanza del trattamento con antiadrenergici e antagonisti neuro-ormonali.

Il riconoscimento di questa particolare forma di disfunzione reversibile del ventricolo sinistro, scatenata da stress psicologici e/o fisici, è importante in quanto dovrebbe essere considerata nella diagnosi differenziale delle sindromi coronariche acute, come l'infarto miocardico acuto con sopraslivellamento del tratto ST e l'angina instabile. Un rapido e aggressivo supporto emodinamico e farmacologico può determinare una rapida reversibilità della disfunzione ventricolare sinistra, con una buona sopravvivenza a lungo termine.

Bibliografia

1. Abe Y, Kondo M. Apical ballooning of the left ventricle: a distinct entity? *Heart* 2003;89:974-976
2. Tsuchihashi K, Ueshima K, Uchida T, et al. Transient left ventricular apical ballooning without coronary artery stenosis: a novel heart syndrome mimicking acute myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:11-18
3. Sharkey SW, Lesser JR, Zenovich AG, et al. Acute and reversible cardiomyopathy provoked by stress in women from the United States. *Circulation* 2005;111:472-479
4. Pavin D, Le Breton H, Daubert C. Human stress cardiomyopathy mimicking acute myocardial syndrome. *Heart* 1997;78:509-511
5. Kurisu S, Sato H, Kawagoe T, et al. Tako-tsubo-like left ventricular dysfunction with ST-segment elevation: a novel cardiac syndrome mimicking acute myocardial infarction. *Am Heart J* 2002;143:448-455
6. Desmet WJ, Adriaenssens BF, Dens JA. Apical ballooning of the left ventricle: first series in white patients. *Heart* 2003;89(9):1027-1031