- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Linee guida ESC 2015 per il trattamento dei pazienti con aritmie ventricolari e la prevenzione della morte cardiaca improvvisa

Task Force per il Trattamento dei Pazienti con Aritmie Ventricolari e la Prevenzione della Morte Cardiaca Improvvisa della Società Europea di Cardiologia (ESC)

con il patrocinio dell'Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

Autori/Membri della Task Force

Silvia G. Priori (Chairperson) (Italia), Carina Blomström-Lundqvist (Co-chairperson) (Svezia), Andrea Mazzanti (Italia), Nico Blom[a] (Olanda), Martin Borggrefe (Germania), John Camm (UK), Perry Mark Elliott (UK), Donna Fitzsimons (UK), Robert Hatala (Slovacchia), Gerhard Hindricks (Germania), Paulus Kirchhof (UK/Germania), Keld Kjeldsen (Danimarca), Karl-Heinz Kuck (Germania), Antonio Hernandez-Madrid (Spagna), Nikolaos Nikolaou (Grecia), Tone M. Norekvål (Norvegia), Christian Spaulding (Francia), Dirk J. Van Veldhuisen (Olanda)

Revisori del Documento

Philippe Kolh (Coordinatore CPG) (Belgio), Gregory Y.H. Lip (Coordinatore CPG) (UK), Stefan Agewall (Norvegia), Gonzalo Barón-Esquivias (Spagna), Giuseppe Boriani (Italia), Werner Budts (Belgio), Héctor Bueno (Spagna), Davide Capodanno (Italia), Scipione Carerj (Italia), Maria G. Crespo-Leiro (Spagna), Martin Czerny (Svizzera), Christi Deaton (UK), Dobromir Dobrev (Germania), Çetin Erol (Turchia), Maurizio Galderisi (Italia), Bulent Gorenek (Turchia), Thomas Kriebel (Germania), Pier Lambiase (UK), Patrizio Lancellotti (Belgio), Deirdre A. Lane (UK), Irene Lang (Austria), Athanasios J. Manolis (Grecia), Joao Morais (Portogallo), Javier Moreno (Spagna), Massimo F. Piepoli (Italia), Frans H. Rutten (Olanda), Beata Sredniawa (Polonia), Jose L. Zamorano (Spagna), Faiez Zannad (Francia)

[a]Rappresentante dell'Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

G Ital Cardiol 2016;17(2):108-170

Parole chiave. Aritmia ventricolare; Cardiomiopatia; Cardiopatia congenita; Cardioverter-defibrillatore impiantabile; Defibrillatore; Infarto miocardico; Linee guida; Malattia coronarica stabile; Morte cardiaca improvvisa; Rianimazione; Scompenso cardiaco; Sindrome coronarica acuta; Tachicardia; Terapia di resincronizzazione cardiaca; Valvulopatia.

© 2015 ESC

Tradotto da 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 2015;36:2793-867.

I revisori del Comitato per le Linee Guida Pratiche (CPG) dell'ESC e delle Società Nazionali di Cardiologia sono elencati in Appendice.

Organismi dell'ESC che hanno partecipato alla stesura di questo documento:

Associazioni: Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Comitati: Council for Cardiology Practice (CCP), Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions (CCNAP), Council on Cardiovascular Primary Care (CCPC), Council on Hypertension.

Gruppi di Lavoro: Cardiac Cellular Electrophysiology, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Grown-up Congenital Heart Disease, Myocardial and Pericardial Diseases, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function, Thrombosis, Valvular Heart Disease.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

1. Prefazione . . . 111
2. Introduzione . . . 112
2.1 Struttura delle linee guida . . . 112
3. Definizioni, epidemiologia e prospettive future della prevenzione della morte cardiaca improvvisa . . . 112
3.1 Epidemiologia della morte cardiaca improvvisa . . . 112
3.1.1 Cause di morte cardiaca improvvisa nelle differenti fasce di età . . . 112
3.2 Esame autoptico e autopsia molecolare nelle vittime di morte improvvisa . . . 113
3.3 Predizione del rischio di morte cardiaca improvvisa . . . 114
3.3.1 Soggetti senza cardiopatia nota . . . 114
3.3.2 Pazienti con cardiopatia ischemica . . . 114
3.3.3 Pazienti con sindromi aritmogene ereditarie . . . 115
3.4 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa in particolari contesti . . . 115
3.4.1 Screening della popolazione generale per il rischio di morte cardiaca improvvisa . . . 115
3.4.2 Screening dei familiari delle vittime di morte improvvisa . . . 115
3.4.3 Screening dei pazienti con aritmia ventricolare sospetta o documentata . . . 116
3.4.3.1 Storia clinica . . . 116
3.4.3.2 Valutazione non invasiva e invasiva . . . 117
4. Terapia delle aritmie ventricolari . . . 119
4.1 Trattamento della cardiopatia sottostante . . . 119
4.2 Terapia farmacologica per il trattamento delle aritmie ventricolari e la prevenzione della morte cardiaca improvvisa . . . 119
4.2.1 Trattamento generale . . . 119
4.2.2 Farmaci antiaritmici . . . 119
4.2.2.1 Betabloccanti . . . 122
4.2.2.2 Amiodarone . . . 123
4.2.2.3 Sotalolo/d-sotalolo . . . 123
4.2.2.4 Terapia d'associazione . . . 123
4.2.3 Pazienti con cardioverter-defibrillatore . . . 123
4.2.4 Elettroliti . . . 123
4.2.5 Altre terapie farmacologiche . . . 124
4.3 Terapia con dispositivi . . . 124
4.3.1 Cardioverter-defibrillatore impiantabile . . . 124
4.3.1.1 Prevenzione secondaria della morte cardiaca improvvisa e della tachicardia ventricolare . . . 124
4.3.2 Cardioverter-defibrillatore impiantabile sottocutaneo . . . 124
4.3.3 Cardioverter-defibrillatore indossabile . . . 125
4.3.4 Defibrillazione precoce negli ambienti pubblici . . . 126
4.4 Trattamento acuto delle aritmie ventricolari sostenute . . . 126
4.5 Terapia interventistica . . . 127
4.5.1 Ablazione transcatetere . . . 127
4.5.1.1 Pazienti con cardiopatia correlata all'area cicatriziale . . . 128
4.5.1.2 Pazienti senza cardiopatia strutturale manifesta . . . 128
4.5.2 Chirurgia antiaritmica . . . 129
4.6 Impatto psicosociale del trattamento con cardioverter-defibrillatore impiantabile . . . 129
5. Trattamento delle aritmie ventricolari e prevenzione della morte cardiaca improvvisa nei pazienti con malattia coronarica . . . 129
5.1 Sindromi coronariche acute . . . 129
5.1.1 Aritmie ventricolari associate a sindrome coronarica acuta . . . 129
5.1.2 Prevenzione e gestione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase preospedaliera . . . 130
5.1.3 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase intraospedaliera . . . 130
5.1.3.1 Aritmie ventricolari nei pazienti con sindrome coronarica acuta . . . 132
5.1.3.2 Impiego dei farmaci antiaritmici nei pazienti con sindrome coronarica acuta – considerazioni generali . . . 132
5.1.3.3 Pazienti con sindrome coronarica acuta che non presentano aritmie ventricolari . . . 132
5.1.3.4 Complessi ventricolari prematuri . . . 132
5.1.3.5 Tachicardia ventricolare sostenuta e fibrillazione ventricolare . . . 132
5.1.3.6 Ablazione transcatetere di tachicardia ventricolare ricorrente sostenuta, fibrillazione ventricolare ricorrente e tempesta aritmica . . . 132
5.1.3.7 Dispositivi di supporto extracorporeo . . . 132
5.1.3.8 Bradicardia e blocco cardiaco . . . 133
5.1.4 Ruolo prognostico della fibrillazione ventricolare precoce . . . 133
5.2 Fase precoce del post-infarto . . . 133
5.2.1 Stratificazione del rischio di morte cardiaca improvvisa . . . 133
5.2.2 Timing di impianto del cardioverter-defibrillatore dopo infarto miocardico – valutazione della disfunzione ventricolare sinistra prima e dopo la dimissione . . . 133
5.3 Malattia coronarica stabile dopo infarto miocardico con frazione di eiezione preservata . . . 133
5.3.1 Stratificazione del rischio . . . 134
5.3.2 Raccomandazioni per la strategia ottimale . . . 134
5.3.3 Utilizzo dei farmaci antiaritmici . . . 134
5.3.4 Ablazione transcatetere . . . 134
6. Terapie per i pazienti con disfunzione ventricolare sinistra associata o meno a scompenso cardiaco . . . 135
6.1 Prevenzione primaria della morte cardiaca improvvisa . . . 135
6.1.1 Terapia farmacologica . . . 135
6.1.2 Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile . . . 135
6.1.3 Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile nei pazienti in classe NYHA IV in lista d'attesa per trapianto cardiaco . . . 136
6.1.4 Terapia di resincronizzazione cardiaca . . . 136
6.1.4.1 Pazienti con scompenso cardiaco e ridotta frazione di eiezione ventricolare sinistra in classe NYHA III o IV ambulatoriale . . . 136
6.1.4.2 Pazienti con scompenso cardiaco lievemente sintomatici e con ridotta frazione di eiezione ventricolare sinistra (classe NYHA II) . . . 138
6.2 Complessi ventricolari prematuri in pazienti con cardiopatia strutturale/disfunzione ventricolare sinistra . . . 138
6.3. Tachicardia ventricolare sostenuta . . . 139
6.3.1 Terapia farmacologica . . . 139
6.3.2 Ablazione transcatetere . . . 139
6.3.2.1 Pazienti con disfunzione ventricolare sinistra 139
6.3.2.2 Tachicardia da rientro branca-branca . . . 140
6.3.3 Cardioverter-defibrillatore impiantabile . . . 140
7. Cardiomiopatie . . . 140
7.1. Cardiomiopatia dilatativa . . . 140
7.1.1 Definizioni, epidemiologia e sopravvivenza . . . 140
7.1.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento . . . 141
7.1.2.1 Studi sulla terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa . . . 141
7.1.2.2 Profilassi primaria . . . 142
7.1.2.3 Profilassi secondaria . . . 142
7.1.2.4 Mortalità causa-specifica . . . 142
7.1.2.5 Trattamento delle aritmie ventricolari nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa . . . 142
7.1.2.6 Ablazione di tachicardia ventricolare . . . 142
7.2 Cardiomiopatia ipertrofica . . . 142
7.2.1 Definizioni, epidemiologia e sopravvivenza . . . 142
7.2.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento 143
7.2.3 Aritmie ventricolari nei pazienti con cardiomiopatia ipertrofica . . . 143
7.2.4 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento nei pazienti adulti . . . 143
7.2.5 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento in età pediatrica . . . 144
7.2.6 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa . . . 144
7.2.6.1 Terapia farmacologica e consigli sullo stile di vita . . . 144
7.2.6.2 Cardioverter-defibrillatore impiantabile . . . 144
7.3 Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro . . . 144
7.3.1 Definizioni, epidemiologia e sopravvivenza . . . 144
7.3.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento . . . 144
7.3.3 Aritmie ventricolari nei pazienti cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro . . . 145
7.3.3.1 Trattamento delle aritmie ventricolari . . . 145
7.3.3.2 Restrizioni all'attività fisica . . . 145
7.3.3.3 Cardioverter-defibrillatore impiantabile . . . 145
7.4 Cardiomiopatie infiltrative . . . 145
7.4.1 Amiloidosi cardiaca . . . 145
7.5 Cardiomiopatia restrittiva . . . 146
7.6 Altre cardiomiopatie . . . 146

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

7.6.1 Non compattazione del ventricolo sinistro 146
7.6.2 Cardiomiopatia di Chagas 147
8. Sindromi aritmiche primarie ereditarie 147
8.1 Sindrome del QT lungo 147
8.1.1 Definizioni ed epidemiologia 147
8.1.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento 147
8.2 Sindrome del QT corto 148
8.2.1 Definizioni ed epidemiologia 148
8.2.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento 148
8.3 Sindrome di Brugada 149
8.3.1 Definizioni ed epidemiologia 149
8.3.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento 149
8.4 Tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica 150
8.4.1 Definizioni ed epidemiologia 150
8.4.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento 150
8.5 Sindrome della ripolarizzazione precoce 151
8.5.1 Definizioni ed epidemiologia 151
9. Aritmie in età pediatrica e cardiopatie congenite 151
9.1 Trattamento delle aritmie ventricolari nei bambini con cuore strutturalmente sano 151
9.2 Morte cardiaca improvvisa e aritmie ventricolari nei pazienti con cardiopatia congenita 152
9.3 Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile in età pediatrica 153
10. Tachicardia e fibrillazione ventricolare in pazienti con cuore strutturalmente sano 154
10.1 Tachicardia ventricolare ad origine dal tratto di efflusso . . . 154
10.1.1 Tachicardia ad origine dal tratto di efflusso ventricolare destro 155
10.1.2 Tachicardia ad origine dal tratto di efflusso ventricolare sinistro 155
10.1.3 Tachicardia ventricolare ad origine dalle cuspidi aortiche 155
10.1.4 Tachicardia ventricolare ad origine dall'epicardio . . 155
10.1.5 Altre forme di tachicardia (ad origine dalle arterie polmonari) 155
10.2 Tachicardie ventricolari di varia origine 155
10.2.1 Tachicardia ventricolare idiopatica sinistra 156
10.2.2 Tachicardia ventricolare ad origine dal muscolo papillare 156
10.2.3 Tachicardia ventricolare ad origine dall'anulus (mitralico o tricuspidale) 156
10.3 Fibrillazione ventricolare idiopatica
10.4 Torsione di punta con intervallo di accoppiamento breve . 157
11. Cardiopatie infiammatorie, reumatiche e valvolari 157
11.1 Miocardite 157
11.1.1 Miocardite acuta e fulminante 158
11.1.2 Cardiomiopatia infiammatoria secondaria a miocardite 159
11.2 Endocardite 159
11.3 Cardiopatia reumatica 159
11.4 Pericardite 159
11.5 Sarcoidosi cardiaca 159
11.6 Valvulopatie 160
12. Rischio aritmico in particolari popolazioni 160
12.1 Pazienti con disturbi psichiatrici 160
12.1.1 Epidemiologia 161
12.1.2 Diagnosi 161
12.1.3 Trattamento 161
12.2 Pazienti con disturbi neurologici 161
12.2.1 Morte improvvisa inspiegata nei pazienti con epilessia 161
12.2.2 Pazienti con malattie neuromuscolari 162
12.3 Pazienti in stato di gravidanza 163
12.3.1 Aritmie non correlate alla cardiomiopatia peripartum 163
12.3.1.1 Epidemiologia 163
12.3.1.2 Diagnosi 163
12.3.1.3 Trattamento 163
12.3.2 Aritmie correlate alla cardiomiopatia peripartum . . 164
12.4 Apnee ostruttive notturne 164
12.4.1 Bradi-tachiaritmie
12.4.1.1 Epidemiologia 164
12.4.1.2 Diagnosi 165
12.4.1.3 Trattamento 165
12.5 Pro-aritmie da farmaci 165
12.5.1 Interazione farmaco-substrato dovuta a malattia sottostante 165
12.5.2 Interazione farmaco-farmaco (dovuta a determinati farmaci e combinazioni) 165
12.5.3 Rischio pro-aritmico dei farmaci antiaritmici 165
12.5.4 Pro-aritmia da fattori scatenanti 166
12.6 Morte cardiaca improvvisa dopo trapianto cardiaco 166
12.7 Morte cardiaca improvvisa nell'atleta 166
12.8 Sindrome di Wolff-Parkinson-White 167
12.9 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa nel paziente anziano 167
12.10 Questioni di fine vita 169
13. Lacune nelle evidenze 169
14. Cosa fare e cosa non fare: messaggi dalle linee guida 170
15. Addenda on line 170
16. Appendice 170
17. Bibliografia 170

ABBREVIAZIONI ED ACRONIMI

ACC	American College of Cardiology
ACE	enzima di conversione dell'angiotensina
AGNES	Arrhythmia Genetics in the Netherlands
AHA	American Heart Association
AMIOVIRT	Amiodarone Versus Implantable Cardioverter-Defibrillator: Randomized Trial in Patients with Non-Ischaemic Dilated Cardiomyopathy and Asymptomatic Non-Sustained Ventricular Tachycardia
ARB	antagonisti del recettore dell'angiotensina II
AV	atrioventricolare
AVID	Antiarrhythmic Drugs Versus Implantable Defibrillator
BBD	blocco di branca destra
BBS	blocco di branca sinistra
CAD	malattia coronarica
CARE-HF	Cardiac Resynchronization - Heart Failure
CASH	Cardiac Arrest Study Hamburg
CAST	Cardiac Arrhythmia Suppression Trial
CAT	Cardiomyopathy Trial
CAVD	cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro
CHD	cardiopatia congenita
CIDS	Candian Implantable Defibrillator Study
CMD	cardiomiopatia dilatativa
CMI	cardiomiopatia ipertrofica
COMPANION	Comparison of Medical Therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure
CPG	Comitato per le Linee Guida Pratiche
CPVT	tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica
CRT-D	terapia di resincronizzazione cardiaca con funzione di defibrillazione
CRT-P	terapia di resincronizzazione cardiaca con funzione di pacemaker
DEFINITE	Defibrillator in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation
DIAMOND	Danish Investigators of Arrhythmia and Mortality on Dofetilide
ECG	elettrocardiogramma
EHRA	European Heart Rhythm Association
ESC	Società Europea di Cardiologia
e.v.	per via endovenosa
FA	fibrillazione atriale
FEVS	frazione di eiezione ventricolare sinistra
FV	fibrillazione ventricolare
GWAS	studio di associazione "genome-wide"
HFpEF	scompenso cardiaco con frazione di eiezione preservata
HFrEF	scompenso cardiaco con frazione di eiezione ridotta
HR	hazard ratio
IC	intervallo di confidenza
ICD	cardioverter-defibrillatore impiantabile
ILCOR	International Liaison Committee on Resuscitation
LQTS	sindrome del QT lungo
LVOT	tratto di efflusso del ventricolo sinistro
MADIT-II	Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II
MCI	morte cardiaca improvvisa
MIRACLE	Multicenter InSync Randomized Clinical Evaluation
MIRACLE ICD	Multicenter InSync ICD Randomized Clinical Evaluation
MRA	antagonisti del recettore dei mineralcorticoidi
MUSTT	Multicenter Unsustained Tachycardia Trial
NSTEMI	infarto miocardico senza sopraslivellamento del tratto ST
NYHA	New York Heart Association
OPTIC	Optimal Pharmacological Therapy in Cardioverter Defibrillator Patients
OR	odds ratio

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

PRESERVE-EF	Risk Stratification in Patients With Preserved Ejection Fraction
PVC	complessi ventricolari prematuri
QTc	QT corretto
RAFT	Resynchronization-Defibrillation for Ambulatory Heart Failure Trial
RCT	trial clinico randomizzato
REVERSE	Resynchronization Reverses Remodeling in Systolic Left Ventricular Dysfunction
RMC	risonanza magnetica cardiaca
RR	rischio relativo
RVOT	tratto di efflusso del ventricolo destro
SADS	sindrome della morte improvvisa aritmica
SAECG	signal-averaged ECG
SC	scompenso cardiaco
SCA	sindrome coronarica acuta
SCD-HeFT	Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial
SEF	studio elettrofisiologico
SIDS	sindrome della morte improvvisa del lattante
SMASH-VT	Substrate Mapping and Ablation in Sinus Rhythm to Halt Ventricular Tachycardia
SPECT	tomografia computerizzata ad emissione di fotone singolo
SQTS	sindrome del QT corto
STEMI	infarto miocardico con sopraslivellamento del tratto ST
SUDI	morte improvvisa inspiegata del lattante
SUDS	sindrome della morte improvvisa inspiegata
SUDEP	morte improvvisa inspiegata nell'epilessia
SVP	stimolazione ventricolare programmata
TC	tomografia computerizzata
TdP	torsione di punta
TV	tachicardia ventricolare
TVNS	tachicardia ventricolare non sostenuta
VA	aritmia ventricolare
VS	ventricolare sinistra/o
VTACH	Ventricular Tachycardia Ablation in Coronary Heart Disease
WCD	cardioverter-defibrillatore indossabile
WPW	Wolff-Parkinson-White

1. PREFAZIONE

Le linee guida hanno l'obiettivo di riassumere e valutare le evidenze disponibili al momento della loro stesura in merito ad una specifica materia al fine di coadiuvare il medico nella scelta della migliore strategia gestionale per ciascun paziente, affetto da una determinata patologia, tenendo in considerazione non solo l'impatto sull'outcome ma anche il rapporto rischio-beneficio connesso ad una particolare procedura diagnostica o terapeutica. Le linee guida e le raccomandazioni mirano ad assistere il medico nel processo decisionale della pratica clinica quotidiana, anche se il giudizio finale spetta comunque al medico curante dopo aver consultato il paziente e/o chi lo assiste.

Negli ultimi anni la Società Europea di Cardiologia (ESC) e diverse organizzazioni e società scientifiche hanno emanato numerose linee guida. In considerazione del loro impatto sulla pratica clinica, sono stati definiti alcuni criteri di qualità per la realizzazione delle linee guida affinché ogni decisione risultasse trasparente a quanti ne usufruiscono. Le raccomandazioni per la stesura e l'emissione delle linee guida ESC sono disponibili sul sito web dell'ESC (http://www.escardio.org/Guidelines-&-Education/Clinical-Practice-Guidelines/Guidelines-development/Writing-ESC-Guidelines). Le linee guida ESC esprimono la posizione ufficiale della Società in riferimento ad uno specifico argomento e sono soggette ad aggiornamenti periodici.

I membri di questa Task Force sono stati selezionati dall'ESC in rappresentanza di tutti i professionisti coinvolti nell'assistenza medica dei pazienti affetti da tale patologia. Gli esperti designati hanno effettuato una revisione completa delle evidenze pubblicate per la gestione (includendo la diagnosi, il trattamento, la prevenzione e la riabilitazione) di una determinata condizione in accordo con gli indirizzi del Comitato ESC per le Linee Guida Pratiche (CPG). È stata eseguita una disamina critica delle procedure diagnostiche e terapeutiche, compresa una valutazione del rapporto rischio-beneficio. Laddove disponibili, sono state incluse anche le stime degli outcome attesi in popolazioni di ampie dimensioni. I livelli di evidenza e la forza delle raccomandazioni di specifiche opzioni diagnostico-terapeutiche sono stati soppesati e classificati sulla base di scale predefinite, come riportato nelle Tabelle 1 e 2.

Gli esperti incaricati della stesura e della revisione delle linee guida hanno compilato un modulo per la dichiarazione di eventuali interessi che potessero essere percepiti come potenziali o reali conflitti di interesse. Tali dichiarazioni sono state raccolte in formato elettronico e sono disponibili sul sito web dell'ESC (http://www.escardio.org/guidelines). Qualsiasi variazione di conflitto di interesse che si verifichi durante il periodo di stesura del documento deve essere notificata all'ESC e aggiornata. La Task Force è stata interamente finanziata dall'ESC, senza alcuna compartecipazione dell'industria sanitaria.

Il CPG dell'ESC supervisiona e coordina la preparazione delle nuove linee guida elaborate dalle task force, dai gruppi di esperti o dai consensus panel, come pure è responsabile del relativo processo di endorsement. Le linee guida ESC sono sottoposte ad un'approfondita revisione da parte del CPG e di esperti esterni. Dopo aver apportato le necessarie modifiche, il documento viene quindi approvato da tutti gli esperti della Task Force e la versione definitiva approvata dal CPG viene pubblicata sullo *European Heart Journal*. Le linee guida sono state elaborate dopo un'accurata valutazione delle conoscenze mediche e scientifiche e delle evidenze disponibili al momento della loro stesura.

Il compito di redigere le linee guida ESC prevede sia l'integrazione delle evidenze più recenti sia l'istituzione di mezzi formativi e di programmi di attuazione delle raccomandazioni. Ai fini dell'implementazione delle linee guida, vengono realizzate versioni tascabili, diapositive riassuntive, opuscoli con i messaggi essenziali, schede riassuntive per i medici non specialisti e versioni elettroniche per le applicazioni digitali (smartphone, ecc.). Tuttavia, essendo queste versioni abbreviate, quando necessario si deve sempre fare riferimento alla versione integrale, disponibile gratuitamente sul sito web dell'ESC. Le Società Nazionali affiliate all'ESC sono esortate a patrocinare, tradurre e attuare tutte le linee guida ESC. È necessario prevedere dei programmi di attuazione, in quanto l'applicazione meticolosa delle raccomandazioni cliniche può portare ad un miglioramento dell'outcome.

La chiusura del cerchio composto dalla ricerca clinica, la stesura delle linee guida e la loro disseminazione ed attuazione nella pratica clinica può ottenersi solo se siano organizzati studi e registri volti a verificare che la reale pratica clinica sia in linea con quanto raccomandato dalle linee guida.

Il professionista sanitario è invitato a prendere in debita considerazione le linee guida ESC nell'esercizio del suo giudizio clinico, nonché nella definizione e implementazione delle strategie mediche preventive e diagnostico-terapeutiche. Le linee guida non sopperiscono comunque alla responsabilità individuale di ciascun medico nel prendere le decisioni più appropriate e corrette in base alle condizioni di salute di ciascun paziente dopo aver consultato il paziente stesso e, laddove necessario e/o indicato, chi se ne prende cura. È altresì responsabilità del professionista sanitario verificare quali siano le normative e le direttive vigenti inerenti ai farmaci e ai dispositivi medici al momento della loro prescrizione.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Tabella 1. Classi delle raccomandazioni.

Classe della raccomandazione	Definizione	Espressione consigliata
Classe I	Evidenza e/o consenso generale che un determinato trattamento o intervento sia vantaggioso, utile ed efficace	È raccomandato/indicato
Classe II	Evidenza contrastante e/o divergenza di opinione circa l'utilità/efficacia di un determinato trattamento o intervento	
Classe IIa	*Il peso dell'evidenza/opinione è a favore dell'utilità/efficacia*	Deve essere preso in considerazione
Classe IIb	*L'utilità/efficacia risulta meno chiaramente accertata sulla base dell'evidenza/opinione*	Può essere preso in considerazione
Classe III	Evidenza o consenso generale che un determinato trattamento o intervento non sia utile/efficace e che in taluni casi possa essere dannoso	Non è raccomandato

Tabella 2. Livelli di evidenza.

Livello di evidenza A	Dati derivati da numerosi trial clinici randomizzati o metanalisi
Livello di evidenza B	Dati derivati da un singolo trial clinico randomizzato o da ampi studi non randomizzati
Livello di evidenza C	Consenso degli esperti e/o studi di piccole dimensioni, studi retrospettivi e registri

2. INTRODUZIONE

Questo documento vuole essere un aggiornamento europeo delle linee guida 2006 dell'American College of Cardiology (ACC)/American Heart Association (AHA)/ESC per il trattamento dei pazienti con aritmie ventricolari (VA) e la prevenzione della morte cardiaca improvvisa (MCI)[1]. Alla luce dei recentissimi documenti di consenso per la gestione dei pazienti con VA che sono stati emanati dalle più importanti società aritmologiche internazionali[2,3], il Comitato delle Linee Guida ESC ha deciso di incentrare il contenuto di questo documento sulla prevenzione della MCI. Tale aggiornamento si è reso opportuno in ragione delle nuove acquisizioni sulla storia naturale di patologie che predispongono alla MCI e del completamento di importanti studi destinati ad influenzare le strategie gestionali per il trattamento dello scompenso cardiaco (SC), in riferimento sia alla terapia farmacologica sia alla terapia con dispositivi.

2.1 Struttura delle linee guida

Questo documento è suddiviso in sezioni, ciascuna delle quali dedicata ad un argomento specifico. Lo schema di valutazione del rischio e il trattamento proposto devono essere personalizzati, tenendo in considerazione la presenza di comorbilità, l'aspettativa di vita, l'impatto sulla qualità di vita e altri fattori.

Nel preparare questo aggiornamento, il comitato ha effettuato una revisione delle raccomandazioni più recenti relative a ciascun argomento, modificando la classe e/o la forza delle raccomandazioni, laddove tale modifica fosse supportata dai risultati di studi randomizzati, metanalisi o evidenze cliniche, ed avendo cura di utilizzare una terminologia conforme a quella delle linee guida esistenti, ad eccezione di alcuni casi in cui sono state variate le espressioni allo scopo di rendere alcune raccomandazioni originali maggiormente comprensibili ed accurate.

Il comitato era costituito da medici e relativi provider sanitari, esperti in ambito di MCI e prevenzione, VA complesse, elettrofisiologia interventistica, malattia coronarica (CAD), SC e cardiomiopatie, cardiologia pediatrica e aritmie in età pediatrica, terapia con dispositivi, assistenza cardiovascolare, genetica cardiovascolare e infermieristica. Gli esperti delle diverse sottospecializzazioni della cardiologia sono stati identificati avvalendosi dell'aiuto dei relativi gruppi di lavoro dell'ESC.

Tutti i membri del comitato incaricati della stesura del documento hanno approvato le raccomandazioni delle linee guida. Il documento è stato rivisto da 74 revisori e, in seguito ad un'analisi approfondita della letteratura, sono state incluse 810 voci bibliografiche. L'elenco delle linee guida sulla prevenzione della MCI che sono state esaminate è riportato nella Tabella 1 online[3-13].

3. DEFINIZIONI, EPIDEMIOLOGIA E PROSPETTIVE FUTURE DELLA PREVENZIONE DELLA MORTE CARDIACA IMPROVVISA

Le definizioni utilizzate per morte improvvisa, arresto cardiaco rianimato, fibrillazione ventricolare (FV) idiopatica e per la prevenzione della morte improvvisa sono specificate nella Tabella 3[1,14-18].

3.1 Epidemiologia della morte cardiaca improvvisa

Negli ultimi 20 anni, nei paesi ad alto reddito si è assistito ad una diminuzione della mortalità cardiovascolare[19] in seguito all'adozione di misure preventive atte a ridurre il carico della CAD e dello SC. Nonostante questi incoraggianti risultati, 17 milioni circa dei decessi annuali a livello mondiale sono imputabili ad una malattia cardiovascolare, dei quali il 25% dovuti a MCI[20]. Il rischio di MCI è più elevato negli uomini rispetto alle donne ed aumenta con l'età per effetto di una maggiore prevalenza di CAD nell'età avanzata[21], da cui deriva un tasso stimato di MCI compreso tra 1.40 per 100 000 persone-anno (intervallo di confidenza [IC] 95% 0.95-1.98) nelle donne e 6.68 per 100 000 persone-anno (IC 95% 6.24-7.14) negli uomini[21]. Nei soggetti più giovani, l'incidenza stimata di MCI è pari a 0.46-3.7 per 100 000 persone-anno[22,23], pari a una stima grezza di 1100-9000 decessi in Europa e 800-6200 decessi negli Stati Uniti ogni anno[24].

3.1.1 Cause di morte cardiaca improvvisa nelle differenti fasce di età

Le malattie cardiache associate a MCI differiscono nei soggetti giovani rispetto a quelli di età più avanzata; nei primi

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Tabella 3. Definizione dei termini comunemente utilizzati.

Termine	Definizione	Ref.[a]
Morte improvvisa	Evento fatale inatteso e non traumatico che si verifica entro 1h dall'esordio dei sintomi in un soggetto apparentemente sano. In caso di morte non testimoniata, si applica questa definizione quando la vittima era in buona salute 24h prima dell'evento.	1
SUDS e SUDI	Morte improvvisa senza una causa apparente e quando non sia stato eseguito un esame autoptico nell'adulto (SUDS) o nell'infante di età <1 anno (SUDI).	14
MCI	Questo termine è utilizzato quando: • sia stata nota la presenza nel corso della vita di una condizione cardiaca congenita o acquisita potenzialmente fatale; OPPURE • sia stata identificata all'autopsia una anomalia cardiaca o vascolare quale probabile causa dell'evento, OPPURE • non sia stata identificata un'evidente causa extracardiaca all'esame post-mortem e pertanto il decesso è verosimilmente dovuto ad un evento aritmico.	1,14,15
SADS e SIDS	I risultati dell'esame autoptico e tossicologico non sono conclusivi, il cuore appare strutturalmente normale all'esame macroscopico e istologico ed è esclusa un'eziologia non cardiaca nell'adulto (SADS) e nel lattante (SIDS).	16
Arresto cardiaco rianimato	Arresto circolatorio inatteso che si verifica entro 1h dall'esordio della sintomatologia acuta, trattato con successo mediante manovre rianimatorie (es. defibrillazione).	–
Fibrillazione ventricolare idiopatica	Indagini cliniche negative in paziente sopravvissuto ad un episodio di fibrillazione ventricolare.	17,18
Prevenzione primaria della MCI	Terapie atte a ridurre il rischio di MCI nei soggetti a rischio di MCI ma non precedentemente colpiti da arresto cardiaco rianimato o aritmie potenzialmente fatali.	–
Prevenzione secondaria della MCI	Terapie atte a ridurre il rischio di MCI nei pazienti precedentemente colpiti da arresto cardiaco rianimato o aritmie potenzialmente fatali.	1

MCI, morte cardiaca improvvisa; SADS, sindrome della morte improvvisa aritmica; SIDS, sindrome della morte improvvisa del lattante; SUDI, morte improvvisa inspiegata dell'infanzia; SUDS, sindrome della morte improvvisa inspiegata.
[a]referenza bibliografica.

predominano le canalopatie e le cardiomiopatie (Tabella 2 online)[21,25-48], le miocarditi e l'abuso di stupefacenti[49], mentre nei secondi predominano le malattie degenerative croniche (CAD, valvulopatie e SC). In entrambe le fasce di età, diversi fattori concorrono a rendere problematica l'identificazione della causa di MCI: ad esempio, le vittime di età più avanzata possono essere affette da plurime condizioni cardiovascolari croniche e risulta difficile stabilire quale in particolare abbia maggiormente contribuito all'evento fatale, mentre nei soggetti più giovani la causa di MCI può essere imprecisabile persino dopo l'esame autoptico, in quanto condizioni come una canalopatia ereditaria o un'aritmia indotta dai farmaci in assenza di anomalie strutturali sono epidemiologicamente rilevanti in questa fascia di età.

3.2 Esame autoptico e autopsia molecolare nelle vittime di morte improvvisa

Indicazioni all'esame autoptico e all'autopsia molecolare nelle vittime di morte improvvisa

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'esame autoptico è raccomandato per ricercare le cause di morte improvvisa e per stabilire se la MCI sia dovuta a meccanismi aritmici o non aritmici (es. rottura di aneurisma aortico).	I	C	17
Ogni qualvolta si proceda ad un'autopsia, si raccomanda di eseguire un esame istologico standard del cuore, con campionamento del miocardio da sezioni trasversali di entrambi i ventricoli.	I	C	17
In tutte le vittime di morte improvvisa inspiegata, è raccomandata l'analisi del sangue e di altri liquidi corporei adeguatamente raccolti per le indagini tossicologiche e molecolari.	I	C	17
Nelle vittime di morte improvvisa nelle quali si sospetti una specifica canalopatia ereditaria o una cardiomiopatia, deve essere presa in considerazione un'analisi genetica post-mortem mirata ad identificare i potenziali geni responsabili della malattia.	IIa	C	17,50,51

MCI, morte cardiaca improvvisa.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

L'identificazione della causa di una morte inattesa mette i familiari nella condizione di poter almeno in parte elaborare e razionalizzare il tragico evento improvviso, aiutandoli a fare fronte alla situazione e a comprendere se il rischio di morte improvvisa possa coinvolgere anche altri membri della famiglia. Pertanto, in tutte le vittime di morte improvvisa inattesa, è opportuno eseguire un accurato esame post-mortem al fine di ricercare se debba essere sospettata una causa cardiaca. Anche se buona parte delle morti improvvise sono dovute a CAD, in particolare nei soggetti di età >40 anni, occorre tenere in considerazione anche altre cause, quali i disordini genetici che compromettono l'integrità del miocardio (v. sezione 7) o la conduzione elettrica del cuore (v. sezione 8). Ogni qualvolta venga identificata una malattia ereditaria nell'individuo deceduto, i familiari della vittima potrebbero essere affetti dalla stessa patologia ed essere quindi a rischio di morte improvvisa qualora non venisse posta una diagnosi tempestiva e non fossero adottate delle misure preventive.

Anche dopo aver eseguito l'autopsia, una percentuale di morti improvvise compresa tra il 2% e il 54% resta purtroppo inspiegata[48] (Tabella 2 online): questo range così ampio è verosimilmente imputabile all'eterogeneità dei protocolli autoptici. Al fine di promuovere standard comuni per l'esecuzione dell'esame autoptico sono state elaborate delle linee guida appo-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

site volte a definire i protocolli per l'esame del cuore e il prelievo dei campioni istologici, nonché per le indagini tossicologiche e molecolari[17,50]. In linea generale, un'autopsia condotta in maniera adeguata dovrebbe chiarire i seguenti aspetti: (a) se la morte sia imputabile ad una patologia cardiaca, (b) la natura della patologia cardiaca (quando presente), (c) se la morte sia dovuta ad un meccanismo aritmico, (d) se vi sia evidenza di una patologia cardiaca a carattere ereditario, nel qual caso si renderebbe necessario lo screening e il counseling dei familiari ed (e) la possibilità di utilizzo di sostanze tossiche o illecite o di altre cause non naturali di morte.

L'esame istologico standard del cuore deve prevedere il campionamento del miocardio da sezioni trasversali di entrambi i ventricoli. Gli anatomo-patologi sono esortati a prendere contatto con i centri specializzati e ad inviare loro il cuore da esaminare. L'anatomo-patologo deve eseguire un esame macroscopico standard, prelevando campioni di tessuto, di sangue e di altri liquidi per le indagini tossicologiche e molecolari prima della fissazione in formalina del preparato. Inoltre, si consiglia fortemente di procedere alla raccolta e alla conservazione dei campioni biologici per l'estrazione del DNA ai fini di consentire l'esecuzione dell'autopsia "molecolare"[17], che costituisce un importante ausilio all'esame autoptico standard in quanto consente di diagnosticare post-mortem la presenza di alterazioni dei canali ionici potenzialmente responsabili del 15-25% dei casi di sindrome della morte improvvisa aritmica (SADS)[17]. Nelle vittime di MCI, il valore della diagnosi post-mortem risiede nel poter estendere lo screening genetico ai familiari dei soggetti colpiti da SADS o da sindrome della morte improvvisa del lattante (SIDS). Recenti documenti di consenso degli esperti per la diagnosi e il trattamento delle aritmie ereditarie stabiliscono che nelle vittime di MCI, ogni qualvolta si sospetti la presenza di una canalopatia, deve essere presa in considerazione l'autopsia molecolare/indagine genetica post-mortem. Si approva appieno questa raccomandazione e si rimandano i lettori alla consultazione degli ultimi documenti di consenso su questo tema[14,52].

3.3 Predizione del rischio di morte cardiaca improvvisa

La predizione della MCI rappresenta la pietra filosofale dell'aritmologia ed i tentativi di identificare degli indicatori di MCI attendibili hanno alimentato una delle aree di ricerca più attive in questo ambito degli ultimi decenni[53]. È ormai acclarato che la predisposizione verso la morte improvvisa si presenta come una "tempesta perfetta" – l'interazione tra un substrato vulnerabile (alterazioni genetiche o acquisite delle proprietà meccaniche o elettriche del cuore) e svariati fattori transitori che contribuiscono all'innesco dell'evento fatale. La sezione che segue fornisce una breve disamina dei pochi schemi disponibili per la stratificazione del rischio di MCI nei soggetti normali, nei pazienti con cardiopatia ischemica e in quelli con canalopatie e cardiomiopatie.

3.3.1 Soggetti senza cardiopatia nota

Nel 50% circa dei casi, l'arresto cardiaco si verifica in soggetti senza cardiopatia nota ma che sono affetti il più delle volte da cardiopatia ischemica silente[54]. L'approccio più efficace, quindi, per prevenire la MCI nella popolazione generale consiste nel quantificare individualmente il rischio di sviluppare una cardiopatia ischemica utilizzando le carte del rischio e nel controllare i fattori di rischio, come la colesterolemia totale, la glicemia, la pressione arteriosa, l'abitudine al fumo e l'indice di massa corporea[55]. La riduzione osservata di MCI riflette nel 40% circa dei casi una riduzione della CAD e di altre affezioni cardiache[56].

Alcuni studi[57-61] hanno documentato l'esistenza di una predisposizione genetica alla morte improvvisa. Il gruppo di X. Jouven è stato fra i primi ad analizzare il valore predittivo della storia familiare di morte improvvisa, documentando nello studio Paris, pubblicato nel 1999[57], un rischio relativo (RR) di morte improvvisa pari a 1.89 nei soggetti con familiarità positiva in un parente, che saliva a 9.44 in quelli con familiarità positiva in due parenti (p=0.01). Allo stesso tempo, in uno studio caso-controllo derivato dallo studio Framingham, Friedlander et al.[58] hanno confermato un aumento di quasi il 50% (RR 1.46, IC 95% 1.23-1.72) della probabilità di morte improvvisa in presenza di storia familiare di MCI. Nel 2006, Dekker et al.[59] hanno dimostrato che la morte improvvisa familiare si verifica più frequentemente nei soggetti rianimati da una FV primaria (odds ratio [OR] 2.72, IC 95% 1.84-4.03). L'impressionante concordanza di tali risultati sta ad indicare che la predisposizione alla morte improvvisa è scritta nei geni, anche in assenza di una malattia mendeliana, inducendo ad incoraggiare le indagini molecolari per identificare marker di DNA in grado di predire la MCI nella popolazione generale.

Tra gli studi che si sono dedicati alla ricerca di polimorfismi a singolo nucleotide che predispongono alla MCI, sono da segnalare in particolare i risultati di due studi di associazione "genome-wide": nello studio AGNES (Arrhythmia Genetics in the Netherlands)[61], che ha confrontato pazienti con e senza FV nel corso di un primo infarto miocardico, un solo polimorfismo a singolo nucleotide localizzato nel locus 21q21 ha mostrato una significativa associazione all'analisi "genome-wide" con un OR pari a 1.78 (IC 95% 1.47-2.13; $p=3.36 \times 10^{-10}$). Questo comune polimorfismo a singolo nucleotide (47% della frequenza dell'allele) è situato all'interno di una regione intergenica e il gene più vicino, *CXADR* (distante ~98 kb), codifica un recettore virale coinvolto nella miocardite virale. L'altro studio GWAS[62], di dimensioni molto ampie, ha identificato un forte segnale nel locus 2q24.2, che contiene tre geni dalla funzione sconosciuta espressi nel cuore e la cui presenza aumenta il rischio di MCI di 1.92 volte per allele (IC 95% 1.57-2.34). Lo studio, tuttavia, non è stato in grado di confermare i risultati riportati dallo studio AGNES, sollevando dubbi sull'adeguatezza della dimensione campionaria e del disegno di quest'ultimo. Questi dati, anche se non ancora applicati nella clinica, mostrano come la genetica possa divenire in futuro un approccio promettente per quantificare precocemente il rischio di MCI. La disponibilità di nuove tecnologie che consentano una genotipizzazione in maniera più rapida ed economica potrà verosimilmente fornire dati su ampie popolazioni con la potenza statistica necessaria.

3.3.2 Pazienti con cardiopatia ischemica

Per oltre 20 anni i ricercatori di tutto il mondo hanno prospettato una vasta gamma di "indicatori" per la MCI nel contesto della cardiopatia ischemica. Per i pazienti con ischemia miocardica sono stati suggeriti alcuni marker non invasivi di rischio di MCI, fra i quali la stimolazione ventricolare programmata (SVP), i potenziali tardivi, la variabilità della frequenza cardiaca, la sensibilità barocettiva, la dispersione dell'intervallo QT, l'alternanza dell'onda T e la turbolenza della frequenza cardiaca. Tuttavia, nonostante gli esiti promettenti evidenziati nei primi

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

studi, nessuno di questi "predittori" ha influenzato la pratica clinica. Di conseguenza, l'unico indicatore che si è dimostrato concordemente associato ad un aumentato rischio di morte improvvisa nel contesto dell'infarto miocardico e della disfunzione ventricolare sinistra (VS) è la frazione di eiezione VS (FEVS)[63,64]. Questa variabile è stata utilizzata per oltre un decennio per finalizzare l'impiego del cardioverter-defibrillatore impiantabile (ICD) nella prevenzione primaria della MCI, spesso in combinazione con la classe NYHA (New York Heart Association). Pur non essendo un parametro clinico accurato e altamente riproducibile, la FEVS è tuttora utilizzata per selezionare i pazienti candidabili a impianto di ICD per la prevenzione primaria della MCI.

Tra le variabili emergenti che sembrano essere promettenti ai fini della predizione della MCI, ci sono gli indicatori biochimici come il peptide natriuretico cerebrale e il frammento N-terminale del propeptide natriuretico cerebrale, che hanno dimostrato risultati incoraggianti negli studi preliminari[65,66].

3.3.3 Pazienti con sindromi aritmogene ereditarie

La disponibilità di schemi per la stratificazione del rischio è estremamente variabile nell'ambito delle diverse canalopatie e cardiomiopatie: ad esempio, mentre la durata dell'intervallo QT corretto (QTc) è un indicatore affidabile del rischio di eventi cardiaci nella sindrome del QT lungo (LQTS)[67] e l'ipertrofia settale è un predittore di outcome nella cardiomiopatia ipertrofica (CMI)[68], in altre patologie, come la sindrome di Brugada o la sindrome del QT corto (SQTS), le misure per la stratificazione del rischio sono meno attendibili, lasciando margini di incertezza nelle decisioni riguardanti l'uso profilattico dell'ICD. Al momento, le informazioni genetiche possono essere utilizzate per guidare la stratificazione del rischio solo in alcune patologie, come la LQTS e la cardiomiopatia dilatativa (CMD) da difetti del gene della lamina A/C[69-71].

3.4 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa in particolari contesti

3.4.1 Screening della popolazione generale per il rischio di morte cardiaca improvvisa

Monitorare attentamente i segni elettrocardiografici ed ecocardiografici delle malattie aritmogene ereditarie sembra essere un elemento importante della pratica clinica che può contribuire ad identificare precocemente i pazienti a rischio di MCI. Resta tuttavia da chiare se un approccio così accurato debba essere esteso allo screening di massa nelle popolazioni a rischio di morte improvvisa. In Italia e in Giappone sono stati attuati dei sistemi di screening elettrocardiografico in grado teoricamente di identificare i pazienti asintomatici affetti da una malattia aritmogena ereditaria[72-74]. Sebbene in Europa e negli Stati Uniti gli esperti concordano sulla necessità di eseguire uno screening pre-agonistico negli atleti (un approccio che è stato patrocinato dal Comitato Olimpico Internazionale)[75-77], in un recente studio condotto in Israele non sono state evidenziate variazioni nei tassi di MCI fra gli atleti agonisti dopo l'attuazione dei programmi di screening[78].

In maniera analoga, non esistono dati convincenti a supporto del beneficio derivante da programmi di screening esteso nella popolazione generale. Narain et al.[79] hanno sottoposto a screening 12 000 soggetti sani non selezionati di età compresa tra 14 e 35 anni. Lo screening, il cui costo unitario era pari a 35£, consisteva in un questionario sulla salute, un elettrocardiogramma (ECG) a 12 derivazioni ed un consulto cardiologico. I soggetti che presentavano un ECG alterato venivano sottoposti nello stesso giorno ad esame ecocardiografico transtoracico o venivano indirizzati ad eseguire ulteriori accertamenti. Per quanto lo screening abbia identificato solamente pochi pazienti affetti da canalopatia ereditaria o cardiomiopatia (4/12 000), le conclusioni degli autori sono state che i costi per identificare i soggetti ad aumentato rischio di MCI sono comunque tali da giustificare un programma di screening di massa.

È chiaro che la valutazione dei costi-benefici dello screening di popolazione è in gran parte condizionata dal costo necessario ad identificare un singolo soggetto affetto, un costo che a tutt'oggi non è stato ancora quantificato neppure dal sistema sanitario nazionale italiano dove da 35 anni viene attuato un programma di screening universale e che varia in base all'organizzazione sanitaria regionale. Secondo quanto riportato da Kaltman et al.[80], negli Stati Uniti si stima un costo per lo screening elettrocardiografico dell'atleta compreso tra 300 milioni e 2 miliardi di dollari l'anno.

Allo stato attuale non è quindi possibile formulare delle raccomandazioni per lo screening di popolazione, in quanto restano da definire quali siano le conseguenze di una strategia di screening che, da una parte, identifica un numero imprecisabile di "falsi positivi" e, dall'altra, non individua una percentuale indefinibile di soggetti affetti ("falsi negativi"). La difficoltà ad elaborare delle raccomandazioni sulla base delle evidenze derivanti dagli attuali programmi di screening indica la necessità di impegnarsi ulteriormente a reperire dati quantitativi sul rapporto costo-beneficio dello screening elettrocardiografico in diverse popolazioni, come anche nell'ambito di contesti e sistemi sanitari differenti. Viceversa, in considerazione del fatto che i soggetti che praticano un'attività fisica intensa presentano un rischio aritmico più elevato e possono andare incontro ad un peggioramento della patologia cardiaca strutturale o genetica[81,82], si condividono le raccomandazioni esistenti che prevedono l'esecuzione di uno screening pre-agonistico in tutti gli atleti. A livello europeo, vi è accordo unanime sulla necessità di sottoporre questa popolazione a valutazione clinica, anamnesi personale e familiare ed ECG basale a 12 derivazioni (fare riferimento alla sezione 12.7).

