

COMUNICAZIONE BREVE

CARDIOMIOPATIA DI TAKOTSUBO: REVISIONE DELL'INQUADRAMENTO MEDICO-LEGALE IN AMBITO ASSISTENZIALE E PREVIDENZIALE. LE CONOSCENZE CARDIOLOGICHE PROIETTATE NELLA CONCRETA VALUTAZIONE DELLA MENOMAZIONE.

TAKOTSUBO CARDIOMYOPATHY: REVIEW OF THE MEDICAL-LEGAL FRAMING IN THE CONTEST OF CIVIL AND SOCIAL SECURITY DISABILITY. THE CARDIOLOGICAL KNOWLEDGE COMPARED WITH THE MEDICAL LEGAL EVALUATION OF THE IMPAIRMENT.

MICHELE SAMMICHELI, MARCELLA SCAGLIONE

INPS siena – Medici Legali convenzionati esterni presso il CML (Centro Medico Legale) INPS di Siena

Riassunto

Gli Autori, partendo dalla disamina delle caratteristiche anatomo-patologiche, cliniche e dai dati prognostici della cardiomiopatia di Takotsubo, affrontano la tematica della sua valutazione medico legale, sia nell'ambito dell'Invalidità Civile, tutt'ora normata dai riferimenti tabellari del decreto ministeriale del febbraio 1992, che in quello dell'invalidità pensionistica INPS, che trova il suo fondamento giurisprudenziale nella legge 222 del giugno 1984.

Scopo del lavoro è quello di mettere in risalto l'approccio multidisciplinare che è necessario per il corretto confezionamento del giudizio medico-legale della patologia: solo la creazione di una catena logica che leghi le alterazioni anatomo-patologiche cardiache alla base della malattia, il loro rapporto con l'espressione clinica della stessa, l'effettiva ripercussione sulla funzionalità dell'organo, monitorata nel tempo, consentiranno un corretto inquadramento medico legale della menomazione.

La descrizione di un caso giunto all'osservazione degli stessi Autori viene presa a conferma dello stretto legame tra conoscenze cardiologiche, cliniche e medico-legali al fine del corretto inquadramento previdenziale ed assistenziale della cardiomiopatia di Takotsubo.

Parole chiave: Sindrome di Takotsubo; Invalidità Civile; Legge 222/1984; INPS.

Abstract

Emotions, between communication and reception

The Authors, starting from the examination of the anatomical-pathological characteristics, the clinical and the prognostic data of Takotsubo cardiomyopathy, address the subject of its medical legal evaluation: both in the field of the civil disability, still now normed by the references in the law of February 1992 that in social security, which finds its jurisprudential foundation in the law No 222 of June 1984.

The aim of the work is to emphasize the multidisciplinary approach necessary for the correct expression of the medical-legal judgement of the pathology: only the construction of a logical chain that binds the cardiac anatomical pathological alterations, their relationship with the clinical expression thereof, the effective repercussions on the functionality of the organ, monitored over time, will allow a correct medical legal framework to the impairment.

The description of a case examined by the Authors is taken to confirm the close link between cardiology, clinical and medico-legal knowledge necessary for the correct civil and social security framework of Takotsubo cardiomyopathy.

Key words: Takotsubo Syndrome; Civil Disability; Law 222/1984; Italian National Institute of Social Security (INPS).

Introduzione

La sindrome di Takotsubo, nota anche come *cardiomiopatia da stress*, *sindrome del cuore infranto* o *da crepacuore* (la *Broken Heart Syndrome* degli autori anglosassoni) è una cardiomiopatia caratterizzata da disfunzione sistolica del ventricolo sinistro, generalmente transitoria e reversibile, associata a stress psicofisico⁽⁸⁾.

Il nome giapponese della cardiopatia deriva dal peculiare aspetto rigonfio (*apical ballooning*) assunto dall'apice del ventricolo sinistro, che ricorda quello dell'anfora usata dai pescatori giapponesi per la cattura dei polpi.

