

PATOLOGIE PEDIATRICHE

Cosa fare in caso di Sindrome del QT lungo

Può portare ad aritmie fatali e interessare i bambini. Gli esperti spiegano perché nasce e come si affronta.



L'elettrocardiogramma riporta fedelmente le variazioni elettriche che avvengono nel cuore e determinano i suoi battiti. Ma questo tracciato, che disegna l'attività elettrica cardiaca, può essere fonte di allarme quando testimonia anomalie potenzialmente pericolose. È il caso della sindrome del QT lungo o LQTS, malattia cardiaca che si manifesta soprattutto in età pediatrica e rappresenta una delle principali cause di morte improvvisa sotto i 20 anni.

In termini generali la denominazione "sindrome del QT lungo" deriva dall'intervallo QT, un intervallo di tempo che si misura durante l'elettrocardiogramma e indica la durata del periodo di ripolarizzazione cardiaca che rappresenta il ritorno allo stato di riposo della cellula: nei soggetti colpiti dalla patologia il processo di ripolarizzazione richiede un tempo più lungo rispetto alla norma, e rende il cuore vulnerabile ad aritmie minacciose. Esistono due varianti di questa malattia, una acquisita - legata principalmente all'assunzione di certi farmaci o a disturbi elettrolitici - e una congenita, e cioè presente fin dalla nascita, ereditabile con modalità autosomica recessiva o dominante. Quest'ultima forma è stata descritta, tra i primi, da uno studioso italiano, Cesare Romano. Le forme congenite di LQTS possono essere diagnosticate mediante la determinazione delle mutazioni di uno dei geni finora identificati. La sindrome del QT lungo colpisce, si stima, un neonato ogni 2.500 e i suoi sintomi più comuni sono in genere palpitazioni e svenimenti, che possono manifestarsi durante l'attività fisica o essere collegati a uno stress emotivo. Spesso compaiono in età pediatrica, ma in alcuni casi le aritmie possono manifestarsi nella prima infanzia. In altri casi invece la malattia può essere "silenziosa" e viene diagnosticata in età adulta in seguito a un classico elettrocardiogramma di controllo.

Il trattamento della sindrome è strettamente legato al risultato della valutazione clinica e diagnostica del rischio aritmico, pertanto può variare dal semplice monitoraggio all'utilizzo di farmaci betabloccanti o antiaritmici, fino a comprendere altri presidi non farmacologici. «In pazienti selezionati, che presentano un profilo di gravità maggiore, diventa indispensabile impiantare un pacemaker o, più specificamente, un defibrillatore impiantabile, vero baluardo nella prevenzione della morte improvvisa in pazienti ad alto rischio. Ma questi casi sono, per fortuna, la minoranza» - rassicura Corrado Carubicchio, responsabile U.O. Trattamento intensivo delle aritmie ventricolari del Centro Cardiologico [Monzino](#), IRCCS, Milano. «Nata dall'osservazione acuta dell'associazione tra alterazioni elettrocardiografiche e gravi aritmie, la sindrome del QT lungo rappresenta il capostipite delle malattie cardiache a carattere familiare, geneticamente determinate, in assenza di cardiopatia strutturale» - spiega Carubicchio, osservando come «la storia di questa malattia rispecchia in gran parte la storia della cardiologia moderna, in cui la clinica e la diagnostica di base - ricordiamo che l'elettrocardiogramma resta sempre uno strumento esclusivo e insostituibile! - ci accompagnano verso le basi genetiche e molecolari che rappresentano la vera essenza della malattia e il vero obiettivo per le terapie del futuro».

Leggi anche



Più vicina la valvola cardiaca che "cresce" con il malato



L'ipertensione? A volte compare nei bambini!

Strumenti on-line

 [Lo sportello dello specialista](#)

 [Il rischio cardiovascolare](#)

 [L'esperto risponde](#)