3.4.2 Screening dei familiari delle vittime di morte improvvisa

Nel 50% delle famiglie con una vittima di SADS viene diagnostica una malattia aritmogena ereditaria[83], prevalentemente una canalopatia (es. LQTS, sindrome di Brugada, tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica [CPVT]) e in alcuni casi forme particolari di cardiomiopatia (specie la CMI e la cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro [CAVD]) o l'ipercolesterolemia familiare. Di conseguenza, qualora la vittima non sia stata sottoposta a studio autoptico (in caso di SUDS [sindrome della morte improvvisa inspiegata] o SUDI [morte improvvisa inspiegata del lattante]) e/o quando non siano state identificate anomalie cardiache strutturali all'esame post-mortem e le indagini tossicologiche siano risultate negative (in caso di SADS o SIDS), i parenti di primo grado della vittima devono essere informati del potenziale rischio di incorrere loro stessi in eventi simili e devono essere sottoposti a valutazione cardiologica. Una anamnesi familiare positiva per SUDS prematura ricorrente o per cardiopatia ereditaria costituisce un "campanello d'allarme" ed è quindi fortemente raccomandabile eseguire una valutazione nei familiari.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Lo screening familiare dei parenti di primo grado delle vittime di morte improvvisa è di estrema importanza per poter identificare i soggetti a rischio e per consigliarli in merito alle terapie disponibili e prevenire in maniera adeguata la morte improvvisa[14,84]. Allo stato attuale, solamente il 40% dei familiari viene sottoposto a screening[85], in parte per la carenza di adeguate infrastrutture ma anche per lo stato d'ansia e di sofferenza che accompagna il vissuto personale di un'aritmia potenzialmente fatale o della recente perdita di un familiare in seguito ad una patologia cardiaca ereditaria[86,87]. Occorre valutare le esigenze psicosociali di questi pazienti e dei loro familiari adottando un approccio multidisciplinare nell'ambito di centri specializzati, come recentemente raccomandato[14,84,88] e la cui validità è stata anche documentata[89,90].

Per lo screening dei familiari delle vittime di morte improvvisa sono stati proposti diversi protocolli[14,91], che solitamente prevedono un approccio graduale con l'esecuzione iniziale di indagini a basso costo e ad alta resa, seguiti da ulteriori esami sulla base dei rilievi iniziali e dell'anamnesi familiare[91]. In caso di sospetto diagnostico per la presenza di anomalie cardiache strutturali o elettriche, deve essere seguito il procedimento diagnostico standard previsto per la patologia sospettata.

Un'accurata anamnesi rappresenta il primo passo per arrivare ad una diagnosi post-mortem, propedeutica alle indagini da condurre prontamente nei familiari. Nel caso di giovani vittime, l'attenzione deve essere rivolta alle cardiomiopatie e alle canalopatie e si raccomanda di effettuare una valutazione dei sintomi cardiaci premonitori (compresa la sincope e l'epilessia), unitamente ad una completa disamina delle circostanze della morte e alla raccolta dei reperti clinici antemortem. Nelle vittime di età >40 anni, deve essere valutata la presenza di fattori di rischio per CAD (es. fumo, dislipoproteinemia, ipertensione o diabete). Inoltre, deve essere ricostruito l'albero genealogico completo che comprenda almeno tre generazioni, annotando eventuali casi di morte improvvisa o patologie cardiache[14] e cercando di recuperare i precedenti reperti medici e/o gli esami post-mortem. I familiari con sintomi che depongono per la presenza di una condizione cardiaca, come sincope, palpitazioni o dolore toracico, devono essere valutati per primi.

La valutazione essenziale raccomandata in un parente di primo grado di una vittima di morte improvvisa è indicata nella Tabella 4. In assenza di una diagnosi nella famiglia, i bambini molto piccoli devono essere sottoposti a screening che comprenda almeno l'ECG basale ed un esame ecocardiografico.

Numerose malattie aritmogene ereditarie possono presentare una penetranza correlata all'età con espressione variabile; pertanto, è necessario che i soggetti di giovane età siano monitorati periodicamente. I soggetti adulti e asintomatici non necessitano invece di follow-up, a meno che non sopraggiunga uno stato sintomatologico o subentrino nuove informazioni sui familiari.

Qualora si sospetti la presenza di una malattia aritmogena ereditaria, il DNA estratto dai campioni autoptici, utilizzato ai fini della biopsia molecolare, costituisce la fonte primaria di informazioni e, in caso di positività dell'esame, deve essere proposto uno screening genetico "a cascata" sui familiari. Tutte le preliminari comunicazioni esplicative ai parenti devono contemplare il "diritto di non sapere" e la possibilità di rifiutare lo screening molecolare.

Quando non siano stati prelevati campioni biologici dal soggetto deceduto e si sospetti la presenza di una patologia ereditaria familiare, può essere preso in considerazione lo screening molecolare dei parenti di primo grado. Viceversa, qualora la valutazione clinica non sia suggestiva di una determinata patologia, nei parenti delle vittime di SUDS o SADS non deve essere eseguito lo screening molecolare di gruppi di geni; ciò si applica ancor più per i casi di SIDS, dove l'autopsia molecolare ha una scarsa sensibilità nell'identificare le malattie dei canali ionici rispetto ai casi di SADS e dove la morte improvvisa è più frequentemente attribuibile ad una malattia genetica sporadica.

3.4.3 Screening dei pazienti con aritmia ventricolare sospetta o documentata

3.4.3.1 Storia clinica

Le palpitazioni (o la sensazione di un'accelerazione improvvisa del battito cardiaco), la presincope e la sincope rappresentano i tre sintomi più importanti che rendono necessaria un'accurata storia clinica ed eventualmente indagini ulteriori volte ad escludere la presenza di una VA. Le palpitazioni correlate ad una tachicardia ventricolare (TV) insorgono e cessano in maniera repentina e possono essere associate a presincope e/o sincope. Gli episodi di collasso improvviso con perdita di coscienza in assenza di sintomi prodromici deve indurre a sospettare la presenza di una bradiaritmia o di una VA. Una sincope che si verifica durante esercizio fisico strenuo o in posizione seduta o supina deve sempre indurre a sospettare una causa cardiaca, laddove invece altri eventi situazionali possono suggerire una sincope vasovagale o uno stato ipotensivo[92]. Potrebbero esse-

Tabella 4. Approccio diagnostico nei familiari delle vittime colpite da sindrome della morte improvvisa inspiegata o sindrome della morte improvvisa aritmica.

Approccio	Azioni[a]
Anamnesi ed esame obiettivo	• Anamnesi personale • Anamnesi familiare incentrata sulle patologie cardiache e le morti improvvise
ECG	• ECG basale a 12 derivazioni con registrazione delle derivazioni standard e precordiali alte • ECG ambulatoriale delle 24h • Test da sforzo • Signal-averaged ECG • Test provocativo con ajmalina/flecainide (in caso di sospetta sindrome di Brugada)
Imaging cardiaco	• Ecocardiografia bidimensionale e/o RMC (con o senza mezzo di contrasto)
Test genetici	• Indagine molecolare mirata e consulenza genetica in caso si sospetti la presenza di una particolare patologia • Invio ad un centro terziario specializzato nella valutazione genetica delle aritmie

ECG, elettrocardiogramma; RMC, risonanza magnetica cardiaca.
[a]le raccomandazioni incluse in questa tabella sono fondate sul consenso degli esperti di questo panel e non su dati basati sull'evidenza.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

re presenti, e quindi sono da ricercare, anche sintomi correlati ad una patologia cardiaca strutturale sottostante, come dolore toracico, dispnea e affaticamento. I pazienti con sospetta VA devono essere interrogati sulla storia familiare di MCI e sull'utilizzo di farmaci, compresi i relativi dosaggi. Una storia familiare positiva per MCI costituisce un forte fattore predittivo indipendente della suscettibilità a VA e MCI[57,58]. Talvolta l'esame obiettivo può fornire alcuni indizi utili, anche se raramente è rivelatorio.

3.4.3.2 Valutazione non invasiva e invasiva

Valutazione non invasiva dei pazienti con aritmia ventricolare sospetta o documentata

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
ECG a 12 derivazioni a riposo			
Nei pazienti sottoposti a valutazione per VA è raccomandata l'esecuzione di un ECG a 12 derivazioni a riposo.	I	A	1
Monitoraggio ECG			
L'ECG ambulatoriale è raccomandato per identificare e diagnostica un'aritmia. L'ECG ambulatoriale a 12 derivazioni è raccomandato per valutare le modificazioni dell'intervallo QT o del tratto ST.	I	A	93
Nel caso di sintomi sporadici, è raccomandato l'utilizzo di un registratore di eventi per accertare se siano dovuti ad un'aritmia transitoria.	I	B	94
Quando i sintomi (es. sincope) sono sporadici ma si sospetti siano correlati ad un'aritmia e le metodiche diagnostiche convenzionali non evidenziano una chiara correlazione tra sintomi e aritmia, è raccomandato l'utilizzo di un loop recorder impiantabile.	I	B	95
Per migliorare la capacità di diagnosticare la CAVD nei pazienti con VA o in quelli a rischio di sviluppare VA potenzialmente fatali, è raccomandato il SAECG.	I	B	96,97
Test da sforzo			
Il test da sforzo è raccomandato nei pazienti adulti con VA che presentano una probabilità intermedia o più elevata di CAD in base all'età e ai sintomi che può provocare alterazioni ischemiche o VA.	I	B	98
Il test da sforzo è raccomandato nei pazienti con VA sospetta o documentata indotta dallo sforzo, compresa la CPVT, al fine di giungere alla diagnosi e definire la prognosi.	I	B	99
Il test da sforzo deve essere preso in considerazione per valutare la risposta allaterapia medica o ablativa nei pazienti con VA nota indotta dallo sforzo.	IIa	C	1
Imaging			
In tutti i pazienti con VA sospetta o documentata, è raccomandato un esame ecocardiografico al fine di valutare la funzione VS e di identificare la presenza di cardiopatia strutturale.	I	B	100,101
Nei pazienti ad alto rischio di sviluppare gravi VA o MCI, come quelli affetti da cardiomiopatia dilatativa, ipertrofica o VD, nei sopravvissuti ad un infarto miocardico acuto, o nei parenti di pazienti con patologie ereditarie associate alla MCI, è raccomandato un esame ecocardiografico al fine di valutare la funzione VS e VD di identificare la presenza di cardiopatia strutturale.	I	B	100
Il test da sforzo in associazione all'imaging (ecocardiografia da stress fisico o scintigrafia di perfusione, SPECT) è raccomandato per identificare la presenza di ischemia silente nei pazienti con VA che presentano una probabilità intermedia di CAD in base all'età e ai sintomi e nei quali l'ECG è meno attendibile (uso di digossina, ipertrofia VS, sottoslivellamento del tratto ST >1 mm a riposo, sindrome di WPW o BBS).	I	B	102
Lo stress test farmacologico in associazione all'imaging è raccomandato per identificare la presenza di ischemia silente nei pazienti con VA che presentano una probabilità intermedia di CAD in base all'età e ai sintomi e che non sono in grado di eseguire un test da sforzo limitato dai sintomi.	I	B	103
La RMC o la TC devono essere prese in considerazione nei pazienti con VA quando l'esame ecocardiografico non consente un'accurata valutazione della funzione VS e VD e/o per valutare le alterazioni strutturali.	IIa	B	1

BBS, blocco di branca sinistra; CAD, malattia coronarica; CAVD, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro; CPVT, tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica; ECG, elettrocardiogramma; MCI, morte cardiaca improvvisa; RMC, risonanza magnetica cardiaca; SAECG, signal-averaged ECG; SPECT, tomografia computerizzata ad emissione di fotone singolo; TC, tomografia computerizzata; VA, aritmia ventricolare; VD, ventricolare destra; VS, ventricolare sinistra; WPW, Wolff-Parkinson-White.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Valutazione invasiva dei pazienti con aritmia ventricolare sospetta o documentata

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Angiografia coronarica			
L'angiografia coronarica deve essere presa in considerazione per confermare o escludere la presenza di CAD ostruttiva significativa nei pazienti con VA potenzialmente fatali o nei sopravvissuti a MCI che presentano una probabilità intermedia o più elevata di CAD in base all'età e ai sintomi.	IIa	C	104
Studio elettrofisiologico			
In presenza di CAD, lo studio elettrofisiologico è raccomandato per la valutazione diagnostica dei pazienti con pregresso infarto miocardico e sintomi suggestivi di tachiaritmia ventricolare, quali palpitazioni, presincope e sincope.	I	B	105
Lo studio elettrofisiologico è raccomandato nei pazienti con sincope quando si sospetti una bradi- o tachiaritmia sulla base dei sintomi (es. palpitazioni) o dei risultati della valutazione non invasiva, in particolare nei pazienti con cardiopatia strutturale.	I	C	106
Lo studio elettrofisiologico può essere preso in considerazione per la diagnosi differenziale con la CAVD e la tachicardia benigna a origine dal RVOT o la sarcoidosi.	IIb	B	107

CAD, malattia coronarica; CAVD, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro; MCI, morte cardiaca improvvisa; RVOT, tratto di efflusso del ventricolo destro; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Un ECG standard a 12 derivazioni in condizioni di riposo può evidenziare segni suggestivi di una patologia ereditaria associata a VA e MCI, come una canalopatia (LQTS, SQTS, sindro-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

me di Brugada, CPVT) e una cardiomiopatia (CAVD e CMI). Altri parametri elettrocardiografici che possono indicare la presenza di una malattia strutturale sottostante comprendono il blocco di branca, il blocco atrioventricolare (AV), l'ipertrofia ventricolare e onde Q compatibili con cardiopatia ischemica o cardiomiopatia infiltrativa. Gli squilibri elettrolitici e gli effetti di diversi farmaci possono contribuire a determinare alterazioni della ripolarizzazione e/o un allargamento del QRS.

L'ECG da sforzo è l'esame effettuato più di frequente per identificare la presenza di ischemia silente nei pazienti adulti con VA. Una TV non sostenuta indotta dallo sforzo è stata riscontrata in circa il 4% dei soggetti adulti asintomatici di mezza età e non è risultata associata ad un aumento della mortalità totale[108]. Nel caso di disturbi del ritmo da iperattività adrenergica, compresa la TV monomorfa o polimorfa come la CPVT, il test da sforzo è utile ai fini diagnostici e per valutare la risposta alla terapia. Nei pazienti con VA minacciose, il test da sforzo potrebbe indurre la comparsa di aritmie che richiedono la cardioversione, la somministrazione endovenosa (e.v.) di farmaci o la rianimazione; ciononostante la sua esecuzione resta legittimata dal fatto che, laddove sia disponibile nell'immediato l'attrezzatura per la rianimazione e personale addestrato, è preferibile slatentizzare l'aritmia così da valutarne il rischio in circostanze controllate.

Le tecniche di monitoraggio ambulatoriale continuo o intermittente contribuiscono a correlare i sintomi con la presenza di alterazioni del ritmo cardiaco, oltre a poter identificare episodi di ischemia miocardica silente. Quando si è certi o si sospetti che l'aritmia si manifesti almeno una volta nell'arco della giornata, è indicato il monitoraggio Holter delle 24-48h, mentre nel caso di episodi sporadici sono maggiormente utili gli "event recorder" convenzionali in grado di registrare l'attività cardiaca per un periodo di tempo prolungato. I dispositivi impiantabili sottocutanei, utilizzati per monitorare in modo continuo il ritmo cardiaco e registrare gli eventi nell'arco di alcuni anni, possono essere attivati direttamente dal paziente oppure in maniera automatica sulla base di criteri prespecificati. Questi dispositivi possono rivelarsi estremamente utili nel diagnosticare gravi tachiaritmie e bradiaritmie nei pazienti con sintomi potenzialmente fatali, come la sincope. I nuovi loop recorder "iniettabili" non necessitano dell'intervento chirurgico convenzionale.

Il *signal-averaged* ECG (SAECG) è una metodica che permette di migliorare il rapporto segnale/rumore dell'ECG di superficie, riuscendo così a rilevare segnali di bassa ampiezza (di pochi microvolt) presenti alla fine del complesso QRS, noti come "potenziali tardivi", che stanno ad indicare zone di miocardio a lenta conduzione che possono rappresentare il substrato di tachiaritmie ventricolari da rientro. Il SAECG è raccomandato per la diagnosi differenziale delle cardiopatie strutturali, come la CAVD, nei pazienti con VA.

L'ecocardiografia è la metodica di imaging più utilizzata in quanto, rispetto alla risonanza magnetica cardiaca (RMC) e alla tomografia computerizzata (TC), è poco costosa e facilmente disponibile e permette di diagnosticare accuratamente le malattie del miocardio, le patologie dell'apparato valvolare e le cardiopatie congenite associate alle VA e alla MCI[109]; inoltre, nella maggior parte dei casi fornisce una valutazione della funzione sistolica e della cinesi parietale regionale del ventricolo sinistro. L'ecocardiografia è indicata quindi nei pazienti con VA nei quali si sospetti la presenza di una cardiopatia strutturale, nonché nei pazienti a rischio elevato di sviluppare VA gravi o MCI, come quelli affetti da CMI o da alterazioni del ventricolo destro, i sopravvissuti ad un infarto miocardico acuto o i parenti di pazienti con patologie ereditarie associate alla MCI. L'ecocardiografia da sforzo o con stimolo farmacologico (nota come "ecocardiografia da stress") può essere prevista per gruppi selezionati di pazienti con aritmie verosimilmente innescate dall'ischemia miocardica e che non sono in grado di eseguire uno sforzo fisico o che presentano un ECG a riposo alterato che ne limita l'accuratezza nell'identificare l'ischemia.

Grazie ai continui progressi, la RMC consente oggi di valutare la struttura e la funzione cardiaca; l'eccellente risoluzione delle immagini che si ottiene con le attuali tecniche fornisce una quantificazione accurata dei volumi ventricolari, della massa VS e della funzione ventricolare. Questo si rivela particolarmente prezioso nel caso di sospetta CAVD, dove la RMC permette di valutare in maniera ottimale le dimensioni, la funzione e la cinesi regionale del ventricolo destro.

La TC fornisce una precisa quantificazione dei volumi, della frazione di eiezione e della massa del ventricolo sinistro, con risultati analoghi a quelli della RMC ma potendo anche acquisire immagini segmentali delle arterie coronarie dalle quali è possibile quantificare l'estensione delle calcificazioni. La TC cardiaca può essere utilizzata in quei pazienti nei quali non sia possibile valutare le strutture cardiache mediante ecocardiografia o quando non sia disponibile la RMC. Una anomala origine delle arterie coronarie può essere identificata sia con la TC sia con altre tecniche di imaging.

L'imaging di perfusione miocardica con TC ad emissione di fotone singolo (SPECT) con stress fisico o farmacologico può essere previsto per gruppi selezionati di pazienti con aritmie verosimilmente innescate dall'ischemia miocardica e che non sono in grado di eseguire uno sforzo fisico o che presentano un ECG a riposo alterato che ne limita l'accuratezza nell'identificare l'ischemia. L'angiografia radionuclidica con tecnica "gated" (scansione con acquisizione multi-gated) consente un'accurata quantificazione della FEVS e può essere utile quando non sia disponibile la misurazione ecocardiografica di tale parametro.

La coronarografia riveste un ruolo diagnostico importante nel confermare o escludere la presenza di CAD ostruttiva significativa nei pazienti con VA minacciose o nei sopravvissuti a MCI.

Lo studio elettrofisiologico (SEF) con SVP è stato utilizzato per documentare l'inducibilità della TV, per guidare la procedura di ablazione, per valutare il rischio di TV recidivante o di MCI, per valutare la perdita di coscienza di probabile origine aritmica in pazienti selezionati e per valutare le indicazioni all'impianto di ICD. La resa del SEF varia fondamentalmente in funzione del tipo e della severità della cardiopatia sottostante, della presenza o assenza di TV spontanea, della terapia farmacologica concomitante, del protocollo e del sito di stimolazione. L'induzione e la riproducibilità più elevate si osservano nei pazienti post-infarto e in questo documento vengono fornite le raccomandazioni per il suo utilizzo in casi selezionati.

Nella valutazione dei pazienti con VA, la maggior parte dei centri utilizza 8 stimoli ventricolari con ciclo compreso tra 600 e 400 ms in apice del ventricolo destro, al doppio della soglia diastolica e con una durata dell'impulso di 0.5-2 ms, erogando 1-3 extrastimoli ventricolari al basale. Il test può essere ripetuto durante infusione di isoproterenolo[110]. La precocità degli extrastimoli viene aumentata fino al raggiungimento della refrat-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

tarietà o dell'inducibilità della tachiaritmia ventricolare sostenuta. Dato che la stimolazione ventricolare prematura con un intervallo di accoppiamento molto breve porta più facilmente all'induzione di FV anziché di TV monomorfa, per la valutazione dei pazienti nei quali solo l'inducibilità di TV sostenuta monomorfa viene considerato come endpoint positivo può essere opportuno limitare la precocità degli extrastimoli ad un minimo di 180 ms. Il SEF può essere ripetuto a livello del tratto di efflusso del ventricolo destro (RVOT) o del ventricolo sinistro.

Il SEF può contribuire a documentare la causa aritmica della sincope e deve essere utilizzato quale ausilio complementare nel workup diagnostico completo previsto per la sincope. È di estrema utilità nei pazienti con CAD e disfunzione VS e può essere eseguito per documentare o indurre bradiaritmie o blocco AV quando le altre indagini non abbiamo fornito informazioni conclusive. La resa diagnostica è risultata estremamente variabile in popolazioni selezionate di pazienti[111] ed è bassa in assenza di malattia coronarica strutturale e di alterazioni elettrocardiografiche. Nei pazienti con sincope, blocco di branca cronico e ridotta frazione di eiezione (<45%), la TV può essere indotta al SEF nel 42% dei casi, mentre nei pazienti con sincope e blocco di branca, il SEF genera un'elevata percentuale di falsi-negativi[112]. Nei pazienti con funzione VS conservata e senza cardiopatia strutturale, il SEF può indurre risposte tachiaritmiche non specifiche.

L'utilità del SEF ai fini prognostici e dell'orientamento della terapia nei pazienti affetti da cardiomiopatie e da sindromi aritmiche primarie ereditarie è discussa nelle sezioni 7 e 8. In sintesi, il SEF può avere un ruolo nei pazienti con CAVD[113,114] o CMD[115], mentre non contribuisce a identificare i pazienti ad alto rischio con CMI (classe III)[116]. Per quanto riguarda le canalopatie, il SEF non è indicato nei casi di LQTS[117], CPVT[14] e SQTS[118,119], mentre la sua utilità nel contesto della sindrome di Brugada resta dibattuta[120].

La sincope nei pazienti con cardiopatia strutturale e, in particolare, la presenza di disfunzione VS significativa è associata ad una prognosi infausta. Il rilievo di TV non sostenuta al monitoraggio Holter, la sincope e la cardiopatia strutturale hanno un'elevata sensibilità nel predire la presenza di TV inducibile. La sincope associata alla presenza di cardiopatia e ridotta frazione di eiezione comporta una incidenza di recidive e una mortalità elevate[121] anche quando il SEF è negativo. Il SEF è utile nei pazienti con disfunzione VS secondaria a pregresso infarto del miocardio (frazione di eiezione <40%) ma ha una scarsa sensibilità nei pazienti con cardiomiopatia ad eziologia non ischemica. L'induzione di TV polimorfa o di FV, specie con tecniche di stimolazione aggressive, non è specifica. In presenza di CAD, la resa diagnostica può raggiungere il 50%.

La Figura 1 illustra il procedimento diagnostico proposto per i pazienti rianimati da un arresto cardiaco, mentre la gestione dell'arresto cardiaco nel contesto di condizioni particolari è descritta nelle sezioni 5-12. La Tabella 3 online riporta la nomenclatura adottata in riferimento alle VA descritte in questo documento[122]. Le indagini che possono evidenziare reperti specifici di malattia sono indicate nella Tabella 4 online.

4. TERAPIA DELLE ARITMIE VENTRICOLARI

4.1 Trattamento della cardiopatia sottostante

Un aspetto fondamentale per un'effettiva gestione delle VA e per la prevenzione della MCI è costituito dal trattamento efficace delle patologie sottostanti e delle comorbilità. È necessario evitare l'aggravamento acuto e il progressivo deterioramento di queste condizioni e controllare le comorbilità che possono innescare o favorire lo sviluppo di un substrato in grado di sostenere l'aritmia. Il trattamento delle patologie cardiache si è modificato profondamente da quanto furono condotti i primi trial sui farmaci antiaritmici e sull'impiego dell'ICD, ma in considerazione del fatto che difficilmente saranno intrapresi altri studi di questo genere, le implicazioni terapeutiche dei trial originari devono essere estrapolate e adattate al contesto contemporaneo, cercando di ottimizzare comunque la gestione attuale delle patologie cardiovascolari sottostanti (le linee guida ESC di riferimento sono disponibili all'indirizzo htpp://www.escardio.org/Guidelines-&-Education/Clinical-Practice-Guidelines/listing).

4.2 Terapia farmacologica per il trattamento delle aritmie ventricolari e la prevenzione della morte cardiaca improvvisa

4.2.1 Trattamento generale

La scelta della terapia appropriata per il trattamento delle VA e per la prevenzione della MCI deve tenere conto dell'aritmia, delle condizioni mediche associate che possono contribuire e/o esacerbare l'aritmia, del rischio ad essa correlato e dei rischi-benefici della potenziale terapia. Il trattamento di un'aritmia conclamata può comportare la sospensione di farmaci nocivi pro-aritmici (v. sezione 12.5) e l'instaurazione di un'appropriata terapia antiaritmica con farmaci, dispositivi impiantabili, ablazione o intervento chirurgico. Per le raccomandazioni specifiche sulla terapia farmacologica si rimanda al testo e alle tabelle delle raccomandazioni per le diverse indicazioni che sono riportate in dettaglio nelle sezioni successive di queste linee guida.

4.2.2 Farmaci antiaritmici

Ad eccezione dei betabloccanti, i farmaci antiaritmici attualmente disponibili non si sono dimostrati efficaci in trial clinici randomizzati (RCT) nel trattamento primario dei pazienti con VA potenzialmente fatali o nella prevenzione della MCI. Qualche isolato studio condotto con amiodarone ha riportato risultati positivi, che tuttavia non sono stati confermati in maniera univoca[123,124]. In linea generale, gli agenti antiaritmici possono rivelarsi efficaci come terapia aggiuntiva nel trattamento di quei pazienti con predisposizione a sviluppare un'aritmia in determinate circostanze, ma in considerazione dei loro potenziali effetti avversi devono essere utilizzati con cautela. Questa sezione fornisce una disamina delle terapie farmacologiche per il trattamento delle VA, volte a prevenire gli episodi recidivanti di TV (Tabella 5).

Tutti i farmaci antiaritmici possono provocare eventi avversi ed esercitare anche effetti pro-aritmici. Numerosi farmaci cardiaci e non cardiaci attualmente in commercio inducono bradicardia sinusale e blocco AV, alcuni compromettono la conduzione del sistema His-Purkinje e causano l'insorgenza di VA o di blocco di branca, mentre altri prolungano la ripolarizzazione ventricolare e l'intervallo QT. Pertanto, i farmaci antiaritmici possono essere in grado di precipitare tachiaritmie ventricolari potenzialmente fatali analogamente (ma con una prevalenza maggiore) a quanto avviene per alcuni farmaci non cardiovascolari che possono anche determinare un allungamento dell'intervallo QT o rallentare la conduzione intraventricolare[125,126].

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

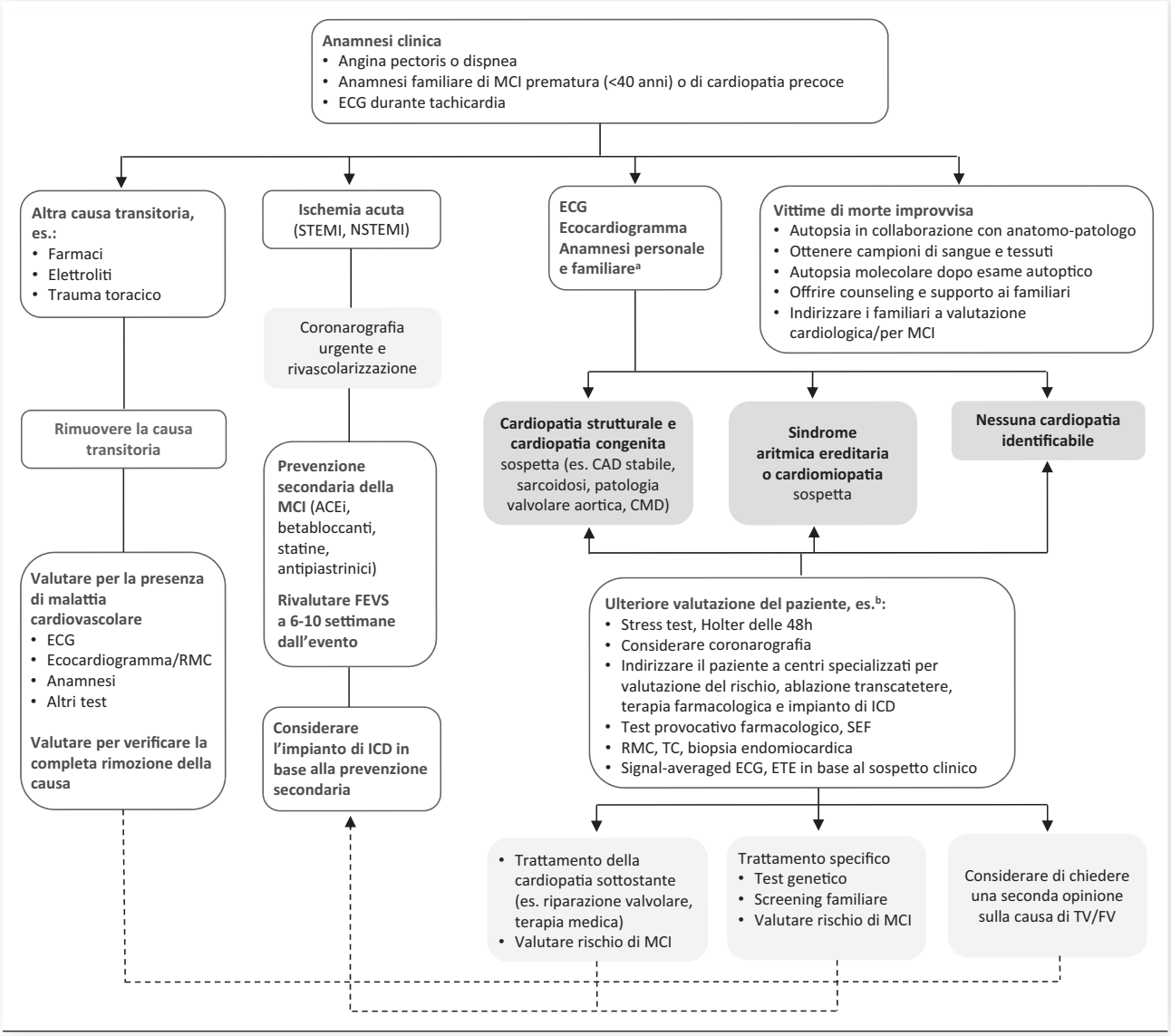

Figura 1. Procedimento diagnostico nel paziente con tachicardia ventricolare sostenuta o fibrillazione ventricolare.
ACEi, inibitori dell'enzima di conversione dell'angiotensina; CAD, malattia coronarica; CMD, cardiomiopatia dilatativa; ECG, elettrocardiogramma; ETE, ecocardiografia transesofagea; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; LG, linee guida; MCI, morte cardiaca improvvisa; NSTEMI, infarto miocardico senza sopraslivellamento del tratto ST; RMC, risonanza magnetica cardiaca; SEF, studio elettrofisiologico; STEMI, infarto miocardico con sopraslivellamento del tratto ST; TC, tomografia computerizzata; TV, tachicardia ventricolare.
[a]storia clinica di dolore toracico, dispnea e sintomi associati a determinate condizioni cardiache ed ereditarie.
[b]la necessità di ulteriori accertamenti e analisi sarà determinata sulla base della valutazione iniziale e del sospetto di malattia cardiovascolare.

Di rilevanza per il cardiologo sono i farmaci antiaritmici di classe IA che bloccano i canali del sodio (es. chinidina, disopiramide) ma che bloccano anche la componente rapida dei canali di rettificazione tardiva ("delayed rectifier") del potassio, potendo quindi provocare un prolungamento dell'intervallo QT. Per questo motivo sono stati emessi degli avvertimenti sull'utilizzo dei bloccanti i canali del sodio nei pazienti trattati con farmaci che prolungano l'intervallo QT o affetti da LQTS trasmessa geneticamente. Tuttavia, recentemente è stato dimostrato che alcuni farmaci bloccanti i canali del sodio (prevalentemente antiaritmici di classe IB come la mexiletina e di classe IC come la flecainide) inibiscono in maniera attiva la corrente sia di picco che tardiva del sodio, determinando di conseguenza un accorciamento dell'intervallo QT nei pazienti con LQTS di tipo 3, causata da particolari mutazioni che incrementano la corrente tardiva del sodio[127]. Questi farmaci possono quindi essere presi in considerazione per accorciare l'intervallo QT nei pazienti affetti da LQTS3 (v. sezione 8.1). Resta invece da definire se l'utilizzo di bloccanti la corrente tardiva del sodio in presenza di prolungamento dell'intervallo QT indotto da farmaci e di altre varianti genetiche della LQTS siano efficaci nell'indurre un accorciamento dell'intervallo QT.

Un recente studio condotto in Germania, nel quale è stato adottato un approccio di sorveglianza attiva, ha riportato una incidenza grezza di LQTS farmaco-indotta che conduce a torsioni di punta (TdP) di 3.2 per milione di abitanti all'anno[128]. Una volta constatato che la VA può essere dovuta alla terapia

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Tabella 5. Farmaci antiaritmici per il trattamento delle aritmie ventricolari disponibili nella maggior parte dei paesi europei.

Farmaco antiaritmico (classe di Vaughan Williams)	Dosaggio per via orale (mg/die)[a]	Effetti avversi comuni o importanti	Indicazioni	Controindicazioni cardiache e avvertimenti
Amiodarone (III)	200-400	Fibrosi polmonare, ipo- e ipertiroidismo, disturbi neurologici, depositi corneali, fotosensibilità, decolorazione cutanea, epatotossicità, bradicardia sinusale, prolungamento del QT e TdP occasionale.	TV, FV	Condizioni e trattamenti concomitanti associati a prolungamento del QT; LQTS ereditaria; bradicardia sinusale (eccetto in caso di arresto cardiaco); malattia del nodo del seno (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); SC riacutizzato o cardiomiopatia.
Betabloccanti (II)	Variabile	Broncospasmo, ipotensione, bradicardia sinusale, blocco AV, affaticamento, depressione, disturbi sulla sfera sessuale.	PVC, TV, LQTS, CPVT	Grave bradicardia sinusale e malattia del nodo del seno (in assenza di pacemaker); disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); fase acuta dell'infarto miocardico (evitare in presenza di bradicardia, ipotensione, insufficienza VS); SC riacutizzato; angina di Prinzmetal.
Disopiramide (IA)	250-750	Effetti inotropi negativi, prolungamento del QRS, blocco AV, effetti pro-aritmici (flutter atriale, TV monomorfa, TdP occasionale), effetti anticolinergici.	TV, PVC	Grave malattia del nodo del seno (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione intraventricolare; pregresso infarto miocardico; CAD; SC; ridotta FEVS; ipotensione.
Flecainide (IC)	200-400	Effetti inotropi negativi, allargamento del QRS, blocco AV, bradicardia sinusale, effetti pro-aritmici (flutter atriale, TV monomorfa, TdP occasionale), aumentata mortalità dopo infarto miocardico.	PVC, TV	Disfunzione del nodo del seno (in assenza di pacemaker); FA/flutter atriale (in assenza di uso concomitante di agenti che possono indurre blocco AV); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione intraventricolare; pregresso infarto miocardico; CAD; SC; ridotta FEVS; valvulopatia emodinamicamente significativa; sindrome di Brugada; LQTS ereditaria (diversa da LQTS3); trattamenti concomitanti associati a prolungamento del QT.
Mexiletina (IB)	450-900	Tremore, disartria, vertigini, disturbi gastrointestinali, ipotensione, bradicardia sinusale.	TV, LQTS3	Disfunzione del nodo del seno (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); SC severo; ridotta FEVS; LQTS ereditaria (diversa da LQTS3); trattamenti concomitanti associati a prolungamento del QT.
Procainamide (IA)	1000-4000	Eruzione cutanea, mialgia, vasculite, ipotensione, lupus, agranulocitosi, bradicardia, prolungamento del QT, TdP.	TV	Grave disfunzione del nodo del seno (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione intraventricolare; pregresso infarto miocardico; CAD; SC; ridotta FEVS; ipotensione; sindrome di Brugada.
Propafenone (IC)	450-900	Effetti inotropi negativi, disturbi gastrointestinali, prolungamento del QRS, blocco AV, bradicardia sinusale, effetti pro-aritmici (flutter atriale, TV monomorfa, TdP occasionale).	PVC, TV	Grave bradicardia sinusale e disfunzione del nodo del seno (in assenza di pacemaker); FA/flutter atriale (in assenza di uso concomitante di agenti che possono indurre blocco AV); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione intraventricolare; pregresso infarto miocardico; CAD; SC; ridotta FEVS; valvulopatia emodinamicamente significativa; sindrome di Brugada; LQTS ereditaria (diversa da LQTS3); trattamenti concomitanti associati a prolungamento del QT.

(segue)

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Tabella 5. *(continua)*

Farmaco antiaritmico (classe di Vaughan Williams)	Dosaggio per via orale (mg/die)[a]	Effetti avversi comuni o importanti	Indicazioni	Controindicazioni cardiache e avvertimenti
Chinidina	600-1600	Nausea, diarrea, disturbi uditivi e visivi, stato confusionale, ipotensione, trombocitopenia, anemia emolitica, anafilassi, prolungamento del QRS e QT, TdP.	TV, FV, SQTS, sindrome di Brugada	Grave malattia del nodo del seno (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione intraventricolare; pregresso infarto miocardico; CAD; SC; ridotta FEVS; ipotensione; LQTS ereditaria; trattamenti concomitanti associati a prolungamento del QT.
Ranolazina (IB)	750-2000	Vertigini, nausea, costipazione, ipotensione, disturbi gastrointestinali, emicrania, eruzione cutanea, bradicardia sinusale, prolungamento del QT.	LQTS3[b]	Grave bradicardia sinusale e malattia del nodo del seno; SC severo; LQTS ereditaria (diversa da LQTS3); trattamenti concomitanti associati a prolungamento del QT.
Sotalolo (III)	160-320	Stessi effetti avversi degli altri betabloccanti e TdP.	TV, (CAVD)[c]	Grave bradicardia sinusale e malattia del nodo del seno (in assenza di pacemaker); disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); SC severo; angina di Prinzmetal; LQTS ereditaria; trattamenti concomitanti associati a prolungamento del QT.
Verapamil (IV)	120-480	Effetti inotropi negativi (specie nei pazienti con ridotta FEVS), eruzione cutanea, disturbi gastrointestinali, ipotensione, bradicardia sinusale, blocco AV, TV.	Tachicardia fascicolare VS	Grave bradicardia sinusale e malattia del nodo del seno (in assenza di pacemaker); gravi disturbi della conduzione AV (in assenza di pacemaker); fase acuta dell'infarto miocardico (evitare in presenza di bradicardia, ipotensione, insufficienza VS); SC; FEVS marcatamente ridotta; flutter atriale o FA associata a vie di conduzione accessorie (es. sindrome di WPW).

AV, atrioventricolare; CAD, malattia coronarica; CAVD, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro; CPVT, tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica; FA, fibrillazione atriale; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; FV, fibrillazione ventricolare; LQTS, sindrome del QT lungo; LQTS3, sindrome del QT lungo di tipo 3; PVC, complessi ventricolari prematuri; SC, scompenso cardiaco; SQTS, sindrome del QT corto; TdP, torsione di punta; TV, tachicardia ventricolare; VS, ventricolare sinistra; WPW, Wolff-Parkinson-White.
[a]i dosaggi riportati si riferiscono ad un soggetto adulto.
[b]la ranolazina è approvata unicamente per il trattamento dell'angina stabile cronica. In particolari condizioni possono essere utilizzati altri dosaggi.
[c]l'uso del sotalolo, sebbene indicato per la CAVD, è stato messo in dubbio.

farmacologica "antiaritmica", deve essere interrotto ogni trattamento verosimilmente nocivo e deve essere intrapreso un adeguato follow-up con monitoraggio ECG.

Alla luce dei risultati dello studio CAST (Cardiac Arrhythmia Suppression Trial) che hanno documentato un eccesso di mortalità o un'elevata incidenza di arresto cardiaco non fatale (7.7%) in pazienti post-infarto trattati con encainide o flecainide rispetto ai pazienti trattati con placebo (3.0%), è stata introdotta una controindicazione all'uso di farmaci bloccanti i canali del sodio di classe IC nei pazienti con pregresso infarto miocardico, controindicazione che è stata estesa anche ad altri agenti antiaritmici di classe I in quanto, seppur non associati ad un aumento della mortalità, quando somministrati a pazienti post-infarto per ridurre il carico aritmico non si sono dimostrati efficaci nel ridurre la mortalità (per i relativi riferimenti bibliografici e la discussione dei risultati si rimanda alla sezione 5).

L'uso dei farmaci antiaritmici per il trattamento delle sindromi aritmiche primarie ereditarie (LQTS, SQTS, sindrome di Brugada) e delle cardiomiopatie costituisce una indicazione off-label.

4.2.2.1 Betabloccanti

L'azione antiaritmica dei betabloccanti si esplica attraverso l'inibizione competitiva dei recettori beta-adrenergici nei meccanismi di innesco mediati dal sistema simpatico, il rallentamento della frequenza sinusale e teoricamente l'inibizione del rilascio di calcio in eccesso da parte dei recettori rianodinici.

I betabloccanti sono efficaci nel sopprimere i battiti ectopici ventricolari e l'aritmia, così come nel prevenire la MCI, in una varietà di affezioni cardiache in pazienti con o senza SC. Sono agenti antiaritmici efficaci e in linea generale sicuri, che rappresentano il caposaldo della terapia farmacologica antiaritmica. Tuttavia, un recente studio registrativo condotto in 34 661 pazienti con infarto miocardico con (STEMI) o senza sopraslivellamento del tratto ST (NSTEMI) ha evidenziato che nei pazienti con ≥2 fattori di rischio per shock (es. età >70 anni, frequenza cardiaca >110 b/min, pressione arteriosa sistolica <120 mmHg), il rischio di shock o di morte era significativamente più elevato in quelli che assumevano terapia betabloccante (NSTEMI: OR 1.23, IC 95% 1.08-1.40, p=0.0016; STEMI: OR 1.30, IC 95% 1.03-1.63, p=0.025)[130].

Nel complesso, i betabloccanti costituiscono la terapia di prima scelta per il trattamento delle VA e la prevenzione della MCI.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

4.2.2.2 Amiodarone

L'amiodarone ha uno spettro d'azione molto ampio, che comprende il blocco delle correnti depolarizzanti del sodio e delle correnti ripolarizzanti del potassio, con successiva inibizione o soppressione della VA per un effetto sui meccanismi da esaltato automatismo e da rientro.

Nello studio SCD-HeFT (Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial), il trattamento con amiodarone vs placebo non è risultato associato ad alcun beneficio in termini di sopravvivenza in pazienti con FEVS ≤35%[64]. A differenza dei farmaci bloccanti i canali del sodio, l'amiodarone però non determina un aumento della mortalità nei pazienti con SC[132].

In una metanalisi che ha incluso 8522 pazienti post-infarto o con SC da disfunzione sistolica VS, randomizzati a ricevere amiodarone o placebo, il trattamento con amiodarone ha consentito di prevenire 5 morti per tutte le cause, 24 morti per cause cardiovascolari e 26 morti improvvise ogni 1000 pazienti[133]. La riduzione del rischio assoluto di morte da ogni causa dell'1.5% non era statisticamente significativa.

La somministrazione cronica di amiodarone è associata a complesse interazioni farmacologiche e a diversi effetti collaterali extracardiaci a carico di tiroide, cute e, talvolta, polmoni e fegato, per cui si rende necessario il monitoraggio periodico della funzionalità tiroidea, polmonare ed epatica. In linea generale, la probabilità di effetti collaterali avversi che richiedono la sospensione dell'amiodarone è tanto più elevata quanto più a lungo viene somministrata la terapia e quanto più elevato è il dosaggio. Rispetto al gruppo di controllo, il 10% dei pazienti randomizzati ad amiodarone ha interrotto la terapia[133].

4.2.2.3 Sotalolo/d-sotalolo

Il sotalolo racemico, un inibitore della componente rapida della corrente "delayed rectifier" del potassio con proprietà betabloccanti, è efficace nel sopprimere le VA e può essere utilizzato con sicurezza nei pazienti con CAD[134,135], a meno che non presentino SC. Ad esempio, in uno studio su 146 pazienti con VA sostenuta e portatori di ICD, nel gruppo trattato con sotalolo è stata osservata una significativa riduzione dell'incidenza delle recidive di tachiaritmia ventricolare sostenuta rispetto al gruppo che non assumeva alcuna terapia antiaritmica, anche se questo non si è tradotto in un miglioramento della sopravvivenza[136].

Inoltre, uno studio condotto con d-sotalolo, un inibitore puro della componente rapida della corrente "delayed rectifier" del potassio, in 3121 pazienti con disfunzione VS dopo infarto miocardico, è stato interrotto precocemente a causa di un eccesso di mortalità nel gruppo trattato con d-sotalolo (RR 1.65, IC 95% 1.15-2.36; p=0.006), verosimilmente dovuto ad un'azione pro-aritmica del farmaco anche se erano stati documentati solo pochissimi casi di TdP[137]. Pertanto il sotalolo non deve essere utilizzato in questa categoria di pazienti a meno che non sia stato impiantato un ICD. La somministrazione di sotalolo alle dosi efficaci ad esplicare un'azione antiaritmica necessita di un accurato monitoraggio ECG, in particolar modo nei pazienti che presentano un basso indice di massa corporea o compromissione della funzione renale.

4.2.2.4 Terapia d'associazione

Sono disponibili solo pochissimi dati per guidare la terapia d'associazione con farmaci antiaritmici, che deve comunque essere riservata a quei pazienti nei quali altri trattamenti antiaritmici (inclusa la somministrazione di diversi agenti in monoterapia, la terapia con amiodarone e l'ablazione transcatetere) non siano riusciti a sopprimere gli episodi aritmici in maniera soddisfacente. Nei pazienti con frequenti episodi di TV sono stati utilizzati i bloccanti dei canali del sodio in associazione ai bloccanti dei canali del potassio (es. mexiletina e sotalolo, o amiodarone e flecainide/propafenone), generalmente nei casi di frequenti recidive di TV e nei portatori di ICD. La terapia betabloccante in combinazione con l'amiodarone riduce il numero degli shock erogati dall'ICD ma, di contro, gli effetti collaterali possono portare alla sospensione del farmaco in un numero significativo di pazienti[138]. La ranolazina è stata utilizzata in associazione ad altri agenti antiaritmici per la soppressione della TV refrattaria[139]. In questi pazienti è necessario un accurato monitoraggio dell'ECG e della funzione cardiaca al fine di identificare un eventuale deterioramento della funzione VS e/o segni suggestivi di un effetto pro-aritmico.

4.2.3 Pazienti con cardioverter-defibrillatore

Molti pazienti portatori di defibrillatore sono trattati con betabloccanti allo scopo di ridurre al minimo gli interventi appropriati e inappropriati dell'ICD. Nei pazienti con shock ricorrenti erogati dal dispositivo può essere vantaggioso passare alla terapia con sotalolo per sopprimere le aritmie sia atriali che ventricolari[140], a meno che non sussista una condizione di severa disfunzione VS. Tenuto conto che molti di questi pazienti presentano anche una ridotta funzione renale, la combinazione più efficace di amiodarone e betabloccante può essere preferibile al sotalolo[138].