L'inquadramento medico legale della sindrome di Takotsubo, sia in ambito di invalidità assistenziale che previdenziale, è sovente elemento di incertezza per i medici esaminatori e di contraddizione per i pazienti affetti ed i loro medici curanti.

A fronte di una sintomatologia rilevante, in fase d'esordio clinico ed acuta, che ricorda sovente quella dell'infarto miocardico, il decorso della patologia è, usualmente, benigno, con la *restitutio ad integrum* anatomica ed il ritorno alla normalità clinica in un arco di tempo variabile tra le due e le sei settimane⁽¹¹⁾.

La valutazione medico legale, infatti, ultimo anello di una catena di saperi e conoscenze mediche, produce spesso una valutazione inattesa dai pazienti e dai medici non specialisti in medicina legale.

Epidemiologia, anatomia patologica, espressione clinica e prognosi

Dal punto di vista epidemiologico questa cardiomiopatia è più frequente nei soggetti di sesso femminile in età post-menopausale⁽¹⁾; sembra che vi sia una predisposizione individuale allo sviluppo della cardiomiopatia di Takotsubo, legata ad anomalie del microcircolo coronarico⁽¹²⁾.

L'elemento etiopatologico certo della malattia resta sconosciuto; la presenza però di fattori stressanti esogeni (discussioni violente e

conflittualità in ambiente domestico o di lavoro, esposizione prolungata a temperature estreme) ed endogeni (defedazione in corso di malattia cronica, eventi patologici acuti quali ictus, convulsioni, etc.) e la conseguente liberazione massiva di catecolamine ed altri ormoni ad azione cronotropa in soggetti predisposti, sembra rappresentare il meccanismo d'innescamento alla base di questa cardiomiopatia^(3,9).

Caratteristica anatomo-patologica peculiare della malattia da cuore infranto è, come ricordato, il ballooning dell'apice cardiaco: la distensione e la dilatazione temporanea della parete cardiaca, incapace di produrre l'adeguata resistenza alla pressione arteriosa vigente nella metà sinistra del cuore (e ciò spiega la sede preferenziale della cardiopatia) trova il suo fondamento istopatologico nella compromissione istologica dei miociti.

Nei reperti cardiaci autoptici⁽⁴⁾ di pazienti deceduti in fase acuta per sindrome di Takotsubo si evidenziano aspetti di incremento dell'eosinofilia per necrosi cellulare, la presenza di bande di contrazione e di aree in cui i miociti mostrano segni di rottura di membrana.

La clinica della sindrome di Takotsubo è subdola e soltanto un'accurata anamnesi e l'utilizzo delle metodiche strumentali consentono la diagnosi differenziale con le cardiopatie ischemiche di altra origine. Dispnea, angor e dolore precordiale sono i sintomi classici d'esordio.

Il paziente, usualmente una donna in età medio-avanzata, verrà condotta al pronto soccorso nell'ipotesi di un infarto miocardico; verrà sottoposta ad elettrocardiogramma, che mostrerà un soprallivellamento del tratto ST che, però, non trova riscontro nei marcatori tipici dell'infarto (in particolare la troponina), che non si presenteranno elevati⁽⁴⁾.

La conferma strumentale, tramite coronarografia, dell'assenza di ostruzioni vascolari coronariche emodinamicamente rilevanti ed il riscontro, alla ventricolografia o all'RM cardiaca, del tipico ballooning apicale, consentono il confezionamento della diagnosi differenziale rispetto alle altre cardiopatie ischemiche.

Il trattamento terapeutico, esclusivamente di supporto della funzione di pompa del cuore, consente, nella stragrande maggioranza dei casi (96%), la *restitutio ad integrum* miocardica e la completa cessazione della sintomatologia clinica⁽⁷⁾.

La stragrande maggioranza dei decessi avvengono, per arresto cardiaco, durante la fase di esordio clinico-sintomatologico.

