

# LYSO JOURNAL

*Fabry*

La rassegna selezionata  
per te

## Standard ECG for differential diagnosis between Anderson-Fabry disease and hypertrophic cardiomyopathy.

Vitale G, Ditaranto R, Graziani F et al. Standard ECG for differential diagnosis  
between Anderson-Fabry disease and hypertrophic cardiomyopathy.  
Heart. 2022 Jan;108(1):54-60.

sanofi

## ABSTRACT

**Obiettivi:** valutare il ruolo dell'ECG nella diagnosi differenziale tra la malattia di Anderson-Fabry (AFD) e la cardiomiopatia ipertrofica (CMI).

**Metodi:** in questo studio retrospettivo multicentrico, 111 pazienti AFD con ipertrofia ventricolare sinistra sono stati confrontati con 111 pazienti con CMI, combinati per sesso, età e spessore massimo della parete in base al punteggio di propensione. Fattori ECG predittivi indipendenti di AFD sono stati individuati mediante l'analisi multivariata ed è stato sviluppato un algoritmo multiparametrico basato sul punteggio ECG per la diagnosi differenziale.

**Risultati:** l'accorciamento dell'intervallo PR, l'aumento della durata del QRS, il blocco di branca destra (RBBB), l'aumento dell'onda R nella derivazione sinistra ( $\alpha VL \geq 1,1$  mV) e il sotto-slivellamento del tratto ST sono risultati fattori indipendenti per la diagnosi di malattia di Fabry. È stato quindi calcolato un punteggio ECG con le seguenti prestazioni diagnostiche: *c-statistic* dello 0,80 (IC 95% da 0,74 a 0,86) per la discriminazione, l'*Hosmel-Lemeshow*  $\chi^2$  di 6,14 ( $p=0,189$ ) per la calibrazione, sensibilità 69%, specificità 84%, valore predittivo positivo 82% e valore predittivo negativo 72%. Dopo il ricampionamento bootstrap, l'ottimismo medio risultava dello 0,025 e la *c-statistic* interna convalidata per il punteggio dello 0,78.

## CONCLUSIONI

L'ECG standard può essere di supporto per la diagnosi differenziale tra AFD e CMI dell'ipertrofia ventricolare sinistra di natura da diagnosticare. L'accorciamento dell'intervallo PR, l'aumento della durata del QRS, il blocco di branca destra (RBBB), l'aumento dell'onda R nella derivazione sinistra ( $\alpha VL \geq 1,1$  mV) e il sotto-slivellamento del tratto ST sono risultati fattori indipendenti per la diagnosi di malattia di Fabry. La loro valutazione sistematica e l'integrazione in un punteggio ECG multiparametrico possono supportare la diagnosi della malattia di Fabry.

**Per maggiori informazioni chiedi a MedInfo**