

IMAGING CARDIOVASCOLARE 425

IMAGING MIOCARDICO-PERICARDICO (*MALATTIE DEL MIOCARDIO E DEL PERICARDIO*)

CARDIOMIOPATIE (*MALATTIE DEL MIOCARDIO E DEL PERICARDIO*)

SINCOPE (*ARITMIE*)

LA SINDROME DI FAHR: UN RARO CASO DI INTERESSAMENTO CARDIACO CON BAV TOTALE ED APICAL SPARING LIKE ALLO STUDIO DELLA FUNZIONE LONGITUDINALE MEDIANTE SPECKLE TRACKING

Francesco Cariello (a), Martina Nicoletta Vozza (a), Francesco Boncompagni (a)

(a) UO CARDIOLOGIA IGRECOSPEDALI RIUNITI COSENZA

Introduzione: La Malattia di Fahr (MF) è una rara patologia neurologica caratterizzata essenzialmente da calcificazioni dei nuclei della base, corteccia cerebrale e cervelletto. Di solito Malattia e Sindrome di Fahr (SF) sono utilizzati indifferentemente. Tuttavia dobbiamo sottolineare che per MF si intende una patologia ereditaria generalmente a trasmissione autosomica dominante mentre per SF una patologia secondaria a diverse malattie soprattutto metaboliche. **Descrizione del caso clinico:** Donna di 72 anni giunge alla nostra osservazione per episodi sincopali, in considerazione di un BAV totale viene impiantato un PM definitivo. Dalla storia clinica pregressa della paziente emerge compromissione neurologica caratterizzata da moderato deficit cognitivo, sindrome extrapiramidale con tremori e rigidità ed ipoparatiroidismo iatrogeno con ipocalcemia ed iperfosforemia causato da una pregressa tiroidectomia e paratiroidectomia per struma. Gli esami di laboratorio confermavano l'ipoparatiroidismo con riduzione del PTH, ipocalcemia ed iperfosforemia. Una TAC dell'encefalo evidenziava estese calcificazioni dei nuclei della base. Un Ecocolordoppler cardiaco dimostrava una frazione di eiezione del 51% con una ipocinesia dei segmenti basali del ventricolo sinistro con aspetto simile ad una Inverted-Tako-Tsubo. Lo speckle tracking confermava una riduzione della funzione longitudinale a livello dei segmenti basali del ventricolo sinistro con un Global Strain nei limiti della norma (-18,5%). Da segnalare infine una disfunzione diastolica di 2° grado con un E/E' di 13. La disfunzione del ventricolo sinistro giustificava la persistenza di dispnea ed astenia riferita dalla paziente, anche dopo l'impianto del PM e presente nei mesi precedenti il ricovero. **Trattamento:** Sulla base del quadro clinico e strumentale abbiamo posto diagnosi di Sindrome di Fahr. L'interessamento cardiaco nella SF non è frequente e spesso le sincopi sono riconducibili alla compromissione neurologica oppure sono di natura neuromediata causata dall'interessamento dei nuclei della base. Nel nostro caso l'episodio sincopale era dovuto ad un BAV causato verosimilmente da fenomeni degenerativi del tessuto di conduzione. La paziente è stata trattata con Calcio, Vitamina D ed ACE inibitori. Abbiamo assistito ad un progressivo miglioramento della sintomatologia e del quadro metabolico anche se erano persistenti, dopo 4 settimane, le alterazioni della funzione longitudinale a livello dei segmenti basali del ventricolo sinistro, migliorata invece quella diastolica. **Conclusioni:** Questo caso di SF con interessamento cardiaco pone alcuni quesiti riguardo la possibilità che le manifestazioni cardiache possano essere dovute ad accumulo, come ad esempio nell'amiloidosi dove è possibile dimostrare il tipico "Apical Sparing" con riduzione della funzione longitudinale a livello dei segmenti medio-basali. La persistenza della disfunzione dopo la normalizzazione del quadro metabolico esclude una Inverted-Tako-Tsubo che è transitoria e forse ci avrebbe orientato verso un effetto dovuto alla alterazione del metabolismo fosfo-calcico.