SIGLE	
RM	Risonanza Magnetica
NYHA	New York Heart Association
D. Lgs	Decreto Legislativo
ECG	ElettroCardioGramma
EF	Frazione di Eiezione
PA	Pressione Arteriosa

L'alterazione della funzione cardiaca: considerazioni medico legali

Dal punto di vista medico legale cosa differenzia la coronaropatia di Takotsubo dalle altre cardiomiopatie ischemiche? Sostanzialmente la rapida *reversibilità* della compromissione funzionale cardiaca.

Il concetto di reversibilità, che ingloba quello di assenza di compromissione funzionale al cessare della fase acuta della malattia, è quello che guida la valutazione del medico esaminatore nel raffronto con la compromissione della capacità lavorativa.

A differenza delle altre cardiopatie ischemiche (post-infartuale, anginosa, vasospastica) la cardiomiopatia di Takotsubo tende a non lasciare postumi funzionali.

Il postumo, in medicina legale, è la menomazione, conseguente alla lesione ed intesa come *"compromissione dell'efficienza fisica o psichica della persona"* ⁽⁵⁾.

A differenza della lesione, che è il processo morboso, evolutivo nel tempo che ha, come naturale evoluzione, la guarigione o la morte, la menomazione è la conseguenza funzionale, stabilizzata, che la lesione ha prodotto su un individuo, la cui entità deve essere valutata in sede medico legale.

Inquadramento assistenziale e previdenziale della sindrome di Takotsubo

Alla luce della doverosa considerazione dottrina effettuata nel precedente paragrafo, deve essere guidata la valutazione medico legale della cardiomiopatia di Takotsubo nei settori assistenziale e previdenziale, valutazione che deve avvenire dopo il superamento della fase acuta di malattia, allorché il quadro clinico può considerarsi stabilizzato nella sua evolutività funzionale.

In ambito di *invalidità civile*, nel contesto delle tabelle di legge allegata al Decreto Ministeriale del 1992 ⁽¹⁰⁾, non esistono voci tabellari specifiche per tale cardiomiopatia.

Per analogia la valutazione può essere effettuata in rapporto alla classe NYHA (New York Heart Association) delle cardiopatie, ancorché si tratti di una classificazione antiquata in ogni ambito valutativo medico-legale, in quanto fondata più sulla gravità dei sintomi riferiti dal paziente (dispnea, affanno, angor) che non sull'obiettiva valutazione della compromissione d'organo.

Stante la buona prognosi della stragrande maggioranza dei pazienti affetti dalla sindrome

da cuore infranto, l'analogia valutativa dovrà effettuarsi, per molti casi, nei confronti della voce tabellare n. 6441 (*"miocardiopatie o valvulopatie con insufficienza cardiaca lieve"*), ascrivibili nel range dall'11% al 20% di compromissione della capacità lavorativa generica; quindi, di fatto, i pazienti colpiti dalla Takotsubo saranno, quasi sempre, inquadrabili quali soggetti non invalidi, visto il mancato raggiungimento della soglia di 1/3 (34%) di riduzione della capacità lavorativa generica.

Più articolato il discorso in merito all'*inquadramento previdenziale INPS* della sindrome; in questo campo, la mancanza di tabelle di legge di riferimento consente una maggiore plasticità valutativa, considerandosi invalido *"l'assicurato la cui capacità di lavoro, in occupazioni conformi alle sue attitudini, sia ridotta in modo permanente, a causa di infermità o difetto fisico o mentale, a meno di 1/3"* ⁽²⁾.

Nel caso della sindrome di Takotsubo la restituzione ad integrum alla quale si assiste nella stragrande maggioranza dei casi dopo circa due mesi dall'esordio clinico, non consente il raggiungimento della soglia dei due terzi di compromissione della capacità lavorativa, anche in rapporto ad attività che richiedano un certo impegno fisico (operai ed artigiani edili, operai metalmeccanici, braccianti agricoli).