La terapia farmacologica antiaritmica non si è mai dimostrata realmente in grado di ridurre la morte improvvisa aritmica nei pazienti già colpiti da una VA potenzialmente fatale. Tuttavia, sia nei pazienti con pregresso infarto del miocardio sia in quelli con SC, il trattamento con amiodarone determina una riduzione dell'incidenza di queste aritmie[123,124,133], lasciando intendere che possa conferire un effetto protettivo contro VA gravi in quei pazienti precedentemente andati incontro a tali episodi. La riduzione della mortalità per cause aritmiche non sembra però associarsi ad una diminuzione della mortalità totale e gli eventi avversi associati alla terapia con amiodarone riducono ulteriormente il beneficio di tale trattamento. Ciononostante, nei portatori di ICD, l'amiodarone riduce gli interventi del dispositivo, specie quando somministrato in combinazione con i betabloccanti[138].

Nei pazienti con ICD che presentano fibrillazione atriale (FA) cronica o parossistica a rapida frequenza ventricolare e che ricevono shock inappropriati, è fondamentale controllare la risposta ventricolare rapida alla tachiaritmia atriale e può essere usata con cautela una terapia d'associazione con un betabloccante e/o un calcioantagonista non diidropiridinico. In caso di inefficacia, può essere d'aiuto l'amiodarone. In casi selezionati, quando la terapia farmacologica o l'ablazione della FA sono inefficaci, può essere necessaria l'ablazione del nodo AV.

4.2.4 Elettroliti

La somministrazione di potassio volta a ripristinarne livelli normali nel sangue può avere effetti positivi sul substrato coinvolto nella VA. La somministrazione di magnesio può contribuire in particolar modo a sopprimere le aritmie di tipo TdP.

Gli squilibri elettrolitici sono piuttosto frequenti nei pazienti con SC, specie in quelli che assumono elevati dosaggi di diuretici risparmiatori di potassio. In recente studio retrospettivo

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

su 38 689 pazienti con infarto miocardico acuto, una concentrazione sierica di potassio pari a 3.5-4.5 mmol/l è risultata associata al rischio più basso di FV, arresto cardiaco o morte[141].

4.2.5 Altre terapie farmacologiche

In seguito ad un infarto miocardico o in concomitanza di una cardiomiopatia ad eziologia non ischemica si verifica un rimodellamento avverso del ventricolo. Questa modificazione strutturale, unitamente alle associate alterazioni dei canali ionici, può esacerbare il rischio di sviluppare una VA. Alcuni farmaci, come gli inibitori dell'enzima di conversione dell'angiotensina (ACE), gli antagonisti del recettore dell'angiotensina II (ARB) e gli antagonisti del recettore dei mineralcorticoidi (MRA), favoriscono il rimodellamento inverso e riducono l'incidenza di MCI[142,143]. Gli anticoagulanti e/o antipiastrinici possono invece essere utili per ridurre la frequenza delle occlusioni coronariche di origine trombotica nei pazienti ad alto rischio[144]. Inoltre, alcune evidenze indicano che le statine possono ridurre l'occorrenza di VA potenzialmente fatali nei pazienti ad alto rischio[145].

4.3 Terapia con dispositivi

4.3.1 Cardioverter-defibrillatore impiantabile

I defibrillatori impiantabili sono utilizzati nei pazienti da oltre 30 anni. L'ICD originario veniva impiantato chirurgicamente, collegandolo agli elettrocateteri fissati all'interno del ventricolo per via toracotomica. Sporadicamente si rende ancora necessaria questa procedura, ma la maggior parte dei dispositivi utilizzano oggi degli elettrocateteri transvenosi posizionati prevalentemente nelle cavità cardiache destre, sia per la funzione di stimolazione (mono- o bicamerale e uni- o biventricolare) sia per quella di defibrillazione, mediante coil intracavitari e/o la cassa del defibrillatore impiantato. La maggior parte dei trial clinici che hanno fornito le evidenze a sostegno della terapia di defibrillazione sono stati condotti utilizzando ICD transvenosi, che sono stati impiantati inizialmente in pazienti sopravvissuti a FV o arresto cardiaco. Trial successivi hanno dimostrato il beneficio della terapia di defibrillazione in pazienti a rischio di morte improvvisa. La terapia con ICD è efficace nel prevenire la morte improvvisa e nel prolungare la vita nei pazienti ad elevato rischio di morte improvvisa aritmica, a condizione che non siano affetti da altre condizioni che limitano l'aspettativa di vita a meno di 1-2 anni[146]. Studi a lungo termine hanno documentato l'efficacia dell'ICD[147] e della terapia di resincronizzazione cardiaca con funzione di defibrillazione (CRT-D)[148] ad un follow-up medio, rispettivamente, di 8 e 7 anni.

Di contro, il defibrillatore non è privo di complicanze, fra cui l'erogazione di shock inappropriati, particolarmente frequente nei bambini[149]. Un recente studio su oltre 3000 pazienti portatori di ICD o CRT-D ha riportato una incidenza cumulativa di eventi avversi a 12 anni del 20% (IC 95% 18-22) per gli shock inappropriati, del 6% (IC 95% 5-8) per le infezioni correlate al dispositivo e del 17% (IC 95% 14-21) per malfunzionamento dell'elettrocatetere[150].

Sebbene le indicazioni alla terapia con ICD in pazienti post-infarto con ridotta frazione di eiezione siano fortemente supportate da dati basati sull'evidenza, in alcuni paesi permane un netto divario tra quanto raccomandato dalle linee guida e la pratica clinica. Un fattore limitante che condiziona l'utilizzo dell'ICD è il costo iniziale elevato.

4.3.1.1 Prevenzione secondaria della morte cardiaca improvvisa e della tachicardia ventricolare

La terapia con ICD per la prevenzione secondaria della morte cardiaca improvvisa e della tachicardia ventricolare

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con FV documentata o TV emodinamicamente non tollerata in assenza di cause reversibili o entro 48h post-infarto, che sono in terapia medica cronica ottimizzata e hanno una ragionevole aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale.	I	A	151-154
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione nei pazienti con TV sostenuta ricorrente (non entro 48h post-infarto), che sono in terapia medica cronica ottimizzata, hanno normali valori di FEVS e hanno una ragionevole aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale.	IIa	C	Il presente panel di esperti
Nei pazienti con FV/TV e un'indicazione all'impianto di ICD, può essere presa in considerazione la terapia con amiodarone se l'ICD non è disponibile, se è controindicato per motivi medici concomitanti o se è rifiutato dal paziente.	IIb	C	155,156

FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Tre studi (AVID [Antiarrhythmic Drugs Versus Implantable Defibrillator][153], CIDS [Candian Implantable Defibrillator Study][151] e CASH [Cardiac Arrest Study Hamburg][152]) condotti in pazienti che sono andati incontro ad arresto cardiaco o VA potenzialmente fatale (VA emodinamicamente instabile o TV con sincope) hanno confrontato il trattamento con ICD vs la terapia farmacologica antiaritmica, prevalentemente con amiodarone. I risultati di tutti e tre gli studi sono stati univoci, anche se solo uno di essi ha riportato una significativa riduzione della mortalità totale; la terapia con ICD ha ridotto la mortalità aritmica in entrambi gli studi AVID e CASH. Una metanalisi di questi tre trial ha dimostrato che la terapia con ICD era associata ad una riduzione della mortalità aritmica del 50% (IC 95% 0.37-0.67; p=0.0001) e a una riduzione della mortalità totale del 28% (IC 95% 0.60-0.87; p=0.006) (Tabella 5 online)[154]. Una analisi dei risultati dello studio AVID ha evidenziato chiaramente che il beneficio era circoscritto soprattutto ai pazienti con una FEVS compresa tra 20% e 34%[153]. La terapia è moderatamente costo-efficace e, in linea generale, le linee guida per l'impianto di ICD in prevenzione secondaria sono state accettate per diversi anni. Non vi sono al momento evidenze recenti che lascino supporre la necessità di dover rivedere in maniera sostanziale le precedenti raccomandazioni.

4.3.2 Cardioverter-defibrillatore impiantabile sottocutaneo

Cardioverter-defibrillatore impiantabile sottocutaneo

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
I defibrillatori sottocutanei devono essere presi in considerazione in alternativa ai defibrillatori transvenosi nei pazienti con indicazione all'impianto di ICD quando non sia necessaria la terapia di stimolazione antibradicardica, la resincronizzazione cardiaca o la stimolazione antitachicardica.	IIa	C	157,158

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

L'ICD sottocutaneo può essere preso in considerazione quale utile alternativa all'ICD transvenoso quando l'accesso venoso risulti difficile, dopo la rimozione dell'ICD transvenoso per infezione del sistema o nei pazienti giovani che necessitano di terapia con ICD a lungo termine.	IIb	C	Il presente panel di esperti

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

I problemi connessi con l'accesso alle camere cardiache attraverso il sistema venoso e le complicanze ricorrenti correlate agli elettrocateteri transvenosi hanno portato allo sviluppo di un defibrillatore sottocutaneo in cui l'inserzione degli elettrodi avviene interamente per via sottocutanea, all'esterno della gabbia toracica. Il sistema si compone di tre elettrodi: la cassa dell'ICD, un elettrodo distale posizionato sull'elettrocatetere da defibrillazione e un elettrodo prossimale posizionato a circa 8 cm dalla punta dell'elettrocatetere. Tra la punta e l'elettrodo prossimale è collocato il coil di defibrillazione che va alla cassa del dispositivo. L'elettrodo è posizionato in maniera tale che la porzione distale dell'elettrocatetere sia disposta lungo il margine parasternale sinistro e il dispositivo venga collocato al di sopra del quinto spazio intercostale tra la linea ascellare anteriore e media sinistra. L'esatta configurazione dell'elettrodo utilizzata per il sensing viene effettuata tramite il sistema di programmazione. Il dispositivo è in grado di defibrillare la maggior parte dei pazienti erogando shock di 80 J[159].

Le evidenze disponibili indicano che il defibrillatore sottocutaneo è efficace nel prevenire la morte improvvisa, mentre si stanno ancora raccogliendo dati sulla tollerabilità e la sicurezza a lungo termine del trattamento. Uno dei trial di maggiori dimensioni ha coinvolto 330 pazienti, di cui 304 impiantati con successo, sottoposti ad appropriato test di defibrillazione e seguiti per un follow-up medio di 11 mesi[157]. Non sono stati riscontrati casi di malfunzionamento dell'elettrocatetere, né complicanze correlate al loro posizionamento. Tutti gli episodi indotti sono stati terminati con successo e 118/119 delle tachiaritmie ventricolari spontanee che si sono verificate in 21 soggetti sono state terminate dal dispositivo, mentre un episodio è regredito spontaneamente durante la fase di carica del dispositivo[160]. Il 13% dei pazienti ha ricevuto shock inappropriati dovuti per lo più a tachicardia sopraventricolare o ad anomalo riconoscimento (oversensing) dell'onda T, un fenomeno descritto anche nei pazienti di giovane età[160]. Un recente registro di dati "real world", che ha coinvolto 472 pazienti, ha documentato 317 episodi spontanei in 85 pazienti durante un follow-up medio di 18 mesi. Di questi, 169 (53%) hanno ricevuto la terapia per TV o FV e solamente un paziente è deceduto in seguito a FV ricorrente e bradicardia severa[161]. Gli studi sull'impiego dell'ICD sottocutaneo sono riassunti nella Tabella 6 online.

Il dispositivo sottocutaneo non è indicato per i pazienti che necessitano di stimolazione per bradicardia a meno che tale esigenza non sia circoscritta alla fase immediatamente successiva all'erogazione di uno shock (il dispositivo può erogare un pacing transcutaneo per 30 s dopo lo shock). L'ICD sottocutaneo non è indicato anche per i pazienti che necessitano di CRT e per quelli con tachiaritmie che possono essere terminate facilmente mediante pacing antitachicardico. Il dispositivo può invece essere utile in caso di accesso venoso problematico, nei giovani pazienti che richiedono terapia con ICD a lungo termine e nei pazienti a rischio elevato di batteriemia (es. portatori di un sistema transvenoso di recente o ultima generazione). La terapia con ICD sottocutaneo sembrerebbe indicata nella prevenzione primaria della MCI, ma non sono disponibili ampi studi a lungo termine in questo contesto e resta da definire con esattezza la prestazione a lungo termine del dispositivo. Ad esempio, singoli studi hanno riportato un tasso di shock inappropriati al di sopra della media, oltre a complicanze che hanno richiesto il reintervento[160]: non è ancora chiaro se tali risultati siano da attribuire ad una curva di apprendimento o ad un rischio più elevato di shock inappropriati in determinate popolazioni. In una recente metanalisi su 852 pazienti, non sono stati riportati casi di malfunzionamento dell'elettrocatetere, la sostituzione del dispositivo è stata eseguita solamente in 3 pazienti che hanno necessitato di stimolazione VD e il tasso di shock inappropriati è stato <5% nell'ultimo quartile di pazienti arruolati[166]. Sono attualmente in corso studi prospettici di confronto per valutare l'efficacia e le complicanze correlate all'ICD sottocutaneo vs l'ICD convenzionale[158].

4.3.3 Cardioverter-defibrillatore indossabile

Cardioverter-defibrillatore indossabile

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Il WCD può essere preso in considerazione nei pazienti adulti con disfunzione sistolica VS a rischio transitorio di morte improvvisa aritmica, che non sono candidabili ad impianto di ICD (es. ponte al trapianto o all'impianto di dispositivo transvenoso, cardiomiopatia peripartum, miocardite attiva e aritmie nella fase immediatamente successiva ad un infarto del miocardio).	IIb	C	167, 168

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; VS, ventricolare sinistra; WCD, cardioverter-defibrillatore indossabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Un defibrillatore esterno (dotato di elettrocateteri e piastre di defibrillazione) attaccato ad un corsetto indossabile si è dimostrato efficace nel riconoscere e interrompere gli episodi di TV e FV[168]. Allo stato attuale non esistono RCT prospettici che abbiano valutato questo dispositivo, ma un cospicuo numero di casi clinici, casistiche e registri (condotti dal produttore o in maniera indipendente) hanno riportato esiti positivi con l'utilizzo del cardioverter-defibrillatore indossabile (WCD) in una percentuale relativamente piccola di pazienti a rischio di VA potenzialmente fatali. Ad esempio, Chung et al.[169] hanno documentato 80 episodi di TV sostenuta o FV verificatisi in 59 su 3569 pazienti (1.7%) portatori di WCD. Il primo shock è stato efficace nel terminare gi episodi di TV asintomatica o FV in 76/76 pazienti (100%) e qualsiasi episodio di TV o FV in 79/80 pazienti (99%). Più recentemente, in uno studio condotto da Epstein et al.[170], 133 su 8453 pazienti (1.6%) hanno ricevuto 309 shock appropriati e il 91% è stato rianimato da una VA. Questo dispositivo è quindi in grado di salvare vite in pazienti vulnerabili, ma la sua efficacia deve essere ancora validata. Nei pazienti con una transitoria riduzione della

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

FEVS, il WCD può essere utilizzato fino al ripristino di un certo grado della funzione VS, oppure in seguito ad eventi lesivi quali infarto miocardico, cardiomiopatia post-partum, miocardite o determinati interventi come la rivascolarizzazione associata a transitoria disfunzione VS[171]. Il WCD può offrire una protezione temporanea anche ai pazienti con storia o a rischio di VA potenzialmente fatali o che sono in attesa di trapianto cardiaco[172].

4.3.4 Defibrillazione precoce negli ambienti pubblici

Defibrillazione precoce negli ambienti pubblici

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Si raccomanda di istituire la defibrillazione precoce nei luoghi dove l'arresto cardiaco si verifica con una certa frequenza e dove sia disponibile un deposito adeguato (es. scuole, centri sportivi, stazioni principali, casinò, ecc.) o nei luoghi dove non esistono altri accessi alla defibrillazione (es. treni, navi da crociera, aeroplani, ecc.).	I	B	173, 174
Può essere preso in considerazione di insegnare le manovre di rianimazione cardiopolmonare di base ai familiari dei pazienti ad alto rischio di MCI.	IIb	C	Il presente panel di esperti

MCI, morte cardiaca improvvisa.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La maggior parte degli arresti cardiaci si verifica al di fuori dell'ambiente ospedaliero[175]. La defibrillazione immediata, rispetto a quella differita, aumenta le probabilità di ripristinare un ritmo organizzato ed una gittata sistolica stabile. La defibrillazione precoce negli ambienti pubblici in aggiunta alla rianimazione cardiopolmonare si è dimostrata più efficace della sola rianimazione cardiopolmonare[173] e la defibrillazione precoce è ormai ampiamente diffusa, soprattutto nei luoghi frequentemente affollati o fonte di stress e dove è disponibile personale volontario addestrato (es. casinò, aeroporti, centri sportivi), anche quando l'addestramento non è esteso alla pratica della rianimazione cardiopolmonare[174]. L'arresto cardiaco extraospedaliero si verifica prevalentemente (~70%) in ambiente domestico, anche nei pazienti giovani[176], ma il più delle volte avviene in assenza di testimoni e pertanto non può essere prevenuto mediante defibrillatori ad uso domiciliare[177].

L'attuazione di programmi sull'utilizzo del defibrillatore automatico esterno riduce la mortalità nei luoghi pubblici, dove generalmente l'arresto cardiaco è testimoniato[178]. Le attività di rianimazione cardiopolmonare di base e avanzata hanno portato alla elaborazione di protocolli operativi che servono a guidare i soccorritori. Questi documenti, pubblicati dallo European Resuscitation Council e dalla International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care[179], coprono l'intera gamma di circostanze cliniche e le considerazioni sui meccanismi, fornendo chiare informazioni di ordine gestionale (per i dettagli si rimanda il lettore ai documenti di riferimento). In quanto linee guida operative, questi documenti sono classificati con livello di evidenza C, anche se sono il frutto della combinazione di diversi studi e opinioni supportati da livelli di evidenza che vanno da A a B o C.

4.4 Trattamento acuto delle aritmie ventricolari sostenute

Cardioversione o defibrillazione e trattamento acuto delle aritmie ventricolari sostenute

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La cardioversione elettrica è raccomandata nei pazienti con TV sostenuta ed emodinamicamente instabili.	I	C	180
Nei pazienti con TV sostenuta emodinamicamente tollerata che non presentano cardiopatia strutturale (es. TV idiopatica ad origine dal RVOT), possono essere presi in considerazione la flecainide e.v. o un betabloccante convenzionale, il verapamil o l'amiodarone.	IIb	C	

e.v., per via endovenosa; RVOT, tratto di efflusso del ventricolo destro; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

I meccanismi elettrici all'origine dell'arresto cardiaco sono più frequentemente rappresentati da FV/TV, bradiaritmie, asistolia e dissociazione elettromeccanica (attività elettrica senza polso). Nel complesso, la sopravvivenza è superiore nei pazienti che manifestano tachiaritmia ventricolare rispetto a quelli con asistolia. Nel 2010, le organizzazioni afferenti all'International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR) hanno aggiornato le conclusioni e le raccomandazioni sulla base di una consensus conference internazionale svoltasi a Dallas, Texas. In caso di arresto cardiaco deve essere applicato l'algoritmo universale illustrato nella Figura 2.

Resta dibattuto se prima della defibrillazione debba essere eseguita la rianimazione cardiopolmonare. Nei casi di arresto cardiaco extraospedaliero, occorre procedere immediatamente alla rianimazione cardiopolmonare con compressione toracica fino a quando non sia possibile eseguire la defibrillazione. Nei casi di arresto cardiaco intraospedaliero, invece, deve essere tentata l'immediata defibrillazione perché in questi casi è molto probabile che l'arresto cardiaco sia imputabile ad una tachiaritmia ventricolare sostenuta. È consigliabile iniziare la defibrillazione alla massima energia erogabile. I defibrillatori semiautomatici costituiscono un'eccellente tecnologia ai fini della diffusione della defibrillazione negli ambienti ospedalieri. Nei pazienti portatori di ICD, le piastre del defibrillatore devono essere posizionate sul torace possibilmente ad una distanza di almeno 8 cm dal generatore di impulsi. Nelle situazioni acute, la somministrazione e.v. di amiodarone può facilitare la defibrillazione e/o prevenire le recidive di TV/FV. Le manovre di rianimazione cardiopolmonare avanzata, in aggiunta a quelle relative alle misure elettriche per interrompere le tachiaritmie ventricolari, sono riassunte nel documento ILCOR del 2010[181].

I pazienti con TV sostenuta devono essere trattati sulla base della sintomatologia e dello stato di tolleranza dell'aritmia. I pazienti con TV monomorfa ed emodinamicamente instabili (TV sincopale) devono essere sottoposti a cardioversione elettrica. I pazienti ipotesi ma ancora coscienti devono essere sedati immediatamente prima di procedere alla cardioversione. Nei pazienti con tachicardia a complessi larghi ed emodinamicamente stabili, la cardioversione elettrica rappresenta l'approccio di prima scelta. La somministrazione e.v. di procainamide o fle-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

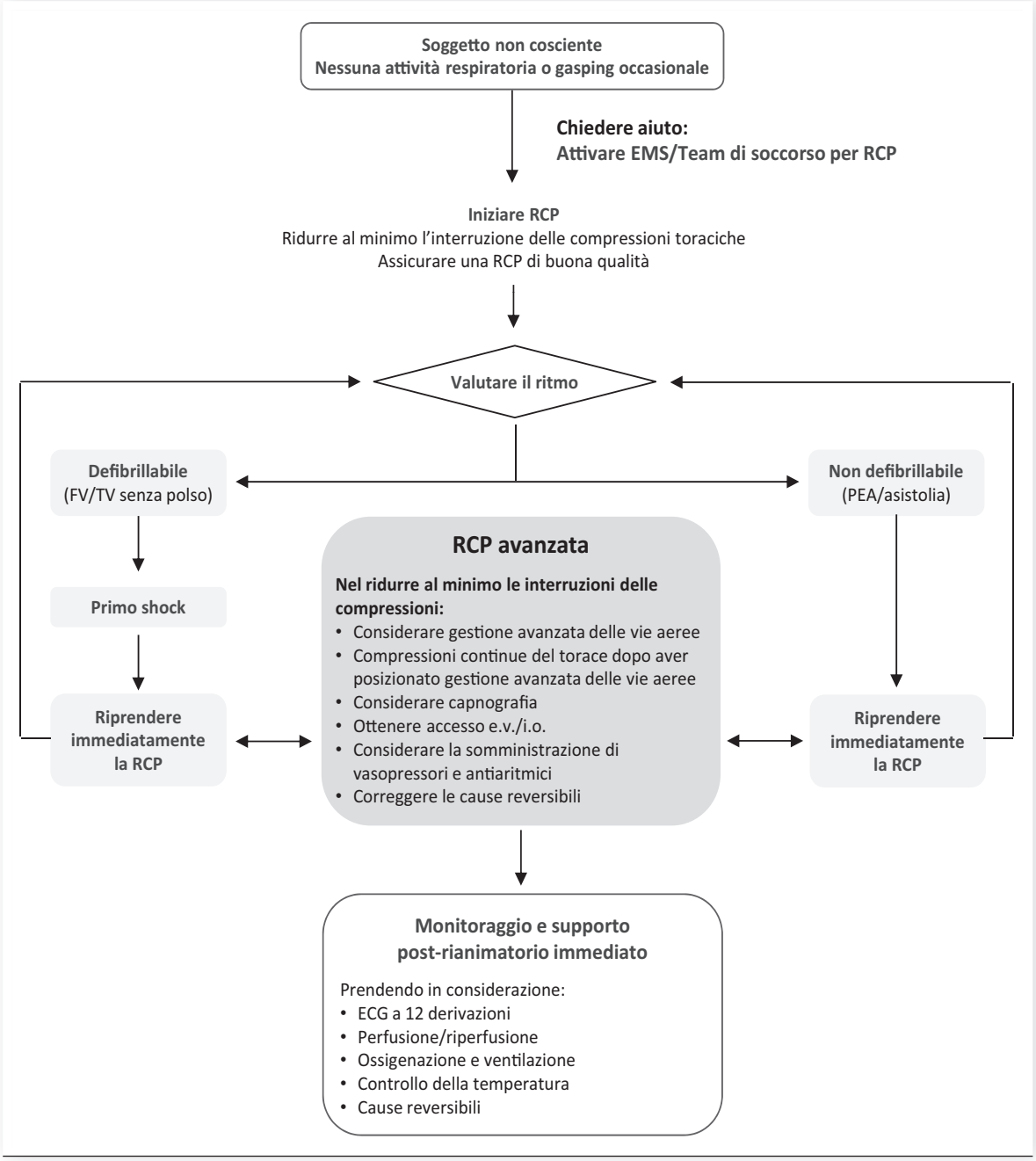

Figura 2. Algoritmo universale per l'arresto cardiaco.
ECG, elettrocardiogramma; EMS, servizio medico d'emergenza; e.v., per via endovenosa; FV, fibrillazione ventricolare; i.o., intraosseo; PEA, attività elettrica senza polso; RCP, rianimazione cardiopolmonare; TV, tachicardia ventricolare.
Riprodotta con permesso dalle raccomandazioni ILCOR[181].

cainide può essere presa in considerazione nei pazienti che non presentano SC severo o infarto miocardico acuto, mentre l'amiodarone e.v. può essere preso in considerazione nei pazienti con SC o sospetta ischemia. La lidocaina e.v. è solo moderatamente efficace nei pazienti con TV monomorfa. In linea generale, in tutti i pazienti con TV sostenuta in condizioni emodinamiche stabili deve essere registrato un ECG a 12 derivazioni.

Nei pazienti con TV fascicolare VS (morfologia a blocco di branca destra [BBD] con deviazione assiale sinistra) deve essere somministrato verapamil e.v. o un betabloccante[182].

4.5 Terapia interventistica

4.5.1 Ablazione transcatetere

Ablazione transcatetere per il trattamento della tachicardia ventricolare monomorfa sostenuta

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'ablazione transcatetere in urgenza è raccomandata nei pazienti con cardiopatia correlata alla cicatrice che manifestano TV incessante o tempesta aritmica.	I	B	183

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

L'ablazione transcatetere è raccomandata nei pazienti con cardiopatia ischemica che ricevono ripetuti shock dovuti a TV sostenuta.	I	B	184-186
L'ablazione transcatetere deve essere presa in considerazione dopo un primo episodio di TV sostenuta nei pazienti con cardiopatia ischemica e portatori di ICD.	IIa	B	184-186

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

4.5.1.1 Pazienti con cardiopatia correlata all'area cicatriziale

L'ablazione transcatetere è diventata un'importante opzione terapeutica per i pazienti con cardiopatia correlata alla cicatrice che manifestano TV/FV. Due studi prospettici randomizzati multicentrici, condotti in pazienti affetti da cardiopatia ischemica, hanno dimostrato che l'ablazione transcatetere della TV riduce le probabilità di successivi shock dell'ICD e previene le recidive aritmiche[187,188]. Inoltre, l'ablazione transcatetere viene spesso eseguita per controllare le TV incessanti o le tempeste aritmiche (vale a dire TV/FV ricorrenti con frequente erogazione di shock appropriati) e per ridurre o prevenire le recidive di TV sostenuta[183,184,187,188].

Se, da un lato, l'ICD è efficace nel sopprimere la TV nei pazienti con cardiomiopatia ad eziologia ischemica o non ischemica, dall'altro non sempre riesce a prevenire le recidive dell'aritmia. Alcuni studi hanno evidenziato che gli shock dell'ICD sono associati ad una mortalità più elevata e ad una peggiore qualità di vita[189,190]. La terapia betabloccante in combinazione con l'amiodarone riduce il numero degli shock erogati dall'ICD ma, di contro, gli effetti collaterali possono portare alla sospensione del farmaco[156]. In genere, nei pazienti che presentano TV, il substrato sottostante è rappresentato dal tessuto cicatriziale[191]. L'ablazione transcatetere viene eseguita a livello dell'istmo di conduzione lenta (istmo critico) nel circuito di rientro della TV. Il circuito di rientro può misurare diversi centimetri e coinvolgere l'endocardio, il mesocardio e l'epicardio all'interno di ricostruzioni tridimensionali complesse[192,193]. La TV correlata all'area cicatriziale è tipicamente monomorfa e nello stesso paziente possono essere indotte TV di diversa morfologia. La morfologia del QRS è determinata dal punto di uscita dove il fronte d'onda del circuito di rientro si propaga dall'area cicatriziale a depolarizzare il miocardio ventricolare. Di conseguenza, l'ECG di superficie a 12 derivazioni della TV clinica è di ausilio nella procedura di mappaggio e ablativa. Nei pazienti con cardiomiopatia non ischemica, la morfologia del QRS identifica quelli che verosimilmente necessitano di ablazione epicardica[194-197]. Inoltre, nei pazienti con pregresso infarto miocardico[198] o che presentano TV in sede epicardica[199], la RMC pre-procedurale può facilitare l'identificazione non invasiva del substrato aritmico.

La TV polimorfa è caratterizzata da un'ampia variabilità della morfologia del QRS nel corso dell'episodio aritmico, che si associa spesso ad ischemia miocardica acuta, canalopatie ereditarie o acquisite o ipertrofia ventricolare. In alcuni di questi pazienti refrattari alla terapia farmacologica, la TV polimorfa attivata dalle fibre di Purkinje può essere trattata con ablazione transcatetere[200,201].

L'imaging non invasivo delle strutture cardiache, specie avvalendosi della risonanza magnetica, può essere utilizzato per pianificare e guidare la procedura di ablazione della TV[198]. Il mappaggio e l'ablazione possono essere eseguiti con TV in atto (mappaggio di attivazione). Un sistema di mappaggio elettroanatomico con tecnica tridimensionale può contribuire a localizzare il tessuto ventricolare anormale e consente di effettuare la procedura di ablazione transcatetere in ritmo sinusale (ablazione del substrato) senza induzione di TV che può rivelarsi emodinamicamente instabile. Nei pazienti con TV emodinamicamente instabile può essere utilizzato un sistema di mappaggio "non-contact". Possono essere adottate diverse tecniche, che comprendono l'ablazione "point-by-point" nella sede di uscita del circuito di rientro (decanalizzazione della cicatrice), la creazione di lesioni lineari o l'ablazione dell'attività ventricolare anomala locale con omogeneizzazione della cicatrice[202-205]. Il mappaggio e l'ablazione a livello epicardico si rendono necessari più frequentemente nei pazienti con CMD[206] o CAVD[207] sottoposti ad ablazione della TV. Le potenziali complicanze correlate all'ablazione con puntura epicardica sono rappresentate da lesioni alla vascolatura coronarica o dalla puntura involontaria degli organi circostanti, dalla paralisi del nervo frenico sinistro o dai sanguinamenti importanti con conseguente tamponamento pericardico.

I pazienti con TV correlata alla cicatrice infartuale tendono ad avere un outcome migliore dopo ablazione transcatetere rispetto ai pazienti con TV dovuta a cardiomiopatia non ischemica[208]. Cinque studi multicentrici prospettici hanno valutato il ruolo dell'ablazione transcatetere nel trattamento della TV sostenuta[184-188], riportando un outcome favorevole (nessuna ulteriore recidiva clinica di TV durante l'intero follow-up) in circa il 50% dei pazienti arruolati ed evidenziando una maggiore efficacia di questa procedura rispetto alla terapia farmacologica antiaritmica.

In ciascun soggetto, la percentuale di successo dell'ablazione transcatetere di una TV è determinata dall'entità del "burden" della cicatrice infartuale, definito dalle aree di basso voltaggio rilevate al mappaggio elettroanatomico[209]; inoltre, le unità di cura dedicate al trattamento dei pazienti sottoposti ad ablazione di TV possono contribuire al miglioramento dell'outcome[210]. Anche l'esperienza del team e del centro influiscono sull'outcome e tutti i dati pubblicati derivano da centri specializzati.

Le possibili complicanze dell'ablazione transcatetere di TV nei pazienti cardiopatici comprendono l'ictus, danni all'apparato valvolare, il tamponamento cardiaco o il blocco AV. La mortalità correlata alla procedura è dello 0-3%, prevalentemente imputabile a TV non controllabile quando l'ablazione non ha successo[183-185,187,211]. Per quanto l'ablazione transcatetere sia un'opzione terapeutica riconosciuta per un ampio range di substrati per TV, non esistono dati derivati da studi randomizzati prospettici che dimostrino una riduzione della mortalità.

4.5.1.2 Pazienti senza cardiopatia strutturale manifesta

Nei pazienti senza cardiopatia strutturale manifesta, la TV ha origine il più delle volte dal RVOT o dal tratto di efflusso del ventricolo sinistro (LVOT). L'ECG di superficie a 12 derivazioni evidenzia una morfologia a blocco di branca sinistra (BBS) con deviazione assiale inferiore se la TV origina dal RVOT o una morfologia a BBS o BBD con deviazione assiale inferiore se origina dal LVOT. Il più frequente meccanismo fisiopatologico sottostante è rappresentato dall'attività triggerata e l'ablazione eseguita a livello del sito di attivazione più precoce è associata ad un elevato successo procedurale, mentre il tasso di MCI in questa popolazione è generalmente basso. Alcune volte i pazienti possono presentare TV idiopatica sinistra che coinvolge la porzione distale della rete del Purkinje. Nella maggior parte dei pazienti l'ablazione transcatetere ha un effetto curativo e le complicanze correlate alla procedura sono rare.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

4.5.2 Chirurgia antiaritmica

Ablazione chirurgica della tachicardia ventricolare

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'ablazione chirurgica guidata dal mappaggio elettrofisiologico pre- e intraoperatorio eseguito in un centro di provata esperienza è raccomandata nei pazienti con TV refrattaria alla terapia farmacologica antiaritmica quando l'ablazione transcatetere eseguita da elettrofisiologi esperti non abbia avuto successo.	I	B	212-215
L'ablazione chirurgica contestualmente ad un intervento di chirurgia cardiaca (valvolare o bypass) può essere presa in considerazione nei pazienti con TV/FV clinicamente documentata quando l'ablazione transcatetere non abbia avuto successo.	IIb	C	216, 217

FV, fibrillazione ventricolare; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Nell'era dell'ablazione con cateteri ad accesso transvenoso per il trattamento delle VA, la necessità di ricorrere all'ablazione chirurgica è divenuta una rarità. La prima descrizione di un intervento di aneurismectomia VS anatomicamente guidata risale ad oltre 50 anni fa. Gli aneurismi di grosse dimensioni possono accompagnarsi a VA e la resezione aneurismatica guidata dal mappaggio non solo migliora la funzione VS ma interrompe anche le VA. La resezione subendocardica per il trattamento delle VA fu descritta per la prima volta da Josephson et al.[218]; questa tecnica era associata a significativa morbilità e mortalità periprocedurale (10%) e quindi veniva eseguita unicamente in centri chirurgici altamente specializzati[212-214,216-219]. Una volta superata la fase postoperatoria iniziale, l'outcome a lungo termine era eccellente. Studi più recenti hanno dimostrato che il SEF perioperatorio dopo endocardiectomia subtotale e cioablazione si associa ad un'incidenza di TV ricorrente del 10-20% circa, prevalentemente entro i primi 90 giorni[213]. Pertanto, nei pazienti con TV inducibile nel periodo postoperatorio è raccomandato l'impianto precoce di ICD[213,215,220,221]. La maggior parte delle tecniche chirurgiche hanno costituito il punto di partenza per le tecniche di ablazione, compresa la recente ablazione circonferenziale del substrato[222].

In sintesi, l'ablazione chirurgica deve essere eseguita con mappaggio elettrofisiologico pre- e intraoperatorio presso centri qualificati. I pazienti con TV refrattaria alla terapia farmacologica antiaritmica e/o nei quali l'ablazione transcatetere eseguita in un centro altamente specializzato non abbia avuto successo possono essere candidati eventualmente alla terapia chirurgica dell'aritmia, in particolare quando è presente aneurisma VS postinfartuale e si rende necessaria la rivascolarizzazione[216-219].

4.6 Impatto psicosociale del trattamento con cardioverter-defibrillatore impiantabile

Gestione psicosociale dopo impianto di cardioverter-defibrillatore

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con ripetuti shock inappropriati si raccomanda una valutazione dello stato psicologico e il trattamento dello stress psicologico.	I	C	223-225
Prima dell'impianto dell'ICD e durante l'evoluzione della malattia si raccomanda di discutere con il paziente della qualità di vita.	I	C	226, 227

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Studi randomizzati hanno dimostrato che i pazienti sottoposti ad impianto di defibrillatore presentano una qualità di vita preservata o migliore rispetto ai soggetti di controllo[223,224], anche se manifestano spesso ansia (8-63%) e depressione (5-41%)[228], in particolare se ricevono shock inappropriati e/o frequenti (es. più di 5 shock)[223-225,229]. Molte volte questi problemi non vengono riconosciuti o trattati nella pratica clinica[230,231]. Oltre ad identificare immediatamente la causa dell'erogazione ripetuta degli shock, il trattamento dello stress psicologico rappresenta un'importante azione complementare[229]. Il grado di disagio è variabile, ma alcuni pazienti possono soffrire di forme più gravi, come disturbi da stress posttraumatico[232,233], per effetto di una precedente terapia elettrica o di stress pre-impianto[234]. I pazienti portatori di ICD con recenti episodi tachiaritmici possono anche manifestare ansia anticipatoria in relazione all'erogazione degli shock[235]. Coloro che si dimostrano seriamente preoccupati nella fase pre-impianto sono maggiormente inclini a sviluppare problemi dopo l'intervento e, in questa categoria di pazienti, i sintomi depressivi possono rivelarsi estremamente nocivi[236,237]. Pertanto, una valutazione adeguata e il trattamento dello stress psicologico devono costituire parte integrante della gestione clinica. Tutti i pazienti portatori di ICD, in particolar modo quelli che manifestano condizioni di stress, necessitano di assistenza per imparare a convivere con il dispositivo allo scopo di migliorare l'outcome[238].

L'impianto di ICD può condizionare diversi ambiti della vita quotidiana, compresa la capacità di guidare[239,240], le relazioni intime[241,242], la qualità del sonno[226], l'apprensione per l'aspetto fisico (specie nelle donne più giovani)[227] e la partecipazione a gare sportive (specie nei bambini e negli adolescenti)[243]. Il supporto da parte del medico contribuisce ad alleviare queste preoccupazioni, anche se sono necessari ulteriori studi per ottimizzare la continuità delle cure e sviluppare interventi basati sull'evidenza[233].

5. TRATTAMENTO DELLE ARITMIE VENTRICOLARI E PREVENZIONE DELLA MORTE CARDIACA IMPROVVISA NEI PAZIENTI CON MALATTIA CORONARICA

5.1 Sindromi coronariche acute

5.1.1 Aritmie ventricolari associate a sindrome coronarica acuta

Malgrado una netta riduzione dei tassi di MCI in seguito al perfezionamento delle tecniche di rivascolarizzazione e alla prevenzione cardiovascolare mediante interventi di cessazione del fumo e il trattamento con statine, le sindromi coronariche acute (SCA) e le aritmie ad esordio tardivo rappresentano tuttora una causa frequente di MCI (v. sezione 3.1). Un numero significativo di MCI associate a SCA si verificano nella fase preospedaliera, il che sta ad indicare il ruolo cruciale

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

che rivestono i programmi di screening per identificare i pazienti a rischio. Negli ultimi decenni si è assistito ad una riduzione dell'incidenza di VA nella fase intraospedaliera delle SCA, soprattutto per effetto di strategie di rivascolarizzazione precoce ed estesa e l'instaurazione tempestiva di un'adeguata terapia farmacologica. Ciononostante, il 6% dei pazienti con SCA sviluppa TV/FV nelle prime 48h dopo l'esordio dei sintomi, nella maggior parte dei casi prima o durante la riperfusione. Oltre ad una rivascolarizzazione coronarica rapida e completa, per il controllo delle VA in queste situazioni possono rendersi necessari interventi di tipo sia non farmacologico (cardioversione, defibrillazione, pacing e ablazione transcatetere) che farmacologico (terapia antiaritmica e non antiaritmica).

Il procedimento diagnostico nei pazienti con VA sostenute nel contesto di una SCA è illustrato nella Figura 3.

5.1.2 Prevenzione e gestione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase preospedaliera

Prevenzione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase preospedaliera

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con dolore toracico si raccomanda di ridurre il ritardo dall'esordio dei sintomi al primo contatto medico e dal primo contatto medico alla riperfusione.	I	A	244
Si raccomanda che il personale deputato al servizio d'emergenza sia addestrato ed equipaggiato a riconoscere una SCA (utilizzando sistemi di registrazione dell'ECG e trasmettitori telemetrici se necessario) e a trattare l'arresto cardiaco mediante manovre di rianimazione cardiopolmonare di base e defibrillazione.	I	B	178
Si raccomanda che le manovre di rianimazione cardiopolmonare di base e avanzata siano effettuate secondo gli algoritmi di intervento stabiliti dallo European Resuscitation Council o dai gruppi di esperti internazionali.	I	C	179
Si raccomanda che l'assistenza post-rianimatoria sia effettuata presso centri specializzati ad alto volume in grado di offrire un trattamento intensivo multidisciplinare, che comprenda la procedura coronarica primaria, lo studio elettrofisiologico, i dispositivi di assistenza al circolo, la chirurgia cardiaca e vascolare e l'ipotermia terapeutica.	I	B	245, 246
Allo scopo di migliorare l'outcome, deve essere presa in considerazione la realizzazione di reti regionali per il trattamento dell'arresto cardiaco.	IIa	B	245

ECG, elettrocardiogramma; SCA, sindrome coronarica acuta.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Le moderne terapie riperfusive hanno portato ad una sostanziale riduzione della mortalità intraospedaliera dopo ricovero per STEMI, ma la mortalità totale a lungo termine è ancora motivo di preoccupazione. L'infarto che si presenta come morte improvvisa nel corso delle prime ore dall'insorgenza dei sintomi costituisce attualmente una delle maggiori cause di morte nei pazienti colpiti da infarto miocardico acuto.

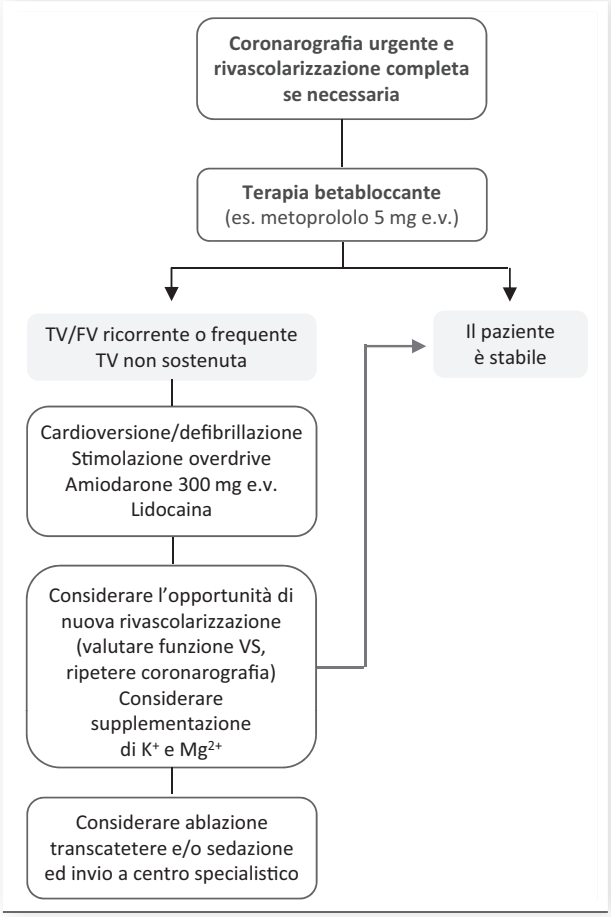

Figura 3. Procedimento diagnostico nel paziente con aritmia ventricolare sostenuta e sindrome coronarica acuta.
e.v., per via endovenosa; FV, fibrillazione ventricolare; K^+, potassio; Mg^{2+}, magnesio; TV, tachicardia ventricolare; VS, ventricolare sinistra.

5.1.3 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase intraospedaliera

Prevenzione e gestione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase intraospedaliera. Indicazioni alla rivascolarizzazione

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con STEMI è raccomandata la terapia di riperfusione urgente.	I	A	247-249
Nei pazienti con NSTEMI o angina instabile è raccomandata la rivascolarizzazione coronarica secondo le linee guida ESC per l'NSTEMI.	I	C	13, 250
Nei pazienti con NSTEMI ad alto rischio, che comprende VA potenzialmente fatali, è raccomandata la coronarografia seguita, se opportuno, da angioplastica coronarica entro 2h dall'ospedalizzazione.	I	C	251, 252
Nei pazienti con TV ricorrente o FV che e completa. verosimilmente presentano ischemia miocardica è raccomandata la rivascolarizzazione precoce	I	C	253
Per la regressione dei disturbi di conduzione AV di nuova insorgenza di origine ischemica si raccomanda la riapertura immediata del vaso occluso responsabile dell'infarto, specie quando il blocco AV è dovuto ad infarto inferiore, anche in caso di presentazione tardiva (>12h).	I	C	

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Si raccomanda il trasferimento diretto in Emodinamica per i pazienti in coma sopravvissuti ad arresto cardiaco extraospedaliero che presentano criteri ECG di STEMI alla registrazione effettuata dopo la rianimazione.	I	B	251, 252
Si raccomanda il trasferimento in terapia intensiva per i pazienti in coma sopravvissuti ad arresto cardiaco extraospedaliero che non presentano criteri ECG di sopraslivellamento del tratto ST alla registrazione effettuata dopo la rianimazione allo scopo di escludere cause extracoronariche e, in assenza di evidenti cause extracoronariche, deve essere presa in considerazione quanto prima possibile la coronarografia (<2h), specie se il paziente è emodinamicamente instabile.	IIa (per entrambe le raccomandazioni)	B	251, 252
Nei pazienti emodinamicamente instabili con TV ricorrente o FV nonostante terapia medica ottimizzata deve essere preso in considerazione l'impianto di un dispositivo di assistenza VS o l'utilizzo di un supporto extracorporeo.	IIa	B	254
Nei pazienti con arresto cardiaco refrattario può essere preso in considerazione l'utilizzo di un supporto di assistenza cardiaca e la rivascolarizzazione presso centri specializzati.	IIb	C	255, 256

AV, atrioventricolare; ECG, elettrocardiogramma; ESC, Società Europea di Cardiologia; FV, fibrillazione ventricolare; NSTEMI, infarto miocardico senza sopraslivellamento del tratto ST; STEMI, infarto miocardico con sopraslivellamento del tratto ST; TV, tachicardia ventricolare; VA, aritmia ventricolare; VS, ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Prevenzione e gestione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase intraospedaliera. Defibrillazione/cardioversione/terapia farmacologica/ablazione transcatetere

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La terapia con betabloccanti è raccomandata per il trattamento della TV ricorrente polimorfa.	I	B	257
La somministrazione e.v. di amiodarone è raccomandata per il trattamento della TV polimorfa.	I	C	258
La cardioversione elettrica immediata o la defibrillazione è raccomandata nei pazienti con TV sostenuta o FV.	I	C	180
La coronarografia urgente, seguita da rivascolarizzazione se necessario, è raccomandata nei pazienti con TV ricorrente o FV quando vi sia il sospetto di ischemia miocardica.	I	C	251,252
La correzione degli squilibri elettrolitici è raccomandata nei pazienti con TV ricorrente o FV.	I	C	179
In assenza di controindicazioni, la terapia orale con betabloccanti deve essere presa in considerazione durante la degenza ospedaliera e proseguita successivamente in tutti i pazienti con SCA.	IIa	B	130,257, 259,260
L'ablazione transcatetere con radiofrequenza, da eseguirsi in centro specializzato, seguita dall'impianto di ICD deve essere presa in considerazione nei pazienti che presentano TV/FV ricorrente o tempesta aritmica nonostante rivascolarizzazione completa e terapia medica ottimizzata.	IIa	C	261-267
La stimolazione overdrive con catetere transvenoso deve essere presa in considerazione nei pazienti con frequenti episodi di TV ricorrente nonostante terapia antiaritmica che non possono essere sottoposti ad ablazione transcatetere.	IIa	C	
La somministrazione e.v. di lidocaina può essere presa in considerazione per il trattamento della TV sostenuta ricorrente o della FV quando la terapia con betabloccanti o amiodarone risulti inefficace o quando vi siano controindicazioni all'uso dell'amiodarone.	IIb	C	268
Il trattamento profilattico con farmaci antiaritmici (ad eccezione dei betabloccanti) non è raccomandato.	III	B	269,270

e.v., per via endovenosa; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; SCA, sindrome coronarica acuta; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Prevenzione e gestione della morte cardiaca improvvisa associata a sindrome coronarica acuta: fase intraospedaliera. Stimolazione cardiaca/cardioverter-defibrillatore impiantabile

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La stimolazione transvenosa temporanea è raccomandata nei pazienti sintomatici che presentano bradicardia sinusale nonostante terapia con farmaci ad azione cronotropa positiva.	I	C	271
La stimolazione transvenosa temporanea è raccomandata nei pazienti con blocco AV di alto grado sintomatico in assenza di un ritmo di scappamento stabile.	I	C	271
L'angiografia urgente è raccomandata nei pazienti sintomatici con blocco AV di alto grado che non sono stati sottoposti a terapia riperfusiva.	I	C	271
La riprogrammazione di un ICD impiantato in precedenza è raccomandata nei pazienti che ricevono ripetuti interventi inappropriati del dispositivo.	I	C	272
La riprogrammazione di un ICD impiantato in precedenza deve essere presa in considerazione allo scopo di evitare l'erogazione di shock inappropriati.	IIa	C	272
L'impianto di ICD o l'uso temporaneo di un WCD può essere preso in considerazione in pazienti selezionati nei primi 40 giorni dopo infarto miocardico (rivascolarizzazione incompleta[d], preesistente disfunzione VS, episodi aritmici dopo le prime 48h dall'insorgenza di SCA, TV polimorfa o FV).	IIb	C	170, 273
L'impianto di ICD per la prevenzione primaria della MCI non è generalmente indicato nei primi 40 giorni dopo infarto miocardico.	III	A	274, 275

AV, atrioventricolare; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; SCA, sindrome coronarica acuta; TV, tachicardia ventricolare; VS, ventricolare sinistra; WCD, cardioverter-defibrillatore indossabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.
[d]per rivascolarizzazione incompleta si intende l'insuccesso del trattamento della lesione "culprit" o la presenza di lesioni "non culprit" che non possono essere trattate.