Solo di fronte ad assicurati impiegati in attività usuranti (specificamente normate dal D. Lgs 67 del 2011) quali operai che svolgono permanentemente lavori in galleria, cava o miniera, soggetti esposti costantemente a temperature estreme, che operano continuativamente in spazi angusti, potrà ipotizzarsi il superamento della soglia pensionistica.

Nel merito ad un caso giunto alla nostra osservazione

Una donna di anni 63, di professione barista, veniva condotta dai sanitari del 118, stante la presenza di dolore toracico intenso e perdurante da oltre 24 ore, al pronto soccorso, dove veniva accettata con codice rosso. La donna veniva sottoposta, in urgenza, ad ECG che evidenziava *"ST sopraslivellato in V1-V3 e T negative profonde in V3 - V6"*; la successiva coronarografia, eseguita sempre in regime d'urgenza, mostrava *"coronarografie epicardiche indenni da stenosi significative"*.

Gli esami ematochimici all'ingresso risultavano nella norma con troponina hs nei limiti (798 ng/l). L'ecocuore mostrava una severa riduzione della funzione di pompa cardiaca con una frazione di eiezione (EF) pari al 25% ed acinesia di tutti i segmenti medio apicali.

La ventricolografia eseguita era indicativa di "cinetica compatibile con *Sindrome di Takotsubo*" per l'aspetto di apical ballooning assunto dall'apice ventricolare.

La donna, che aveva in anamnesi familiarità per morte improvvisa (la sorella), interrogata sulla presenza di eventi stressanti recenti confermava di essersi trovata, negli ultimi mesi, a dover fronteggiare stress lavorativi prolungati.

I sanitari approntavano un supporto farmacologico inotropo e diuretico al quale la paziente rispondeva in breve tempo. Già dopo cinque giorni la donna mostrava, all'ecocardiogramma di controllo, il recupero funzionale di parte dei segmenti medio-apicali con frazione di eiezione moderatamente ridotta (EF 38-40%).

Dopo ulteriori tre giorni l'ecocardiogramma di controllo evidenziava un'acinesia dei segmenti apicali con funzione sistolica moderatamente ridotta (EF 45%). I sanitari dimettevano la donna con diagnosi di "*Sindrome di Takotsubo con disfunzione sistolica ventricolare di grado moderato complicata da edema polmonare interstiziale. Ipertensione arteriosa. Sindrome X*" e con terapia a base di furosemide 25 mg/die, ASA 100 mg/die, canreonato di potassio 25 mg/die, ramipril 2,5 mg/die.

Dopo circa un mese dalla dimissione la paziente si sottoponeva ad una visita di controllo cardiologica; il medico specialista annotava come la stessa fosse asintomatica per angore o dispnea, il tracciato ECG eseguito mostrava una conduzione AV nei limiti, onde T negative a cascata diffuse in tutte le derivazioni. L'ecocuore di controllo faceva emergere un'ipocinesia dei segmenti apicali con funzione sistolica solo lievemente deflessa (EF 50%)⁽⁶⁾.

La paziente, dieci giorni dopo l'ultima visita di controllo cardiologica si sottoponeva, presso il CML INPS competente per il territorio a visita medico – legale previdenziale. Il medico esaminatore prendeva atto delle ultime risultanze degli esami strumentali ai quali si era sottoposta la donna. Effettuava, inoltre, un'accurata anamnesi lavorativa, dalla quale emergeva come la paziente espletasse attualmente, da circa dieci anni, il lavoro di barista dipendente; in passato era stata operaia presso uno scatolificio ed operatrice socio sanitaria presso una casa di riposo per anziani.

L'obiettività cardiaca mostrava "*PA 145/80 mmHg, toni cardiaci ritmici, validi, normofrequenti in assenza di pause patologiche ed edemi declivi*". La signora veniva riconosciuta quale non invalida ex lege 222/1984, con la diagnosi di "*Donna di anni 63, barista dipendente, affetta da sindrome di Takotsubo con episodio di scom-*

penso cardiaco (EF 25%) con attuale buon recupero funzionale cardiaco (FE 50%). Ipertensione arteriosa in buon controllo farmacologico".

Analoga valutazione (*non invalido civile*) veniva espressa, circa un mese dopo, dalla Commissione ASL che sottoponeva la paziente a visita medicolegale per invalidità assistenziale; i componenti della commissione, infatti, preso atto delle risultanze della visita cardiologica con ecocuore di controllo effettuata circa un mese dopo la dimissione ospedaliera riportavano, per analogia, il quadro clinico-funzionale della donna a quello di una cardiomiopatia di I classe NYHA, tabellata per legge, tra l'11% ed il 20% di compromissione della capacità lavorativa generica.

Anche la valutazione per legge 104/92 (legge dell'handicap) riconosceva la donna quale "*soggetto non portatore di handicap*", in quanto i medici esaminatori la ritenevano individuo a cui non dovesse attribuirsi alcun svantaggio socio relazionale in ambito lavorativo e di vita privata.

Conclusioni

L'inquadramento previdenziale ed assistenziale della malattia di Takotsubo costituisce un eccellente esempio per dimostrare come, alla base di ogni valutazione medico legale, vi sia il corretto inquadramento clinico della patologia e l'utilizzo di metodiche strumentali atte a dimostrare il tipo e la gravità dell'eventuale compromissione funzionale a carico dell'organo colpito.

La sindrome da crepacuore, infatti, è l'esempio emblematico, forse il migliore, di come una patologia che appare estremamente grave in fase di esordio (il maggior tasso di mortalità per arresto cardiaco in corso di sindrome di Takotsubo si registra, infatti, proprio nelle prime ore dalla comparsa dei sintomi) possa decorrere con una completa restitutio ad integrum anatomica ed un pressochè totale recupero funzionale dell'organo.

Per effettuare un corretto inquadramento medico – legale e, successivamente, una ponderata valutazione assistenziale o previdenziale è necessario, infatti, un approfondito studio clinico che, attraverso l'utilizzo di strumentazione idonea, sia in grado di monitorare, nel tempo, l'evoluzione funzionale di un organo.

Ciò a ribadire, ancora una volta, che solo una convergenza di saperi e professionalità mediche diverse, il cardiologo, l'ecografista, il radiologo, il clinico e, solo in ultimo, il medico legale, con-

sentono di ottenere il giusto inquadramento funzionale della patologia e, quindi, la sua corretta valutazione in rapporto all'espletamento di un'attività lavorativa.

Ciò è applicabile sia allorché ci si confronti con un'attività lavorativa di tipo generico, prettamente manualistica, come quella che rappresenta il metro di valutazione in invalidità civile; sia, invece, come nel caso della valutazione dell'invalidità previdenziale INPS, ci si raffronti con una capacità lavorativa in attività confacenti, cioè riferita al novero di lavori che il paziente ha svolto oppure può svolgere sulla base della sua preparazione culturale, del bagaglio di esperienze acquisite e della propria inclinazione attitudinale.

Concludendo, quindi, il nostro lavoro, le poche pagine sin qui scritte, non fanno altro che confermare come il ragionamento deduttivo medico nasca dalla fusione di più saperi specialistici, più o meno saldi, come una catena la cui robustezza è data dalla resistenza alla trazione offerta dal suo anello più debole.

Allorquando l'approccio clinico è incerto, mal condotto, e non si basa sugli strumenti più appropriati a quantificare l'evoluitività della funzione di un organo, anche la valutazione medico-legale, ultimo anello di questa catena, sarà incerto e debole e finirà per spezzarsi, come fragile porcellana, di fronte agli eventuali contenziosi giudiziari che ne potranno conseguire.

Dichiarazione di conflitto di interesse

Gli autori dichiarano di non aver ricevuto alcun finanziamento per il seguente studio e di non aver alcun interesse finanziario nell'argomento trattato o nei risultati ottenuti.