Nelle linee guida ESC per il trattamento delle SCA con o senza sopraslivellamento del tratto ST e sulla rivascolarizzazione miocardica si possono trovare tutte le informazioni necessarie per quanto attiene alla diagnosi di SCA, NSTEMI e STEMI, con l'indicazione dettagliata delle raccomandazioni per il relativo trattamento[13,250,271]. Questa sezione è dedicata al ruolo specifico della terapia di riperfusione e/o della rivascolarizzazione per la prevenzione e il trattamento della TV/FV nei pazienti con SCA.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

In seguito all'attuazione di programmi di sensibilizzazione pubblica sulla MCI, un numero sempre maggiore di sopravvissuti ad arresto cardiaco extraospedaliero viene ricoverato in ospedale. Se l'ECG eseguito prima o subito dopo la rianimazione cardiopolmonare evidenzia sopraslivellamento del tratto ST, è raccomandata l'angiografia urgente e la rivascolarizzazione alla stregua di tutti i pazienti con STEMI[251]. L'assenza di sopraslivellamento del tratto ST, tuttavia, non esclude che siano presenti lesioni "culprit" ostruttive o addirittura trombotiche, riscontrabili nel 25-58% dei casi[251,252]. In ragione della prevalenza elevata di occlusioni coronariche e delle possibili difficoltà di interpretazione dell'ECG nei pazienti colpiti da arresto cardiaco, dopo che alla valutazione in pronto soccorso o in terapia intensiva sia stata esclusa la presenza di cause extracardiache responsabili dell'arresto, nei sopravvissuti ad arresto cardiaco extraospedaliero deve essere presa in considerazione l'esecuzione della coronarografia[276].

Nel contesto delle SCA e della FV o TV sostenuta ricorrente e/o emodinamicamente rilevante, la rivascolarizzazione tempestiva ed eseguita con successo è fondamentale per prevenire l'insorgenza di aritmie e pertanto deve essere tentata immediatamente[13,250,271].

5.1.3.1 Aritmie ventricolari nei pazienti con sindrome coronarica acuta

Nei pazienti con SCA l'ischemia acuta provoca instabilità elettrica e, di conseguenza, l'insorgenza di VA[266]; pertanto, in questo contesto, si raccomanda di instaurare precocemente la terapia betabloccante in quanto riduce il rischio di TV/FV[257,269]. In pazienti selezionati può essere d'aiuto correggere l'ipomagnesiemia e l'ipokaliemia. Il trattamento con statine è efficace nel ridurre la mortalità nei pazienti con CAD, prevalentemente per l'effetto preventivo sulle recidive di eventi coronarici, e pertanto fa parte della terapia medica raccomandata di routine[250,271].

5.1.3.2 Impiego dei farmaci antiaritmici nei pazienti con sindrome coronarica acuta – considerazioni generali

Nei pazienti con SCA la cardioversione elettrica o la defibrillazione rappresentano l'intervento di scelta per sopprimere le VA durante la fase acuta[1,271]. La somministrazione precoce (preferibilmente e.v.) di betabloccanti può contribuire a prevenire le recidive aritmiche[257,269,271]. La terapia antiaritmica con amiodarone deve essere presa in considerazione unicamente in caso di ripetuti episodi di TV/FV che non possono essere controllati con successiva cardioversione elettrica o defibrillazione[1,271]. La lidocaina e.v. può essere presa in considerazione in presenza di TV ricorrente sostenuta o FV quando il trattamento con betabloccanti o amiodarone risulti inefficace o quando vi siano controindicazioni all'uso dell'amiodarone. Nei pazienti con TV ricorrente o FV innescate da complessi ventricolari prematuri (PVC) che originano dalle fibre del Purkinje parzialmente danneggiate, deve essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere per la sua estrema efficacia[261-265] (v. sezione 6.3.2).

5.1.3.3 Pazienti con sindrome coronarica acuta che non presentano aritmie ventricolari

Per la prevenzione di VA è raccomandata la terapia betabloccante[257,271]. Il trattamento profilattico con farmaci antiaritmici non è indicato in quanto non ha dimostrato avere effetti benefici e può essere persino dannoso[257,269].

5.1.3.4 Complessi ventricolari prematuri

I pazienti con SCA manifestano spesso PVC e tachicardia ventricolare non sostenuta (TVNS), in particolare durante procedura coronarica percutanea primaria per STEMI (eventi noti come aritmie da riperfusione). Solamente in rarissimi casi hanno rilevanza emodinamica e non è richiesto alcun trattamento specifico. La presenza di battiti ectopici ventricolari frequenti e prolungati può indicare la necessità di un'ulteriore rivascolarizzazione (es. ripetizione dell'angiografia/procedura coronarica percutanea)[250,271]. Nei pazienti con TVNS emodinamicamente rilevante deve essere presa in considerazione la somministrazione di amiodarone (300 mg in bolo e.v.)[1,271].

5.1.3.5 Tachicardia ventricolare sostenuta e fibrillazione ventricolare

La presenza di TV ricorrente sostenuta, specie se polimorfa, o di FV ricorrente può essere indicativa di riperfusione incompleta o di recidiva ischemica e, pertanto, deve essere presa in considerazione l'esecuzione immediata della coronarografia[250,271]. In caso di TV ricorrente polimorfa degenerata in FV, la terapia con betabloccanti può essere efficace; inoltre la sedazione profonda può contribuire a ridurre gli episodi di TV/FV. La somministrazione di amiodarone (150-300 mg in bolo e.v.) deve essere presa in considerazione per la risoluzione acuta di VA ricorrenti emodinamicamente rilevanti. Nei pazienti con SCA non è raccomandato l'utilizzo di altri farmaci antiaritmici (es. procainamide, propafenone, ajmalina, flecainide)[1,269,271].

5.1.3.6 Ablazione transcatetere di tachicardia ventricolare ricorrente sostenuta, fibrillazione ventricolare ricorrente e tempesta aritmica

L'ablazione transcatetere con radiofrequenza deve essere presa in considerazione nei pazienti che presentano TV/FV ricorrente nonostante rivascolarizzazione completa e terapia medica ottimizzata. Gli episodi ricorrenti di FV possono essere innescati da PVC che originano dalle fibre del Purkinje parzialmente danneggiate o dal miocardio ventricolare in seguito a danno da ischemia e/o riperfusione. In quasi tutti i casi si riesce ad accedere al substrato attraverso l'endocardio. L'esecuzione di un accurato mappaggio e di un'ablazione transcatetere efficace dei focolai responsabili della TV/FV o del substrato miocardico che sostiene la TV/FV è una procedura complessa e impegnativa, pertanto deve essere valutata l'opportunità di indirizzare prontamente i pazienti con TV/FV a centri specializzati[261-265].

5.1.3.7 Dispositivi di supporto extracorporeo

In casi selezionati, quando la TV/FV ricorrente non può essere trattata efficacemente seguendo le raccomandazioni sopra riportate, deve essere preso in considerazione l'impianto di un dispositivo di assistenza VS o l'uso di un supporto extracorporeo al fine di stabilizzare le condizioni emodinamiche. L'impiego di questo genere di dispositivi può anche creare una finestra temporale durante la quale eseguire interventi coronarici per shock cardiogeno provocato da TV/FV ricorrente. La stabilizzazione emodinamica può essere raggiunta mediante l'uso di dispositivi di assistenza ventricolare, ma la probabilità che la TV/FV possa recidivare è elevata e il trattamento interventistico è difficoltoso[254].

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

5.1.3.8 Bradicardia e blocco cardiaco

Possono verificarsi bradicardia e blocco cardiaco, entrambi associati ad aumentata mortalità intraospedaliera. Nella maggior parte dei casi il blocco AV è determinato dall'occlusione prossimale dell'arteria coronaria destra o di un'arteria circonflessa dominante e la rivascolarizzazione coronarica eseguita tempestivamente consente il più delle volte di risolvere il disturbo di conduzione[253]. Quando la bradicardia compromette gravemente il quadro emodinamico (generalmente provocando blocco cardiaco di grado avanzato o completo in assenza di un ritmo di scappamento giunzionale stabile) o persiste anche dopo rivascolarizzazione coronarica, può rendersi necessaria la stimolazione ventricolare temporanea con elettrocatetere in ventricolo destro posizionato per via percutanea[271]. In caso di bradicardia persistente o di blocco cardiaco, può essere necessaria la stimolazione permanente, da eseguirsi secondo quanto indicato nelle attuali linee guida di riferimento[10].

5.1.4 Ruolo prognostico della fibrillazione ventricolare precoce

Nei pazienti con SCA l'insorgenza precoce di FV (entro 48h) è associata ad una mortalità intraospedaliera[277] fino a 5 volte superiore ed è indicativa verosimilmente di un rischio di mortalità a lungo termine. Non tutte le morti tardive sono improvvise e, nel contesto delle SCA, la decisione di attuare la terapia di defibrillazione deve essere basata sulla presenza di ulteriori fattori di rischio oltre alla FV/TV[278,279].

5.2 Fase precoce del post-infarto

5.2.1 Stratificazione del rischio di morte cardiaca improvvisa

Stratificazione del rischio di morte cardiaca improvvisa nella fase precoce (entro 10 giorni) del post-infarto

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con ridotta FEVS (≤40%) può essere presa in considerazione la SVP nella fase precoce del post-infarto per valutare il rischio di morte improvvisa.	IIb	B	280-282
I test non invasivi (es. alternanza dell'onda T, test per la valutazione della funzione autonomica o SAECG) non sono raccomandati per la stratificazione del rischio nella fase precoce del post-infarto.	III	B	283, 284

FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; SAECG, signal-averaged ECG; SVP, stimolazione ventricolare programmata.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La MCI rappresenta una causa importante di morte dopo infarto miocardico acuto ed è spesso dovuta ad una recidiva infartuale. Ciononostante, l'impianto precoce di defibrillatore dopo un infarto non determina un miglioramento della prognosi, probabilmente per le cause concomitanti di morte[274,275]. Si raccomandano la rivascolarizzazione e la terapia medica ottimizzata (betabloccanti, duplice terapia antiaggregante piastrinica e statine), unitamente alla prevenzione e al trattamento dello SC, in quanto costituiscono il caposaldo della prevenzione della morte improvvisa in questa categoria di pazienti. Sono stati valutati diversi marker non invasivi di rischio di morte improvvisa, il cui utilizzo è stato abbandonato in questa popolazione, mentre alcuni dati depongono a favore della stimolazione programmata precoce nei sopravvissuti ad un infarto miocardico acuto che presentano ridotta FEVS, poiché i pazienti senza TV monomorfa inducibile sono a basso rischio di susseguente morte improvvisa[285]. Sono necessari studi randomizzati volti a definire in maniera definitiva il ruolo della stimolazione programmata per la stratificazione del rischio nella fase precoce del post-infarto.

5.2.2 Timing di impianto del cardioverter-defibrillatore dopo infarto miocardico – valutazione della disfunzione ventricolare sinistra prima e dopo la dimissione

Timing di impianto del cardioverter-defibrillatore dopo infarto miocardico. Valutazione della frazione di eiezione ventricolare sinistra

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La valutazione precoce (prima della dimissione) della FEVS è raccomandata in tutti i pazienti con infarto miocardico acuto.	I	C	286-288
La ri-valutazione della FEVS 6-12 settimane post-infarto è raccomandata per determinare l'eventuale necessità di impianto di ICD in prevenzione primaria.	I	C	286-288

FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

L'impianto precoce (<40 giorni) di ICD o l'utilizzo temporaneo (<40 giorni) di un WCD può essere preso in considerazione quando siano presenti particolari condizioni come preesistente disfunzione VS, rivascolarizzazione incompleta e insorgenza di episodi aritmici dopo le prime 48h dall'esordio di SCA. Occorre valutare il tipo di VA (TV monomorfa, polimorfa, pleomorfa o FV) così come la lunghezza del ciclo della TV (brevi o lunghi run di TV non sostenuta). Quando viene eseguita la stimolazione programmata occorre valutare l'inducibilità e il tipo di aritmia indotta (TV monomorfa o polimorfa, FV)[274,275].

Nei pazienti stabili e in quelli con SC in terapia medica ottimizzata, la FEVS deve essere valutata 6-12 settimane post-infarto per determinare l'eventuale indicazione ad impianto di ICD in prevenzione primaria. Tale valutazione deve essere strutturata e proposta a tutti i pazienti[271,286-288].

5.3 Malattia coronarica stabile dopo infarto miocardico con frazione di eiezione preservata

Le strategie moderne di rivascolarizzazione e la terapia di prevenzione secondaria consentono di preservare la FEVS nella maggior parte dei pazienti con infarto miocardico acuto che si presentano tempestivamente. Anche se in questi pazienti il rischio di MCI è sostanzialmente inferiore rispetto a quello dei pazienti con grave compromissione della funzione VS, il numero assoluto di vittime di MCI con FEVS preservata è elevato. È necessario migliorare le strategie per l'identificazione del rischio di MCI nella popolazione a rischio intermedio.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

5.3.1 Stratificazione del rischio

Stratificazione del rischio nei pazienti con malattia coronarica stabile dopo infarto miocardico con frazione di eiezione preservata

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei sopravvissuti ad infarto miocardico con funzione VS preservata e sincope inspiegata deve essere presa in considerazione la SVP.	IIa	C	280-282

SVP, stimolazione ventricolare programmata; VS, ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La maggior parte degli studi che hanno valutato l'utilità della stratificazione non invasiva del rischio sono stati condotti in pazienti con FEVS severamente depressa (<40%) o in popolazioni eterogenee. In questi studi non è stato riportato l'outcome dei gruppi di pazienti con FEVS >40% oppure le dimensioni campionarie di tali gruppi erano troppo piccole per permettere l'analisi e l'interpretazione dei dati. A tutt'oggi, nei pazienti con pregresso infarto miocardico e FEVS preservata, nessuna tecnica non invasiva di stratificazione del rischio ha dimostrato di possedere sufficiente specificità e sensibilità.

Esistono solo poche evidenze derivate da sottogruppi di pazienti inclusi in studi di ampie dimensioni a dimostrazione dell'utilità della SVP per la stratificazione del rischio nei pazienti infartuati con valori intermedi di FEVS o con FEVS >40%[280-282]. Attualmente questo aspetto è in corso di valutazione nello studio PRESERVE-EF (Risk Stratification in Patients With Preserved Ejection Fraction) (NCT02124018).

5.3.2 Raccomandazioni per la strategia ottimale

La rivascolarizzazione nei pazienti con malattia coronarica stabile dopo infarto miocardico con frazione di eiezione preservata

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La rivascolarizzazione coronarica è raccomandata allo scopo di ridurre il rischio di MCI nei pazienti con FV quando l'insorgenza di FV è preceduta da ischemia miocardica acuta.	I	B	289, 290

FV, fibrillazione ventricolare; MCI, morte cardiaca improvvisa.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Le linee guida sulla rivascolarizzazione coronarica, pubblicate di recente[13], forniscono chiare informazioni sulla gestione della procedura e si rimanda il lettore al documento originale per i dettagli.

Nei pazienti con CAD e VA è fondamentale la valutazione della coronaropatia ostruttiva e dell'ischemia. La rivascolarizzazione chirurgica può aumentare la sopravvivenza e prevenire la MCI. L'impianto di un ICD con approccio epicardico contestualmente all'intervento di bypass aortocoronarico non è associato ad alcun beneficio in termini di mortalità totale, mentre la procedura coronarica percutanea è associata ad una marcata diminuzione della mortalità cardiaca in conseguenza di un numero inferiore di decessi per infarto miocardico o morte improvvisa.

La rivascolarizzazione può comportare un aumento della FEVS di ≥5-6% nel 15-65% dei pazienti stabili, specie in quelli con evidenza di miocardio ischemico o ibernato agli studi preoperatori di imaging[291,292]. La maggior parte dei pazienti con FEVS severamente depressa immediatamente dopo STEMI mostrano un significativo miglioramento della funzione sistolica dopo 3 mesi[286]. La FEVS deve essere valutata nuovamente dopo 6-12 settimane dalla rivascolarizzazione coronarica allo scopo di determinare l'eventuale indicazione all'impianto di ICD in prevenzione primaria.

Nei pazienti sopravvissuti a MCI la rivascolarizzazione, oltre a migliorare l'outcome, è in grado di ridurre le recidive di aritmie potenzialmente fatali e di MCI, in particolar modo quando sia stata evidenziata la presenza di ischemia prima dell'evento di MCI. Nei pazienti con pregresso infarto miocardico, è poco probabile che la rivascolarizzazione abbia effetto sulla TV sostenuta monomorfa. Nei pazienti con tessuto miocardico cicatriziale esteso e FEVS marcatamente depressa, la rivascolarizzazione miocardica difficilmente contribuirà a prevenire le recidive di MCI.

5.3.3 Utilizzo dei farmaci antiaritmici

Utilizzo dei farmaci antiaritmici

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'amiodarone può essere preso in considerazione per alleviare i sintomi correlati alla VA nei pazienti sopravvissuti ad infarto miocardico ma non ha alcun effetto sulla mortalità.	IIb	B	293, 294
La terapia con farmaci bloccanti i canali del sodio (classe IC) non è raccomandata per la prevenzione della morte improvvisa nei pazienti affetti da CAD o sopravvissuti ad infarto miocardico.	III	B	131

VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

I farmaci antiaritmici per la prevenzione della MCI in pazienti post-infarto con frazione di eiezione preservata hanno un ruolo limitato. La maggior parte dei dati derivano dallo studio CAST[129], nel quale il trattamento con farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IA e IC) è risultato associato ad un aumento della mortalità nei pazienti sopravvissuti ad infarto miocardico. I farmaci di classe II (betabloccanti) hanno un ruolo riconosciuto nel ridurre la mortalità nei pazienti post-infarto con ridotta FEVS e tale ruolo protettivo può anche persistere nei pazienti con FEVS preservata, ma per quanto attiene alla MCI la loro efficacia non è stata ancora documentata. Infine, l'amiodarone, agente di classe III, non si è dimostrato in grado di ridurre la MCI nei pazienti post-infarto con FEVS preservata, ma può esercitare un ruolo nell'alleviare la sintomatologia e nel ridurre gli episodi aritmici in questa categoria di pazienti.

Nel caso di aritmie sintomatiche ma non potenzialmente fatali (PVC o TVNS di breve durata o lenta), l'amiodarone è il farmaco di scelta in quanto sopprime l'aritmia senza peggiorare la prognosi[293,294].

5.3.4 Ablazione transcatetere

L'1-2% dei pazienti manifesta TV tardivamente dopo un infarto miocardico, spesso a distanza di alcuni anni. La TV ricorrente può essere trattata efficacemente mediante ablazione transcatetere, che si è dimostrata in grado di ridurre in maniera drastica le recidive aritmiche in piccole casistiche di pazienti trattati in centri specializzati. Sono necessari ulteriori studi per stabili-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

re l'eventuale beneficio dell'ablazione primaria di TV sostenuta monomorfa ben tollerata in pazienti con FEVS >40% senza ICD di backup. Fino ad allora, nei pazienti sopravvissuti ad infarto miocardico con TV sostenuta o FV, in assenza di ischemia acuta e anche dopo ablazione transcatetere riuscita, deve essere preso in considerazione l'impianto di ICD[261-265].

6. TERAPIE PER I PAZIENTI CON DISFUNZIONE VENTRICOLARE SINISTRA ASSOCIATA O MENO A SCOMPENSO CARDIACO

La maggior parte dei pazienti affetti da SC sviluppano VA e, in questa popolazione, la morte improvvisa è un evento frequente[1,8,295,296]. La presenza e la severità delle VA aumentano con l'aggravarsi dello SC, ma non è chiara la loro valenza nel predire la morte improvvisa[297-300], in considerazione anche della notoria difficoltà ad identificare un aumentato rischio di morte improvvisa nei pazienti con SC, nei quali l'unica associazione concordemente riconosciuta – e indipendente – è stata quella con la severità della disfunzione VS o della FEVS.

6.1 Prevenzione primaria della morte cardiaca improvvisa

6.1.1 Terapia farmacologica

Terapia farmacologica nei pazienti con disfunzione ventricolare sinistra

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con SC e disfunzione sistolica (FEVS ≤35-40%) è raccomandata terapia medica ottimizzata con ACE-inibitori (o ARB in caso di intolleranza), betabloccanti e MRA allo scopo di ridurre la mortalità totale e la MCI.	I	A	301-304

ACE, enzima di conversione dell'angiotensina; ARB, antagonisti del recettore dell'angiotensina II; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; MCI, morte cardiaca improvvisa; MRA, antagonisti del recettore dei mineralcorticoidi; SC, scompenso cardiaco.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Nei pazienti con SC associato a disfunzione sistolica (FEVS ≤35-40%) è raccomandato l'uso di ACE-inibitori, betabloccanti e MRA, in quanto questi farmaci riducono la mortalità da ogni causa e la morte improvvisa[8] (v. sezione 5).

Gli ACE-inibitori determinano una riduzione della mortalità da ogni causa pari al 15-25% e sono raccomandati in tutti i pazienti con ridotta FEVS[8,305]. I betabloccanti riducono la mortalità di circa il 35%, possiedono proprietà anti-ischemiche che si traducono in specifici effetti antiaritmici e, in particolare, riducono l'incidenza di morte improvvisa[8]. Recenti dati riportati dal gruppo collaborativo Beta-Blockers in Heart Failure hanno messo in discussione il presupposto clinico secondo il quale i betabloccanti sono efficaci nel migliorare la prognosi dei pazienti con SC e FA, sostenendo che il medico dovrà scegliere di conseguenza la terapia più appropriata per questa categoria di pazienti con SC[306]. Nell'ottica di ulteriori indagini volte ad approfondire questa stimolante osservazione, gli autori affermano che "vi è l'urgenza e si auspica ardentemente di ottenere dati derivati da trial condotti specificatamente in pazienti affetti da concomitante SC e FA"[307].

Gli MRA non solo riducono la mortalità ma riducono anche l'incidenza di morte improvvisa nei pazienti con SC in trattamento con ACE-inibitori e betabloccanti[143,308,309]. Nel trial più recente che ha valutato l'impiego dell'eplerenone, il 20% dei pazienti era anche portatore di un dispositivo impiantabile (ICD o CRT), ma il farmaco si è dimostrato parimenti efficace nei pazienti che ricevevano o meno la terapia con dispositivo[309]. Gli effetti favorevoli degli MRA sull'incidenza di MCI nei pazienti con disfunzione sistolica VS sono stati confermati da una metanalisi di 6 studi, nella quale i pazienti trattati con MRA hanno mostrato un rischio di MCI del 23% più basso rispetto ai soggetti di controllo (OR 0.77, IC 95% 0.66-0.89; p=0.001)[310]. I diuretici e la digossina sono tuttora utilizzati in molti pazienti con SC, pur non associandosi ad una riduzione dei tassi di mortalità per tutte le cause o di morte improvvisa. Gli ARB e l'ivabradina sono raccomandati unicamente in particolari categorie di pazienti con SC[8]. L'amiodarone non ha alcun effetto sull'outcome dei pazienti con SC[132] e, tenuto conto della sua elevata tossicità, non è raccomandato in linea generale in questa popolazione. Tuttavia, nel caso di pazienti con SC che sviluppano (tachi-)aritmie ventricolari sintomatiche (es. quelli che ricevono shock ricorrenti dell'ICD o colpiti da VA non sostenute sintomatiche), l'amiodarone rappresenta l'agente antiaritmico preferenziale in quanto non ha effetti negativi sull'outcome[132]. Gli altri farmaci antiaritmici non sono raccomandati nei pazienti con SC in ragione delle preoccupazioni circa la loro sicurezza[8].

Negli ultimi 10 anni ci si è sempre più resi conto che molti pazienti con segni e sintomi di SC hanno una frazione di eiezione normale o preservata (HFpEF)[8,311] e molte delle terapie che migliorano la sopravvivenza nello SC con frazione di eiezione ridotta (HFrEF) sono meno efficaci nel contesto dell'HFpEF. Una percentuale relativamente elevata di questi pazienti ha comorbilità non cardiovascolari e, per quanto la morte improvvisa sia un evento frequente[312], non sono disponibili studi dotati di sufficiente potenza statistica che abbiano valutato la terapia con ICD o CRT. La maggior parte degli studi di grandi dimensioni sulla terapia farmacologica nello SC sono stati condotti prima che fossero disponibili (nel 2005) i risultati positivi degli storici trial sugli ICD[63,64] e la CRT[313,314]; le evidenze derivate da questi trial hanno portato ad una forza di raccomandazione elevata nelle linee guida sullo SC e all'enorme diffusione del loro utilizzo[7,315].

6.1.2 Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile

Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile nei pazienti con disfunzione ventricolare sinistrasinistra

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La terapia con ICD è raccomandata per ridurre la MCI nei pazienti con SC sintomatico (classe NYHA II-III) e FEVS ≤35% dopo ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata, che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale:			
– Eziologia ischemica (almeno 6 settimane post-infarto).	I	A	63,64
– Eziologia non ischemica.	I	B	64,316, 317

FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; NYHA, New York Heart Association; SC, scompenso cardiaco.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

I primi studi che hanno valutato la terapia con ICD nella disfunzione VS avevano incluso pazienti sopravvissuti ad un arresto cardiaco (quindi in prevenzione secondaria) o nei quali sarebbero stati necessari criteri elettrofisiologici aggiuntivi[1]. Due grandi trial hanno fornito dati sull'utilizzo dell'ICD per la prevenzione primaria della MCI in pazienti con HFrEF: il SCD-HeFT[64] e il MADIT-II (Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II)[63,318]. Nel SCD-HeFT, l'uso dell'ICD è risultato associato ad una riduzione del rischio di morte del 23% (hazard ratio [HR] 0.77, IC 95% 0.62-0.96; p=0.007) e ad una riduzione assoluta della mortalità del 7% a 5 anni (da 29% a 22%). Nel braccio sottoposto ad impianto di ICD è stata documentata una riduzione degli eventi di morte improvvisa del 60%[319]. Gli effetti sulla mortalità da ogni causa in base all'eziologia ischemica o non ischemica dello SC sono stati analoghi, mentre sono emerse delle differenze in rapporto alla classe NYHA, dove la terapia con ICD si è dimostrata estremamente efficace nei pazienti in classe II ma non ha determinato benefici apparenti in termini di mortalità nei pazienti in classe III. Nel MADIT-II, nei pazienti che hanno ricevuto un ICD è stata osservata una riduzione della mortalità da ogni causa del 31% (HR 0.69, IC 95% 0.51-0.93; p=0.016) e, ad una analisi successiva dello studio, gli effetti favorevoli della terapia con ICD sono risultati tempo-dipendenti[318], registrandosi un maggiore beneficio nei pazienti che erano andati incontro ad un primo infarto miocardico a distanza di più tempo dalla randomizzazione.

Così come esistono dati a supporto dell'utilizzo dell'ICD nei sopravvissuti ad infarto miocardico (quindi ad evento di natura ischemica), esistono anche evidenze che dimostrano una riduzione della mortalità per tutte le cause e della mortalità aritmica in pazienti con HFrEF di origine non ischemica. Nello studio DEFINITE (Defibrillator in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation)[316] è stato osservato un trend verso una riduzione della mortalità nel gruppo sottoposto a terapia con ICD (HR 0.65, IC 95% 0.40-1.06; p=0.08) accompagnato, invece, da una riduzione significativa della MCI (HR 0.20, IC 95% 0.06-0.71; p=0.006). Lo studio SCD-HeFT[63] ha evidenziato un trend verso una riduzione della mortalità per tutte le cause (HR 0.73, IC 95% 0.50-1.07; p=0.06) nei pazienti senza pregresso infarto miocardico (e con SC ad eziologia non ischemica), mentre in quelli con cardiopatia di origine ischemica è stato documentato solo un trend verso una riduzione della mortalità da ogni causa (HR 0.79, IC 95% 0.60-1.04; p=0.05), lasciando intendere che verosimilmente il numero di pazienti inclusi nei due gruppi fosse troppo piccolo per raggiungere la significatività statistica. In maniera analoga, in una metanalisi condotta da Desai et al.[317] che ha incluso 5 studi di prevenzione primaria per un numero complessivo di 1854 pazienti con SC di origine non ischemica, l'uso dell'ICD è risultato associato ad una riduzione della mortalità totale pari al 31% (HR 0.69, IC 95% 0.55-0.87; p=0.002). La terapia con ICD non è raccomandato nei pazienti con SC terminale (classe NYHA IV) e in quelli con un'aspettativa di vita <1 anno.

Allo stato attuale non esistono RCT che abbiano dimostrato l'utilità dell'ICD in pazienti asintomatici (classe NYHA I) con disfunzione sistolica (FEVS ≤35-40%) o in pazienti con HFpEF (FEVS >40-45%), pertanto in queste categorie di pazienti la terapia con ICD in prevenzione primaria non è raccomandata.

6.1.3 Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile nei pazienti in classe NYHA IV in lista d'attesa per trapianto cardiaco

Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile nei pazienti in classe NYHA IV in lista d'attesa per trapianto cardiaco

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione per la prevenzione primaria e secondaria della MCI nei pazienti in lista d'attesa per trapianto cardiaco.	IIa	C	320,321

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Non sono disponibili dati derivati da studi randomizzati a supporto dell'uso dell'ICD nei pazienti in classe NYHA IV, ma in linea generale è opinione condivisa che la terapia con ICD non è raccomandata nei pazienti con sintomatologia severa e refrattaria al trattamento farmacologico non candidabili a CRT, ad impianto di dispositivo di assistenza ventricolare o a trapianto di cuore[8,11]. Tuttavia, la situazione può essere diversa per i pazienti ambulatoriali in classe NYHA IV che sono in lista per trapianto cardiaco, in quanto spesso i tempi di attesa sono di almeno 1 anno e il rischio di morte improvvisa è elevato. I risultati di due studi osservazionali, uno più recente[320] e uno più datato (nel quale la terapia betabloccante era stata poco utilizzata)[321], per un numero complessivo di quasi 2000 pazienti, hanno evidenziato un beneficio in termini di sopravvivenza nei pazienti con ICD.

6.1.4 Terapia di resincronizzazione cardiaca

6.1.4.1 Pazienti con scompenso cardiaco e ridotta frazione di eiezione ventricolare sinistra in classe NYHA III o IV ambulatoriale

Tabella A. Terapia di resincronizzazione cardiaca per la prevenzione primaria della morte improvvisa in pazienti in ritmo sinusale in classe funzionale NYHA III o IV ambulatoriale

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La CRT è raccomandata per ridurre la mortalità da ogni causa nei pazienti con FEVS ≤35% e BBS nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale:			322-326
– con durata del QRS >150 ms	I	A	313,314, 327-329
– con durata del QRS 120-150 ms	I	B	
La CRT deve o può essere presa in considerazione per ridurre la mortalità da ogni causa nei pazienti con FEVS ≤35% senza BBS nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale:			326,323-325
– con durata del QRS >150 ms	IIa	B	313,314
– con durata del QRS 120-150 ms	IIb	B	313,314

BBS, blocco di branca sinistro; CRT, terapia di resincronizzazione cardiaca; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Tabella B. Terapia di resincronizzazione cardiaca per la prevenzione primaria della morte improvvisa in pazienti con fibrillazione atriale permanente in classe funzionale NYHA III o IV ambulatoriale

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La CRT deve essere presa in considerazione per ridurre la mortalità da ogni causa nei pazienti con SC cronico, QRS ≥120 ms e FEVS ≤35% in classe funzionale NYHA III o IV ambulatoriale nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale, a condizione che possa essere garantita una stimolazione biventricolare prossima al 100%.	IIa	B	330,331
L'ablazione della giunzione AV deve essere presa in considerazione in caso di stimolazione biventricolare incompleta.	IIa	B	332,333

AV, atrioventricolare; CRT, terapia di resincronizzazione cardiaca; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; SC, scompenso cardiaco.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Per i pazienti in ritmo sinusale, le raccomandazioni sono formulate in rapporto sia alla morfologia tipo BBS vs non-BBS sia alla durata del QRS (120-150 ms vs >150 ms)[10] (Tabella A di questa sezione). Per i pazienti con FA, le raccomandazioni sono riportate nella Tabella B di questa sezione.

Due RCT di ampie dimensioni (COMPANION [Comparison of Medical Therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure][313] e CARE-HF [Cardiac Resynchronization - Heart Failure][314]), condotti in pazienti con SC moderato-severo (classe III-IV) in ritmo sinusale, hanno dimostrato che in questa popolazione la CRT è efficace nel ridurre la morbilità e la mortalità.

Nel COMPANION sono stati arruolati pazienti con HFrEF e una durata del QRS ≥120 ms; rispetto ai pazienti in terapia medica ottimizzata, quelli trattati con CRT con funzione di pacemaker (CRT-P) hanno mostrato un trend verso una riduzione della mortalità da ogni causa (HR 0.76, IC 95% 0.58-1.01; p=0.059), mentre una riduzione del 36% si osservava in quelli sottoposti a CRT-D (HR 0.64, IC 95% 0.48-0.86; p=0.003). In questo studio, il trattamento con CRT-D, ma non con CRT-P, ha anche determinato una riduzione della MCI.

Anche il CARE-HF prevedeva la selezione dei pazienti in base ad una durata del QRS ≥120 ms, mentre nel caso di QRS compreso tra 120 e 149 ms dovevano essere soddisfatti ulteriori criteri di dissincronia. La terapia con CRT-P è risultata associata ad una riduzione della mortalità per tutte le cause del 36% (HR 0.64, IC 95% 0.48-0.85; p<0.002)[64]. In un report con dati a lungo termine del CARE-HF (follow-up medio di 37 mesi), la CRT-P ha determinato anche una riduzione della morte improvvisa del 46% (HR 0.54, IC 95% 0.35-0.84; p=0.005), accompagnata da una riduzione della mortalità totale del 40% (HR 0.60, IC 95% 0.47-0.77; p<0.001)[335].

Il COMPANION e il CARE-HF hanno entrambi fornito solide evidenze a supporto dell'utilizzo della CRT (sia CRT-P che CRT-D) nei pazienti con HFrEF e sintomatologia moderato-severa che presentano QRS allargato, in particolar modo in quelli con morfologia a BBS. Diversi altri studi e registri, nonché una metanalisi, hanno valutato la risposta alla CRT in base alla morfologia del QRS, giungendo quasi sempre alla conclusione che una morfologia del QRS a BBS identifica una categoria di pazienti che trae maggior beneficio da questa terapia. Si riporta qui una breve disamina degli studi e dei registri più importanti e della metanalisi.

Nel Medicare ICD Registry[326], che ha incluso 14 946 pazienti, la terapia con CRT-D non si è rivelata efficace nei pazienti con BBD, come comprovato da un aumento della mortalità a 3 anni nei pazienti con BBD rispetto a quelli con BBS (HR 1.37, IC 95% 1.26-1.49; p<0.001). Lo studio REVERSE (Resynchronization Reverses Remodeling in Systolic Left Ventricular Dysfunction)[336] ha confermato una riduzione dell'incidenza dell'endpoint clinico composito solamente nei pazienti con BBS (OR 0.53; p<0.0032), riportando un'assenza di beneficio nei pazienti con morfologia del QRS non-BBS (OR 0.74; p=0.21). Analogamente, lo studio MADIT-CRT[322] ha mostrato una riduzione dell'endpoint primario nei pazienti con morfologia del QRS a BBS (HR 0.47; p<0.001) ma non in quelli con morfologia non-BBS (HR 1.24; p=0.257). Da sottolineare anche che il rischio di TV/FV e di mortalità era significativamente inferiore unicamente nei pazienti con BBS. Una recente analisi a lungo termine condotta nei pazienti arruolati nel MADIT-CRT[148] ha confermato ad un follow-up di 7 anni che il beneficio della CRT-D in termini di sopravvivenza era riscontrabile nei pazienti con morfologia del QRS a BBS (HR 0.59, IC 95% 0.43-0.80; p<0.001) ma non in quelli con morfologia non-BBS nei quali, al contrario, la CRT-D si era dimostrata in alcuni casi dannosa (HR 1.57; IC 95% 1.03-2.39; p=0.04). Dall'analisi dei dati dello studio RAFT (Resynchronization-Defibrillation for Ambulatory Heart Failure Trial), la CRT è risultata maggiormente efficace nei pazienti con morfologia tipo BBS vs non-BBS[323]. Inoltre, nei pazienti con morfologia del QRS non-BBS e una durata del QRS >160 ms è stata riportata una moderata riduzione dell'outcome primario (HR 0.52, IC 95% 0.29-0.96; p=0.033) e, sebbene questo gruppo fosse costituito solamente da 53 pazienti, sarebbe interessante approfondire il potenziale beneficio della CRT nei pazienti con morfologia del QRS non-BBS in presenza di QRS allargato (QRS ≥160 ms). Questa osservazione è corroborata dai risultati di una metanalisi di Cleland et al.[334], che ha valutato i dati derivati dagli studi CARE-HF, MIRACLE (Multicenter InSync Randomized Clinical Evaluation), REVERSE, MIRACLE ICD (Multicenter InSync ICD Randomized Clinical Evaluation) e RAFT. Nonostante l'analisi univariata abbia evidenziato un chiaro beneficio della CRT nei pazienti con BBS, all'analisi multivariata la durata del QRS è risultata l'unico fattore predittivo degli effetti della CRT sull'outcome. In una metanalisi di trial clinici sulla CRT condotta da Nery et al.[324], che ha incluso 485 pazienti con morfologia del QRS tipo BBD, non è emerso alcun beneficio della terapia di resincronizzazione (HR 2.04, IC 95% 1.32-3.15; p=0.001), ma sfortunatamente non venivano riportati i dati sulla durata del QRS.

In una metanalisi di Sipahi et al.[325], nella quale sono stati analizzati 33 trial clinici che hanno valutato l'impatto della morfologia del QRS sulla CRT, solamente quattro studi (COMPANION, CARE-HF, MADIT-CRT e RAFT) hanno incluso i dati di outcome in funzione della morfologia del QRS. Nel valutare gli effetti della CRT sugli eventi clinici avversi in 3349 pazienti con BBS al basale, l'utilizzo della CRT è risultato associato ad una riduzione del rischio del 36% (RR 0.64, IC 95% 0.52-0.77; p<0.00001), mentre tale beneficio non è stato osservato nei pazienti con disturbi della conduzione non-BBS (RR 0.97, IC 95% 0.82-1.15; p=0.75)[325]. Da sottolineare che, quando l'analisi veniva circoscritta ai soli pazienti senza ICD

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

(inclusi negli studi CARE-HF e COMPANION), il beneficio della CRT continuava ad essere riscontrabile solo nei pazienti con BBS (p<0.000001).

In una recente e ampia metanalisi di 6 RCT (COMPANION, CARE-HF, MADIT-CRT, MIRACLE, RAFT e REVERSE), che ha incluso un numero complessivo di 6914 partecipanti (di cui 1683 con morfologia del QRS non-BBS), la CRT non è risultata associata ad una riduzione della mortalità e/o delle ospedalizzazioni per SC nei pazienti con morfologia del QRS non-BBS (HR 1.09, IC 95% 0.85-1.39)[337].

La presenza di QRS largo con morfologia non-BBS rimane, quindi, tuttora un'area di incertezza nel contesto della CRT. Sulla base dei dati disponibili, anche se nella maggior parte dei paesi europei i pazienti sono trattati con CRT-D, le nostre raccomandazioni si riferiscono in generale alla CRT.

Per quanto riguarda i pazienti con durata del QRS compresa tra 120 e 150 ms, ci sono delle discrepanze nella classe di raccomandazione per la CRT indicata nei precedenti documenti (linee guida dell'American College of Cardiology Foundation/AHA e il documento di consenso sulla stimolazione cardiaca della European Heart Rhythm Association [EHRA/ESC]). Stante ai risultati della metanalisi di Sipahi et al.[328], la CRT ha determinato una significativa riduzione della mortalità per tutte le cause e delle ospedalizzazioni nei pazienti con una durata del QRS ≥150 ms (RR 0.60, IC 95% 0.53-0.67; p<0.001) ma non in quelli con una durata del QRS di 120-150 ms (RR 0.95, IC 95% 0.82-1.10; p=0.49). Tuttavia, la molteplicità di analisi effettuate in questo studio ha dato adito a perplessità di ordine metodologico[338], pertanto allo stato attuale la conclusione che la CRT sia efficace solamente nei pazienti con QRS ≥150 deve essere considerata puramente esplorativa[338]. La CRT non è raccomandata nei pazienti con SC che presentano una durata del QRS <120 ms[339].

La CRT deve essere presa in considerazione nei pazienti con FA che mostrano una FEVS marcatamente depressa, anche se in questa specifica popolazione non è stato documentato un beneficio in termini di riduzione della mortalità e della morte improvvisa con tale terapia[8,340]. Lo studio RAFT ha incluso 229 pazienti (pari al 13% dei 1798 arruolati) con fibrillazione/flutter atriale in condizioni basali. Di fatto, non è stata evidenziata alcuna interazione tra il ritmo cardiaco al basale e l'effetto del trattamento (ICD vs CRT-D, p=0.14), ma il numero dei pazienti era esiguo e gli effetti della terapia nei pazienti con FA/flutter atriale sono stati inferiori rispetto a quanto osservato nei soggetti in ritmo sinusale. Nei pazienti con FA il successo della CRT è subordinato prevalentemente all'efficacia della stimolazione biventricolare, che in molti pazienti si ottiene solo mediante ablazione della giunzione AV[10].

Esiste ancora un certo dibattito sull'opportunità di eseguire o meno l'ablazione della giunzione AV in questa categoria di pazienti, ma dati recenti indicano che la sopravvivenza a lungo termine dopo CRT nei pazienti con FA sottoposti ad ablazione della giunzione AV è analoga a quella dei pazienti in ritmo sinusale[333]. Riassumendo, la CRT può essere presa in considerazione nei pazienti con SC, FA permanente e FEVS ≤35% quando (a) è necessaria la stimolazione ventricolare o comunque il paziente rientra nei criteri di selezione per la CRT e (b) la CRT in associazione ad ablazione della giunzione AV o a terapia farmacologica di controllo del ritmo consente di ottenere una stimolazione ventricolare prossima al 100% (raccomandazione di classe 2A-B).

6.1.4.2 Pazienti con scompenso cardiaco lievemente sintomatici e con ridotta frazione di eiezione ventricolare sinistra (classe NYHA II)

Tabella C. Terapia di resincronizzazione cardiaca con defibrillatore[a] per la prevenzione primaria della morte improvvisa in pazienti in ritmo sinusale con scompenso cardiaco lievemente sintomatici (classe NYHA II)

Raccomandazioni	Classe[b]	Livello[c]	Ref.[d]
La CRT-D è raccomandata per ridurre la mortalità da ogni causa nei pazienti con una durata del QRS ≥130 ms, FEVS ≤30% e BBS nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale.	I	A	148,322, 323,325, 327,329
La CRT-D può essere presa in considerazione per prevenire le ospedalizzazioni per SC nei pazienti con una durata del QRS ≥150 ms, indipendentemente dalla morfologia del QRS, e con FEVS ≤35% nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale.	IIb	A	148,327-329,334

BBS, blocco di branca sinistra; CRT-D, terapia di resincronizzazione cardiaca con funzione di defibrillazione; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; SC, scompenso cardiaco.
[a]queste raccomandazioni si riferiscono specificatamente alla CRT-D, in quanto gli studi che hanno valutato gli effetti della resincronizzazione nei pazienti in classe NYHA II hanno utilizzato unicamente il trattamento con CRT-D.
[b]classe della raccomandazione.
[c]livello di evidenza.
[d]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Due studi controllati hanno randomizzato 3618 pazienti con SC lieve a terapia medica ottimizzata associata ad ICD o a CRT-D[327,329].

Lo studio MADIT-CRT[329] ha arruolato 1820 pazienti con sintomatologia lieve (classe NYHA I/II), FEVS ≤30% e una durata del QRS ≥130 ms. Nel primo report è stata documentata una riduzione del 34% dell'endpoint primario di morte per tutte le cause o eventi di SC (25.3 vs 17.2% per ICD vs CRT-D; HR 0.66, IC 95% 0.52-0.84; p=0.001); in una successiva analisi a lungo termine (follow-up medio di 7 anni)[148], il trattamento con CRT-D è risultato associato ad una significativa riduzione della mortalità (HR 0.59, IC 95% 0.43-0.80; p<0.001) rispetto alla sola terapia con ICD, limitatamente tuttavia ai soli pazienti con BBS in condizioni basali, mentre non si osservava alcun beneficio in quelli senza BBS (p<0.001 per interazione) (Tabella C di questa sezione).

Lo studio RAFT[327] ha arruolato 1798 pazienti con SC lieve-moderato (classe NYHA II/III), FEVS ≤30% e una durata del QRS ≥120 ms (o ≥200 ms se elettroindotto). Rispetto ai pazienti randomizzati a solo ICD, il gruppo CRT-D ha mostrato una riduzione del 25% del RR di mortalità da ogni causa (HR 0.75, IC 95% 0.62-0.91; p=0.003), deponendo quindi per l'uso sistematico della CRT nei pazienti con HFrEF lievemente sintomatici.

6.2 Complessi ventricolari prematuri in pazienti con cardiopatia strutturale/disfunzione ventricolare sinistra

Trattamento dei pazienti con disfunzione ventricolare sinistra e complessi ventricolari prematuri

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con PVC sintomatici frequenti o TVNS:			
– Prendere in considerazione l'amiodarone.	IIa	B	64
– Prendere in considerazione l'ablazione transcatetere.	IIa	B	341-343

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

L'ablazione transcatetere deve essere presa in considerazione nei pazienti con disfunzione	IIa	B	341-343

VS associata a PVC.
PVC, complessi ventricolari prematuri; TVNS, tachicardia ventricolare non sostenuta; VS, ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

I pazienti con disfunzione VS manifestano frequentemente PVC e run di TVNS, che possono essere la causa o la conseguenza della disfunzione stessa. Nei soggetti con cardiopatia strutturale, la comparsa di PVC e run di TVNS comporta un rischio più elevato di mortalità e il riscontro di oltre 10 PVC per ora o di run di TVNS costituisce un discreto marker di aumentato rischio[344]. Quando i PVC o la TVNS si accompagnano a sintomatologia o quando la loro presenza determina una riduzione della FEVS ("cardiomiopatia indotta dalla tachicardia"), deve essere presa in considerazione la somministrazione di amiodarone o l'ablazione transcatetere.

Un elevato burden di PVC (>24%) nei pazienti con disfunzione VS e PVC ad intervallo di accoppiamento piuttosto breve (<300 ms) sono indicativi di cardiomiopatia PVC-indotta[342]. In questi casi, l'ablazione transcatetere è in grado di sopprimere i PVC e di ripristinare la funzione VS[341].

6.3. Tachicardia ventricolare sostenuta

6.3.1 Terapia farmacologica

Trattamento dei pazienti con disfunzione ventricolare sinistra e tachicardia ventricolare sostenuta monomorfa ricorrente

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con disfunzione VS e TV sostenuta si raccomanda di ottimizzare la terapia medica per lo SC secondo quanto indicato dalle attuali linee guida.	I	C	8
Per la prevenzione della TV nei pazienti portatori o meno di ICD deve essere preso in considerazione il trattamento con amiodarone.	IIa	C	64

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; SC, scompenso cardiaco; TV, tachicardia ventricolare; VS, ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

I pazienti con disfunzione VS associata o meno a SC che presentano TV sostenuta devono essere trattati secondo quanto raccomandato dalle recenti linee guida sullo SC, in maniera analoga ai pazienti con disfunzione VS senza TV[8]. Inoltre, il trattamento farmacologico della TV deve essere mirato alla massima inibizione del tono simpatico. Nello studio MADIT-II, nei pazienti in trattamento con betabloccanti è stata documentata una significativa riduzione degli interventi dell'ICD per TV o FV recidivante rispetto ai pazienti che non assumevano tale terapia (HR 0.48, IC 95% 0.26-0.89; p=0.02)[8]. Lo studio OPTIC (Optimal Pharmacological Therapy in Cardioverter Defibrillator Patients) ha confrontato l'utilizzo di betabloccanti, sotalolo e betabloccanti + amiodarone per prevenire gli shock dell'ICD[156]. La terapia d'associazione con betabloccanti e amiodarone ha determinato una significativa riduzione del rischio di shock rispetto alla sola terapia con betabloccante (HR 0.27, IC 95% 0.14-0.52; p<0.001) o sotalolo (HR 0.43, IC 95% 0.22-0.85; p=0.02), ma un maggior numero di pazienti del gruppo che assumeva sotalolo o la combinazione di betabloccante e amiodarone ha interrotto il trattamento; nello specifico, i tassi di sospensione della terapia ad 1 anno sono stati del 18.2% per l'amiodarone, del 23.5% per il sotalolo e del 5.3% per il betabloccante da solo.

Nello studio SCD-HeFT, i pazienti con disfunzione VS e SC in classe NYHA II/III sono stati randomizzati a ricevere terapia standard da sola o in associazione ad amiodarone o ICD monocamerale[64]. Rispetto alla sola terapia standard, l'aggiunta dell'amiodarone non ha comportato un aumento della mortalità.

6.3.2 Ablazione transcatetere

Prevenzione della tachicardia ventricolare recidivante nei pazienti con disfunzione ventricolare sinistra e tachicardia ventricolare sostenuta

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con TV incessante o tempesta aritmica con interventi dell'ICD è raccomandata l'ablazione transcatetere urgente da eseguirsi in centri specializzati o qualificati.	I	B	183
Nei pazienti che ricevono ripetuti shock dell'ICD per TV sostenuta è raccomandata la terapia con amiodarone o l'ablazione transcatetere.	I	B	64,156, 184-186
L'impianto di ICD è raccomandato in tutti i pazienti sottoposti ad ablazione transcatetere che soddisfano i criteri di eleggibilità alla terapia con ICD.	I	C	Il presente panel di esperti
Nei pazienti portatori di ICD che hanno sofferto un primo episodio di TV sostenuta deve essere presa in considerazione la terapia con amiodarone o l'ablazione transcatetere.	IIa	B	64,184-186

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

A seconda del substrato sottostante, l'ablazione transcatetere di TV sostenuta può rivelarsi verosimilmente efficace nel terminare l'aritmia in acuto e nel ridurre gli episodi recidivanti nei pazienti con cardiopatia strutturale.

6.3.2.1 Pazienti con disfunzione ventricolare sinistra

Nei pazienti con disfunzione VS e TV sostenuta, il meccanismo fisiopatologico più frequente è rappresentato da fenomeni di rientro correlati all'area cicatriziale e, in questi casi, l'ablazione deve essere effettuata a livello dell'istmo critico situato all'interno del circuito di rientro. La TV monomorfa è la forma di TV più frequente. Quando nel paziente portatore di ICD non sia disponibile la documentazione della TV clinica all'ECG a 12 derivazioni, la lunghezza del ciclo all'elettrogramma memorizzato dall'ICD durante l'episodio aritmico può essere d'aiuto nell'identificare la TV clinica durante il SEF. La procedura di ablazione viene eseguita frequentemente utilizzando cateteri irrigati, che consentono di ottenere lesioni più profonde, riducendo il rischio di ustioni durante l'erogazione di energia.

Al momento attuale resta ancora da definire quale sia la migliore strategia ablativa, non essendovi RCT che abbiano

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

confrontato l'ablazione transcatetere di TV in funzione del substrato. Inoltre, non esiste accordo unanime riguardo all'endpoint procedurale ideale. Se da un lato si deve mirare all'interruzione di qualsiasi TV clinica, dall'altro l'endpoint procedurale preferenziale potrebbe essere l'assenza di TV inducibile post-ablazione.

I pazienti con tempesta aritmica possono essere trattati con ablazione transcatetere, che risulta efficace nel terminare in acuto questo evento potenzialmente fatale e che si è dimostrata in grado di ridurne gli episodi recidivanti rispetto alla sola terapia medica[183]. La terapia ablativa sembra associarsi ad un miglior outcome nei pazienti con TV correlata a cicatrice post-infartuale rispetto a quelli con TV secondaria a cardiomiopatia non ischemica. Il ruolo dell'ablazione transcatetere nel trattamento della TV sostenuta è stato valutato da cinque studi prospettici[184-188]. Lo studio Multicenter Thermocool ha riportato un successo procedurale in acuto, definito come la soppressione di qualsiasi TV inducibile, pari al 49% e una libertà da TV a medio termine del 35% a 6 mesi di follow-up[185]. Nello studio del Cooled RF Multi Center Investigators Group, il successo acuto della procedura, definito come la non inducibilità di qualsiasi TV, è stato ottenuto nel 41% dei pazienti[184], con una libertà da VA ricorrenti nel 46% dei pazienti ad un follow-up di 8 ± 5 mesi. Nello studio Euro-VT, la percentuale di successo acuto è stata dell'81%, con una libertà da TV ricorrente del 51%[186]. Lo SMASH-VT (Substrate Mapping and Ablation in Sinus Rhythm to Halt Ventricular Tachycardia) ha valutato gli effetti dell'ablazione transcatetere in pazienti con pregresso infarto miocardico e ridotta FEVS[187], sottoposti ad impianto di ICD per FV, TV emodinamicamente instabile o sincope associata a TV inducibile al SEF. Il gruppo di controllo è stato sottoposto a solo impianto di ICD. Nessun paziente ha ricevuto terapia farmacologica antiaritmica. La procedura ablativa, mirata alla soppressione del substrato aritmogeno, era eseguita in ritmo sinusale senza necessitare dell'induzione di TV. Ad un follow-up medio di 23 ± 6 mesi è stata osservata una riduzione significativa degli episodi di TV, che si sono verificati nel 33% dei pazienti randomizzati a solo impianto di ICD contro il 12% dei pazienti sottoposti anche ad ablazione. In quest'ultimo gruppo si è registrata anche una diminuzione degli shock appropriati dal 31% al 9%.

Lo studio prospettico VTACH (Ventricular Tachycardia Ablation in Coronary Heart Disease) ha arruolato pazienti con pregresso infarto miocardico, ridotta FEVS (≤50%) e TV emodinamicamente instabile, randomizzati ad impianto di ICD o ad ablazione transcatetere seguita da impianto di ICD[188]. L'endpoint primario era rappresentato dal tempo alla prima recidiva di TV/FV. La sopravvivenza libera da TV ricorrente a 2 anni è risultata più elevata nel gruppo sottoposto ad ablazione rispetto al gruppo sottoposto a solo impianto di ICD (47 vs 29%, HR 0.61, IC 95% 0.37-0.99; p=0.045). Il numero medio di shock appropriati per paziente all'anno è diminuito da 3.4 ± 9.2 a 0.6 ± 2.1 nei pazienti del gruppo ablazione (p=0.018). La procedura ablativa non ha comportato un aumento della mortalità.

Nel complesso, la percentuale di successo dell'ablazione transcatetere di una TV è determinata dall'entità del "burden" della cicatrice infartuale, definito dalle aree di basso voltaggio rilevate al mappaggio elettroanatomico[209]; inoltre, le unità di cura dedicate al trattamento dei pazienti sottoposti ad ablazione di TV possono contribuire al miglioramento dell'outcome[210].

6.3.2.2 Tachicardia da rientro branca-branca

Prevenzione della tachicardia ventricolare recidivante nei pazienti con tachicardia da rientro branca-branca

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'ablazione transcatetere è raccomandata come terapia di prima scelta nei pazienti con tachicardia da rientro branca-branca	I	C	345,346

[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La tachicardia da rientro branca-branca è una rara tachicardia dovuta ad un macrorientro che coinvolge la branca di conduzione destra percorsa in senso anterogrado e la branca di conduzione sinistra percorsa in senso retrogrado. L'ECG di superficie evidenzia una morfologia a BBS con deviazione assiale sinistra. La TV da rientro branca-branca si riscontra più frequentemente nei pazienti con cardiomiopatia[347]. L'ablazione transcatetere di una delle due branche è curativa, anche se è da prediligere la branca destra in quanto più facilmente accessibile[347]. Tenuto conto che l'anomalia strutturale sottostante rimane immodificata, deve essere valutata attentamente l'opportunità di concomitante impianto di ICD[347].

6.3.3 Cardioverter-defibrillatore impiantabile

Nei pazienti con TV sostenuta l'impianto di ICD si associa ad un miglioramento della sopravvivenza rispetto alla terapia farmacologica antiaritmica. A tutt'oggi non sono disponibili studi che abbiano confrontato l'ablazione transcatetere della TV sostenuta senza impianto di ICD vs la terapia con solo ICD e, in virtù dei pochi dati disponibili e del tasso alquanto elevato di recidive dopo ablazione di TV sostenuta, in tutti i pazienti che presentano disfunzione VS (FEVS <45%) e TV sostenuta deve essere preso in considerazione l'impianto di ICD.

7. CARDIOMIOPATIE

Le cardiomiopatie sono un insieme di disordini che interessano il muscolo cardiaco, caratterizzate da una anomalia strutturale o funzionale del miocardio ventricolare non legata necessariamente ad una stenosi coronarica limitante il flusso o ad alterate condizioni di carico[348]. Sono classificate in fenotipi morfologici e funzionali e nell'ambito di ciascun fenotipo si riconoscono forme familiari e non familiari. Quasi tutte le cardiomiopatie possono associarsi a VA e ad un aumentato rischio di MCI che varia in funzione dell'eziologia e della severità della malattia.

7.1. Cardiomiopatia dilatativa

7.1.1 Definizioni, epidemiologia e sopravvivenza

La CMD è caratterizzata da dilatazione e disfunzione sistolica del ventricolo sinistro che si sviluppa in assenza di alterate condizioni di carico o di CAD tale da comportare un deterioramento della funzione sistolica globale[348]. Alcuni difetti genetici all'origine della CMD possono anche provocare disfunzione sistolica non accompagnata da dilatazione VS o possono indurre la formazione di tessuto cicatriziale evidenziabile solo mediante RMC.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

La CMD può svilupparsi in soggetti di tutte le età ed etnie. Nella popolazione adulta, si riscontra più frequentemente negli uomini rispetto alle donne, con una prevalenza complessiva di 1 caso su 2500 individui e una incidenza annuale, sulla base di una stima conservativa, di 7 casi su 100 000 individui per anno[349]. Nei bambini, l'incidenza annuale è di 0.57 casi su 100 000[350].

In almeno il 20% dei soggetti adulti con CMD si riscontrano mutazioni genetiche potenzialmente patogene e il 10-20% dei familiari risulta affetto dalla malattia allo screening clinico[351]. Le mutazioni genetiche più comuni coinvolgono soprattutto i geni che codificano per le proteine sarcomeriche e desmosomiali, ma nei pazienti con disturbi della conduzione spesso si rilevano mutazioni del gene della lamina A/C (*LMNA*) e della desmina[352,353]. Una piccola percentuale di pazienti presenta malattia X-linked causata da mutazioni del gene della distrofina. La CMD può essere provocata da numerose patologie acquisite, di natura infiammatoria, infettiva o sistemica, così come da diversi farmaci e tossine. In alcuni casi, i pazienti hanno una predisposizione genetica a sviluppare CMD in conseguenza dell'esposizione ai fattori scatenanti esogeni come infezioni, farmaci citotossici, alcool e gravidanza.

7.1.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento

Stratificazione del rischio e trattamento dei pazienti con cardiomiopatia dilatativa

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con CMD è raccomandata la terapia medica ottimizzata (ACE-inibitori, betabloccanti e MRA) allo scopo di ridurre il rischio di MCI e di progressione dello SC.	I	A	8
Nei pazienti con CMD e VA si raccomanda di identificare e trattare tempestivamente i fattori aritmogeni (es. farmi pro-aritmici, ipokaliemia) e le comorbilità (es. patologia tiroidea).	I	C	8
Nei pazienti stabili con CMD con un rischio intermedio di CAD e VA di nuova insorgenza si raccomanda di eseguire una coronarografia.	I	B	8
Nei pazienti con CMD e TV/FV emodinamicamente non tollerate, che hanno un'aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale, è raccomandato l'impianto di ICD.	I	A	151-154
Nei pazienti con CMD, SC sintomatico (classe NYHA II/III) e FEVS ≤35% nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale, è raccomandato l'impianto di ICD.	I	B	64,313, 316,317, 354
Nei pazienti con CMD e TV da rientro branca-branca refrattaria alla terapia medica, è raccomandata l'ablazione transcatetere.	I	B	8,208, 345,346
Nei pazienti con CMD nei quali sia stata identificata una mutazione del gene *LMNA* e che presentano fattori di rischio clinici[d], deve essere preso in considerazione l'impianto di ICD.	IIa	B	71
Nei pazienti portatori di ICD che ricevono shock appropriati ricorrenti nonostante programmazione ottimale del dispositivo, deve essere presa in considerazione la terapia con amiodarone.	IIa	C	229
Nei pazienti con CMD e VA refrattaria alla terapia medica non determinata da forme da rientro branca-branca, può essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere.	IIb	C	355
Per la stratificazione del rischio di MCI può essere preso in considerazione il SEF invasivo con SVP.	IIb	B	115
Nei pazienti con CMD non è raccomandato l'uso dell'amiodarone per il trattamento della TVNS.	III	A	313,354
Nei pazienti con CMD non è raccomandato l'uso dei farmaci bloccanti i canali del sodio e del dronedarone per il trattamento delle VA.	III	A	129,356, 357

ACE, enzima di conversione dell'angiotensina; CAD, malattia coronarica; CMD, cardiomiopatia dilatativa; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; *LMNA*, lamina A/C; MCI, morte cardiaca improvvisa; MRA, antagonisti del recettore dei mineralcorticoidi; NYHA, New York Heart Association; SC, scompenso cardiaco; SEF, studio elettrofisiologico; SVP, stimolazione ventricolare programmata; TV, tachicardia ventricolare; TVNS, tachicardia ventricolare non sostenuta; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.
[d]fattori di rischio nei pazienti con mutazione accertata del gene *LMNA*: TVNS al monitoraggio ECG ambulatoriale, FEVS <45% alla prima valutazione, sesso maschile e mutazioni non-missenso (inserzioni, delezioni, mutazioni troncate o che risultano in un alterato meccanismo di accoppiamento).

L'utilizzo degli antagonisti neurormonali o della terapia con dispositivi ha determinato una sostanziale riduzione della mortalità per tutte le cause in pazienti adulti non selezionati affetti da CMD[358]. Nei bambini con CMD la mortalità è relativamente elevata durante il primo anno di vita ma, successivamente, in molti di essi si osserva il recupero della normale funzione e della stabilità clinica[359]. Le principali cause di mortalità nei soggetti con CMD sono rappresentate dalla progressione dello SC e dalla MCI secondaria a VA o, meno frequentemente, a bradiaritmia. Sono state proposte numerose variabili non invasive come predittori di morte improvvisa, ma in una recente metanalisi di 45 studi, per un numero complessivo di 6088 pazienti, i parametri anatomo-funzionali ed ecocardiografici hanno dimostrato solo un modesto potere discriminante nell'individuare i pazienti ad alto o basso rischio. La frammentazione del complesso QRS e l'alternanza dell'onda T hanno mostrato l'OR più elevato, mentre non sono emersi fattori predittivi significativi ai test di funzionalità autonomica[115]. Il ruolo dell'imaging con RMC è stato valutato in una metanalisi di 9 studi condotti in pazienti con cardiomiopatia non ischemica[360], nella quale la captazione tardiva di gadolinio è risultata associata ad un aumentato rischio di mortalità da ogni causa, ospedalizzazione per SC e MCI. Resta comunque da definire il valore incrementale della captazione tardiva di gadolinio rispetto agli altri marker prognostici.

Il SEF invasivo con SVP potrebbe avere un ruolo nei pazienti affetti da CMD[115].

7.1.2.1 Studi sulla terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa

Alcuni trial hanno confrontato la terapia con ICD da sola o in associazione a CRT vs placebo o amiodarone in pazienti con CMD[64,151-154,313,316,317,354], la maggior parte dei quali condotti nell'era in cui la terapia medica ottimale prevedeva già l'uso di ACE-inibitori, betabloccanti e MRA[358]. I primi RCT sulla terapia con ICD non erano dotati di sufficiente potere statistico per riuscire ad evidenziare differenze cliniche rilevanti in termini di sopravvivenza e in alcuni casi (es. studio DEFINITE) la mortalità globale è risultata inferiore a quanto previsto prima dell'arruolamento. In alcuni studi il follow-up era relativamente breve e,

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

analogamente a quanto avviene in altri contesti, resta da definire ancora chiaramente il rapporto tra shock appropriati e outcome. Nessuno studio ha analizzato in modo prospettico i benefici dell'ICD in particolari quadri eziologici di CMD.

7.1.2.2 Profilassi primaria

Quattro studi randomizzati (CAT [Cardiomyopathy Trial][361], AMIOVIRT [Amiodarone Versus Implantable Cardioverter-Defibrillator: Randomized Trial in Patients with Non-Ischaemic Dilated Cardiomyopathy and Asymptomatic Non-Sustained Ventricular Tachycardia][354], DEFINITE[316] e SCD-HeFT[64]) hanno valutato gli effetti della terapia con solo ICD nella prevenzione primaria della MCI. Un ulteriore studio (COMPANION)[313] ha confrontato la terapia con CRT-D, CRT-P e amiodarone in pazienti con SC avanzato (classe NYHA III/IV) e una durata del QRS >120 ms. Questi studi differivano per disegno: il CAT, l'AMIOVIRT e il DEFINITE hanno arruolato solo pazienti con CMD non ischemica, mentre il SCD-HeFT e il COMPANION hanno incluso pazienti con disfunzione VS ad eziologia ischemica e non ischemica. Solamente nel COMPANION l'impianto di ICD è risultato associato ad una riduzione significativa della morte improvvisa rispetto alla terapia medica ottimizzata. I pazienti sottoposti a CRT-D hanno mostrato tassi inferiori di mortalità per tutte le cause rispetto ai pazienti trattati con terapia farmacologica (HR 0.50, IC 95% 0.29-0.88; p=0.015), a fronte tuttavia di un rischio significativamente più elevato di eventi avversi totali moderato-severi (69 vs 61%; p=0.03). Un'analisi raggruppata dei 5 studi di prevenzione primaria (per un totale di 1854 pazienti con CMD non ischemica) ha evidenziato una riduzione significativa della mortalità per tutte le cause del 31% a favore della terapia con ICD vs terapia medica (RR 0.69, IC 95% 0.55-0.87; p=0.002)[317]. Questo beneficio persisteva anche dopo l'esclusione dall'analisi del COMPANION (RR 0.74, IC 95% 0.58-0.96; p=0.02)[317]. In queste linee guida, le raccomandazioni relative alla terapia con ICD sono basate sui risultati di queste analisi.

7.1.2.3 Profilassi secondaria

Tre studi (AVID[153], CASH[152] e CIDS[151]; v. Tabella 5 online) hanno valutato la terapia con ICD in prevenzione secondaria nei pazienti con storia di arresto cardiaco rianimato o TV sintomatica. Nel CASH, i pazienti sono stati randomizzati inizialmente a ricevere un ICD o monoterapia con amiodarone, metoprololo o propafenone; il braccio assegnato a propafenone è stato interrotto anticipatamente per un eccesso di mortalità e l'analisi finale ha quindi riguardato l'insieme dei dati relativi ai bracci amiodarone e metoprololo. I tre studi hanno arruolato un numero complessivo di 1963 pazienti, di cui 292 (14.8%) affetti da cardiomiopatia non ischemica. In entrambi gli studi AVID e CIDS non è stata osservata una significativa riduzione della mortalità da ogni causa nei pazienti con cardiomiopatia non ischemica trattati con ICD, mentre nel CASH non erano riportati i dati di outcome per questa popolazione. Nel CASH inoltre, a differenza dell'AVID e del CIDS, la FEVS media era più elevata e in oltre la metà dei pazienti era stato impiantato un ICD con approccio epicardico. In una successiva metanalisi che ha raggruppato i dati dell'AVID e del CIDS, nei pazienti in terapia medica è stata evidenziata una riduzione, seppur non significativa, del 31% della mortalità per tutte le cause.

7.1.2.4 Mortalità causa-specifica

Alcuni studi hanno valutato l'outcome o la gestione terapeutica in particolari categorie di pazienti con CMD e, fra queste, quella più ampiamente definita riguarda il 5-10% circa dei pazienti nei quali la malattia è causata da mutazioni del gene *LMNA*[71,352]. Le patologie *LMNA*-correlate presentano una penetranza in rapporto all'età con insorgenza precoce di aritmie atriali, a cui fa seguito lo sviluppo di disturbi della conduzione e un elevato rischio di morte improvvisa, spesso accompagnati solo da lieve dilatazione e disfunzione del ventricolo sinistro. In un registro multicentrico che ha incluso 269 portatori dei questa mutazione genica, all'analisi multivariata il riscontro di TVNS al monitoraggio ECG ambulatoriale, una FEVS <45% alla prima valutazione, il sesso maschile e la presenza di mutazioni non-missenso (inserzioni-delezioni/mutazioni tronche o che risultano in un alterato meccanismo di accoppiamento) sono emersi come fattori di rischio indipendenti per VA maligne[71]. Le VA maligne si sono verificate solamente nei soggetti che presentavano almeno due di questi fattori di rischio, con un rischio cumulativo per ogni singolo fattore di rischio aggiuntivo.

7.1.2.5 Trattamento delle aritmie ventricolari nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa

I pazienti con CMD e VA ricorrenti devono ricevere terapia medica ottimizzata con ACE-inibitori, betabloccanti e MRA secondo quanto raccomandato nelle linee guida ESC sullo SC cronico[8], cercando di identificare e trattare, se possibile, gli evidenti fattori scatenanti che possono innescare una VA (es. farmaci pro-aritmici, ipokaliemia) o le comorbilità (es. patologia tiroidea). Nei pazienti precedentemente stabili con VA di nuova insorgenza che presentano un rischio intermedio-alto di CAD deve essere presa in considerazione la coronarografia. Nei pazienti portatori di ICD che ricevono shock appropriati ricorrenti nonostante programmazione ottimale del dispositivo deve essere presa in considerazione la somministrazione di amiodarone[229], il cui utilizzo non è invece raccomandato per il trattamento di episodi asintomatici di TVNS. Nei pazienti con disfunzione VS non è raccomandato l'uso dei farmaci bloccanti i canali del sodio e del dronedarone per i loro potenziali effetti pro-aritmici[129,152,357,362,363].

7.1.2.6 Ablazione di tachicardia ventricolare

Nei pazienti con CMD il substrato della TV è estremamente complesso in ragione delle molteplici cause che sottendono a questa aritmia. Gli studi che hanno valutato differenti strategie ablative in questa popolazione hanno documentato al massimo solo un modesto successo, anche quando è stato eseguito il mappaggio endo-epicardico. In un recente studio registrativo che ha confrontato 63 pazienti con cardiomiopatia non ischemica e 164 pazienti con disfunzione VS di eziologia ischemica[208], l'ablazione della TV clinica è stata ottenuta solamente nel 18.3% del gruppo affetto da cardiomiopatia non ischemica; pertanto, l'ablazione transcatetere di TV nel contesto della CMD deve essere riservata ai pazienti che presentano un chiaro meccanismo alla base dell'aritmia (es. rientro branca-branca) e deve essere eseguita in centri di provata esperienza.

7.2 Cardiomiopatia ipertrofica

7.2.1 Definizioni, epidemiologia e sopravvivenza

La CMI è caratterizzata da un aumentato spessore parietale del ventricolo sinistro non imputabile esclusivamente ad alterate condizioni di carico[116]. Questa definizione si applica tanto ai bambini quanto ai soggetti adulti indipendentemente dall'eziologia, ma ai fini di queste linee guida le raccomandazioni

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

per la prevenzione della MCI si riferiscono ai pazienti *senza* malattie metaboliche, infiltrative o di altro genere che hanno una storia naturale e una gestione terapeutica completamente differenti.

Studi condotti in Nord America, Europa, Asia e Africa riportano una prevalenza di ipertrofia VS non spiegata nei soggetti adulti dello 0.02-0.23%, con percentuali di gran lunga inferiori nei pazienti di età <25 anni[116]. La CMI è una malattia genetica a trasmissione per lo più autosomica dominante e la maggior parte degli studi indicano una lieve preponderanza nel sesso maschile, mentre la sua prevalenza è simile tra le diverse razze[116].

La mortalità cardiovascolare totale annuale e il tasso di morte o di shock appropriati erogati dall'ICD per TV/FV in soggetti adulti non selezionati affetti da CMI è pari, rispettivamente, a 1-2% e 0.81%[364,365]. Le altre cause più importanti di mortalità cardiovascolare comprendono lo SC, il tromboembolismo e il blocco AV.

7.2.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento

Prevenzione della morte cardiaca improvvisa nei pazienti con cardiomiopatia ipertrofica

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Si raccomanda che i pazienti con CMI si astengano dal praticare attività sportiva agonistica[d].	I	C	366
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti sopravvissuti ad un arresto cardiaco dovuto a TV/FV o con TV sostenuta spontanea associata a sincope o compromissione emodinamica, che abbiano un'aspettativa di vita >1 anno.	I	B	116,367-372
La stratificazione del rischio con l'HCM Risk-SCD score è raccomandata per stimare il rischio di MCI a 5 anni nei pazienti di età ≥16 anni senza storia di TV/FV rianimata o di TV sostenuta spontanea associata a sincope o compromissione emodinamica.	I	B	116,365
Si raccomanda di stimare il rischio di MCI a 5 anni alla prima valutazione e successivamente ogni 1-2 anni o quando si verifichi un cambiamento dello stato clinico.	I	B	116,365
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione nei pazienti con un rischio stimato di MCI a 5 anni ≥6% e con un'aspettativa di vita >1 anno dopo accurata valutazione clinica che tenga conto del rischio permanente di complicanze e dell'impatto dell'ICD sullo stile di vita, le condizioni socio-economiche e lo stato psicologico.	IIa	B	116,368
L'impianto di ICD può essere preso in considerazione in determinati pazienti con un rischio stimato di MCI a 5 anni compreso tra ≥4% e <6% e con un'aspettativa di vita >1 anno dopo accurata valutazione clinica che tenga conto del rischio permanente di complicanze e dell'impatto dell'ICD sullo stile di vita, le condizioni socio-economiche e lo stato psicologico.	IIb	B	116,365, 368
L'impianto di ICD può essere preso in considerazione in determinati pazienti con un rischio stimato di MCI a 5 anni <4% che presentano caratteristiche cliniche di riconosciuta rilevanza prognostica e quando una valutazione del rischio permanente di complicanze e dell'impatto dell'ICD sullo stile di vita, le condizioni socio-economiche e lo stato psicologico deponga per un netto beneficio della terapia con ICD.	IIb	B	116,365, 368
Il SEF invasivo con SVP non è raccomandato per la stratificazione del rischio di MCI.	III	C	116

CMI, cardiomiopatia ipertrofica; ESC, Società Europea di Cardiologia; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; SEF, studio elettrofisiologico; SVP, stimolazione ventricolare programmata; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.
[d]secondo le linee guida ESC, per attività sportiva agonistica si intende svolgere periodicamente training fisico a livello amatoriale o agonistico e partecipare a gare sportive ufficiali (per maggiori dettagli si rimanda alle relative linee guida ESC).

7.2.3 Aritmie ventricolari nei pazienti con cardiomiopatia ipertrofica

Nel ~25% dei pazienti si riscontra TVNS al monitoraggio ECG ambulatoriale[373,374], la cui prevalenza aumenta con l'età ed è correlata allo spessore parietale del ventricolo sinistro e alla captazione tardiva di gadolinio alla RMC[375]. La presenza di TVNS al monitoraggio ambulatoriale è associata ad aumentato rischio di MCI[373]. La documentazione di TVNS durante o subito dopo esercizio fisico è estremamente rara, ma può comportare un rischio di MCI più elevato[376].

Il riscontro di TV sostenuta monomorfa (≥30 s), seppur occasionale, è più frequente nei pazienti con aneurisma del ventricolo sinistro localizzato a livello apicale. Nei pazienti con episodi prolungati e sintomatici che presentano fattori di rischio per aterosclerosi coronarica deve essere esclusa la presenza di CAD[377]. Nei pazienti con TV sostenuta mal tollerata deve essere valutata l'opportunità di impianto di ICD e di terapia con betabloccanti e amiodarone allo scopo di sopprimere ulteriori episodi aritmici. Il SEF e l'ablazione transcatetere possono essere presi in considerazione nei pazienti con evidenza di TV di origine focale.

7.2.4 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento nei pazienti adulti

Nei pazienti con CMI, storicamente il rischio di MCI viene stimato mediante un semplice score basato su determinate variabili cliniche[367,378,379]. Per i soggetti a rischio intermedio sono stati suggeriti diversi altri caratteri distintivi clinici da utilizzare per guidare l'indicazione alla terapia con ICD, come la presenza di fibrosi miocardica (evidenziata alla RMC con mezzo di contrasto), di aneurisma apicale o di multiple mutazioni a carico dei geni che codificano per le proteine del sarcomero, ma i dati a loro supporto sono scarsi. Le linee guida ESC sulla CMI raccomandano di utilizzare l'HCM Risk-SCD score per la stima del rischio a 5 anni[116].

Le variabili predittrici utilizzate in questo modello sono risultate tutte associate ad aumentato rischio di MCI in almeno una delle analisi multivariate pubblicate fino ad oggi (http://doc2do.com/hcm/webHCM.html). Il calcolatore è stato predisposto per essere utilizzato specificatamente in pazienti di età ≥16 anni, ad esclusione degli atleti d'elite e dei soggetti con patologie metaboliche o infiltrative (es. malattia di Anderson-Fabry) e sindromi (es. sindrome di Noonan). Il modello non è applicabile ai pazienti con gradiente all'LVOT provocato dall'esercizio fisico e non è stato validato prima e dopo miectomia o alcolizzazione settale.

Il SEF invasivo con SVP non è di aiuto nella stratificazione del rischio di MCI nel contesto della CMI e non è raccomandato il suo utilizzo routinario nei pazienti con sincope o sintomi suggestivi di aritmia cardiaca[116].

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

A differenza di quanto indicato nelle recenti linee guida sulla CMI[116], per i pazienti con un rischio stimato a 5 anni <4% non è stata posta una raccomandazione di classe III, tenuto conto del grado di incertezza nella stima del rischio che induce alla cautela prima di escludere una determinata categoria di pazienti dall'uso dell'ICD.

7.2.5 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento in età pediatrica

Nei pazienti di età <16 anni che manifestano VA potenzialmente fatali è raccomandato l'impianto di ICD (epicardico se necessario). Sono disponibili alcuni dati sull'utilizzo di marker clinici di rischio per guidare l'indicazione alla profilassi primaria nei bambini di giovanissima età (<8 anni). Le attuali linee guida ESC raccomandano di considerare come fattori di rischio maggiori per MCI in età pediatrica la presenza di ipertrofia VS severa (definita come uno spessore parietale massimo del ventricolo sinistro ≥30 mm o uno Z-score ≥6), sincope inspiegata, TVNS e storia familiare di morte improvvisa[116]. L'impianto di ICD deve essere peso in considerazione nei bambini con almeno due di questi fattori di rischio maggiore, mentre in quelli con un solo fattore di rischio l'opportunità dell'impianto di ICD deve essere ponderata dopo averne valutato accuratamente i rischi e i benefici. Nella maggior parte dei casi i defibrillatori monocamerali sono efficaci e riducono la probabilità di complicanze[116].

7.2.6 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa

7.2.6.1 Terapia farmacologica e consigli sullo stile di vita

I pazienti con CMI devono essere dissuasi dal praticare attività fisica agonistica o intensa, specie se presentano chiari fattori di rischio per MCI o un gradiente all'LVOT. Non esistono RCT che abbiano valutato la terapia farmacologica antiaritmica nel contesto della CMI. Nei pazienti con evidenza di TVNS al monitoraggio ECG ambulatoriale, l'amiodarone potrebbe ridurre l'incidenza di MCI ma in molti studi si è dimostrato spesso inefficace nel prevenire tale evento fatale[380,381]. La disopiramide e i betabloccanti sono utilizzati in caso di ostruzione dell'LVOT ma non sono disponibili dati che documentino la loro efficacia nel ridurre il rischio di MCI[116]. Alla stessa stregua, le attuali linee guida ESC non raccomandano di eseguire la miectomia chirurgica o l'alcolizzazione settale per ridurre il rischio di MCI nei pazienti con ostruzione dell'LVOT[116].

7.2.6.2 Cardioverter-defibrillatore impiantabile

Profilassi secondaria. Non esistono trial che abbiano valutato la terapia con ICD nel contesto della CMI, ma alcuni studi osservazionali di coorte e alcune metanalisi hanno dimostrato che l'arresto cardiaco rianimato e la TV sostenuta si associano ad un rischio elevato di successive aritmie cardiache fatali[368]. Per tale motivo, in questa ristretta categoria di pazienti è raccomandato l'impianto di ICD[116].

Profilassi primaria. Si raccomanda di sottoporre i pazienti con CMI a valutazione clinica standardizzata che, secondo quanto indicato nelle relative linee guida ESC[116], deve comprendere anamnesi clinica e familiare, ECG ambulatoriale delle 48h, ecocardiografia transtoracica (o RMC in caso di scarsa qualità dell'imaging ecocardiografico) e test da sforzo limitato dai sintomi. Le raccomandazioni per la terapia con ICD sono basate sul rischio a 5 anni di MCI stimato mediante il modello HCM Risk-SCD, tenendo in considerazione anche l'età e le condizioni di salute generali del paziente.

7.3 Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro

7.3.1 Definizioni, epidemiologia e sopravvivenza

La CVD (o cardiomiopatia aritmogena) è una malattia del muscolo cardiaco progressiva caratterizzata da VA, SC e MCI[382]. Il carattere distintivo di tale patologia è la sostituzione dei cardiomiociti con tessuto fibro-adiposo[382,383]. Dal punto di vista clinico, la CAVD è caratterizzata dalla presenza di alterazioni strutturali e funzionali del ventricolo destro, anche se in oltre la metà dei pazienti è interessato anche il ventricolo sinistro[384]. Gli attuali criteri della task force si avvalgono di parametri istologici, genetici, elettrocardiografici e di imaging ai fini della classificazione dei pazienti nelle categorie di diagnosi certa, borderline o probabile[382].

Nella maggior parte dei casi la CAVD è una malattia ereditaria geneticamente determinata a trasmissione autosomica dominante causata da mutazioni dei geni che codificano per le proteine desmosomiali (plakoglobina), desmoplakina, plakofilina-2, desmogleina-2 e desmocollina-2. In una minoranza dei casi, invece, possono essere coinvolti difetti genetici di proteine non desmosomiali e sono state osservate forme recessive (es. sindrome di Carvajal e malattia di Naxos) con fenotipo cutaneo associato a ipercheratosi palmo-plantare[52].

La CAVD ha una prevalenza variabile da 1/1000 a 1/5000 soggetti nella popolazione generale e rappresenta una delle principali cause di MCI negli atleti e nei giovani adulti[385,386]. Le manifestazioni cliniche si sviluppano generalmente tra la seconda e la quarta decade di vita e comprendono palpitazioni, sincope, TV e MCI. La progressione della malattia può portare a SC destro o biventricolare. Il tasso annuo di mortalità è estremamente variabile fra i diversi studi, a seconda delle caratteristiche di ciascuna coorte. I dati di una metanalisi hanno riportato un tasso annuo di mortalità cardiaca e non cardiaca e di trapianto cardiaco pari, rispettivamente, a 0.9%, 0.8% e 0.9%[387].

7.3.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento

Stratificazione del rischio e trattamento dei pazienti con cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Si raccomanda che i pazienti con CAVD si astengano dal praticare attività sportiva agonistica[d].	I	C	388
Nei pazienti con ripetuti episodi di PVC e TVNS, come trattamento di prima scelta è raccomandata la terapia con betabloccanti alla massima dose tollerata allo scopo di migliorare la sintomatologia.	I	C	Il presente panel di esperti
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con storia di MCI rianimata e TV emodinamicamente mal tollerata.	I	C	389
La terapia con amiodarone deve essere presa in considerazione per migliorare la sintomatologia nei pazienti con ripetuti episodi di PVC o TVNS che sono intolleranti o presentano controindicazioni all'uso dei betabloccanti.	IIa	C	390,391

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

L'ablazione transcatetere, da eseguirsi presso centri qualificati, deve essere presa in considerazione nei pazienti con ripetuti episodi sintomatici di PVC o TV refrattari alla terapia medica allo scopo, rispettivamente, di migliorare la sintomatologia e prevenire l'erogazione degli shock dell'ICD.	IIa	B	183,202, 207,392, 393
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione nei pazienti con CAVD associata a TV sostenuta emodinamicamente ben tollerata, dopo aver soppesato i rischi della terapia con ICD, incluse le complicanze a lungo termine, e i benefici per il paziente.	IIa	B	387, 394,395
L'impianto di ICD può essere preso in considerazione nei pazienti adulti con ≥1 fattore di rischio per VA che abbiano un'aspettativa di vita >1 anno, dopo accurata valutazione clinica che abbia tenuto conto del rischio permanente di complicanze e dell'impatto dell'ICD sullo stile di vita, le condizioni socio-economiche e lo stato psicologico.	IIb	C	Il presente panel di esperti
Il SEF invasivo con SVP può essere preso in considerazione per la stratificazione del rischio di MCI.	IIb	C	113,114

CAVD, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro; ESC, Società Europea di Cardiologia; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; PVC, complessi ventricolari prematuri; SEF, studio elettrofisiologico; TV, tachicardia ventricolare; TVNS, tachicardia ventricolare non sostenuta; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.
[d]secondo le linee guida ESC, per attività sportiva agonistica si intende svolgere periodicamente training fisico a livello amatoriale o agonistico e partecipare a gare sportive ufficiali (per maggiori dettagli si rimanda alle relative linee guida ESC).

7.3.3 Aritmie ventricolari nei pazienti cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro

Nei due terzi dei pazienti si riscontrano VA al monitoraggio ECG a riposo o ambulatoriale e al test da sforzo[396-399]. Tali episodi aritmici originano generalmente dal ventricolo destro (cioè presentano morfologia tipo BBS), ma di solito l'asse del QRS durante TV differisce da quello in RVOT[400], e numerosi pazienti presentano diverse morfologie del QRS. In un recente registro prospettico su pazienti prevalentemente trattati con ICD, la maggior parte degli interventi appropriati del dispositivo erano conseguenti a TV sostenuta monomorfa[401].

7.3.3.1 Trattamento delle aritmie ventricolari

Sono disponibili solo pochi dati sistematici sull'efficacia della terapia farmacologica antiaritmica nel contesto della CAVD e non è noto l'impatto della terapia medica sulla mortalità. Sulla base per lo più di test seriati della SVP, i betabloccanti – in particolare il sotalolo – sono raccomandati di prassi quale approccio di prima scelta nei pazienti con frequenti battiti ectopici ventricolari o VA non sostenute[391]. Tuttavia, in un recente registro osservazionale, sia i betabloccanti sia il sotalolo non si sono dimostrati in grado di ridurre gli episodi aritmici[390], mentre in una circoscritta coorte di pazienti l'amiodarone è risultato più efficace nel prevenire le VA[390].

Il SEF invasivo con mappaggio elettroanatomico può essere utilizzato per identificare le aree di tessuto fibro-adiposo e per guidare l'ablazione transcatetere delle VA[202,207,392,402]. L'interruzione in acuto della TV è coronata da successo più frequentemente nei pazienti che presentano solo una o un numero limitato di morfologie dominanti e l'ablazione con approccio epicardico può contribuire ad aumentare i tassi di successo. In ragione del fatto che sia i farmaci antiaritmici sia l'ablazione transcatetere non in grado di prevenire la MCI in maniera adeguata, l'ablazione deve essere eseguita per ridurre la frequenza degli episodi aritmici piuttosto che per migliorare l'outcome.

7.3.3.2 Restrizioni all'attività fisica

Gli sport di resistenza a livello agonistico sembrano aggravare il fenotipo della CAVD[81,403]; pertanto, si raccomanda che i pazienti si astengano dal praticare attività sportiva di resistenza ad alto livello, tenuto conto anche dell'assenza di studi controllati che ne dimostrino l'effetto benefico.

7.3.3.3 Cardioverter-defibrillatore impiantabile

La maggior parte degli studi sulla stratificazione del rischio e sulla terapia con ICD sono di natura retrospettiva e si basano su esperienze monocentriche in coorti selezionate ad alto rischio e relativamente poco numerose. Molti di essi forniscono anche alcune informazioni sulle indicazioni all'impianto di ICD. In una recente rassegna sistematica (24 studi) e in una metanalisi (18 studi) di 610 pazienti seguiti con follow-up medio di 3.8 anni[387], è stato documentato un tasso annuo di interventi appropriati dell'ICD pari al 9.5%. Nel 18.4% dei casi sono state riportate complicanze correlate al posizionamento degli elettrocateteri, in particolare malfunzionamento (9.8%) o dislocazione (3.3%) e infezioni (1.4%). Il tasso annuo di shock inappropriati dell'ICD è stato pari al 3.7%.

I pazienti con storia di MCI rianimata, TV mal tollerata e sincope sono quelli a maggior rischio di MCI (fino al 10%/anno) e in questa popolazione è raccomandato l'impianto di ICD[387]. Altri fattori di rischio per MCI e interventi appropriati dell'ICD riportati in diverse coorti di pazienti comprendono la presenza di TV sostenuta, sincope inspiegata, TVNS frequente, anamnesi familiare positiva per morte improvvisa precoce, malattia estesa del ventricolo destro, prolungamento marcato del QRS, captazione tardiva di gadolinio alla RMC (con interessamento anche del ventricolo sinistro), disfunzione VS e TV inducibile al SEF[113,114,387,389,395,404-406]. Eterozigosità composita e mutazioni digeniche si riscontrano in oltre il 10% dei portatori di una mutazione desmosomiale responsabile della CAVD e possono rappresentare un fattore di rischio per aritmie maggiori e MCI[407]. Definire le raccomandazioni per la terapia con ICD in prevenzione primaria risulta problematico, stante la diversità degli studi che hanno valutato l'outcome nel contesto della CAVD, ma sulla base dei dati disponibili il consenso è che l'impianto di ICD deve essere preso in considerazione per i pazienti con sincope inspiegata, mentre in quelli senza sincope potrebbe costituire un'opzione terapeutiche solo dopo accurata valutazione clinica che tenga conto dell'anamnesi familiare, della severità della disfunzione del ventricolo destro e sinistro, del rischio permanente di complicanze e dell'impatto dell'ICD sullo stile di vita, le condizioni socio-economiche e lo stato psicologico.

7.4 Cardiomiopatie infiltrative

7.4.1 Amiloidosi cardiaca

Amiloidosi cardiaca

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione nei pazienti con amiloidosi a catene leggere o amiloidosi ereditaria	IIa	C	408-412

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

da transtiretina e VA associata a instabilità emodinamica, che abbiano un'aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale.			

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

L'amiloidosi a catene leggere, causata da depositi di catene leggere monoclonali, e l'amiloidosi ereditaria da transtiretina, nella quale si osservano accumuli di transtiretina non mutata (wild-type) o mutata nel miocardio, costituiscono i due tipi principali di amiloidosi cardiaca[413,414]. Fino a poco tempo fa, l'amiloidosi cardiaca si associava ad una prognosi infausta con una sopravvivenza media di meno di 1 anno dopo l'insorgenza dei sintomi di SC, ma i progressi compiuti nel trattamento dell'amiloidosi a catene leggere hanno migliorato la sopravvivenza[415].

La metà dei pazienti affetti da amiloidosi cardiaca muore improvvisamente[413,416], spesso in seguito a dissociazione elettromeccanica, ma alcuni casi clinici riportano la completa soppressione di VA sostenute mediante terapia con ICD[408]. In oltre il 25% dei pazienti con amiloidosi cardiaca si riscontrano VA al monitoraggio ECG ambulatoriale[409-411] ma la loro presenza non sembra costituire un fattore predittivo di MCI. Nei pazienti con amiloidosi a catene leggere, elevati livelli di troponina cardiaca e del frammento N-terminale del propeptide natriuretico cerebrale rappresentano un marker sensibile del coinvolgimento cardiaco e sono predittori di outcome avverso, ma non esistono dati a supporto del loro utilizzo nell'identificare i pazienti che potrebbero trarre beneficio dall'impianto di ICD. Sulla base dei pochi dati disponibili, la terapia con ICD deve essere presa in considerazione nei pazienti con amiloidosi a catene leggere o con amiloidosi ereditaria da transtiretina che sviluppano VA sostenute ed hanno un'aspettativa di vita >1 anno. Non ci sono sufficienti dati per fornire raccomandazioni per la profilassi primaria.

7.5 Cardiomiopatia restrittiva

Cardiomiopatia restrittiva

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Allo scopo di ridurre il rischio di MCI, l'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con cardiomiopatia restrittiva e VA sostenuta associata ad instabilità emodinamica, che abbiano un'aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale.	I	C	412, 417-420

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Il termine cardiomiopatia restrittiva fa riferimento ad un cuore che presenta una fisiologia restrittiva con normale o ridotto volume diastolico di uno o di entrambi i ventricoli, normale o ridotto volume sistolico e normale spessore della parete ventricolare. Fra tutte le cardiomiopatie, quella restrittiva è la forma meno comune ed è causata da diversi difetti genetici e acquisiti[412]. Nel mondo occidentale, la causa più frequente nei soggetti adulti è rappresentata dall'amiloidosi, seguita dalle mutazioni dei geni che codificano per le proteine sarcomeriche e dalle malattie metaboliche[421].

I pazienti affetti da cardiomiopatia restrittiva presentano tipicamente segni e sintomi di SC biventricolare e la diagnosi viene posta sulla base di particolari caratteristiche rilevate all'imaging non invasivo e al cateterismo cardiaco. La cardiomiopatia restrittiva è associata ad una prognosi a lungo termine sfavorevole. Nei bambini la libertà da eventi fatali a 1, 2 e 5 anni è, rispettivamente dell'82%, 80% e 68%[417-420]; i corrispondenti valori per la sopravvivenza libera da trapianto di cuore sono 48%, 34% e 22%. Quanto ai soggetti adulti, sono disponibili meno dati, ma i tassi riportati di sopravvivenza a 5 anni sono analoghi. I fattori di rischio per la morte da ogni causa comprendono la classe funzionale NYHA, le dimensioni dell'atrio sinistro e il sesso maschile[417-420]. Il rischio di morte improvvisa può essere più elevato nei bambini, specie in quelli con evidenza di ischemia miocardica all'ECG.

Il trattamento della cardiomiopatia restrittiva è prevalentemente palliativo. I sintomi di SC sono trattati con diuretici e con il controllo della frequenza cardiaca allo scopo di ottimizzare il riempimento VS. Tutti i pazienti con FA devono ricevere terapia anticoagulante. Non esistono dati derivati da studi prospettici sull'impianto di ICD a scopo profilattico nel contesto della cardiomiopatia restrittiva, di conseguenza, per i pazienti con VA sostenuta sintomatica, devono essere applicate le stesse indicazioni previste per le altre malattie del miocardio, tenendo in considerazione la prognosi a breve termine correlata allo SC. La profilassi primaria deve essere definita sulla base dell'eziologia sottostante e la presenza di noti fattori di rischio per MCI.

7.6 Altre cardiomiopatie

7.6.1 Non compattazione del ventricolo sinistro

Per non compattazione si intende la presenza di trabecole prominenti nella cavità ventricolare e di profondi recessi intertrabecolari nel ventricolo sinistro e/o destro, spesso in combinazione con un assottigliamento dello strato di miocardio compatto epicardico[422]. In alcuni pazienti la non compattazione si accompagna a dilatazione ventricolare e disfunzione sistolica. La non compattazione VS può verificarsi in forma isolata o può essere associata ad una cardiopatia congenita. Su base familiare si riscontra nel 18-50% dei soggetti adulti con non compattazione VS isolata, nella maggior parte dei casi con pattern di ereditarietà di tipo autosomico dominante. Sono state riportate numerose mutazioni a carico dei geni codificanti per proteine sarcomeriche o proteine che legano il calcio, oltre a mutazioni a carico di altri geni correlati alle cardiomiopatie, come *LMNA*, LDB3 e tafazzina[423].

Numerosi pazienti con non compattazione VS sono completamente asintomatici, mentre altri presentano SC, tromboembolismo, aritmie o MCI. L'età avanzata, il diametro telediastolico alla presentazione e la presenza di SC sintomatico, FA persistente o permanente, blocco di branca e patologia neuromuscolare associata sono stati identificati come fattori predittivi di aumentata mortalità, ma non ci sono dati sufficienti per affermare che la non compattazione VS costituisca di per sé un'indicazione all'impianto di ICD[422-425]. L'opportunità della terapia con ICD deve essere valutata sulla base del grado di severità della disfunzione sistolica VS e della presenza di VA sostenuta, adottando gli stessi criteri previsti per la CMD (v. sezione 7.1).