Bibliografia

- Bellandi B, Salvadori C, Parodi G, Ebert AG, Petix N, Del Pace S, Boni A, Pestelli F, Fineschi M, Giomi A, Cresti A, Giuliani G, Venditti F, Querceto L, Gensini GF, Bolognese L, Bovenzi F; [Epidemiology of Tako-tsubo cardiomyopathy: the Tuscany Registry for Tako-tsubo Cardiomyopathy]; *G Ital Cardiol (Rome)*. 2012 Jan; 13(1): 59-66. doi: 10.1714/1015.11057.
- Decreto Ministeriale del Ministero della Sanità del 5 febbraio 1992 ("Approvazione della nuova tabella indicativa delle percentuali d'invalidità per le minorazioni e malattie invalidanti"), pubblicato in Gazzetta Ufficiale n. 47, Supplemento Ordinario, del 26 febbraio 1994. Visionato il 10 febbraio 2018 su: <http://www.handylex.org/stato/d050292.shtml>
- Iga K, Gen H, Tomonaga G, Matsumura T, Hori K.; Reversible left ventricular wall motion impairment caused by pheochromocytoma - a case report. *Jpn Circ J* 1989; 53: 813 - 818.
- Kawai S; Pathology of Takotsubo (Ampulla) Cardiomyopathy. In: *Cardiomyopathies – From Basic Research to Clinical Management*; 31: 70 – 726. Visionato il giorno 1 febbraio 2018 su: <http://cdn.intechopen.com/pdfs/27294.pdf> .
- Komamura K, Fukui M, Iwasaku T, Hirotsu S, Masuyama T; Takotsubo cardiomyopathy: Pathophysiology, diagnosis and treatment; *World J Cardiol*. 2014 Jul 26; 6(7): 602 - 609. doi: 10.4330/wjc.v6.i7.602.
- Legge n. 222 del 12 giugno 1984 ("Revisione della disciplina della invalidità pensionabile"), pubblicata sulla Gazzetta Ufficiale n. 165 del 16 giugno 1984. Visionata il 15 febbraio 2018 su: <http://www.handylex.org/stato/l120684.shtml> . Confrontare anche: Catalano C, De Luca F, Vitiello G; *Elementi di medicina legale previdenziale INPS*. Giuffrè Editore, Milano, 2006.
- Madhavan M, Prasad A.; Proposed Mayo Clinic criteria for the diagnosis of Tako-Tsubo cardiomyopathy and long-term prognosis; *Herz*. 2010 Jun; 35(4): 240 - 243. doi: 10.1007/s00059-010-3339-x.
- Novo S, Akashi Y, Arbustini E, Assennato P, Azzarelli S, Barbaro G, Fazio G, Fedele F, Giordan M, Mazzarotto P, Modena MG, Novo G, Parodi G, Previtali M, Rapezzi C, Sconci F, Sganzerla P, Tona F, Salerno-Uriarte JA.; La cardiopatia Takotsubo: documento di consenso. *G Ital Cardiol* 2008; 9 (11): 785-797.
- Pollick C, Cujec B, Parker S, Tator C.; Left ventricular wall motion abnormalities in subarachnoid hemorrhage: an echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12: 600 - 605.
- Puccini C. *Istituzioni di Medicina Legale*, 6ª Edizione, Casa Editrice Ambrosiana, Milano, marzo 2003
- Simplicio S, Guglielmi R, Castaldo S, Ciocchia GP, Piccioni M; Aspetti previdenziali della sindrome di Tako-tsubo; *Giornale Italiano di cardiologia pratica – It J Practice Cardiol* 2011; 1: 62 – 67.
- Stagnaro S, Caramel S; Quantum Biophysical Semeiotic Bedside Diagnosis of Tako-Tsubo Cardiomyopathy - The central Role played by CAEMH-Dependent GERD in precipitating the transient cardiac Dysfunction; 26/02/2012; visionato l'8 febbraio 2018 su: <http://www.sisbq.org/uploads/5/6/8/7/5687930/takotsubo.pdf>

Corrispondenza e richiesta estratti:

Michele Sammicheli
sammicheli@alice.it

michele.sammicheli01@inps.it