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

7.6.2 Cardiomiopatia di Chagas

Cardiomiopatia di Chagas

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione nei pazienti con cardiomiopatia di Chagas e FEVS <40%, che abbiano un'aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale.	IIa	C	426-430

FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La malattia di Chagas è una patologia del miocardio causata dal parassita *Trypanosoma cruzi*. Si stima che attualmente nel mondo ne siano affette 8-10 milioni di persone, delle quali il 20-40% svilupperà una malattia cronica a livello miocardico, in alcuni casi molti decenni dopo l'infezione iniziale. La prima manifestazione è spesso rappresentata da alterazioni del sistema di conduzione (BBD e blocco fascicolare anteriore sinistro), seguite da anomalie della cinesi segmentaria del ventricolo sinistro, VA complesse, disfunzione del nodo del seno e alterazioni della conduzione di grado più severo. Negli stadi più avanzati della malattia si assiste a dilatazione progressiva del ventricolo sinistro e disfunzione sistolica[426-430].

Nei pazienti affetti da malattia di Chagas è stata riportata una mortalità annua compresa tra lo 0.2% e il 19.2%, a seconda delle caratteristiche delle popolazioni arruolate nei diversi studi. I fattori che sono stati ripetutamente identificati quali predittori indipendenti di mortalità sono la classe funzionale NYHA e la presenza di disfunzione VS e TVNS; in particolare la combinazione di TVNS e disfunzione VS può comportare un rischio di 15 volte più elevato.

Soprattutto grazie allo studio di Gali et al.[430], nel quale sono stati valutati gli effetti della terapia con ICD nel contesto della malattia di Chagas, è emerso che i pazienti con FEVS <40% sono quelli che traggono il maggior beneficio dalla terapia, anche se la maggior parte dei portatori di ICD hanno ricevuto interventi appropriati indipendentemente dalla funzione sistolica VS.

8. SINDROMI ARITMICHE PRIMARIE EREDITARIE

8.1 Sindrome del QT lungo

8.1.1 Definizioni ed epidemiologia

Diagnosi di sindrome del QT lungo (in assenza di cause secondarie di prolungamento dell'intervallo QT)

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La diagnosi di LQTS viene posta in presenza di: – QTc ≥480 ms in ripetuti ECG a 12 derivazioni o – LQTS risk score >3[431].	I	C	Il presente panel di esperti
La diagnosi di LQTS viene posta quando sia stata identificata una mutazione patogena per LQTS, indipendentemente dalla durata del QT.	I	C	I presente panel di esperti
La diagnosi ECG di LQTS deve essere presa in considerazione in presenza di un QTc ≥460 ms in ripetuti ECG a 12 derivazioni in pazienti con episodio sincopale inspiegato in assenza di cause secondarie di prolungamento del QT.	IIa	C	Il presente panel di esperti

ECG, elettrocardiogramma; LQTS, sindrome del QT lungo; QTc, QT corretto.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Questo panel ha modificato i criteri diagnostici per la LQTS proposti nel documento di consenso dell'EHRA/Heart Rhythm Society[14]; in particolare, si è ritenuto che un QTc >500 ms – suggerito come soglia per porre diagnosi di LQTS nei pazienti asintomatici senza una storia familiare della malattia – sia estremamente conservativo, nonché equivalente alla durata del QT associata a elevato rischio di eventi aritmici nella MCI[1,67]. Di conseguenza, per la diagnosi clinica è stato utilizzato un QTc ≥480 ms o uno score >3[431]. Tuttavia, in presenza di sincope inspiegata, un QTc ≥460 ms è sufficiente per porre diagnosi.

La LQTS è caratterizzata da un intervallo QT prolungato e da VA prevalentemente innescate dall'attivazione adrenergica. L'età media alla presentazione è di 14 anni. Nei pazienti con LQTS non trattata, il tasso annuo di MCI è stimato tra lo 0.33%[67] e lo 0.9%[432], mentre quello per la sincope è di ~5%[432].

Tredici mutazioni geniche sono state associate alla LQTS, la maggior parte codificanti per subunità dei canali ionici voltaggio-dipendenti del potassio, del sodio o del calcio. Lo screening genetico identifica una mutazione causativa della malattia nel 75% dei casi di LQTS e tre geni principali (*KCNQ1, KCNH2* e *SCN5A*) sono responsabili del 90% dei casi con genotipo positivo[52].

I tipi di LQTS possono essere raggruppati nelle seguenti tre categorie:

- LQTS a trasmissione autosomica dominante (sindrome di Romano-Ward; prevalenza di 1 su 2500), che comprende LQT1-6 e LQT9-13 ed è caratterizzata da un prolungamento isolato dell'intervallo QT;
- LQTS a trasmissione autosomica dominante con manifestazioni extracardiache, che comprende:
  - LQT7 (sindrome di Andersen-Tawil), che mostra un intervallo QT prolungato con onda U prominente, TV polimorfa o bidirezionale, dismorfismi facciali e una paralisi periodica da iper/ipokaliemica[433] e
  - LQT8 (sindrome di Timothy), caratterizzata da allungamento del QT, sindattilia, malformazioni cardiache, disturbi dello spettro autistico e dismorfismi;
- LQTS a trasmissione autosomica recessiva (sindrome di Jervell e Lange-Nielsen), che combina un intervallo QT estremamente prolungato con sordità congenita.

8.1.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento

Stratificazione del rischio e trattamento dei pazienti con sindrome del QT lungo

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
In tutti i pazienti con diagnosi di LQTS sono raccomandate le seguenti modifiche dello stile di vita: (a) Evitare i farmaci che prolungano il QT (http://crediblemeds.org).	I	B	434

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

(b) Correggere le alterazioni elettrolitiche (ipokaliemia, ipomagnesiemia, ipocalcemia) dovute a diarrea, vomito o disturbi metabolici. (c) Evitare fattori scatenanti genotipo-specifici per le aritmie (nuoto strenuo, specie nella LQTS1, ed esposizione a forti rumori nei pazienti con LQTS2).			
Nei pazienti con diagnosi clinica di LQTS è raccomandata la terapia betabloccante.	I	B	435
Nei pazienti con LQTS e pregresso arresto cardiaco è raccomandato l'impianto di ICD congiuntamente alla terapia betabloccante.	I	B	436-438
Nei portatori di una mutazione responsabile della LQTS che presentano un intervallo QT normale deve essere presa in considerazione la terapia betabloccante.	IIa	B	67
Nei pazienti con LQTS colpiti da un episodio sincopale e/o da TV nonostante terapia betabloccante a dosaggio adeguato deve essere preso in considerazione l'impianto di ICD in aggiunta alla terapia betabloccante.	IIa	B	439
Nei pazienti con LQTS sintomatica deve essere presa in considerazione la denervazione simpatica cardiaca sinistra quando: (a) I betabloccanti non sono efficaci o non sono tollerati o sono controindicati, (b) La terapia con ICD è controindicata o rifiutata dal paziente, (c) Il paziente portatore di ICD trattato con betabloccanti riceve frequenti shock.	IIa	C	440
Nei pazienti con LQTS3 e un QTc >500 ms possono essere presi in considerazione i bloccanti dei canali del sodio (mexiletina, flecainide o ranolazina) come terapia aggiuntiva allo scopo di ridurre l'intervallo QT.	IIb	C	441-443
Nei portatori asintomatici di una mutazione patogena in *KCNH2* o *SCN5A* può essere preso in considerazione l'impianto di ICD in aggiunta alla terapia betabloccante quando il QTc è >500 ms.	IIb	C	67
Il SEF invasivo con SVP non è raccomandato per la stratificazione del rischio di MCI.	III	C	117

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; LQTS, sindrome del QT lungo; LQTS1, sindrome del QT lungo di tipo 1; LQTS2, sindrome del QT lungo di tipo 2; LQTS3, sindrome del QT lungo di tipo 3; MCI, morte cardiaca improvvisa; QTc, QT corretto; SEF, studio elettrofisiologico; SVP, stimolazione ventricolare programmata; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Per la stratificazione del rischio individuale devono essere presi in considerazione i parametri clinici, elettrocardiografici e genetici[67]. I sopravvissuti ad un arresto cardiaco hanno un elevato rischio di recidive, anche quando in trattamento con betabloccanti (il 14% entro 5 anni) e questo depone per l'impianto di ICD nei sopravvissuti ad arresto cardiaco[436]. Gli eventi sincopali sono associati ad aumentato rischio di arresto cardiaco[439,444]. Le donne affette da LQTS (in particolare quelle con genotipo LQT2) sono ad aumentato rischio durante i 9 mesi successivi al parto[445]. Nei pazienti con LQT1 e LQT2, la localizzazione e il tipo di mutazione sembrerebbero associarsi ad un rischio variabile di eventi cardiaci, ma sono necessari ulteriori studi prima che questi riscontri trovino applicazione nella pratica clinica[14]. I portatori silenti di mutazioni patogene presentano un modesto rischio di eventi cardiaci, stimato attorno al 10% nel periodo compreso tra la nascita e i 40 anni di età; in questa categoria di pazienti deve essere presa in considerazione la somministrazione di betabloccanti[446].

La terapia con ICD a scopo profilattico può essere presa in considerazione, su base individuale, nei soggetti ad alto rischio come le donne con LQT2 e QTc >500 ms, i pazienti con QTc >500 ms e segni di instabilità elettrica e i pazienti con profilo genetico ad alto rischio (portatori di due mutazioni, tra cui la sindrome di Jervell e Lange-Nielsen o la sindrome di Timothy).

Non esistono dati a supporto del valore prognostico del SEF invasivo con SVP nei pazienti affetti da LQTS[117].

8.2 Sindrome del QT corto

8.2.1 Definizioni ed epidemiologia

Diagnosi di sindrome del QT corto

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La diagnosi di SQTS viene posta in presenza di un QTc ≤340 ms.	I	C	Il presente panel di esperti
La diagnosi di SQTS deve essere presa in considerazione in presenza di un QTc ≤360 ms ed almeno uno fra i seguenti criteri: (a) identificazione di una mutazione patogena (b) storia familiare di SQTS (c) storia familiare di morte improvvisa prima dei 40 anni di età (d) arresto cardiaco rianimato secondario a TV/FV in assenza di cardiopatia sottostante.	IIa	C	Il presente panel di esperti

FV, fibrillazione ventricolare; QTc, QT corretto; SQTS, sindrome del QT corto; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La SQTS è caratterizzata da una ripolarizzazione ventricolare eccessivamente accelerata, che costituisce il substrato per lo sviluppo di aritmie maligne. Sono stati identificati 5 geni correlati alla SQTS (*KCNH2, KCNQ1, KCNJ2, CACNA1C* e *CACNB2b*), ma la resa dello screening genetico rimane bassa (complessivamente >20%)[119].

La malattia sembra associarsi ad una letalità estremamente elevata in tutte le fasce di età, compresi i bambini nei primi mesi di vita, e la probabilità di un primo arresto cardiaco entro i 40 anni supera il 40%[119,447]. In ragione delle ridotte dimensioni campionarie delle popolazioni descritte fino ad oggi, l'elevata letalità potrebbe essere in parte la conseguenza di un bias di sottostima della diagnosi per la mancata identificazione della SQTS nei pazienti asintomatici.

8.2.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento

Stratificazione del rischio e trattamento dei pazienti con sindrome del QT corto

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con diagnosi di SQTS che: (a) Sono sopravvissuti ad arresto cardiaco rianimato e/o (b) Presentano TV sostenuta spontanea documentata.	I	C	119,447

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

La chinidina o il sotalolo possono essere presi in considerazione nei pazienti con diagnosi di SQTS che potrebbero beneficiare della terapia con ICD ma presentano controindicazioni all'impianto o rifiutano l'intervento.	IIb	C	118, 448
La chinidina o il sotalolo possono essere presi in considerazione nei pazienti asintomatici con diagnosi di SQTS e storia familiare di MCI.	IIb	C	118,448
Il SEF invasivo con SVP non è raccomandato per la stratificazione del rischio di MCI.	III	C	118,119

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; SEF, studio elettrofisiologico; SQTS, sindrome del QT corto; SVP, stimolazione ventricolare programmata; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

I pazienti affetti da SQTS sopravvissuti ad un arresto cardiaco devono essere sottoposti ad impianto di ICD per la prevenzione secondaria, in quanto l'arresto cardiaco ha un tasso stimato di recidiva pari al 10% annuo[119].

In considerazione della mancanza di fattori di rischio indipendenti per arresto cardiaco, inclusa la sincope, resta ancora da definire chiaramente quale sia la strategia ottimale di prevenzione primaria nei pazienti con SQTS[119]. Non sono disponibili dati che consentano di quantificare il rischio di eventi aritmici durante attività fisica agonistica in questa categoria di pazienti.

L'impianto di ICD può essere preso in considerazione su base individuale nei pazienti affetti da SQTS con anamnesi familiare fortemente positiva per MCI e con evidenza di QTc breve in almeno alcuni dei soggetti, ma non esistono sufficienti dati per poter formulare delle raccomandazioni generali[14].

Alcune descrizioni di piccole coorti di pazienti indicano che la chinidina è efficace nel prolungare l'intervallo QTc e verosimilmente nel ridurre gli eventi aritmici. I pazienti in trattamento con chinidina devono essere sottoposti ad accurato monitoraggio dell'intervallo QT per prevenire possibilmente l'eventuale insorgenza di aritmie[118,448]. La somministrazione di chinidina può essere presa in considerazione nei sopravvissuti ad arresto cardiaco che potrebbero beneficiare della terapia con ICD ma presentano controindicazioni all'impianto o rifiutano l'intervento[118,448].

A tutt'oggi non esistono dati a supporto del valore prognostico della SVP nella predizione di eventi aritmici.

8.3 Sindrome di Brugada

8.3.1 Definizioni ed epidemiologia

Diagnosi di sindrome di Brugada

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La diagnosi di sindrome di Brugada viene posta in presenza di sopraslivellamento del tratto ST ≥2 mm con morfologia di tipo 1 in almeno una delle derivazioni precordiali destre V1 e/o V2 a livello del secondo, terzo o quarto spazio intercostale, che compare spontaneamente o in seguito a test provocativo con somministrazione e.v. di farmaci bloccanti i canali del sodio (es. ajmalina, flecainide, procainamide o pilsicainide).	I	C	Il presente panel di esperti

e.v., per via endovenosa.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La prevalenza della sindrome di Brugada, stimata tra 1 caso su 1000 e 1 caso su 10 000, sembra essere più elevata nel Sud-Est Asiatico rispetto ai paesi occidentali[449].

La sindrome di Brugada è una malattia ereditaria a trasmissione autosomica dominante con penetranza età- e sesso-dipendente: le manifestazioni cliniche della malattia sono più comuni nei soggetti adulti e sono 8 volte più frequenti negli uomini rispetto alle donne[450]. La FV si verifica ad un'età media di 41 ± 15 anni, ma può manifestarsi a qualsiasi età, solitamente a riposo o durante il sonno[451]. Febbre, abuso di bevande alcoliche e pasti abbondanti sono fattori scatenanti che possono slatentizzare il sopraslivellamento del tratto ST con pattern ECG di tipo 1 e predispongono all'insorgenza di FV.

In una recente metanalisi condotta nel contesto della sindrome di Brugada, l'incidenza annua di eventi aritmici (TV sostenuta, FV, interventi appropriati dell'ICD o morte improvvisa) è risultata del 13.5% nei pazienti con pregresso arresto cardiaco improvviso, del 3.2% nei pazienti con sincope e dell'1% nei pazienti asintomatici[452].

Almeno 12 geni sono stati associati alla sindrome di Brugada, ma due in particolare (*SCN5A* e *CACN1Ac*) sono responsabili ciascuno di oltre il 5% dei pazienti con genotipo positivo[52]. Allo stato attuale, i risultati dello screening genetico non hanno alcun impatto di ordine prognostico o terapeutico.

8.3.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento

Stratificazione del rischio e trattamento dei pazienti con sindrome di Brugada

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
In tutti i pazienti con diagnosi di sindrome di Brugada sono raccomandate le seguenti modifiche dello stile di vita: (a) Evitare i farmaci che possono indurre sopraslivellamento del tratto ST nelle derivazioni precordiali destre (http://www.brugadadrugs.org). (b) Evitare l'abuso di bevande alcoliche e pasti abbondanti. (c) Trattare tempestivamente gli stati febbrili con antipiretici.	I	C	Il presente panel di esperti
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con diagnosi di sindrome di Brugada che: (a) Sono sopravvissuti ad arresto cardiaco rianimato e/o (b) Presentano TV sostenuta spontanea documentata.	I	C	451
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione nei pazienti con pattern ECG di tipo 1 spontaneo e storia di sincope.	IIa	C	451
Nei pazienti con sindrome di Brugada devono essere presi in considerazione la chinidina o l'isoproterenolo per il trattamento degli episodi di tempesta aritmica.	IIa	C	453
La chinidina deve essere presa in considerazione nei pazienti che potrebbero beneficiare della terapia con ICD ma presentano controindicazioni all'impianto o rifiutano l'intervento e nei pazienti che manifestano aritmie sopraventricolari.	IIa	C	454
L'impianto di ICD può essere preso in considerazione nei pazienti con diagnosi di sindrome di Brugada che sviluppano FV durante SVP con erogazione di due o tre extrastimoli da due sedi.	IIb	C	120

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

L'ablazione transcatetere può essere presa in considerazione nei pazienti con storia di tempesta aritmica o ripetuti shock appropriati dell'ICD.	IIb	C	201,455

ECG, elettrocardiogramma; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; SVP, stimolazione ventricolare programmata; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La terapia con ICD è il solo trattamento in grado di ridurre il rischio di MCI nella sindrome di Brugada, pertanto l'impianto di questo dispositivo è raccomandato in tutti i pazienti con TV/FV documentata o che presentano un pattern ECG di tipo 1 spontaneo e storia di episodi sincopali[14,451]. Il valore prognostico della SVP è dibattuto e la maggior parte degli studi clinici non ne ha confermato tanto il valore predittivo positivo quanto il valore predittivo negativo per eventi cardiaci durante il follow-up[14,456]. La somministrazione di chinidina è stata proposta come terapia preventiva nei pazienti con sindrome di Brugada sulla base di dati che ne dimostrano l'efficacia nel ridurre l'inducibilità della FV durante SVP, ma non esistono dati invece che ne documentino l'efficacia nel ridurre il rischio di MCI. Recentemente, è stato suggerito che l'ablazione epicardica a livello dell'RVOT anteriore sia in grado di prevenire la comparsa di tempeste aritmiche nei pazienti con episodi ricorrenti, ma queste osservazioni devono ancora essere confermate prima di essere incorporate nella pratica clinica generale[455].

8.4 Tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica

8.4.1 Definizioni ed epidemiologia

Diagnosi di tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La diagnosi di CPVT viene posta in presenza di cuore strutturalmente sano, ECG nella norma e comparsa di TV bidirezionale o polimorfa in condizioni di sforzo fisico o stress emotivo.	I	C	14,52, 457
La diagnosi di CPVT viene posta in presenza di mutazioni patogene a carico dei geni *RyR2* e *CASQ2*.	I	C	14,52

CPVT, tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La CPVT è una rara malattia aritmogena ereditaria caratterizzata da TV bidirezionale o polimorfa indotta da iperattività adrenergica, con una prevalenza stimata di 1 caso su 10 000[14].

Sono stati identificati due tipi genetici di CPVT: una variante autosomica dominante dovuta a mutazioni del gene che codifica per il recettore cardiaco della rianodina (*RyR2*) e una rara variante autosomica recessiva dovuta a mutazioni del gene che codifica per la calsequestrina cardiaca (*CASQ2*)[52]. In pazienti con caratteristiche cliniche simili alla CPVT sono state identificate mutazioni che coinvolgono anche altri geni, quali *KCNJ2*, *Ank2*, *TRDN* e *CALM1*, ma allo stato attuale non è chiaro se si tratti di fenocopie della CPVT[14].

Le manifestazioni cliniche della CPVT si verificano generalmente nella prima decade di vita e sono indotte dall'attività fisica o da uno stress emotivo[458]. La diagnosi è problematica in quanto i pazienti con CPVT presentano normali reperti alla valutazione ECG ed ecocardiografica. Pertanto, ai fini diagnostici si raccomanda di eseguire un test da sforzo che permette di slatentizzare aritmie atriali e VA (TV bidirezionale o polimorfa)[14]. È stato anche suggerito l'utilizzo di un'infusione di catecolamine, ma la sua sensibilità non è stata ancora chiaramente definita[14,459] e, di conseguenza, non è stata formulata alcuna raccomandazione su questo aspetto specifico.

8.4.2 Approccio alla stratificazione del rischio e trattamento

Stratificazione del rischio e trattamento dei pazienti con tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
In tutti i pazienti con diagnosi di CPVT sono raccomandate le seguenti modifiche dello stile di vita: astenersi dal praticare attività fisica agonistica o evitare esercizi fisici strenui e ambienti stressanti.	I	C	Il presente panel di esperti
In tutti i pazienti con diagnosi clinica di CPVT che presentano VA spontanee o da sforzo è raccomandata la terapia betabloccante.	I	C	458,460
L'impianto di ICD in aggiunta alla terapia betabloccante con o senza flecainide è raccomandato nei pazienti con diagnosi di CPVT colpiti da arresto cardiaco, sincope ricorrente o TV bidirezionale/polimorfa nonostante terapia ottimizzata.	I	C	458,461
La terapia betabloccante deve essere presa in considerazione nei familiari geneticamente positivi, anche in caso di test da sforzo negativo.	IIa	C	461,462
La flecainide deve essere presa in considerazione in aggiunta alla terapia betabloccante nei pazienti con diagnosi di CPVT colpiti da sincope ricorrente o TV bidirezionale/polimorfa nonostante terapia betabloccante quando sussistono rischi/controindicazioni all'impianto di ICD o l'ICD non sia disponibile o il paziente rifiuti l'intervento.	IIa	C	463
La flecainide deve essere presa in considerazione in aggiunta alla terapia betabloccante nei pazienti portatori di ICD con diagnosi di CPVT allo scopo di ridurre gli interventi appropriati dell'ICD.	IIa	C	463
La denervazione simpatica cardiaca sinistra può essere presa in considerazione nei pazienti con diagnosi di CPVT colpiti da sincope ricorrente, TV bidirezionale/polimorfa o frequenti interventi appropriati dell'ICD nonostante terapia betabloccante da sola o in associazione a flecainide e nei pazienti intolleranti o con controindicazioni ai betabloccanti.	IIb	C	464,465
Il SEF invasivo con SVP non è raccomandato per la stratificazione del rischio di MCI.	III	C	14

CPVT, tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; SVP, stimolazione ventricolare programmata; TV, tachicardia ventricolare; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

La diagnosi in età infantile, la mancata assunzione di terapia betabloccante e la persistenza di aritmie complesse al test da sforzo nonostante trattamento con betabloccanti alle massime dosi tollerate sono tutti fattori predittivi indipendenti di eventi aritmici[461].

Nella maggior parte dei centri di riferimento i pazienti sono trattati con nadololo, anche se non esistono dati di confronto fra i diversi tipi di betabloccanti.

Nei pazienti affetti da CPVT la terapia di prima scelta consiste nella restrizione dell'esercizio fisico e nel trattamento con betabloccanti privi di attività simpaticomimetica intrinseca[14].

Dati preliminari indicano che, in un numero limitato di pazienti con CPVT, la terapia con flecainide è efficace nel ridurre significativamente il burden delle VA e deve essere presa in considerazione quale iniziale farmaco aggiuntivo ai betabloccanti in caso di scarso controllo degli episodi aritmici[462,463]. La denervazione simpatica cardiaca sinistra sembra avere una certa efficacia nel trattamento dei pazienti con CPVT intolleranti ai betabloccanti, ma sono necessari maggiori dati e follow-up a lungo termine per poter quantificare il grado di efficacia[464,465]. I sopravvissuti ad arresto cardiaco devono essere trattati con betabloccanti ed essere sottoposti ad impianto di ICD; può anche essere presa in considerazione la somministrazione di flecainide quando il controllo dell'aritmia risulta incompleto al test da sforzo[14]. L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione anche nei pazienti con CPVT che non rispondono alla terapia con betabloccanti e flecainide[14]. L'ICD deve essere programmato prevedendo l'erogazione degli shock ad intervalli prolungati, in quanto gli shock dolorosi possono aumentare il tono simpatico e innescare ulteriori episodi aritmici, portando a ripetuti e dannosi shock dell'ICD, fino anche alla morte[466].

La SVP non ha alcun valore diagnostico o prognostico nella CPVT, data la non inducibilità sia della TV bidirezionale sia della TV polimorfa[14].

8.5 Sindrome della ripolarizzazione precoce

8.5.1 Definizioni ed epidemiologia

In alcuni studi caso-controllo, la presenza di un pattern di ripolarizzazione precoce nelle derivazioni inferiori e/o laterali è risultata associata a FV idiopatica[467,468]. Tenuto conto dell'elevata incidenza del pattern di ripolarizzazione precoce nella popolazione generale, sembra ragionevole porre diagnosi di "sindrome della ripolarizzazione precoce" unicamente quando tale pattern viene riscontrato nei pazienti rianimati da un episodio documentato di FV idiopatica e/o TV polimorfa.

In molti casi, la ripolarizzazione precoce sembra essere un'anomalia a carattere poligenico e non esistono dati certi che dimostrino una trasmissione familiare della sindrome della ripolarizzazione precoce.

In considerazione delle incertezze nell'interpretazione del pattern di ripolarizzazione precoce quale fattore predittivo di MCI, questo panel di esperti ha ritenuto che non vi siano sufficienti evidenze per poter formulare al momento delle raccomandazioni per il trattamento di tale condizione.

9. ARITMIE IN ETÀ PEDIATRICA E CARDIOPATIE CONGENITE

9.1 Trattamento delle aritmie ventricolari nei bambini con cuore strutturalmente sano

Trattamento delle aritmie ventricolari nei bambini con cuore strutturalmente sano

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Si raccomanda che i bambini asintomatici con frequenti PVC isolati o un ritmo ventricolare accelerato e normale funzione ventricolare siano sottoposti a follow-up senza terapia.	I	B	469,470
Nei bambini con disfunzione ventricolare verosimilmente dovuta a frequenti episodi di PVC o TV è raccomandata la terapia medica o l'ablazione transcatetere.	I	C	Il presente panel di esperti
Nei bambini sintomatici con TV idiopatica/PVC ad origine dall'RVOT o con TV fascicolare sinistra verapamil-sensibile, nei quali la terapia medica è inefficace o non indicata, deve essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere.	IIa	B	471-474
Nei bambini sintomatici con TV idiopatica ad origine dall'LVOT, TV/PVC ad origine dalle cuspidi aortiche o dall'epicardio, in caso di inefficacia della terapia medica o in alternativa alla terapia medica cronica, deve essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere eseguita da operatori esperti.	IIa	B	473,474
Nei bambini con TV ad origine dal tratto di efflusso, in alternativa ai betabloccanti o al verapamil devono essere presi in considerazione i farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC).	IIa	C	471
L'ablazione transcatetere non è raccomandata nei bambini di età <5 anni, se non in caso di terapia medica inefficace o TV emodinamicamente non tollerata.	III	B	475
L'utilizzo del verapamil non è raccomandato nei bambini di età <1 anno.	III	C	476

LVOT, tratto di efflusso ventricolare sinistro; PVC, complessi ventricolari prematuri; RVOT, tratto di efflusso ventricolare destro; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Le VA nei bambini possono verificarsi sia nel contesto di cardiopatie congenite (CHD), canalopatie ereditarie o cardiomiopatie, miocarditi e tumori cardiaci (rabdomiomi neonatali), sia in cuori strutturalmente normali. In età pediatrica è molto frequente il riscontro di PVC monomorfi isolati, soprattutto nei bambini (20%) e negli adolescenti (20-35%), originanti prevalentemente dall'RVOT. In caso di PVC frequenti (5-10% dei battiti totali) o più complessi, si raccomanda una valutazione cardiaca comprensiva di RMC e anamnesi familiare allo scopo di escludere la presenza di canalopatie ereditarie o cardiomiopatie. Il follow-up è raccomandato per identificare la comparsa, seppur rara, di disfunzione VS, TV (non) sostenuta o cardiomiopatie. La terapia medica o l'ablazione transcatetere trovano raramente indicazione, in quanto la maggior parte dei bambini resta asintomatica e gli episodi di PVC spesso si risolvono rapidamente[469,470,477-480]. Nei neonati e nei bambini sani può essere presente un ritmo accelerato idioventricolare, solitamente identificato come reperto casuale; si tratta di un'aritmia benigna che, come avviene per gli episodi di PVC nei neonati, generalmente scompare nell'arco del primo anno di vita senza necessità di trattamento[481]. L'incidenza riportata di TV sostenuta nella popolazione pediatrica generale è di 1 su 100 000 bambini ogni 10 anni. La prevalenza di TV sostenuta e non sostenuta è anch'essa bassa, pari a 2-8 su 100 000 bambini in età scolare[482,483].

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

La maggioranza delle TV idiopatiche si manifesta anzitutto nei bambini più grandi e negli adolescenti, con sedi di origine analoghe a quelle degli adulti (RVOT, LVOT o cuspidi aortiche). La TV fascicolare verapamil-sensibile è meno frequente[471-474]. La TV incessante, ad origine generalmente dal ventricolo sinistro, si associa allo sviluppo di amartomi intracardiaci in età infantile; questa forma di tachicardia porta spesso all'insorgenza di SC e si accompagna ad una mortalità significativa nonostante terapia farmacologica aggressiva, ablazione transcatetere e persino trattamento chirurgico[484]. Nei bambini con un cuore sano si riscontrano raramente TV polimorfa o PVC multiformi, generalmente associati a canalopatie ereditarie o cardiomiopatie, cardiopatie strutturali o infiammatorie, patologie metaboliche o tossicologiche.

Nei bambini più grandi, le raccomandazioni per il trattamento della TV idiopatica sono simili a quelle previste per gli adulti. Nei bambini più piccoli, gli studi che hanno valutato l'efficacia e la sicurezza del trattamento farmacologico della TV idiopatica sono circoscritti principalmente ai betabloccanti e al verapamil, mentre sono disponibili meno dati sui farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) e i farmaci di classe III[471,472]. Nei bambini con meno di 1 anno, deve essere evitata la somministrazione (e.v.) di verapamil, in quanto può determinare un improvviso deterioramento emodinamico[476].

Nei bambini piccoli, l'incidenza di complicanze correlate all'ablazione transcatetere sembra essere più elevata e vi è preoccupazione riguardo all'espansione delle lesioni prodotte dall'applicazione dell'energia a radiofrequenza o della crioenergia nel miocardio ventricolare[475,485-487]. In età pediatrica, le TV idiopatiche e gli episodi di PVC complessi tendono a risolversi spontaneamente nell'arco di mesi o anni[471]; pertanto, in questa popolazione, l'ablazione transcatetere, inclusa la "semplice" ablazione della TV ad origine dall'RVOT, è indicata unicamente come terapia di seconda scelta e deve essere eseguita presso centri qualificati.

9.2 Morte cardiaca improvvisa e aritmie ventricolari nei pazienti con cardiopatia congenita

Prevenzione della morte cardiaca improvvisa e trattamento delle aritmie ventricolari nei pazienti con cardiopatia congenita

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con CHD sopravvissuti ad arresto cardiaco rianimato, dopo che sono stati sottoposti a valutazione mirata a definire la causa dell'evento e ad escludere potenziali cause reversibili.	I	B	488-491
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con CHD e TV sostenuta sintomatica, dopo che sono stati sottoposti a valutazione emodinamica ed elettrofisiologica.	I	B	488-492
L'ablazione transcatetere è raccomandata come terapia aggiuntiva o in alternativa all'impianto di ICD nei pazienti con CHD che presentano TV monomorfa ricorrente o nei quali la terapia appropriata con ICD non può essere ottenuta mediante riprogrammazione del dispositivo o terapia medica.	I	C	492
L'impianto di ICD è raccomandato nei soggetti adulti con CHD che presentano una FEVS sistemica <35%, fisiologia biventricolare, SC sintomatico nonostante terapia medica ottimizzata e che sono in classe funzionale NYHA II/III.	I	C	493,494
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione nei pazienti con CHD e sincope di origine sconosciuta che presentano disfunzione ventricolare avanzata o FV/TV sostenuta inducibile alla SVP.	IIa	B	488, 490,491
L'impianto di ICD deve essere preso in considerazione in pazienti selezionati con tetralogia di Fallot che presentano fattori di rischio multipli per MCI, come disfunzione VS, TV non sostenuta, durata del QRS >180 ms o TV sostenuta inducibile alla SVP.	IIa	B	488, 494-496
L'ablazione transcatetere deve essere presa in considerazione in alternativa alla terapia medica per il trattamento della TV sostenuta monomorfa sintomatica nei pazienti portatori di ICD affetti da CHD.	IIa	B	492
L'impianto di ICD può essere preso in . considerazione nei pazienti con disfunzione VD sistemica avanzata da sola o in associazione ad altri fattori di rischio, quali TV non sostenuta, classe funzionale NYHA II/III o severa insufficienza della valvola AV sistemica	IIb	B	489, 497,498
La SVP può essere presa in considerazione per la stratificazione del rischio di MCI nei pazienti con tetralogia di Fallot che presentano uno o più fattori di rischio tra disfunzione VS, TV non sostenuta e durata del QRS >180 ms.	IIb	B	496
La SVP può essere presa in considerazione nei pazienti con CHD e TV non sostenuta per determinare il rischio di TV sostenuta.	IIb	C	Il presente panel di esperti
L'ablazione chirurgica guidata da mappaggio elettrofisiologico può essere presa in considerazione nei pazienti con CHD candidati a chirurgia cardiaca che presentano TV sostenuta clinica e TV sostenuta monomorfa inducibile, nei quali sia stato identificato l'istmo critico.	IIb	C	Il presente panel di esperti
L'ablazione transcatetere o la terapia antiaritmica profilattica non sono raccomandate per il trattamento di PVC asintomatici infrequenti nei pazienti con CHD e funzione ventricolare stabile.	III	C	Il presente panel di esperti
La SVP non è raccomandata per la stratificazione del rischio nei pazienti con CHD in assenza di altri fattori di rischio o sintomi.	III	B	496

AV, atrioventricolare; CHD, cardiopatia congenita; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; NYHA, New York Heart Association; PVC, complessi ventricolari prematuri; SC, scompenso cardiaco; SVP, stimolazione ventricolare programmata; TV, tachicardia ventricolare; VD, ventricolare destra; VS, ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Le CHD sono le malformazioni più frequenti alla nascita, con un'incidenza di 700-800 casi ogni 100 000 nati vivi[499]. I pazienti con CHD costituiscono una popolazione eterogenea con un'aspettativa di vita che è andata migliorando in modo considerevole grazie ai progressi nelle procedure diagnostiche e nelle tecniche chirurgiche, al punto che la maggior parte di essi raggiunge l'età adulta[500]. Nonostante questi successi, la riparazione delle CHD in età infantile è spesso seguita dallo sviluppo di SC e aritmie, che possono causare più tardivamente mortalità cardiaca nei giovani adulti.

L'incidenza di MCI nell'intera popolazione affetta da CHD, seppur bassa (0.09% all'anno), è più elevata rispetto a quella dei soggetti di controllo di pari età[501]. Il rischio di MCI è tempo-dipendente e aumenta progressivamente dopo la seconda decade di vita. Ad oggi, non sono stati effettuati RCT mirati ad identifi-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

care i fattori di rischio per MCI o a valutare i potenziali benefici delle terapie di prevenzione primaria. Studi retrospettivi hanno dimostrato che la MCI è responsabile del 14-26% di tutti i decessi che si verificano dopo la riparazione iniziale[497,501-503]. In un ampio studio su soggetti adulti affetti da diverse CHD, il 14% delle MCI è risultato correlato ad un'aritmia e l'evento fatale si è verificato nella maggior parte dei casi a riposo e non esclusivamente nei pazienti con difetti gravi. I fattori di rischio per MCI erano inoltre simili a quelli per cardiomiopatia ischemica, e comprendevano la presenza di tachicardia sopraventricolare, disfunzione ventricolare sistemica o polmonare e QRS largo[497].

I difetti congeniti associati al rischio più elevato di MCI sono la tetralogia di Fallot, la trasposizione delle grandi arterie (congenitamente corretta), le lesioni ostruttive del cuore sinistro e il cuore univentricolare[497,501-503]. La maggioranza degli studi sulla valutazione del rischio sono stati condotti in pazienti con tetralogia di Fallot ed hanno evidenziato un rischio di MCI del 2-3% per ogni decade, con un aumento progressivo successivamente all'intervento correttivo[495,501,504]. Sono stati identificati numerosi fattori di rischio, ma quelli più fortemente associati a MCI sono la presenza di QRS >180 ms, sovraccarico di volume del ventricolo destro, disfunzione VS e TV sostenuta clinica o inducibile[494-496]. È stato riportata anche l'utilità della SVP nella valutazione del rischio[496]. Studi retrospettivi sulla terapia con ICD in pazienti con tetralogia di Fallot hanno documentato tassi elevati di shock appropriati dell'8-10%/anno in prevenzione primaria e secondaria[488].

Nei pazienti con trasposizione delle grandi arterie dopo intervento di switch atriale (secondo Mustard o Senning), il rischio di MCI è ~5% per ogni decade[501,505]. La presenza di tachiaritmia atriale e disfunzione del ventricolo destro sistemico sono importanti fattori di rischio per MCI[498]. I meccanismi che sottendono alla MCI sono la tachiaritmia atriale con conduzione AV 1:1 rapida che degenera in FV, nonché le VA primarie. Allo stato attuale, l'ablazione transcatetere della tachicardia atriale è una terapia efficace e atta a ridurre il rischio di MCI in questa popolazione, mentre la SVP non sembra utile per la stratificazione generale del rischio. L'impianto di ICD in prevenzione secondaria sembra essere efficace, mentre appare meno utile in prevenzione primaria nei pazienti con disfunzione ventricolare, con un tasso di shock dello 0.5%/anno[489]. Al giorno d'oggi, l'intervento di switch atriale non si esegue più e, di conseguenza, questa popolazione di pazienti sta gradatamente diminuendo.

L'opportuna riparazione di una stenosi aortica congenita (anche in caso di valvola bicuspide) riduce notevolmente il rischio innato di MCI, spesso ovviando alla necessità di terapia antiaritmica specifica[501,506].

Nei pazienti con cuore univentricolare sottoposti ad intervento di Fontan, la morbilità a lungo termine è caratterizzata dalla comparsa di tachicardia atriale complessa e SC, che aumentano di frequenza con l'età. La MCI da meccanismi di origine aritmica non è un evento raro fra i pazienti Fontan, con un'incidenza riportata del 9% ad un follow-up medio di 12 anni, ma non sono stati ancora identificati i fattori di rischio[507]. I dati sull'efficacia della terapia con ICD nei pazienti Fontan sono tuttora limitati.

In generale, negli ultimi 20 anni la terapia con ICD nei pazienti affetti da CHD si è spostata dalla prevenzione primaria a quella secondaria[490,491]. Studi di coorte retrospettivi hanno dimostrato che, oltre alle VA, anche la presenza di disfunzione ventricolare, sia sinistra che destra, è diventata un fattore di rischio rilevante per MCI nei pazienti con diversi tipi di CHD[493-495,497,498]. Questo sottolinea l'importanza di correggere efficacemente la disfunzione ventricolare mediante trattamento chirurgico dei difetti residui, ottimizzazione della terapia medica ed eventualmente CRT. In linea di massima, i pazienti con CHD e sincope o TV non sostenuta devono essere sottoposti a valutazione emodinamica ed elettrofisiologica. La SVP può essere utile per identificare i pazienti a rischio di MCI. L'ablazione transcatetere e il trattamento chirurgico devono essere considerati in alternativa o in aggiunta all'impianto di ICD nei pazienti che presentano TV sostenuta ricorrente dopo riparazione chirurgica della CHD[492].

9.3 Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile in età pediatrica

Terapia con cardioverter-defibrillatore impiantabile in età pediatrica

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti pediatrici sopravvissuti ad arresto cardiaco in assenza di cause reversibili.	I	B	490, 508,509
L'impianto di ICD in associazione alla terapia medica è raccomandato nei pazienti pediatrici ad alto rischio affetti da canalopatie ereditarie, cardiomiopatie o CHD.	I	B	490, 510,511
Nei bambini piccoli, durante le fasi della crescita, deve essere presa in considerazione l'opportunità di verificare regolarmente la soglia di defibrillazione dei sistemi ICD non transvenosi.	IIa	C	512

CHD, cardiopatia congenita; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La MCI è un fenomeno raro in età pediatrica e l'uso dell'ICD è quindi altrettanto infrequente, con un tasso annuo d'impianto <1 su un milione[508,513] in prevenzione primaria o secondaria[490,509]. I pazienti pediatrici a rischio di MCI costituiscono una popolazione eterogenea con una vasta gamma di malattie cardiache sottostanti, quali canalopatie ereditarie o cardiomiopatie, e un ampio spettro di CHD[490,509]. Le attuali indicazioni alla terapia con ICD previste per i soggetti adulti si applicano anche ai pazienti pediatrici. La maggior parte delle raccomandazioni per le patologie cardiache in età pediatrica hanno un livello di evidenza B o C.

Contrariamente a quanto indicato nelle linee guida per i soggetti adulti, l'impianto di ICD non viene eseguito di routine nei pazienti pediatrici con CMD e disfunzione VS avanzata, in quanto la MCI ha una bassa incidenza in questa fascia di età[514,515]. L'interpretazione e il confronto dei dati derivati da casistiche di pazienti pediatrici sottoposti a impianto di ICD sono comunque difficili, in quanto la terapia con ICD viene valutata spesso nel contesto di numerose condizioni, molte volte includendo soggetti adulti con CHD. Alcune casistiche di pazienti pediatrici trattati con ICD in prevenzione secondaria hanno riportato shock appropriati nel 40-67% dei casi, mentre queste percentuali scendevano al 10-26% ad un follow-up medio di 2-4 anni quando la terapia con ICD era utilizzata in prevenzione primaria[490,508,510,511,516-519].

La frattura dell'elettrocatetere e il danno al materiale isolante, problemi vascolari, infezioni e un aumento nel tempo

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

della soglia di defibrillazione sono complicanze che si riscontrano più frequentemente nella popolazione pediatrica rispetto a quella adulta, verosimilmente per effetto dei livelli di attività superiori, delle dimensioni corporee ridotte e del processo di crescita[520]. Studi di grandi dimensioni hanno riportato tassi annui di frattura dell'elettrocatetere del 5.3% e 6.5%, dove l'età <8 anni e l'uso dell'elettrocatetere Fidelis® sono risultati fattori di rischio indipendenti[521,522]. Nella maggior parte delle casistiche pediatriche è stata riportata un'incidenza di shock inappropriati estremamente elevata, compresa tra 17% e 30%[490,508,511,516-519]. Gli shock inappropriati dovuti a tachicardia sinusale, aritmie sopraventricolari e oversensing dell'onda T sono frequenti e possono essere prevenuti mediante programmazione del dispositivo su base individuale, in particolare innalzando la soglia di intervento dell'ICD. Nei pazienti pediatrici più grandi, al pari degli adulti, sono per lo più utilizzati ICD bicamerali con impianto transvenoso, mentre in quelli più giovani sono utilizzati più frequentemente ICD monocamerali allo scopo di evitare ostruzioni del sistema venoso, effettuando un loop all'elettrocatetere in atrio destro che permetta un adattamento nel corso della crescita fisiologica del paziente. Nei neonati e nei bambini piccoli sembrerebbero essere sicuri ed efficaci i sistemi ICD non transvenosi[512], costituiti da un generatore posizionato nella parete addominale, una tasca sottocutanea sul lato sinistro del torace e un elettrocatetere ventricolare inserito per via epicardica[508,512]. Sono state riportate anche altre varianti[508]. Un innalzamento tardivo della soglia di defibrillazione è stato osservato più frequentemente con l'uso di questi sistemi alternativi, pertanto in questi casi deve essere valutata l'opportunità di verificare periodicamente la soglia di defibrillazione[512].

La CRT è diventata un complemento importante al trattamento dello SC nei pazienti pediatrici, soprattutto quando vi sia un'indicazione alla stimolazione antibradicardica[523,524]. La terapia con CRT-D può avere effetti positivi in pazienti selezionati, in particolare nella popolazione con CHD operata, ma i dati a supporto del suo utilizzo sono ancora limitati.

10. TACHICARDIA E FIBRILLAZIONE VENTRICOLARE NEI PAZIENTI CON CUORE STRUTTURALMENTE SANO

10.1 Tachicardia ventricolare ad origine dal tratto di efflusso

Trattamento della tachicardia ventricolare ad origine dal tratto di efflusso

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'ablazione transcatetere di TV/PVC ad origine dall'RVOT è raccomandata nei pazienti sintomatici e/o in caso di inefficacia della terapia antiaritmica (es. betabloccanti) o nei pazienti con deterioramento della funzione VS dovuto al burden dei PVC provenienti dall'RVOT.	I	B	525-528
Il trattamento con farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) è raccomandato nei pazienti sintomatici con TV/PVC ad origine da LVOT/cuspidi aortiche/epicardio.	I	C	529-531
L'ablazione transcatetere di TV/PVC ad origine da LVOT/cuspidi aortiche/epicardio, eseguita da operatori esperti, deve essere presa in considerazione nei pazienti sintomatici in caso di inefficacia di uno o più farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) o di rifiuto del paziente della terapia antiaritmica a lungo termine.	IIa	B	195, 531-533

LVOT, tratto di efflusso ventricolare sinistro; PVC, complessi ventricolari prematuri; RVOT, tratto di efflusso ventricolare destro; TV, tachicardia ventricolare; VS, ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Il tratto di efflusso ventricolare è il sito di origine più comune di TV idiopatica/PVC[525,534-536]; in particolare, circa il 70% di questi disturbi del ritmo ha origine dall'RVOT[536], mentre altre aree di origine comprendono i seni di Valsalva[537-540], l'LVOT[539-541], le grandi vene cardiache[195,539,541], gli strati epicardici[195,539,541,542], la continuità mitro-aortica[529,543] e, in rari casi, le arterie polmonari[544-546]. La TV idiopatica di tipo focale ad origine dal tratto di efflusso si manifesta generalmente in pazienti senza cardiopatia strutturale, anche se in alcuni casi l'imaging con RMC può rivelare delle alterazioni parietali minori[547,548], con un meccanismo aritmogeno dovuto ad esaltato automatismo, microrientro o attività triggerata[549-552]. La TV idiopatica ad origine dall'RVOT si manifesta tipicamente tra i 20 e i 50 anni di età, più spesso nelle donne[553], e ne esistono due forme specifiche: la TV indotta dallo sforzo/stress e la TV monomorfa ripetitiva che compare a riposo. La TVNS ripetitiva si riscontra nel 60-92% dei casi, mentre la TV incessante si verifica in modo occasionale[549-552].

La TV sostenuta parossistica, intervallata da lunghi periodi di PVC sporadici, è meno comune. Gli episodi diventano più frequenti e prolungati durante esercizio fisico e/o stress emotivo; il test da sforzo può provocare una TV di tipo focale ad origine dal tratto di efflusso nelle fasi di esercizio o di recupero. Il QRS presenta una tipica morfologia prevalentemente a BBS con deviazione assiale inferiore[525,534-541]. Gli episodi di PVC o il primo battito di TV hanno generalmente intervalli di accoppiamento relativamente lunghi rispetto al precedente complesso QRS[553] e, sebbene la TV sia monomorfa, la morfologia del QRS può variare leggermente. Le TV con morfologie multiple e distinte sono molto rare e inducono a sospettare una TV correlata all'area cicatriziale, analogamente a quanto avviene nella CAVD[535]. La TV idiopatica ad origine dal tratto di efflusso è un'aritmia benigna, ma occasionalmente può essere minacciosa per la vita[551,553]. L'ECG registrato in ritmo sinusale è quasi sempre normale, ma nel 10% circa dei casi si osserva BBD completo o incompleto[554]. Al fine di escludere la presenza di una cardiopatia strutturale sottostante, è necessario eseguire il test da sforzo e l'imaging cardiaco o, talvolta, può essere opportuno il cateterismo cardiaco.

Il trattamento è indicato unicamente quando il paziente è sintomatico. È importante sottolineare che i sintomi possono essere correlati a disfunzione VS, tenuto conto che la TV idiopatica può essere una delle cause di cardiomiopatia[555]. In questi pazienti devono essere prese in considerazione la terapia con farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) o l'ablazione transcatetere. Nei pazienti con TV/PVC ad origine dall'RVOT si raccomanda l'ablazione transcatetere primaria, mentre in quelli con TV/PVC ad origine dall'LVOT, questa deve essere presa in considerazione solo in caso di inefficacia della terapia antiaritmica.

In ragione della stretta vicinanza anatomica fra il tratto di efflusso ventricolare destro e sinistro e le grandi vene cardiache, è difficile individuare con esattezza il sito di origine della TV in base alla morfologia del QRS, fatta eccezione per la classica tachicardia ad origine dall'RVOT. La precisa localizzazione deve

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

essere guidata dal mappaggio di attivazione e/o elettrico durante SEF[532,537-540] a partire dall'RVOT (incluso il seno dell'arteria polmonare) e proseguendo nelle grandi vene cardiache, nelle cuspidi aortiche e nell'LVOT endocardico. Quando l'ablazione del sito di attivazione ventricolare precoce non ha successo nel sopprimere l'aritmia clinica, può essere preso in considerazione il mappaggio epicardico.

10.1.1 Tachicardia ad origine dal tratto di efflusso ventricolare destro

Dal punto di vista clinico, la TV che origina dall'RVOT ha una lunghezza del ciclo più breve e una probabilità più elevata di associarsi a sincope rispetto alle aritmie ad origine dall'LVOT[550-552]. Il tipico reperto ECG di TV/PVC ad origine dall'RVOT mostra una transizione R/S più tardiva nella derivazione V4 rispetto a quanto si osserva nel caso di TV/PVC ad origine dall'LVOT. Sulla base della letteratura disponibile, nei pazienti senza cardiopatia strutturale i tassi di successo in acuto dell'ablazione transcatetere di TV/PVC ad origine dall'RVOT superano il 95% quando la procedura viene eseguita da operatori esperti[525,534-540], anche se i dati di follow-up a lungo termine sono limitati[527,528]. L'incidenza di complicanze è bassa, con solo rarissimi casi di rottura dell'RVOT, in particolare a livello della parete libera[525]. Pertanto, nei pazienti sintomatici che mostrano all'ECG di superficie reperti fortemente suggestivi di tachiaritmia ad origine dall'RVOT, si raccomanda di eseguire il SEF e, qualora il mappaggio confermi la presenza di TV/PVC ad origine da questo sito, si deve procedere ad ablazione transcatetere primaria.

10.1.2 Tachicardia ad origine dal tratto di efflusso ventricolare sinistro

L'ablazione di TV/PVC ad origine dall'LVOT richiede una profonda conoscenza e un accurato mappaggio indirizzato all'LVOT, alle cuspidi aortiche, all'arteria polmonare e all'epicardio[532,556]. A livello settale, l'LVOT, seppur costituito prevalentemente da una componente muscolare, include il setto ventricolare membranoso. La porzione posteriore è costituita da un'estesa membrana fibrosa, mentre quella laterale e anteriore è supportata da tessuto muscolare. A livello epicardico, l'arteria coronaria discendente anteriore e l'arteria circonflessa decorrono al di sopra del piano valvolare aortico dell'LVOT, occupando la porzione più superiore del ventricolo sinistro, definita da McAlpine il vertice del ventricolo sinistro[557], sede dalla quale originano con maggior frequenza la TV idiopatica e i PVC. Tipicamente, gli episodi di TV/PVC ad origine dall'LVOT mostrano deviazione assiale inferiore con transizione precoce in V1/V2 e BBS o BBD (rispettivamente, 70% e 30%)[195,529,530,532,533,537-543,558].

L'incidenza di complicanze dell'ablazione transcatetere non sono trascurabili, comprendendo complicanze maggiori quali rottura della parete miocardica e tamponamento cardiaco, ictus, lesioni valvolari e coronariche. Considerata la complessità anatomica, per il mappaggio completo e l'ablazione ottimale può essere necessario un approccio combinato transettale per via retrograda; pertanto l'ablazione di aritmie che originano nell'LVOT deve essere eseguita solo in centri altamente specializzati unicamente quando la terapia con uno o più farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) si sia rivelata inefficace[532].

10.1.3 Tachicardia ventricolare ad origine dalle cuspidi aortiche

La TV ad origine dai seni di Valsalva è responsabile del 20% circa di tutte le TV idiopatiche del tratto di efflusso, ed insorge più frequentemente nella cuspide coronarica sinistra, seguita da quella destra, dall'area giunzionale tra cuspide destra e sinistra e, raramente, dalla cuspide non coronarica fibrosa[195,529,537-543]. Il reperto tipico dell'ECG evidenzia un QRS largo con transizione precoce in V1-V2[537,538]. La principale complicanza dell'ablazione a livello delle cuspidi aortiche è l'occlusione acuta del tronco comune; pertanto prima della procedura ablativa è importante individuare l'ostio coronarico sinistro e/o destro mediante angiografia, ecocardiografia intracardiaca o TC. Deve essere osservato un margine di oltre 6 mm dal tronco comune, utilizzando energia convenzionale con aggiustamento della potenza. Sono stati descritti rari casi di danno alla valvola aortica[559]. Ad oggi, l'incidenza di complicanze è bassa ma verosimilmente molti casi non sono riportati, tenuto conto che queste forme di aritmia sono trattate in genere in centri altamente specializzati. Pertanto, l'ablazione deve essere eseguita unicamente quando la terapia con uno o più farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) sia risultata inefficace.

10.1.4 Tachicardia ventricolare ad origine dall'epicardio

Per il trattamento delle TV/PVC ad origine dal tratto di efflusso, l'approccio epicardico deve essere preso in considerazione unicamente in caso di insuccesso dell'ablazione endocardica[195,530,539-541,558]. La maggior parte delle TV focali localizzate nell'epicardio hanno origine in prossimità delle grandi vene cardiache o delle arterie coronarie[195,539-541], dove la preoccupazione maggiore è data dalle eventuali lesioni coronariche[531,560-562]. La sovrastante auricola sinistra e lo strato adiposo epicardico possono costituire anch'essi un ostacolo anatomico all'ablazione.

10.1.5 Altre forme di tachicardia (ad origine dalle arterie polmonari)

La completa ablazione di TV ad origine dalle arterie polmonari è stata riportata solamente in alcuni casi clinici e in alcune casisitiche[544-546]. Tuttavia, in questa regione non è presente tessuto miocardico se non nei seni polmonari[556]. Il tipico reperto ECG evidenzia BBS con onde R alte nelle derivazioni inferiori e transizione in V4/V5[544-546]. In ragione del numero limitato di pazienti colpiti da questa aritmia, non è noto il tasso di complicanze dell'ablazione transcatetere, che generalmente viene eseguita in centri altamente qualificati.

10.2 Tachicardie ventricolari di varia origine

Trattamento per la prevenzione delle recidive di tachicardia ventricolare idiopatica

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'ablazione transcatetere eseguita da operatori esperti è raccomandata come trattamento di prima scelta nei pazienti sintomatici con TV idiopatica sinistra.	I	B	346,347, 563-575
Nei pazienti sintomatici con TV idiopatica sinistra, per i quali l'ablazione transcatetere non è disponibile o indicata è raccomandato il trattamento con betabloccanti, verapamil o farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC).	I	C	Il presente panel di
Nei pazienti sintomatici con tachicardia ad origine da lesioni dei muscoli papillari è raccomandato il trattamento con betabloccanti, verapamil o farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC).	I	C	Il presente panel di esperti

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Nei pazienti sintomatici con tachicardia ad origine dall'anulus mitralico o tricuspidale è raccomandato il trattamento con betabloccanti, verapamil o farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC).	I	C	Il presente panel di esperti
Nei pazienti sintomatici con tachicardia ad origine da lesioni dei muscoli papillari, in caso di inefficacia della terapia con uno o più farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) o di rifiuto della terapia antiaritmica a lungo termine deve essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere eco-guidata eseguita da operatori esperti.	IIa	B	576-578
Nei pazienti sintomatici con tachicardia ad origine dall'anulus mitralico o tricuspidale, in caso di inefficacia della terapia con uno o più farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) o di rifiuto della terapia antiaritmica a lungo termine deve essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere eco-guidata eseguita da operatori esperti.	IIa	B	534, 579-581

TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

10.2.1 Tachicardia ventricolare idiopatica sinistra

La TV idiopatica monomorfa o polimorfa ad origine dal ventricolo sinistro può svilupparsi in pazienti con o senza cardiopatia strutturale sottostante. Si possono distinguere diverse forme, che comprendono la TV fascicolare verapamil-sensibile, la tachicardia da rientro branca-branca, la TV interfascicolare e la TV focale attivata dalle fibre del Purkinje[582].

La forma più comune è la TV fascicolare posteriore sinistra (>90%), che si manifesta prevalentemente in pazienti di giovane età senza cardiopatia strutturale. All'ECG di superficie, si osserva una morfologia tipo BBD e QRS stretto con deviazione assiale superiore. L'ablazione transcatetere, da eseguirsi in centri qualificati, è raccomandata come trattamento di prima scelta, tenuto conto che la TV fascicolare posteriore sinistra colpisce soprattutto soggetti giovani e il trattamento farmacologico a lungo termine con verapamil è inefficace[563-567]. I tassi di recidiva dopo ablazione coronata da successo variano dallo 0% al 20%[564,568-570].

La TV fascicolare anteriore sinistra e la TV fascicolare settale superiore sono responsabili, rispettivamente, del <10% e <1% di tutte le TV fascicolari sinistre. All'ECG di superficie, si osserva una morfologia tipo BBD con deviazione assiale destra nella TV fascicolare anteriore sinistra e un QRS stretto con deviazione assiale destra o assente nella TV fascicolare settale superiore. In entrambe queste forme, l'ablazione transcatetere, eseguita in centri qualificati, è raccomandata come trattamento di prima scelta[571-573].

La tachicardia da rientro branca-branca si riscontra generalmente in pazienti con preesistenti difetti della conduzione intraventricolare, come un prolungamento dell'intervallo HV o blocco di branca[346,347,574]. Può essere trattata con ablazione transcatetere effettuata a livello della branca sinistra o (più frequentemente) della branca destra, per lo meno nei centri qualificati, e solitamente l'intervento porta alla non inducibilità dell'aritmia e può essere considerato curativo[346,347,575]. In linea generale, l'impianto di ICD non è indicato nei pazienti con cuore strutturalmente sano.

10.2.2 Tachicardia ventricolare ad origine dal muscolo papillare

In un limitato numero di pazienti, le TV idiopatiche/PVC possono originare dai muscoli papillari del ventricolo destro o sinistro[576-578]; quando originano dal muscolo papillare posteriore sinistro, si osserva generalmente una morfologia tipo BBD con deviazione assiale superiore destra o sinistra e una durata del QRS >150 ms[576]. In caso di inefficacia della terapia con farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC) e/o betabloccanti, l'ablazione transcatetere è una valida opzione di trattamento[578], anche se nella regione dei muscoli papillari la stabilità del catetere risulta problematica durante il mappaggio e l'intervento ablativo. Deve essere preso in seria considerazione un approccio transettale e l'impiego dell'ecografia intracardiaca per guidare la procedura. Una rara ma potenziale complicanza in seguito ad ablazione efficace è rappresentata dall'insufficienza mitralica.

10.2.3 Tachicardia ventricolare ad origine dall'anulus (mitralico o tricuspidale)

L'anulus mitralico è responsabile di ~5% di tutte le TV idiopatiche/PVC[534,579-581]. Generalmente il complesso QRS mostra una morfologia tipo BBD, con onda S persistente nella derivazione V6 e transizione dell'onda R precordiale in V1 o, talora, in V1-V2. L'incidenza riportata dell'origine dall'anulus tricuspidale si attesta fino all'8% di tutti i casi di TV idiopatica/PVC[581]. La tachicardia presenta solitamente una morfologia tipo BBS con deviazione assiale sinistra. In caso di inefficacia della terapia con antiaritmici di classe IC e/o betabloccanti, l'ablazione transcatetere (eseguita in centri qualificati) a livello del sito di più precoce attivazione o a livello del sito con precisa stimolazione ventricolare costituisce una valida opzione di trattamento per le tachicardie ad origine dall'anulus sia mitralico che tricuspidale[581].

10.3 Fibrillazione ventricolare idiopatica

Trattamento della fibrillazione ventricolare idiopatica

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei sopravvissuti a FV idiopatica è raccomandato l'impianto di ICD.	I	B	154,583
L'ablazione transcatetere, quando eseguita da operatori esperti, è raccomandata in caso di PVC che innescano episodi recidivanti di FV con conseguenti interventi dell'ICD.	I	B	467,584-587
L'ablazione transcatetere, quando eseguita da operatori esperti, è raccomandata in caso di PVC con conseguente tempesta aritmica.	I	B	467, 584-587

FV, fibrillazione ventricolare; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; PVC, complessi ventricolari prematuri.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La FV idiopatica è al momento una diagnosi di esclusione, ma in futuro i progressi nella diagnosi delle cardiopatie strutturali sottostanti e nuove evidenze sulle alterazioni dei canali ionici potranno verosimilmente cambiare questo scenario. Si raccomanda fortemente l'impianto di ICD in prevenzione secondaria.

La terapia antiaritmica con betabloccanti e/o farmaci antiaritmici di classe III può teoricamente ridurre, ma raramente prevenire, gli episodi ricorrenti di FV[154]. Nei pazienti con FV e car-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

diopatia strutturale sottostante, nonché nei pazienti con FV idiopatica, i PVC generati da diversi siti all'interno del sistema del Purkinje o dall'RVOT costituiscono un trigger per l'innesco di aritmie e un potenziale obiettivo dell'ablazione transcatetere[467,584-588]. Nei pazienti con frequenti episodi di FV deve essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere dei PVC, che si basa sulla presenza di tali battiti extrasistolici durante la procedura, rilevabili nella maggior parte dei casi in seguito ad un episodio di FV o di tempesta aritmica. Nei pazienti senza PVC spontanei, si raccomanda di eseguire un ECG Holter a 12 derivazioni allo scopo di documentare la morfologia delle contrazioni e guidare l'ablazione.

Ad un follow-up >5 anni, è stato riportato un tasso di successo a lungo termine dell'82%, definito come l'assenza di FV, TV polimorfa o MCI[586,588]. Indipendentemente dai risultati dell'ablazione transcatetere, tutti i pazienti con FV idiopatica devono essere sottoposti ad impianto di ICD.

10.4 Torsione di punta con intervallo di accoppiamento breve

Trattamento della torsione di punta con intervallo di accoppiamento breve

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con diagnosi definitiva di TdP con intervallo di accoppiamento breve è raccomandato l'impianto di ICD.	I	B	589
Per la soppressione/prevenzione in acuto di una tempesta aritmica o di ripetuti interventi dell'ICD deve essere presa in considerazione la somministrazione e.v. di verapamil.	IIa	B	590,591
Per la soppressione/prevenzione a lungo termine di una tempesta aritmica o di ripetuti interventi dell'ICD deve essere presa in considerazione l'ablazione transcatetere.	IIa	B	586

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; TdP, torsione di punta.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La TdP con intervallo di accoppiamento breve è una rara variante della TV polimorfa dall'eziologia sconosciuta. Si caratterizza all'ECG per il tipico pattern costituito da complessi non uniformi con attività elettrica organizzata, che variano progressivamente in morfologia, ampiezza e polarità elettrica. Questa forma di TV, che si contraddistingue da un intervallo di accoppiamento estremamente breve del primo PVC (<300 ms) che innesca la tachicardia, colpisce prevalentemente i pazienti di giovane età che spesso presentano episodi sincopali inspiegati e storia familiare positiva per MCI[589-591]. Nella maggior parte dei casi, la TdP degenera in FV e, anche se i meccanismi restano ancora da definire chiaramente, verosimilmente potrebbero essere connessi ad uno squilibrio del sistema nervoso autonomo[592]. L'unico farmaco in grado di sopprimere l'aritmia sembra essere il verapamil in somministrazione e.v., che tuttavia non riduce il rischio di MCI[590,591]. Di conseguenza, si raccomanda fortemente l'impianto di ICD[589]. In caso di VA ricorrente innescata da PVC monomorfe nonostante la terapia farmacologica, deve essere presa in seria considerazione l'ablazione transcatetere diretta alla soppressione dei PVC che innescano la TdP.

11. CARDIOPATIE INFIAMMATORIE, REUMATICHE E VALVOLARI

Trattamento delle aritmie ventricolari in pazienti con cardiopatia infiammatoria

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
In presenza di tachiaritmia ventricolare sostenuta potenzialmente fatale nel contesto di miocardite clinicamente sospetta, si raccomanda l'invio del paziente ad un centro specialistico attrezzato per eseguire il monitoraggio emodinamico, il cateterismo cardiaco e la biopsia endomiocardica e in grado di offrire il trattamento con dispositivi meccanici di assistenza cardiopolmonare e terapie antiaritmiche specifiche.	I	C	593-596
Nei pazienti con bradicardia e/o blocco cardiaco che innescano una VA durante la fase acuta di una miocardite/pancardite, è raccomandata l'applicazione di un pacemaker temporaneo.	I	C	593,594
Nei pazienti con TV sostenuta o non sostenuta sintomatica durante la fase acuta di una miocardite deve essere presa in considerazione la terapia antiaritmica.	IIa	C	594
Dopo la remissione dell'episodio acuto, nei pazienti con cardiopatia infiammatoria deve essere preso in considerazione l'impianto di ICD o pacemaker.	IIa	C	593,597
In presenza di TV sostenuta con compromissione emodinamica insorta dopo la remissione dell'episodio acuto, nei pazienti con un'aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale deve essere preso in considerazione l'impianto di ICD.	IIa	C	8
Nei pazienti che dopo cardiopatia infiammatoria presentano severa disfunzione VS residua e/o instabilità elettrica ventricolare deve essere preso in considerazione l'utilizzo del defibrillatore indossabile fino alla risoluzione completa o l'impianto di ICD.	IIa	C	598,599
L'impianto di ICD può essere preso in considerazione nei pazienti con miocardite a cellule giganti o sarcoidosi con pregressa VA sostenuta con compromissione emodinamica o arresto cardiaco rianimato, a causa della prognosi avversa associata a tali condizioni, che abbiano un'aspettativa di vita >1 anno in buono stato funzionale.	IIb	C	600
L'evidenza di persistenti infiltrati infiammatori miocardici all'analisi immunoistologica e/o di aree di fibrosi localizzata alla RMC dopo miocardite acuta può essere considerata un indicatore aggiuntivo di aumentato rischio di MCI nei pazienti con cardiopatia infiammatoria.	IIb	C	601

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; RMC, risonanza magnetica cardiaca; VA, aritmia ventricolare; VS, ventricolare sinistra.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

11.1 Miocardite

La miocardite è determinata da un'infezione del muscolo cardiaco e/o da una malattia autoimmune, il cui processo infiammatorio porta alla distruzione dei miociti. Dal punto di vista eziologico possono essere coinvolti un ampio spettro di microrganismi patogeni, come virus, batteri, chlamydia, rickettsie, funghi e protozoi, nonché reazioni a sostanze tossiche e da ipersensibilità[609]. Fra gli agenti causali più comuni si annovera-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

no enterovirus (Coxsackie B), adenovirus, parvovirus B19 e herpes virus umano di tipo 6. La miocardite può verificarsi anche in pazienti con infezioni da HIV in fase avanzata in conseguenza di esposizione ad agenti cardiotossici con apoptosi cellulare indotta dalla glicoproteina virale 120, infezioni opportunistiche, risposte autoimmuni, tossicità da farmaci e, presumibilmente, carenze nutrizionali[609,610].

La diagnosi di miocardite richiede il riscontro al microscopio ottico di un infiltrato infiammatorio con necrosi dei miociti. Secondo il documento dell'Organizzazione Mondiale della Sanità, la miocardite è definita come una malattia infiammatoria del miocardio diagnosticata sulla base di determinati criteri istologici, immunologici e immunoistochimici[611]. Sempre nello stesso documento, la miocardite associata a disfunzione cardiaca viene indicata come una cardiomiopatia infiammatoria e nelle relative raccomandazioni ESC si suggerisce di utilizzare entrambe queste definizioni[593].

La biopsia endomiocardica resta il "gold standard" per porre diagnosi definitiva di miocardite e, in particolare, deve essere eseguita nei pazienti con un decorso della malattia potenzialmente fatale. La RMC, di utilizzo routinario sempre più diffuso, è una metodica sensibile e non invasiva che consente di confermare la diagnosi di miocardite acuta anche prima di eseguire la biopsia endomiocardica. I test fondamentali per confermare la diagnosi nei pazienti con presentazione clinica suggestiva di miocardite comprendono l'ECG a 12 derivazioni, l'ecocardiografia transtoracica, la valutazione delle concentrazioni dei marcatori biochimici (come la troponina), la velocità di eritrosedimentazione e la proteina C-reattiva. La diagnosi di miocardite deve essere basata sui criteri sintetizzati da Caforio et al.[593].

Nella fase acuta, la miocardite può essere asintomatica o presentare un decorso caratterizzato da sintomi misconosciuti perché aspecifici. Considerando le aritmie maligne associate alla miocardite, occorre distinguere due contesti clinici differenti:

- miocardite acuta fulminante associata a tachiaritmie ventricolari refrattarie maligne nel contesto di SC acuto severo, con prognosi a breve termine sfavorevole e mortalità precoce per insufficienza multisistemica;
- possibile evoluzione a lungo termine verso una cardiomiopatia infiammatoria con disfunzione VS e conseguente elevato rischio di MCI, analogo a quello della CMD.

11.1.1 Miocardite acuta e fulminante

Dal punto di vista clinico, la principale problematica connessa alla miocardite acuta risiede nel trattamento dello SC e delle aritmie potenzialmente fatali. Nella fase acuta, la miocardite fulminante si accompagna ad un'elevata mortalità e ad un grave rischio di tachiaritmie ventricolari refrattarie maligne. Nei pazienti che presentano inizialmente una sindrome da SC suggestiva di una prima manifestazione di CMD e nei quali si sospetti una possibile o probabile miocardite acuta, si raccomanda una terapia di supporto che preveda l'astensione dall'attività fisica e un trattamento farmacologico con ACE-inibitori e betabloccanti mirato a bloccare l'attività neurormonale. Nel contesto della miocardite acuta, la progressiva alterazione della cinesi parietale con deterioramento della funzione LV all'esame ecocardiografico, un'elevazione persistente o intermittente della troponina cardiaca, l'allargamento del complesso QRS e frequenti VA non sostenute possono precedere la comparsa di un'aritmia sostenuta potenzialmente fatale[594,612].

In presenza di miocardite acuta, i pazienti con VA o blocco cardiaco devono essere sottoposti a monitoraggio ECG prolungato e devono essere necessariamente ricoverati in ospedale.

La malattia di Lyme e la miocardite difterica si associano frequentemente a blocco cardiaco di grado variabile, che può portare anche all'innesco di tachiaritmie ventricolari. Pertanto, nei pazienti con miocardite acuta con blocco cardiaco sintomatico (così come in presenza di altre cause acute di blocco cardiaco sintomatico) si raccomanda il posizionamento di un pacemaker temporaneo. Nei pazienti con disfunzione del nodo del seno sintomatica o blocco AV in seguito a miocardite (così come per altre cause di disfunzione del nodo del seno o AV) si raccomanda la stimolazione ventricolare. Le tachiaritmie ventricolari innescate da un blocco AV di grado elevato richiedono l'applicazione di un pacemaker temporaneo, mentre nel caso di blocco AV persistente, si raccomanda l'impianto di un pacemaker permanente. Tuttavia, nel selezionare il dispositivo più appropriato tra pacemaker e ICD con o senza funzione di resincronizzazione cardiaca, occorre tenere in considerazione la presenza e l'entità della disfunzione VS e la prognosi ad essa correlata (progressione o regressione). In ragione della prognosi avversa dei pazienti affetti da miocardite a cellule giganti o da sarcoidosi, in questa specifica popolazione l'eventuale impianto di un sistema di stimolazione può essere preso in considerazione in una fase più precoce[596].

La miocardite fulminante è un'entità clinica distinta associata ad una prognosi a breve termine avversa ma a lungo termine relativamente favorevole. In questa forma di miocardite sono tipiche le aritmie sostenute refrattarie. In un registro giapponese, la sopravvivenza a breve termine dei pazienti con miocardite fulminante è risultata solo del 58%[595,613].

La tachicardia ventricolare si è rivelata la forma di aritmia sostenuta più comune in 2148 bambini affetti da miocardite acuta, pari al 76% dei 314 casi con aritmie durante il decorso della malattia. Nei pazienti con aritmie sostenute è stato osservato un rischio estremamente elevato di arresto cardiaco, necessità di supporto meccanico al circolo e/o morte rispetto ai pazienti senza aritmie (OR 5.4, IC 95% 3.9-7.4; $p<0.001$)[596].

La miocardite a cellule giganti è una grave forma di miocardite con un drammatico decorso clinico, che spesso colpisce pazienti di giovane età. La biopsia endomiocardica consente di confermare la diagnosi evidenziando la presenza di tipiche cellule giganti multinucleate nelle lesioni infiammatorie. I pazienti possono sviluppare blocco cardiaco con necessità di stimolazione cardiaca temporanea o permanente. Tuttavia, nonostante terapia antiaritmica aggressiva, le tempeste aritmiche refrattarie con TV o FV incessanti si associano ad una prognosi particolarmente infausta.

Contrariamente alle aspettative, in uno studio retrospettivo condotto in pazienti adulti con miocardite acuta, quelli colpiti dalla forma fulminante hanno mostrato una prognosi a lungo termine migliore rispetto ai pazienti con miocardite non fulminante e, a distanza di 11 anni, il 93% dei pazienti con miocardite fulminante era vivo senza essere stato sottoposto a trapianto cardiaco rispetto al solo 45% dei pazienti colpiti dalla forma non fulminante[614].

Nei pazienti con miocardite acuta o fulminante è raccomandato un supporto emodinamico aggressivo usando un supporto cardiopolmonare percutaneo o il contropulsatore aortico in aggiunta alla terapia farmacologica allo scopo di superare la pericolosa, ma spesso curabile, fase acuta della malattia. Deve

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

essere utilizzato il supporto cardiopolmonare percutaneo quando la TV/FV si dimostri resistente alla terapia elettrica dopo 3-5 tentativi di defibrillazione[594].

L'associazione rilevante tra mancata diagnosi di miocardite e MCI emerge chiaramente dai dati post-mortem, sulla base dei quali la miocardite risulta implicata nell'8.6-44% dei casi di MCI in giovani adulti[615-618].

I dati sugli agenti patogeni sono molto scarsi. La *Chlamydia pneumoniae* è risultata implicata nella morte improvvisa di 5 su 15 giovani atleti d'elite svedesi (*orienteers*) affetti da miocardite, sulla base dell'identificazione dell'RNA clamidiale nei loro cuori[619].

Durante la fase acuta della miocardite, l'impianto di ICD deve essere procrastinato fino alla remissione dell'episodio acuto. In alcuni casi la miocardite può risolversi completamente, pertanto l'indicazione all'impianto di ICD e la relativa tempistica sono tuttora controverse, anche una volta superata la fase acuta. Nell'ottica di fronteggiare il periodo critico in attesa del pieno recupero, l'utilizzo del WCD sembra profilarsi una promettente opzione terapeutica per i pazienti con miocardite che sviluppano TV/FV[598,599]. La presenza di VA maligne o di blocco cardiaco nel contesto della miocardite a cellule giganti o della sarcoidosi cardiaca potrebbe rendere opportuno considerare anticipatamente l'eventuale impianto di ICD, tenuto conto dell'elevato rischio di morte aritmica o della necessità di trapianto[600].

11.1.2 Cardiomiopatia infiammatoria secondaria a miocardite

Sulla base dei dati derivati da casistiche prospettiche di grandi dimensioni, la miocardite è stata identificata come causa di CMD nel 10% dei casi; in particolare, la cardiomiopatia infiammatoria risulta implicata nella patogenesi della CMD con una prognosi sfavorevole. In studi di follow-up a lungo termine condotti in pazienti con miocardite acuta, la CMD si è sviluppata nel 21% dei casi[620].

Di contro, un genoma virale è stato identificato nel miocardio di due terzi dei pazienti con disfunzione VS "idiopatica". Inoltre, la persistenza di infezioni virali può costituire un'importante causa di progressiva disfunzione VS nei pazienti con CMD nei quali si sospetti una miocardite pregressa[621]. Tuttavia, queste osservazioni non sono state confermate da Kindermann et al.[597], che hanno evidenziato come la presenza di infiltrati infiammatori nel miocardio all'analisi immunoistologica costituisse il fattore più importante associato a un aumento di ≥3 volte del rischio di morte cardiaca o di trapianto di cuore. Ad un follow-up di 5 anni, il 61% dei pazienti in classe funzionale NYHA III o IV con immunoistologia positiva e non in trattamento con betabloccanti è deceduto o è stato sottoposto a trapianto cardiaco[597].

Nei pazienti con documentata TV sostenuta sintomatica di eziologia incerta deve essere sospettata anche la miocardite e l'imaging con RMC può evidenziare la presenza di tessuto miocardico fibrotico, spesso localizzato nella regione subepicardica e intramurale. In una coorte di 405 pazienti con sospetta miocardite, tutti quelli che sono andati incontro a morte improvvisa o MCI rianimata o che hanno ricevuto interventi dell'ICD avevano reperti anomali alla RMC[601]. Recentemente è stato riportato il successo dell'ablazione transcatetere con radiofrequenza di foci aritmogeni epicardici in pazienti con miocardite[622].

La terapia farmacologica antiaritmica nei pazienti con cardiopatia infiammatoria non si discosta dai principi clinici generalmente accettati. Al di fuori della fase acuta, il trattamento delle aritmie deve essere in linea con quanto indicato nelle attuali linee guida ESC sulle aritmie e sull'impianto di dispositivi nei pazienti con SC cronico[8]. In linea generale, le indicazioni all'impianto di ICD nella cardiomiopatia infiammatoria sono analoghe a quelle previste per la CMD ad eziologia non ischemica. Per la prevenzione secondaria della MCI, nei pazienti con miocardite il ricorso all'ICD è raccomandato dopo arresto cardiaco dovuto a FV o dopo TV sintomatica. L'impianto di CRT-D è raccomandato in prevenzione primaria nei pazienti con disfunzione VS (FEVS <35%) e BBS in classe funzionale NYHA II-IV[8]. In considerazione del fatto che per effetto del decorso naturale della malattia e/o della terapia appropriata per lo SC i pazienti con cardiomiopatia infiammatoria possono mostrare nel tempo un miglioramento della funzione VS, l'indicazione all'impianto di ICD/CRT-D non deve essere posta prematuramente.

11.2 Endocardite

La presenza di VA nei pazienti con endocardite infettiva rappresenta un fattore predittivo di una prognosi particolarmente infausta[623] ma, al di là dei principi generali, non ci sono raccomandazioni specifiche per il loro trattamento. La formazione di ascessi a carico dell'anulus valvolare (più frequentemente aortico che mitralico) può provocare blocco cardiaco di primo o secondo grado. Un blocco cardiaco di nuova insorgenza in un paziente con endocardite deve indurre a sospettare la presenza di un ascesso. La compromissione emodinamica correlata ad insufficienza aortica acuta secondaria ad endocardite può innescare una TV sostenuta e costituisce un'indicazione per la chirurgia precoce[605].

11.3 Cardiopatia reumatica

La febbre reumatica acuta può provocare una pancardite che coinvolge il pericardio, il miocardio e l'endocardio. Non esistono dati specifici sulle VA nel contesto della cardiopatia reumatica e il loro trattamento segue i principi generali.

Il blocco AV completo durante febbre reumatica acuta è raro e generalmente transitorio. In presenza di VA gravi o sintomatiche deve essere presa in considerazione la stimolazione temporanea.

11.4 Pericardite

In presenza di malattia del pericardio si possono verificare episodi di MCI imputabili a diversi meccanismi patologici che comprendono processi sia costrittivi che restrittivi secondari a trauma, processi infiammatori, neoplasie e infezioni. Tuttavia, non esistono evidenze che correlino determinate VA alle malattie del pericardio; inoltre, in questa categoria di pazienti la MCI è riconducibile nella maggior parte dei casi a cause emodinamiche anziché aritmiche.

11.5 Sarcoidosi cardiaca

La sarcoidosi cardiaca è un'entità clinica rara e difficile da diagnosticare con un ampio spettro di manifestazioni che vanno da minime alterazioni ECG asintomatiche allo SC e alla MCI. Raramente causa TV (5% di tutte le cardiomiopatie di origine non ischemica indirizzate per TV).

Studi effettuati con mappaggio cardiaco di voltaggio hanno dimostrato la presenza di aree cicatriziali diffuse e confluenti nel ventricolo destro, localizzate prevalentemente nell'epicar-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

dio, ed aree cicatriziali più frammentate nel ventricolo sinistro a livello del setto basale, della parete anteriore e nelle regioni perivalvolari. Tale substrato è in grado di sostenere un gran numero di circuiti di rientro.

Nella maggior parte dei pazienti l'ablazione transcatetere in concomitanza con i farmaci antiaritmici si rivela una terapia palliativa efficace per terminare le tempeste aritmiche causate da episodi ricorrenti di TV e per sopprimere una o più TV inducibili, anche se le recidive sono più frequenti ed è necessario un backup di defibrillazione[624,625].

11.6 Valvulopatie

Trattamento delle aritmie ventricolari in pazienti con malattia valvolare

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'impianto di ICD è raccomandato nei pazienti con malattia valvolare che, dopo riparazione chirurgica, soddisfano i criteri per la prevenzione primaria e secondaria della MCI.	I	C	602-604
In assenza di controindicazioni, si raccomanda il trattamento chirurgico dell'insufficienza aortica acuta secondaria a endocardite associata a TV sostenuta.	I	C	605.606
Nei pazienti che sviluppano TV dopo chirurgia valvolare deve essere preso in considerazione il SEF con eventuale ablazione transcatetere allo scopo di identificare e curare la TV da rientro branca-branca.	IIa	C	607.608

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; MCI, morte cardiaca improvvisa; SEF, studio elettrofisiologico; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Le malattie valvolari, sia nella fase preoperatoria che dopo correzione chirurgica, predispongono allo sviluppo di VA. Dal punto di vista eziologico, un aumento della massa miocardica, la dilatazione ventricolare, lo stress di parete e l'ischemia subendocardica in assenza di CAD, unitamente a danno miocardico cronico e fibrosi iatrogena post-chirurgica, possono comportare una maggiore incidenza di tachiaritmie ventricolari associate a TV sostenuta e MCI[606]. Il substrato aritmogeno maligno può essere ulteriormente accentuato dalla frequente concomitanza di cardiopatia strutturale, soprattutto nel caso di CAD e SC.

In passato è stato descritto un aumento dell'incidenza di TVNS nei pazienti affetti da valvulopatia aortica e mitralica[626,627]. Negli studi più datati sulla storia naturale della patologia valvolare, la morte improvvisa è stata riportata nel 15-20% dei pazienti adulti con stenosi aortica e verificatasi ad un'età media di 60 anni. Nei pazienti sintomatici non operati, la prevalenza riportata di morte improvvisa è del 34%[628,629]. In uno studio che ha coinvolto pazienti con insufficienza mitralica severa non sottoposta a correzione chirurgica, il 60% della mortalità cardiaca totale osservata durante il follow-up è risultato imputabile a MCI[630].

Uno studio condotto in 348 pazienti con insufficienza mitralica da rottura di corde tendinee ha evidenziato che la morte improvvisa non è un evento raro fra i pazienti di età avanzata sottoposti a trattamento conservativo. La correzione di questo tipo di insufficienza mitralica sembra associarsi a una minore incidenza di morte improvvisa, pertanto l'intervento correttivo deve essere preso in considerazione tempestivamente dopo accurata e necessaria valutazione volta ad identificare l'eventuale presenza di CAD[631]. Nel postoperatorio, l'occorrenza di oltre due episodi di TVNS al monitoraggio ambulatoriale è risultata predittiva di morte improvvisa ad un follow-up di 9 anni[632]. I tassi globali di MCI nei pazienti con protesi valvolare sono estremamente variabili e compresi tra il 15% e il 30%, con un rischio annuo stimato dello 0.2-0.9%[633]. In un'ampia casistica di 1533 pazienti sottoposti a sostituzione di valvola aortica o mitralica, il 6% dei decessi era secondario ad aritmie[634]. In uno studio cooperativo americano, la morte improvvisa era responsabile del 23% dei decessi osservati nei pazienti sottoposti a sostituzione della valvola mitralica e del 16% dei decessi verificatisi nei pazienti sottoposti a sostituzione della valvola aortica[635,636].

Martinez-Rubio et al.[607] hanno dimostrato che l'inducibilità della TV, unitamente al sovraccarico di volume VS, costituisce un fattore predittivo di eventi aritmici potenzialmente fatali nei pazienti con TV, FV o sincope. Il SEF riveste un'importanza clinica rilevante nei pazienti che sviluppano TV dopo chirurgia valvolare. Nel 30% dei pazienti, la TV (nella maggior parte dei casi insorta entro 30 giorni dall'intervento) era causata da un rientro branca-branca – un'aritmia potenzialmente curabile con ablazione transcatetere[608].

La patologia valvolare come ipotesi eziologica predominante è stata documentata nel 7% circa dei pazienti indirizzati ad impianto di ICD in prevenzione secondaria[602]. Questo studio monocentrico ha dimostrato un outcome favorevole in 31 pazienti con malattia valvolare e tachiaritmie ventricolari maligne in terapia con ICD, con una sopravvivenza non inferiore a quella dei pazienti con CAD e superiore a quella dei pazienti con CMD[602]. Nell'esperienza di Yang et al.[603] in pazienti con malattia valvolare e disfunzione VS residua nel postoperatorio, un approccio personalizzato all'impianto di ICD in prevenzione primaria è risultato associato ad una sopravvivenza libera da mortalità o aritmie analoga a quella dei pazienti affetti da cardiomiopatia ischemica.

Più recentemente, in pazienti con malattia valvolare sottoposti ad impianto di ICD per la prevenzione primaria o secondaria della MCI, i tassi di interventi appropriati dell'ICD e di mortalità sono risultati simili a quelli dei pazienti con CAD o CMD[604].

12. RISCHIO ARITMICO IN PARTICOLARI POPOLAZIONI

12.1 Pazienti con disturbi psichiatrici

Rischio aritmico nei pazienti con disturbi psichiatrici

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti trattati con farmaci antipsicotici che mostrano un intervallo QTc >500 ms o un aumento del QTc >60 ms rispetto al basale è raccomandato l'aggiustamento del dosaggio o l'interruzione dell'agente causale.	I	C	637
Durante trattamento con farmaci antipsicotici è raccomandato il monitoraggio dei livelli plasmatici di potassio allo scopo di prevenire l'ipokaliemia.	I	C	638
Si raccomanda di evitare il trattamento con più di un farmaco che induce prolungamento dell'intervallo QT.	I	C	639,640

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

Prima di iniziare il trattamento con farmaci antipsicotici e durante la titolazione del dosaggio deve essere presa in considerazione l'opportunità di valutare l'intervallo QT.	IIa	C	638, 641,642

QTc, QT corretto.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

12.1.1 Epidemiologia

I pazienti affetti da schizofrenia, anoressia nervosa e altri disturbi mentali hanno un'incidenza di morte improvvisa più alta del previsto[643], verosimilmente correlata ad entrambe le patologie e al loro trattamento. Ad esempio, i pazienti con schizofrenia hanno un rischio di MCI di 3 volte superiore a quello della popolazione generale[644]. Inoltre, alcuni farmaci antipsicotici e antidepressivi sono noti per aumentare il rischio di VA e MCI[639], dove la comparsa di TdP sembra essere il meccanismo principale[645].

Ray et al.[646] hanno valutato l'associazione tra l'uso di farmaci antipsicotici (per la maggior parte convenzionali) e la morte improvvisa in oltre 480 000 pazienti, evidenziando un effetto dose-dipendente con un rischio più elevato nei pazienti con malattia cardiovascolare. In un altro recente studio di grandi dimensioni degli stessi autori[647], l'associazione con la morte improvvisa è stata dimostrata anche per gli antipsicotici atipici, con un effetto dose-dipendente.

In un recente studio condotto da Wu et al.[639] che ha arruolato 17 718 pazienti con VA incidente e/o MCI, sono stati valutati gli effetti dei farmaci antipsicotici sul rischio di VA/MCI. La terapia con farmaci antipsicotici è risultata associata a un rischio di VA e/o MCI di 1.53 volte più elevato (IC 95% 1.38-1.70; p<0.005) e gli antipsicotici dotati di elevata potenza inibitoria dei canali del potassio codificati dal gene hERG (*human ether-a-go-go-related gene*) sono risultati correlati al rischio più alto di VA e/o MCI (Tabella 6).

12.1.2 Diagnosi

I farmaci come gli antidepressivi triciclici inducono un aumento più accentuato del QTc e degli episodi di TdP rispetto agli inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina. I meccanismi coinvolti sono spesso ascrivibili ad un blocco importante dei canali del sodio e ai fattori di rischio presenti in condizioni basali, quali pregresse aritmie, disfunzione LV, concomitante terapia con digossina e ipokaliemia (diuretici)[638,642,648,649]. L'associazione di diversi farmaci necessita di attento monitoraggio, anche se questi farmaci non sono noti per prolungare l'intervallo QT.

12.1.3 Trattamento

Si raccomanda una valutazione del profilo di rischio cardiaco e, se positiva, il paziente deve essere indirizzato a visita cardiologica. Una volta iniziata la terapia farmacologica, si raccomanda un check-up cardiologico e, qualora si riscontrino un prolungamento del QTc >500 ms o nuovi sintomi cardiaci, deve essere rivisto il piano terapeutico[641]. Occorre evitare l'uso concomitante di agenti che interagiscono con il metabolismo dei farmaci che prolungano il QTc. È importante conoscere tutti i farmaci co-somministrati, inclusi quelli da banco[641].

12.2 Pazienti con disturbi neurologici

12.2.1 Morte improvvisa inspiegata nei pazienti con epilessia

La morte improvvisa inspiegata nell'epilessia (SUDEP) si riferisce ad una morte inattesa in un soggetto affetto da epilessia, non provocata da cause accidentali. La maggior parte dei casi si verifica in assenza di testimoni durante la notte o nel sonno[650]. Il principale fattore di rischio per la SUDEP è rappresentato dalle frequenti risi epilettiche, in particolar modo gli attacchi tonico-clonici di tipo geeneralizzato[651-660].

I pazienti epilettici devono essere sottoposti a screening ECG per escludere la presenza di malattie che possono simulare l'epi-

Tabella 6. Rischio di aritmie ventricolari e/o morte cardiaca improvvisa correlato all'uso di farmaci antipsicotici in 17 718 pazienti. Riprodotta con permesso da Wu et al.[639].

Classe e agente antipsicotico	Case period (n)	Control period (n)	OR grezzo	IC 95%	OR aggiustato	IC 95%
Uso di antipsicotici	5625	5117	1.84	1.67-2.03	1.53	1.38-1.70
Antipsicotici di prima generazione	2070	1770	2.02	1.76-2.33	1.66	1.43-1.91
Clorpromazina	248	218	1.98	1.28-3.05	1.45	0.93-2.27
Clopentixolo	30	25	2.66	0.71-10.04	2.40	0.46-12.48
Clotiapina	135	117	2.68	1.33-5.39	2.16	1.03-4.53
Flupentixolo	400	382	1.28	0.92-1.78	1.07	0.77-1.51
Aloperidolo	833	730	1.83	1.47-2.27	1.46	1.17-1.83
Loxapina	14	14	1.00	0.14-7.10	0.49	0.04-5.87
Proclorperazina	272	172	2.04	1.60-2.61	1.69	1.32-2.17
Tioridazina	194	173	2.17	1.24-3.79	1.78	1.01-3.15
Trifluoperazina	87	73	1.88	1.02-3.44	1.37	0.73-2.57
Antipsicotici di seconda generazione	4017	3736	1.63	1.45-1.84	1.36	1.20-1.54
Amisulpride	90	88	1.14	0.56-2.34	0.94	0.45-1.96
Aripiprazolo	35	34	1.14	0.41-3.15	0.90	0.31-2.59
Clozapina	141	130	2.64	1.09-6.38	2.03	0.83-4.94
Olanzapina	245	221	2.01	1.23-3.29	1.64	0.98-2.72
Quetiapina	1421	1326	1.51	1.26-1.82	1.29	1.07-1.56
Risperidone	1163	1066	1.67	1.36-2.05	1.39	1.13-1.72
Sulpiride	1015	930	1.59	1.29-1.95	1.26	1.02-1.56
Ziprasidone	27	26	1.20	0.37-3.93	0.80	0.24-2.67
Zotepina	154	142	1.86	0.97-3.56	1.50	0.77-2.91

IC, intervallo di confidenza; OR, odds ratio.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

lessia. Inoltre, l'epilessia può essere dovuta anche a canalopatia neurologica, potendo così configurarsi una potenziale interazione tra le alterazioni dei canali ionici a livello cardiaco e cerebrale[658,661-664]. Il modo migliore per prevenire la SUDEP consiste nel controllare quanto più possibile gli attacchi epilettici.

12.2.2 Pazienti con malattie neuromuscolari

Rischio aritmico nei pazienti con malattie neuromuscolari

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nei pazienti con distrofia muscolare si raccomanda un follow-up annuale, anche nella fase pre-clinica della malattia quando la sintomatologia è assente e l'ECG è normale.	I	B	665-668
Si raccomanda di trattare i pazienti con malattie neuromuscolari che sviluppano VA alla stregua di quelli senza malattie neuromuscolari.	I	C	Il presente panel di esperti
Nei pazienti con malattie neuromuscolari e blocco AV di secondo grado avanzato o di terzo grado a qualsiasi livello anatomico è raccomandato l'impianto di pacemaker permanente.	I	B	669
Nei pazienti con distrofia miotonica di tipo 1 (malattia di Steinert), sindrome di Kearns-Sayre o distrofia muscolare dei cingoli associata a blocco AV di qualsiasi grado (anche di primo grado) può essere preso in considerazione l'impianto di pacemaker permanente tenuto conto del rischio di rapida progressione.	IIb	B	666, 669-672
Nei pazienti con distrofia miotonica di tipo 1 (malattia di Steinert), distrofia di Emery-Dreifuss o distrofia muscolare dei cingoli di tipo 1B può essere preso in considerazione l'impianto di ICD quando vi sia l'indicazione alla stimolazione cardiaca con evidenza di VA.	IIb	B	71,669, 672-674

AV, atrioventricolare; ECG, elettrocardiogramma; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Le distrofie muscolari sono un complesso di malattie ereditarie che colpiscono il muscolo scheletrico e il muscolo cardiaco. Il coinvolgimento cardiaco implica un processo degenerativo con sostituzione fibro-adiposa del miocardio[666] e le manifestazioni più frequenti sono la CMD e i difetti di conduzione, che in alcuni casi coesistono. In tutte le forme di distrofia muscolare, l'interessamento dei muscoli respiratori può influire sulla qualità e quantità della vita e, pertanto, deve essere attentamente considerato nel valutare l'opportunità di una terapia con dispositivi a scopo profilattico.

Il coinvolgimento cardiaco si riscontra frequentemente in buona parte dei pazienti affetti da distrofia muscolare di Duchenne e Becker, distrofia miotonica di tipo 1 (malattia di Steinert) e distrofia di Emery-Dreifuss o dei cingoli di tipo 1B[666] (Tabella 7). Lo sviluppo di CMD è comune nella distrofia muscolare di Duchenne e Becker[666]. Le aritmie (battiti prematuri ventricolari e TVNS) e le alterazioni della conduzione insorgono successivamente allo sviluppo di CMD e, quindi, il trattamento dell'aritmia deve seguire le raccomandazioni previste per i pazienti affetti da CMD. Nella distrofia muscolare di Duchenne, gli eventi di morte improvvisa si verificano prevalentemente nei pazienti con insufficienza sia respiratoria che cardiaca. Anche se il tasso di mortalità aritmica non è noto con esattezza, le VA e la morte improvvisa verosimilmente giocano un ruolo simile in queste malattie alla stregua delle altre CMD di origine non ischemica. L'impianto di ICD a scopo profilattico deve attenersi agli stessi criteri previsti per le altre forme di CMD non ischemica[666].

La distrofia miotonica di tipo 1 (distrofia di Steinert) si manifesta con disturbi della conduzione, in associazione o meno a CMD, che richiedono spesso la stimolazione cardiaca (Tabella 7); in questa categoria di pazienti un terzo delle morti sono improvvise e inattese[666]. In una revisione di 18 studi (1828 pazienti) effettuata da Petri et al.[667], quasi il 30% dei pazienti presentava blocco AV di primo grado, il 20% durata del QRS >120 ms, il 15% frequenti PVC e il 4% TVNS. Il 7.2%

Tabella 7. Il coinvolgimento cardiaco nelle distrofie muscolari. Adattata con permesso da Groh et al.[666].

Miopatia	Gene	Coinvolgimento cardiaco	Frequenza del coinvolgimento cardiaco	Aritmie ventricolari	Aritmie atriali	Morte improvvisa riportata
Duchenne	Distrofina	CMD	>90%	PVC	Solo nella fase avanzata	Sì
Becker	Distrofina	CMD	60-75%	TV associata a CMD	Associate a CMD	Sì
Miotonica di tipo 1	Espansione delle ripetizioni CGT	Disturbi della conduzione e CMD	60-80%	TV con indicazione a ICD	Età-dipendenti	Sì, 30% della mortalità totale
Miotonica di tipo 2	Espansione delle ripetizioni CGT	Disturbi della conduzione	10-15%	Rare	Rare	Sì
Emery-Dreifuss	Emerina, lamina A e C	Disturbi della conduzione e CMD	>90%	TV con indicazione a ICD	Frequenti, assenza di attività elettrica atriale	Sì, 30% della mortalità totale
Dei cingoli di tipo 1B	Lamina A e C	Disturbi della conduzione e CMD	>90%	TV con indicazione a ICD	Frequenti	Sì, 30% della mortalità totale
Dei cingoli di tipo 2C-2F	Sarcoglicani	CMD	<25%	Rare	Dati limitati	Non nota
Dei cingoli di tipo 2I	Proteina correlata alla fukutina	CMD	20-80%	Rare	Non riportate	Non nota
Facio-scapolo-omerale	Contrazione delle ripetizioni D4Z4	Disturbi della conduzione	5-15%	Rare TV	Rare	No

CMD, cardiomiopatia dilatativa; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; PVC, complessi ventricolari prematuri; TV, tachicardia ventricolare.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

dei pazienti mostrava disfunzione sistolica VS e il 5% era affetto da fibrillazione/flutter atriale. In considerazione dell'elevata incidenza dei disturbi della conduzione, è stato ipotizzato che nella malattia di Steiner la MCI sia dovuta prevalentemente al deterioramento progressivo della conduzione, anche se le evidenze disponibili sulla morte improvvisa nei pazienti portatori di pacemaker[673] e con TV spontanea o inducibile indicano le VA quali responsabili di alcuni di questi eventi fatali.

Lallemand et al.[668], in uno studio su pazienti con malattia di Steiner, hanno eseguito misurazioni invasive seriate dell'intervallo HV, dimostrando che la comparsa di un nuovo difetto della conduzione comporta nell'arco di 5 anni un'alterazione della conduzione a livello della regione intra-hissiana. Analogamente, uno studio di Laurent et al.[673] ha mostrato che il prolungamento dell'intervallo HV >70 ms al SEF invasivo è predittivo di blocco AV completo nei 6 anni successivi. Nello studio di Groh et al.[669] condotto in 406 pazienti adulti con distrofia miotonica di tipo 1 geneticamente confermata, la severità del difetto di conduzione intraventricolare e/o AV e la presenza di aritmie atriali sono risultate fattori di rischio indipendenti per morte improvvisa. In un ampio studio osservazionale retrospettivo di Wahbi et al.[672], il ricorso al SEF seguito dall'impianto di pacemaker in pazienti con un intervallo HV >70 ms ha determinato una riduzione della morte improvvisa rispetto ai pazienti sottoposti a sola valutazione ECG.

Nei pazienti con distrofia muscolare di Emery-Dreifuss e dei cingoli di tipo 1B associata a mutazioni della lamina A o C, il 30% della mortalità totale è dovuta a morte improvvisa[71].

Alcune casistiche di pazienti con distrofia da difetto della lamina A/C hanno evidenziato che lo sviluppo di blocco AV si associa ad un outcome sfavorevole e che la terapia di stimolazione non è in grado di prevenire la MCI, deponendo pertanto per l'impianto profilattico di ICD piuttosto che di pacemaker in presenza di coinvolgimento cardiaco[674]. I fattori di rischio per morte improvvisa e terapia appropriata con ICD includono la TVNS, la FEVS <45%, il sesso maschile e le mutazioni non-missenso della lamina A o C[71]. Il trattamento della rara forma *X-linked* recessiva di distrofia muscolare di Emery-Dreifuss, dovuta a mutazioni del gene dell'emerina, è reso più problematico per la mancanza di dati clinici e, in assenza di informazioni specifiche sul gene, sembra ragionevole adottare la stessa strategia terapeutica prevista per la forma autosomica dominante[666,671].

12.3 Pazienti in stato di gravidanza

12.3.1 Aritmie non correlate alla cardiomiopatia peripartum

Gestione del rischio aritmico in gravidanza

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Si raccomanda l'impianto di ICD in caso di indicazione sopraggiunta durante la gravidanza.	I	C	675
Nelle pazienti con LQTS o CPVT, durante la gravidanza e nel periodo postpartum, è raccomandata la terapia betabloccante.	I	C	675,676
La terapia con metoprololo per via orale, propranololo o verapamil è raccomandata per il trattamento a lungo termine di TV idiopatica sostenuta.	I	C	675,677
In caso di TV sostenuta, specie se emodinamicamente instabile, è raccomandata la cardioversione elettrica immediata.	I	C	675,677
La somministrazione di sotalolo o procainamide e.v. deve essere presa in considerazione per la conversione in acuto di TV sostenuta monomorfa emodinamicamente stabile.	IIa	C	675
La somministrazione e.v. di amiodarone deve essere presa in considerazione per la conversione in acuto di TV sostenuta monomorfa emodinamicamente instabile, refrattaria alla cardioversione elettrica o alla terapia con altri farmaci.	IIa	C	675, 677,678
L'ablazione transcatetere può essere presa in considerazione per il trattamento di tachicardia refrattaria alla terapia farmacologica e mal tollerata.	IIb	C	675

CPVT, tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica; e.v., per via endovenosa; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; LQTS, sindrome del QT lungo; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

12.3.1.1 Epidemiologia

La gravidanza conferisce un rischio significativo nelle donne con cardiopatia strutturale[675,679-681]. Nel periodo postpartum (le 40 settimane successive al parto) le donne con LQTS congenita sono a rischio notevolmente più elevato di eventi cardiaci e, pertanto, la terapia betabloccante deve essere proseguita[676,682] nel corso dell'intera gravidanza e dopo il parto, mentre le donne affette da sindrome di Brugada possono avere una gravidanza e un periodo peripartum sicuri[683,684].

12.3.1.2 Diagnosi

Le palpitazioni, causate da extrasistoli atriali o ventricolari o anche da tachicardia sinusale, sono solitamente benigne[677,685-688]. In molte pazienti, lo stato di gravidanza determina un'esacerbazione dei sintomi di tachicardia parossistica sopraventricolare. In gravidanza possono comparire TV di nuova insorgenza[686-688], correlate talvolta ad un aumento delle concentrazioni di catecolamine[689]. Il rischio di TV ricorrente è più elevato nelle pazienti con pregressi episodi di TV e con cardiopatia strutturale[676,690,691].

12.3.1.3 Trattamento

In presenza di aritmie benigne, le pazienti devono essere rassicurate e devono evitare l'uso di sostanze stimolanti come la caffeina, la nicotina e l'alcol. La tachiaritmia sintomatica deve essere trattata con ablazione transcatetere prima di intraprendere la gravidanza, qualora questa sia stata programmata in precedenza. Se è raccomandato il trattamento farmacologico, è consigliabile iniziare la terapia il più tardi possibile durante la gravidanza e alla dose minima efficace.

In assenza di cardiopatia strutturale, le aritmie che insorgono in gravidanza sono generalmente sensibili alla terapia betabloccante[675,692,693] ma, in caso di inefficacia, può essere presa in considerazione la somministrazione di sotalolo o di farmaci bloccanti i canali del sodio (agenti di classe IC).

Il rischio di teratogenicità è massimo nel primo trimestre e l'esposizione ai farmaci più avanti nella gravidanza può conferire effetti negativi sulla crescita e lo sviluppo fetale, nonché aumentare il rischio pro-aritmico. La Food and Drug Administration ha definito cinque categorie per l'uso dei farmaci antiaritmici in gravidanza[694]:

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

- A: gli studi controllati dimostrano l'assenza di rischi per il feto (nessun farmaco antiaritmico)
- B: la possibilità di danni al feto è remota (sotalolo, lidocaina)
- C: i potenziali benefici superano i rischi (chinidina, adenosina, metoprololo, propranololo, verapamil, diltiazem, digossina, flecainide, propafenone)
- D: esistono evidenze di un rischio per il feto (fenitoina, amiodarone)
- X: controindicati.

Il trattamento farmacologico della TV idiopatica ad origine dall'RVOT, quando associata a sintomi gravi e compromissione emodinamica, consiste nella somministrazione di verapamil o betabloccanti (metoprololo o sotalolo) come profilassi. La TV idiopatica fascicolare sinistra, che generalmente non risponde alla terapia betabloccante, può essere trattata con verapamil; il meccanismo di questa tachicardia dipende dalla corrente lenta in entrata del calcio nelle fibre del Purkinje parzialmente depolarizzate[1]. Nel caso di tachicardia refrattaria al trattamento farmacologico e mal tollerata può essere necessaria l'ablazione transcatetere. Le pazienti con ICD possono portare a termine con successo la gravidanza senza compromissione fetale[695-697]. In caso di indicazione all'impianto di ICD sopraggiunta nel corso della gravidanza, può essere preso in considerazione l'ICD sottocutaneo allo scopo di evitare la fluoroscopia, ma valutandone accuratamente l'opportunità tenuto conto della limitata esperienza disponibile.

12.3.2 Aritmie correlate alla cardiomiopatia peripartum

Trattamento delle aritmie correlate alla cardiomiopatia indotta dalla gravidanza

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Nelle donne in stato di gravidanza che sviluppano TV emodinamicamente instabile o FV è raccomandata la cardioversione elettrica o la defibrillazione.	I	B	698
Nelle donne in stato di gravidanza è raccomandato il trattamento standard dello SC, evitando i farmaci controindicati in gravidanza (ACE-inibitori, ARB e inibitori della renina).	I	C	698,699

ACE, enzima di conversione dell'angiotensina; ARB, antagonisti del recettore dell'angiotensina II; FV, fibrillazione ventricolare; SC, scompenso cardiaco; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La cardiomiopatia peripartum è definita come uno SC causato da disfunzione sistolica VS che si manifesta verso la fine della gravidanza o nei mesi successivi al parto[700]. Le cause che sottendono all'insorgenza della cardiomiopatia peripartum sono incerte e, verosimilmente, le infezioni, i processi infiammatori e autoimmuni hanno un ruolo[1,701]. L'incidenza stimata è di 50 casi su 100 000 nati vivi[702]. Negli Stati Uniti, la mortalità stimata associata alla cardiomiopatia peripartum è del 6-10%[703]. Studi recenti indicano che la cardiomiopatia peripartum può essere una manifestazione della CMD familiare associata a mutazioni genetiche[704].

La cardiomiopatia peripartum si manifesta generalmente come uno SC secondario a disfunzione sistolica VS, che insorge verso la fine della gravidanza o nei mesi successivi al parto. Può non esservi dilatazione del ventricolo sinistro, mentre la FEVS è quasi sempre ridotta (<45%)[698]. Stante a questa recente definizione, non esiste una finestra temporale strettamente definita[705] e, di conseguenza, possono verificarsi VA complesse e arresto cardiaco improvviso. La cardiomiopatia postpartum deve essere esclusa nelle donne che presentano TV di nuova insorgenza nelle ultime 6 settimane di gravidanza o nel primo periodo postpartum[706].

In questo contesto, si applicano le linee guida per il trattamento dello SC acuto[8]. ACE-inibitori, ARB e inibitori della renina sono controindicati in gravidanza[699,707], mentre il trattamento con betabloccanti, quando tollerati, è raccomandato in tutte le pazienti con SC, privilegiando quelli con un'alta specificità per i recettori beta1-adrenergici (metoprololo). L'atenololo non deve essere utilizzato[708] e gli MRA devono essere evitati[709]. Le tachiaritmie ventricolari potenzialmente fatali devono essere interrotte mediante cardioversione elettrica. Le indicazioni all'impianto di ICD nelle pazienti con VA o ridotta frazione di eiezione devono seguire le linee guida standard; tuttavia, ai fini decisionali occorre tenere in considerazione la percentuale relativamente elevata (50%) di remissione spontanea della CMD dopo il parto[710].

12.4 Apnee ostruttive notturne

12.4.1 Bradi-tachiaritmie

Trattamento delle aritmie ventricolari e delle bradiaritmie nei pazienti con apnee ostruttive notturne

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La sindrome delle apnee notturne deve essere presa in considerazione nella diagnosi differenziale delle bradiaritmie.	IIa	B	711
La presenza di apnee notturne associata ad una riduzione della saturazione di ossigeno può essere considerata un fattore di rischio per MCI nei soggetti con disturbi respiratori nel sonno.	IIb	C	712

MCI, morte cardiaca improvvisa.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

12.4.1.1 Epidemiologia

I dati di prevalenza dell'apnea ostruttiva notturna nella popolazione generale non sono univoci a causa dell'estrema eterogeneità delle popolazioni esaminate ma, secondo un rigoroso studio di popolazione volto a determinare le caratteristiche epidemiologiche delle apnee ostruttive notturne, la prevalenza della malattia in 602 soggetti adulti di età compresa tra 30 e 60 anni è risultata del 9% nelle donne e del 24% negli uomini[713]. La prevalenza delle aritmie dipende in larga misura dalle comorbilità presenti nelle diverse popolazioni. I dati del Busselton Salute Study[714] e della Wisconsin Sleep Cohort[715] indicano che l'apnea ostruttiva notturna è associata ad un aumento della mortalità. L'esistenza di un legame con la MCI resta dibattuta.

In un recente studio di Gami et al.[712] condotto in soggetti con apnee ostruttive notturne, una ridotta saturazione media di ossigeno (<93%) e il più basso livello di saturazione di ossigeno (<78%) sono risultati fattori di rischio indipendenti per MCI (p<0.0001). Pertanto, la presenza di apnea ostruttiva not-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

turna deve essere inclusa nei panel di studio per la stratificazione del rischio di MCI.

La frequenza di aritmie cardiache, soprattutto notturne, aumenta al crescere della severità della sindrome da apnea-ipopnea notturna[716-718].

12.4.1.2 Diagnosi

I disturbi del ritmo più frequentemente osservati nei pazienti con sindrome da apnea-ipopnea notturna sono la bradicardia sinusale, le pause sinusali, il blocco AV di primo grado e di secondo grado tipo Mobitz I e frequenti PVC[719-724]. È stato documentato un pattern circadiano delle VA[712,725-729] e tassi più elevati di MCI durante il sonno notturno (da mezzanotte alle 6:00).

12.4.1.3 Trattamento

Allo stato attuale, nel contesto della sindrome da apnoea-ipopnea notturna non ci sono evidenze a supporto di un trattamento che si discosti da quello standard previsto per i pazienti con VA; inoltre, non è stato ancora definito quale sia il valore della pressione positiva continua delle vie aeree per la prevenzione delle VA e della MCI[711,730-733].

Resta tuttora da chiarire se un trattamento appropriato delle apnee ostruttive notturne possa modificare le manifestazioni cliniche ed evitare la necessità di terapia con pacemaker in quei pazienti che soffrono di aritmie esclusivamente correlate ad eventi respiratori ostruttivi[733-739].

Sono in corso studi su nuove terapie di stimolazione innovative per il trattamento della sindrome da apnea-ipopnea centrale, che prevedono la stimolazione del nervo frenico e delle vie aeree superiori per le forme ostruttive[740].

12.5 Pro-aritmie da farmaci

Trattamento delle pro-aritmie da farmaci

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
In caso di sospetta aritmia indotta da farmaci e dopo aver escluso la presenza di altri substrati aritmogeni, è raccomandata la sospensione dell'agente causale.	I	B	362
Pur in presenza di una possibile causa di VA correggibile, la necessità di terapia con ICD a scopo profilattico deve essere presa in considerazione in base ad una valutazione personalizzata del rischio futuro di VA potenzialmente fatali.	IIa	C	741,742

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; VA, aritmia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

12.5.1 Interazione farmaco-substrato dovuta a malattia sottostante

In caso di sospetta aritmia indotta da farmaci, deve essere interrotta la somministrazione di qualsiasi agente causale. Inoltre, deve essere eseguita una valutazione completa volta ad escludere i fattori di rischio cardiovascolare che possono contribuire a innescare un episodio aritmico. La presenza di un'aritmia da farmaci deve essere sospettata quando sia stato escluso un substrato aritmogeno ereditario o acquisito e quando il paziente è in trattamento con agenti noti per alterare le proprietà elettriche del cuore (es., inducendo un prolungamento del QT) o per causare alterazioni elettrolitiche.

Nei pazienti con ipertrofia VS, l'uso di sotalolo è stato associato ad eventi pro-aritmici[743]. In maniera analoga, esiste una certa preoccupazione in merito all'impiego della flecainide e del propafenone in questi pazienti, in particolare in presenza di ipertrofia significativa (spessore parietale VS >1.4 cm) e/o CAD sottostante[744].

Nei pazienti con pregresso infarto miocardico[129] o con TV sostenuta dovuta a cardiopatia strutturale non devono essere usati i farmaci bloccanti i canali del sodio[129]. In queste circostanze, devono essere evitati anche gli altri farmaci che bloccano i canali del sodio, come gli antidepressivi triciclici. In presenza di anormale funzione ventricolare, la valutazione e il trattamento non si discostano da quelli previsti per i pazienti colpiti da VA non trattati con farmaci antiaritmici.

12.5.2 Interazione farmaco-farmaco (dovuta a determinati farmaci e combinazioni)

Molti farmaci non cardiaci inibiscono i canali del potassio (http://www.crediblemeds.org) e sono associati a un rischio di tachicardia tipo TdP in pazienti predisposti. Il trattamento con diversi antibiotici, quali chinoloni o azitromicina, determina un aumento significativo del rischio di morte e di aritmie cardiache[125,745-747]. Altri antibiotici macrolidi, come l'eritromicina e claritromicina (metabolizzate dall'isoenzima 3A4 del citocromo P450), hanno dimostrato di aumentare il rischio di TV polimorfa e morte cardiaca, in particolare nelle donne[748]. Recentemente, la combinazione di inibitori del sistema renina-angiotensina e antibiotici, come nel caso del cotrimossazolo con iperkaliemia non riconosciuta, è stata associata a un aumento del rischio di morte improvvisa[749].

I farmaci bloccanti i canali del sodio, come gli antidepressivi triciclici, possono indurre un prolungamento del QRS e il tipico pattern ECG di sindrome di Brugada[750]. La cardiotossicità delle antracicline è dose-dipendente, dove a dosi cumulative superiori corrisponde un aumentato rischio di cardiomiopatia e aritmie maligne[751,752]. Il 5-fluorouracile può provocare FV dovuta a spasmo coronarico[753-755]. Il veleno di rospo può causare tossicità clinica simile a quella della digossina[756]; i preparati a base di erbe, come l'infuso di digitale, inducono effetti simili[757,758]. Molti altri farmaci possono causare spasmo coronarico[759-761].

Indipendentemente, o quasi, dal farmaco specifico responsabile degli eventi di TdP, il trattamento deve essere mirato ad evitare la terapia antiaritmica nei pazienti ad alto rischio con aritmie farmaco-indotte. La somministrazione e.v. di magnesio può sopprimere gli episodi di TdP senza comportare necessariamente un accorciamento del QT, anche quando la concentrazione sierica di magnesio è normale[762]. La stimolazione temporanea è estremamente efficace per il trattamento della TdP. Può essere utilizzato anche l'isoproterenolo. In questi pazienti si raccomanda di sospendere qualsiasi agente causale e di correggere le alterazioni elettrolitiche.

12.5.3 Rischio pro-aritmico dei farmaci antiaritmici

I farmaci antiaritmici hanno effetti diretti sui canali ionici cardiaci. La flecainide, il propafenone e la chinidina agiscono sui canali del sodio[763]. In trial clinici di grandi dimensioni, come il CAST e il CASH, i farmaci bloccanti i canali del sodio sono risultati associati ad un aumento della mortalità nei pazienti con pregresso infarto miocardico[129,764] e trend simili sono stati osservati in precedenti studi condotti con mexiletina[363] e disopiramide[362]. Nei pazienti con TV sostenuta, questi agenti posso-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

no provocare episodi aritmici più frequenti e spesso più difficili da cardiovertire[765,766].

In un ampio RCT in pazienti con pregresso infarto miocardico, il d-sotalolo, un agente (antiaritmico di classe III puro) che prolunga l'intervallo QT, ha determinato un lieve aumento della mortalità[137]. Nello studio DIAMOND (Danish Investigators of Arrhythmia and Mortality on Dofetilide), il 3.3% dei pazienti con SC severo ha sviluppato episodi di TdP nelle prime 72h dall'inizio della terapia con dofetilide[767]. Il fenomeno della TdP si verifica molto meno frequentemente in corso di terapia con amiodarone rispetto ad altri farmaci antiaritmici che prolungano il QT[768].

La digossina, il verapamil, il diltiazem e i betabloccanti possono favorire la comparsa di bradiaritmia. Alcune aritmie sono espressione tipica della tossicità digitalica: esaltato automatismo atriale, giunzionale o ventricolare, spesso combinato con blocco AV.

Nella maggior parte dei casi, la strategia terapeutica prevede la sospensione del farmaco, il monitoraggio del ritmo e il mantenimento di normali livelli sierici di potassio. La somministrazione e.v. di magnesio e la stimolazione temporanea possono rivelarsi utili[762]. L'isoproterenolo può essere utilizzato anche per aumentare la frequenza cardiaca e ridurre la durata del potenziale d'azione, per eliminare le depolarizzazioni e terminare gli episodi di TdP[762,769-771].

12.5.4 Pro-aritmia da fattori scatenanti

Diversi fattori scatenanti, come l'ipokaliemia (<3.5 mM), una rapida elevazione delle concentrazioni di potassio extracellulare e l'ipomagnesiemia, sono associati a VA e MCI[772,773]. L'ipomagnesiemia è classicamente associata a TV polimorfa o TdP, che possono rispondere alla somministrazione e.v. di magnesio[774,775]. L'ipokaliemia, in combinazione o meno con ipomagnesiemia, può essere responsabile delle VA nei pazienti ipertesi affetti da insufficienza cardiaca congestizia (precipitate dall'uso di diuretici tiazidici e dell'ansa)[774]. Molteplici fattori, quali bradicardia, ischemia, spasmo coronarico, trombosi, stato di deprivazione acuta[776] e intossicazione acuta da alcol/sospensione del consumo di alcol[777,778], possono favorire lo sviluppo di VA e MCI. Anche l'ICD può indurre la comparsa di VA[779-781].

In questi pazienti è raccomandata la sospensione di qualsiasi agente causale e la correzione delle alterazioni elettrolitiche.

12.6 Morte cardiaca improvvisa dopo trapianto cardiaco

Molti studi clinici hanno dimostrato che la morte improvvisa è frequente dopo trapianto di cuore (>10% dei pazienti trapiantati)[782]. Alcuni pazienti possono andare incontro a morte improvvisa dopo una storia di alcuni episodi di rigetto severo.

In pazienti con rigetto acuto, il sistema di conduzione può essere danneggiato, con conseguente sviluppo di VA e morte improvvisa. Questi cuori possono essere a più elevato rischio di aritmie durante gli stress emodinamici dell'emodialisi o della plasmaferesi[783]. Nella maggior parte dei pazienti sottoposti a trapianto cardiaco e colpiti da morte improvvisa si riscontra la presenza di malattia coronarica; l'iperkaliemia, l'emodialisi o la plasmaferesi sono verosimilmente dei potenziali fattori scatenanti dell'evento fatale che, tuttavia, può essere anche imputabile a patologia aritmica primaria.

In pazienti selezionati ad alto rischio, dopo il trapianto cardiaco può essere appropriato l'impianto di ICD[784].

12.7 Morte cardiaca improvvisa nell'atleta

Prevenzione della morte cardiaca improvvisa nell'atleta

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
Negli atleti si raccomanda di raccogliere un'accurata anamnesi allo scopo di accertare l'eventuale esistenza di patologie cardiovascolari sottostanti, disturbi del ritmo, episodi sincopali o storia familiare di MCI.	I	C	Il presente panel di esperti
Se l'ECG evidenzia alterazioni suggestive di cardiopatia strutturale, è raccomandato l'esame ecocardiografico e/o l'imaging con RMC.	I	C	Il presente panel di esperti
Negli atleti di giovane età deve essere preso in considerazione lo screening pre-agonistico con esame obiettivo ed ECG a 12 derivazioni a riposo.	IIa	C	Il presente panel di esperti
I soggetti di mezza età che praticano attività fisica di alta intensità devono essere sottoposti a screening con raccolta dell'anamnesi, esame obiettivo, valutazione del rischio SCORE ed ECG a riposo.	IIa	C	785
Lo staff dei centri sportivi deve essere addestrato alla rianimazione cardiopolmonare e all'uso appropriato del defibrillatore automatico esterno.	IIa	C	179,786

ECG, elettrocardiogramma; MCI, morte cardiaca improvvisa; RMC, risonanza magnetica cardiaca; SCORE, Systematic Coronary Risk Evaluation.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

Gli atleti sembrano essere esposti ad un rischio eccessivo di MCI rispetto ai non atleti di pari età[26]: in quelli di giovane età (<35 anni) l'incidenza annuale di MCI è stimata tra 0.7 e 3.0/100 000 atleti[788], mentre in quelli di età avanzata l'incidenza è più elevata e tende ad aumentare con l'età[789]. L'intensità dell'attività fisica e l'età costituiscono i due fattori di rischio centrali nell'atleta.

Le cause più frequenti di morte improvvisa negli atleti più giovani sono le sindromi aritmogene ereditarie (cardiomiopatie e canalopatie) e la CAD (sia congenita che acquisita). Negli Stati Uniti, il National Registry of Sudden Death in Athletes, istituito presso il Minneapolis Heart Institute nel 1980, ha riportato 1866 episodi di morte improvvisa in soggetti di età <40 anni nell'arco di un periodo di osservazione di 27 anni. I dati mostrano che il 36% delle morti improvvise era imputabile a cause cardiovascolari accertate, più frequentemente CMI (36%), anomalie congenite delle arterie coronarie (17%), miocardite (6%), CAVD (4%) e canalopatie (3.6%)[27]. In Italia, alcuni ricercatori del Veneto hanno condotto uno studio di coorte prospettico nel quale sono stati arruolati soggetti di età <36 anni impegnati in attività sportive agonistiche tra il 1979 e il 1999. La CAVD è risultata essere la causa di MCI nel 24% di questi atleti, seguita da CAD aterosclerotica (20%), origine anomala delle arterie coronarie (14%) e prolasso della valvola mitrale (12%)[26]. Negli atleti di età più avanzata (>35-40 anni), così come nella popolazione generale, la MCI è dovuta a malattia aterosclerotica coronarica in oltre la metà dei casi[29].

Lo screening pre-agonistico sembra essere efficace[790] nel prevenire la MCI, ma i programmi di screening differiscono in maniera considerevole tra i vari paesi europei e tra l'Europa e gli Stati Uniti[791]. Lo screening cardiaco nell'atleta deve essere strutturato in funzione dell'età al fine di rilevare fattori di ri-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

schio età-specifici. Negli atleti di giovane età (≤35 anni), lo screening deve incentrarsi sulle cardiomiopatie ereditarie e sulle canalopatie (v. sezioni 8 e 9), mentre in quelli di età più avanzata, nei quali la MCI è dovuta più frequentemente a CAD, deve essere mirato anche ad identificare eventuali segni di ischemia[792].

La European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation ha formulato delle raccomandazioni per la valutazione cardiovascolare dei soggetti attivi di mezza età/senior che praticano attività sportiva a livello amatoriale[792]. Il protocollo di valutazione del rischio nei soggetti attivi di mezza età è illustrato nella Figura 4.

Recentemente, Menafoglio et al.[785] hanno valutato le ripercussioni di questa strategia preventiva in termini di carico di lavoro, rendimento e costi in 785 atleti di età 35-56 anni impegnati in attività sportive di alta intensità. Una nuova anomalia cardiovascolare è stata identificata nel 2.8% degli atleti a fronte di un costo pari a 199$ per atleta. La conclusione degli autori è stata che la valutazione complessiva sembra essere fattibile ad un costo ragionevole[785].

È importante che gli allenatori e il personale dei centri sportivi siano adeguatamente addestrati ad affrontare le situazioni di emergenza, ad eseguire la rianimazione cardiopolmonare e ad utilizzare il defibrillatore automatico esterno[179,786].

12.8 Sindrome di Wolff-Parkinson-White

Trattamento dei pazienti con sindrome di Wolff-Parkinson-White

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
L'ablazione è raccomandata nei pazienti con sindrome di WPW rianimati da un arresto cardiaco improvviso dovuto a FA e con FV da conduzione rapida attraverso la via accessoria.	I	B	793
L'ablazione deve essere presa in considerazione nei pazienti con sindrome di WPW che sono sintomatici e/o presentano un periodo refrattario della via accessoria di durata ≤240 ms.	IIa	B	793

FA, fibrillazione atriale; FV, fibrillazione ventricolare; WPW, Wolff-Parkinson-White.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

La sindrome di WPW è una causa piuttosto rara di MCI, con un'incidenza annuale stimata dello 0.05-0.2%[794]. L'insorgenza di FA con risposta ventricolare rapida che degenera in FV può portare a MCI[795]. Il principale fattore di rischio per MCI è la presenza di una via accessoria con un breve periodo di refrattarietà anterograda. In un recente registro prospettico della durata di 8 anni che ha incluso 2169 pazienti con sindrome di WPW, la MCI si è verificata prevalentemente nei pazienti con periodo refrattario anterogrado della via accessoria ≤240 ms e con FA innescata da una tachicardia da rientro AV[793].

Nei pazienti con sindrome di WPW rianimati da un arresto cardiaco dovuto a FA e con FV da conduzione rapida attraverso la via accessoria è raccomandato il SEF con successiva ablazione[796]. Se il paziente è sintomatico (es. con episodi sincopali o palpitazioni) e/o il periodo refrattario della via accessoria è ≤240 ms, deve essere preso in considerazione il SEF seguito dall'ablazione[793]. Il SEF deve essere eseguito con l'intento di misurare l'intervallo RR minimo preeccitato durante FA indotta (o in corso di stimolazione atriale rapida), determinare il numero e la sede delle vie accessorie, definire le caratteristiche della conduzione anterograda e retrograda attraverso le vie accessorie e il nodo AV e analizzare il periodo refrattario effettivo delle vie accessorie e del ventricolo a diverse lunghezze del ciclo.

Nei pazienti con sindrome di WPW deve essere evitato il trattamento con calcioantagonisti (verapamil) o digossina, in quanto tali farmaci possono accelerare la conduzione anterograda attraverso la via accessoria, aumentando di conseguenza il periodo refrattario nel nodo AV.

12.9 Prevenzione della morte cardiaca improvvisa nel paziente anziano

L'uso dei farmaci antiaritmici nel paziente anziano deve essere determinato in funzione della ridotta clearance renale ed epatica, delle modificazioni nella composizione corporea e della presenza di comorbilità. È necessario tenere presente anche il rischio di interazioni farmacologiche, che può richiedere un aggiustamento della posologia. In assenza di specifiche controindicazioni, nei pazienti anziani che sono andati incontro ad infarto del miocardio deve essere preso in considerazione il trattamento con betabloccanti, in quanto si è dimostrato efficace nel prevenire la MCI in soggetti di età >65 anni[797].

La terapia con ICD è ampiamente utilizzata nel paziente anziano: le analisi per sottogruppi di entrambi gli studi AVID e MADIT-II hanno dimostrato analoghi benefici dell'impianto di ICD in pazienti giovani o di età avanzata[63,153]. Una metanalisi che ha incluso i dati derivati da studi sulla prevenzione primaria della MCI (MUSTT [Multicenter UnSustained Tachycardia Trial], MADIT-II, DEFINITE e SCD-HeFT) ha concluso che la terapia con ICD è efficace nel determinare una riduzione della mortalità da ogni causa nei pazienti di età ≥75 anni, in assenza di complicanze correlate al dispositivo (HR 0.73, IC 95% 0.51-0.974; p=0.03)[798]. Tuttavia, è da sottolineare che, secondo un'altra metanalisi, la terapia con ICD potrebbe rivelarsi meno efficace nei pazienti anziani che presentano severa disfunzione VS (HR 0.75, IC 95% 0.61-0.91)[799]. I dati raggruppati di studi di prevenzione secondaria (AVID, CASH e CID) hanno evidenziato che la terapia con ICD si associa ad una significativa riduzione della mortalità da ogni causa e della mortalità aritmica nei pazienti di età ≤75 anni ma non in quelli di età ≥75 anni (mortalità da ogni causa: HR 1.06, IC 95% 0.69-1.64; p=0.79; mortalità aritmica: HR 0.90, IC 95% 0.42-1.95, p=0.79)[800]. Studi osservazionali e dati di registri derivati dal "mondo reale", condotti in prevenzione primaria, dimostrano che l'età di per sé non costituisce una controindicazione alla terapia con dispositivi[801,802].

Nel valutare l'opportunità di procedere ad impianto di ICD, occorre tenere in considerazione l'impatto del dispositivo sulla qualità di vita: in un sottostudio del MADIT-II non è stata rilevata una diminuzione significativa degli anni di vita aggiustati per la qualità nei pazienti di età ≥65 anni[803]. In linea generale, il fattore età non rientra fra i criteri considerati per l'uso appropriato dell'ICD, giacché pazienti ottuagenari deceduti per morte improvvisa possono presentare uno stato funzionale ottimale persino il mese prima dell'evento[804]. Il giudizio clinico combinato con le preferenze del paziente e/o dei familiari può contribuire alla decisione di discostarsi dalle raccomandazioni standard per la terapia con ICD.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

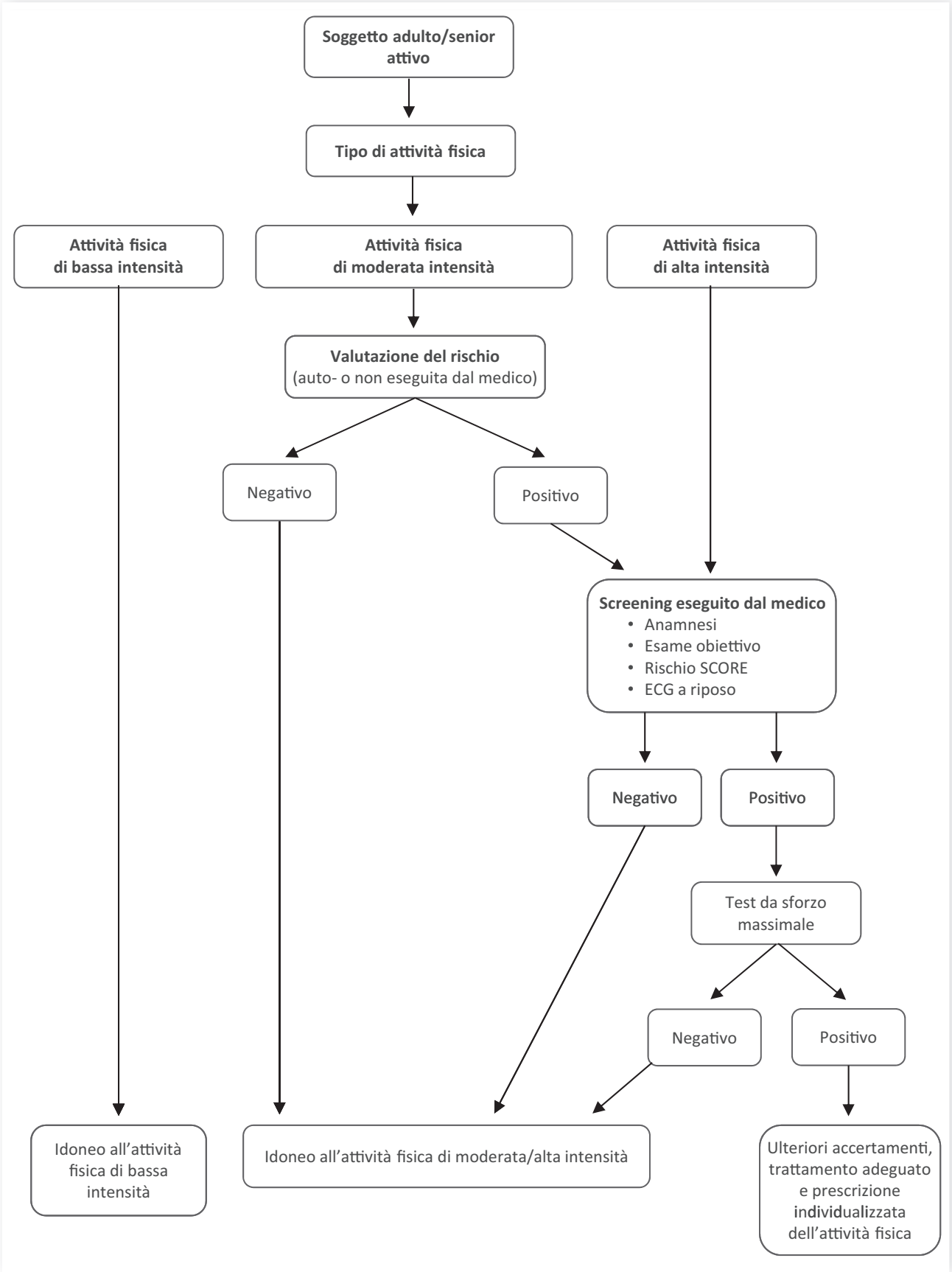

Figura 4. Protocollo di screening pre-partecipazione all'attività sportiva non agonistica nei soggetti asintomatici adulti o senior.
ECG, elettrocardiogramma; SCORE, Systematic Coronary Risk Evaluation.
Adattata con permesso da Borjesson et al.[792].

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

12.10 Questioni di fine vita

Gestione delle questioni di fine vita

Raccomandazioni	Classe[a]	Livello[b]	Ref.[c]
La discussione delle questioni di fine vita con il paziente eleggibile a terapia con ICD deve essere presa in considerazione prima dell'impianto e nelle fasi cruciali lungo la traiettoria della malattia.	IIa	C	805,806
A fronte di un deterioramento delle condizioni cliniche deve essere presa in considerazione l'opportunità di disattivare l'ICD.	IIa	C	805,806

ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.
[c]referenza bibliografica a supporto delle raccomandazioni.

I malati terminali spesso sviluppano condizioni che predispongono all'insorgenza di aritmie (ipossia, dolore e squilibri elettrolitici) e il 20% dei pazienti portatori di ICD riceve shock nelle ultime settimane di vita[805,807,808].

Discutere con il paziente ed i suoi familiari circa l'opportunità di disattivare l'ICD allo scopo di risparmiare stress e dolore inutili a chi è in fin di vita è un aspetto importante ma spesso trascurato. Occorre tenere in considerazione i desideri del paziente, rispettando al contempo il consenso e il rifiuto informato. Quando un paziente non è in grado di decidere autonomamente, devono essere interpellati i familiari o il tutore o, quando disponibile, deve essere rispettato il testamento biologico[805,808,809].

Tenuto conto della complessità della questione, informazioni esaustive sull'attuazione delle raccomandazioni possono essere reperite in due documenti di consenso elaborati dall'EHRA[805] e dalla Heart Rhythm Society[809], rammentandosi di tenere in considerazione anche le leggi e le normative locali.

La disattivazione dell'ICD può essere effettuata mediante il sistema di programmazione del dispositivo o, se non disponibile, mediante l'applicazione di un magnete direttamente sulla cute sovrastante il dispositivo impiantato. Può essere preferibile sospendere solamente la terapia antitachicardica e mantenere la stimolazione antibradicardica così da evitare il deterioramento della sintomatologia.

13. LACUNE NELLE EVIDENZE

- La prima manifestazione clinica della morte improvvisa è spesso fatale e, pertanto, l'identificazione dei pazienti a rischio di morte improvvisa rimane la pietra filosofale della prevenzione della morte improvvisa. La stratificazione del rischio per la prevenzione primaria della MCI con tecniche invasive e non invasive è tuttora insoddisfacente. Occorre valutare nuovi approcci, quali la caratterizzazione genetica, lo screening ECG e le tecniche di imaging, così come vi è l'impellente necessità di ricercare il sistema ottimale per identificare le popolazioni asintomatiche a rischio di morte improvvisa. Sono necessari metodi semplici ed economici per lo screening di massa.
- È della massima importanza assicurare una catena di cure efficace e rapida allo scopo di ridurre la mortalità delle vittime di morte improvvisa. Sono necessari ulteriori studi per valutare la struttura ottimale di queste catene della sopravvivenza, compresa l'assistenza preospedaliera e i protocolli intraospedalieri.
- I successi ottenuti nella prevenzione della CAD e dello SC dovuto a infarto miocardico hanno portato ad una riduzione sostanziale dei tassi di morte improvvisa. Sono necessari nuovi studi dedicati alla valutazione delle altre cause di morte improvvisa allo scopo di ridurre ulteriormente l'incidenza di questi eventi fatali.
- Oltre la metà delle vittime di morte improvvisa presentano una funzione VS preservata. Occorre predisporre urgentemente specifici programmi di ricerca dedicati alla comprensione dei meccanismi che sottendono alla morte improvvisa nei pazienti con funzione VS preservata, verosimilmente adottando un approccio interdisciplinare che preveda la partecipazione di cardiologi, genetisti, epidemiologi e medici con competenze in scienze di base e traslazionali. Questi programmi di ricerca devono comprendere una migliore identificazione dei pazienti con cardiomiopatie ereditarie e disturbi aritmogeni ereditari, la stratificazione del rischio di morte improvvisa nei pazienti con HFpEF e la valutazione del rischio di morte improvvisa nei pazienti con FA.
- I defibrillatori indossabili possono rappresentare un'opzione terapeutica interessante in pazienti selezionati, ma sono necessari trial randomizzati di più ampie dimensioni prima di poter definire chiaramente delle precise indicazioni.
- Sono necessari studi randomizzati sulla fattibilità della stratificazione del rischio mediante SEF invasivo nel post-infarto.
- Sono trascorsi più di 10 anni dalla pubblicazione degli storici RCT sulla prevenzione primaria della MCI, che hanno costituito fino ad oggi il punto di riferimento per l'uso dell'ICD nei pazienti con disfunzione sistolica VS e SC. Da allora, il profilo dei pazienti e le terapie mediche sono notevolmente cambiati: i pazienti di oggi sono più anziani e hanno più comorbilità quali FA, insufficienza renale cronica, ecc., e pertanto sono necessari nuovi trial clinici dedicati alla valutazione dei potenziali benefici della terapia con ICD per la prevenzione primaria della MCI nelle attuali popolazioni di pazienti. Dal momento che non sono in corso RCT in questo contesto, i dati derivati dai registri prospettici potrebbero contribuire a chiarire questi aspetti di estrema rilevanza clinica.
- Sono necessari ulteriori studi allo scopo di definire interventi basati sull'evidenza finalizzati a ridurre l'impatto psico-sociale e a ottimizzare le cure e il supporto per i pazienti e i familiari a rischio di MCI.
- In numerosi pazienti con frazione di eiezione ridotta si osserva nel tempo un miglioramento della FEVS. In alcuni di questi pazienti sarà impiantato un defibrillatore in assenza di una chiara necessità, mentre altri potrebbero rimanere a rischio di morte improvvisa nonostante il recupero della funzione VS. Sono necessari ulteriori studi volti a migliorare la valutazione di questa categoria di pazienti allo scopo di ottimizzare e personalizzare il trattamento per la prevenzione della morte improvvisa.
- L'uso della CRT(-D) nei pazienti con FA e il sito di ablazione del nodo AV non sono ancora ben definiti se non da dati derivati da studi osservazionali. In questa categoria di pazienti di frequente riscontro c'è una chiara necessità di trial randomizzati dotati di sufficiente potere statistico.
- Il campo delle aritmie e delle cardiomiopatie ereditarie ha compiuto grandi progressi negli ultimi 20 anni, soprattutto grazie alla diffusa disponibilità di diagnosi genetiche e di dati clinici derivati da ampi registri. Tuttavia, restano alcune

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Tue, 10 Nov 2026, 01:42:45

lacune fondamentali da colmare. Numerosi pazienti con sindromi aritmiche primarie ereditarie muoiono prima ancora che sia formulata la diagnosi, il che depone per la necessità di migliorare l'approccio diagnostico. Esistono anche delle lacune per quanto riguarda i protocolli di stratificazione del rischio per malattie come la sindrome di Brugada, la SQTS, la CAVD e la maggior parte delle CMD ad eziologia non ischemica.

- L'insorgenza di TV si associa ad una prognosi peggiore nei pazienti con cardiopatia strutturale di vario genere. Vi è l'urgente necessità di nuove terapie antiaritmiche o di altre terapie mediche destinate a prevenire in un numero sempre maggiore di pazienti un primo episodio o episodi ricorrenti di VA potenzialmente fatali. Resta da valutare se un trattamento antiaritmico specifico possa migliorare la relativa prognosi. Se, da un lato, l'ablazione transcatetere di TV ricorrente nei pazienti con cardiopatia strutturale si è dimostrata efficace nel ridurre significativamente l'incidenza delle recidive aritmiche, dall'altro lato resta da chiare, e richiede ulteriori studi, l'impatto dell'ablazione transcatetere di TV sulla mortalità.

14. COSA FARE E COSA NON FARE: MESSAGGI DALLE LINEE GUIDA

	Classe[a]	Livello[b]
Popolazione generale		
In tutte le vittime di morte improvvisa inspiegata, è raccomandata l'analisi del sangue e di altri liquidi corporei adeguatamente raccolti per le indagini tossicologiche e molecolari.	I	C
Si raccomanda di istituire la defibrillazione precoce nei luoghi dove l'arresto cardiaco si verifica con una certa frequenza e dove sia disponibile un deposito adeguato (es. scuole, centri sportivi, stazioni principali, casinò, ecc.) o nei luoghi dove non esistono altri accessi alla defibrillazione (es. treni, navi da crociera, aeroplani, ecc.).	I	B
Pazienti con indicazione all'impianto di ICD		
Prima dell'impianto dell'ICD e durante l'evoluzione della malattia si raccomanda di discutere con il paziente della qualità di vita.	I	C
Cardiopatia ischemica		
La ri-valutazione della FEVS 6-12 settimane post-infarto è raccomandata per determinare l'eventuale necessità di impianto di ICD in prevenzione primaria.	I	C
Pazienti con scompenso cardiaco		
La terapia con ICD è raccomandata per ridurre la MCI nei pazienti con SC sintomatico (classe NYHA II-III) e FEVS ≤35% dopo ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata, che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale:		
– Eziologia ischemica (almeno 6 settimane post-infarto).	I	A
– Eziologia non ischemica.	I	B
CRT-D per la prevenzione primaria della morte improvvisa nei pazienti in ritmo sinusale con SC lieve (classe NYHA II): **La CRT-D è raccomandata per ridurre la mortalità da ogni causa** nei pazienti con una durata del QRS ≥130 ms, FEVS ≤30% e BBS nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale.	I	A
CRT per la prevenzione primaria della morte improvvisa nei pazienti in ritmo sinusale in classe funzionale NYHA III o IV ambulatoriale: La CRT è raccomandata per ridurre la mortalità da ogni causa nei pazienti con FEVS ≤35% e BBS nonostante ≥3 mesi di terapia medica ottimizzata che abbiano un'aspettativa di vita di almeno 1 anno in buono stato funzionale:		
– con durata del QRS >150 ms	I	A
– con durata del QRS 120-150 ms	I	B
Sindromi aritmogene ereditarie		
Si raccomanda che i pazienti con CAVD si astengano dal praticare attività sportiva agonistica.	I	C
Raccomandazioni emergenti		
La flecainide deve essere presa in considerazione in aggiunta alla terapia betabloccante nei pazienti con diagnosi di CPVT colpiti da sincope ricorrente o TV bidirezionale/polimorfa nonostante terapia betabloccante quando sussistono rischi/controindicazioni all'impianto di ICD o l'ICD non sia disponibile o il paziente rifiuti l'intervento.	IIa	C
Nei pazienti con CMD nei quali sia stata identificata una mutazione del gene *LMNA* e che presentano fattori di rischio clinici, deve essere preso in considerazione l'impianto di ICD.	IIa	B

BBS, blocco di branca sinistra; CAVD, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro; CMD, cardiomiopatia dilatativa; CPVT, tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica; CRT, terapia di resincronizzazione cardiaca; CRT-D, terapia di resincronizzazione cardiaca con funzione di defibrillazione; FEVS, frazione di eiezione ventricolare sinistra; ICD, cardioverter-defibrillatore impiantabile; *LMNA*, lamina A/C; MCI, morte cardiaca improvvisa; NYHA, New York Heart Association; SC, scompenso cardiaco; TV, tachicardia ventricolare.
[a]classe della raccomandazione.
[b]livello di evidenza.

15. ADDENDA ON LINE

Le figure e le tabelle online sono disponibili su: http://escardio.org/Guidelines-&-Education/Clinical-Practice-Guidelines/Ventricular-Arrhythmias-and-the-Prevention-of-Sudden-Cardiac-Death.

16. APPENDICE

Per l'appendice si rimanda al documento originale: http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/36/41/2793.full.pdf.

17. BIBLIOGRAFIA

Per la bibliografia completa si rimanda al documento originale: http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/36/41/2793.full.pdf.