

Studio osservazionale La tempesta aritmica nel paziente con defibrillatore automatico impiantabile: incidenza e problematiche terapeutiche

Paolo Devecchi, Laura Plebani, Eraldo Occhetta, Miriam Bortnik, Gabriella Francalacci, Andrea Magnani, Paolo Marino

Divisione Clinicizzata di Cardiologia, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università degli Studi del Piemonte Orientale, A.O. Maggiore della Carità, Novara

Key words:
Electrical storm;
Implantable cardioverter-
defibrillator;
Primary prevention;
Secondary prevention.

Background. Electrical storm in implantable cardioverter-defibrillator (ICD) recipients is a dramatic experience for the patient and a hard emergency for the cardiology team. The aim of our study was to evaluate the incidence and the clinical significance of electrical storm in a standard population of ICD patients.

Methods. We considered retrospectively 262 consecutive ICD patients (86% males, mean age 65 ± 10.7 years). Patients were divided into three groups: 88 patients without appropriate ICD therapy (group A); 140 patients with isolated ICD therapies (group B); 34 patients with electrical storm episodes (≥ 3 appropriate ICD therapies/24 h) (group C). Survival study (endpoint death) was performed for each group of patients.

Results. There was no difference in age, sex, heart disease, ejection fraction or NYHA functional class among the three groups. ICD implant was performed for secondary prevention in 79% of group C patients and in 74.3% of group B patients, but only in 39.8% of group A patients ($p < 0.0001$). Mean follow-up was 31.1 ± 29.8 months in group A, 55.1 ± 38 months in group B, and 71.1 ± 51.7 months in group C. The endpoint was reached by 16 patients (18%) of group A, by 53 patients (38%) of group B, and by 20 patients (58%) of group C. Comparison of the survival curves of the three groups did not show significant differences. In group C patients, 54 electrical storm episodes were recorded (mean 1.5/patient).

Conclusions. In our population of ICD patients, we observed electrical storm in 34 patients (12.9%). Survival in group with episodes of electrical storm was comparable to patients without electrical storm; thus, in our experience, electrical storm could not represent a negative prognostic factor.

(G Ital Cardiol 2006; 7 (10): 695-701)

© 2006 CEPI Srl

Ricevuto il 6 marzo 2006;
nuova stesura il 13 luglio
2006; accettato il 14
luglio 2006.

Per la corrispondenza:

Dr. Paolo Devecchi

Divisione Clinicizzata
di Cardiologia
A.O. Maggiore
della Carità
Corso Mazzini, 18
28100 Novara
E-mail: devechchipa@tin.it

Introduzione

La tempesta aritmica nel paziente portatore di defibrillatore impiantabile (ICD) rappresenta una delle emergenze cardiologiche più difficili da trattare e più drammatiche per il paziente, a causa del suo importante coinvolgimento fisico e psicologico. Prima dell'introduzione dell'ICD, la tempesta aritmica era una complicanza frequente della fase acuta dell'infarto miocardico o dell'immediato periodo postintervento cardiocirurgico. La sempre maggior diffusione dell'utilizzo dell'ICD in pazienti compromessi dal punto di vista cardiaco e funzionale, ha generato una nuova classe di pazienti con un'elevata incidenza di tempesta aritmica. La maggior parte dei pazienti portatori di ICD (50-70%) riceverà almeno un intervento terapeutico appropriato da parte

del sistema¹. Una percentuale compresa tra il 10 e il 20%²⁻⁴ è soggetta ad almeno un episodio di tempesta aritmica, inteso come una serie di ≥ 3 tachicardie o fibrillazioni ventricolari nell'arco di 24 h, che richiedono l'intervento dell'ICD per la loro interruzione (con stimolazione antitachicardica o erogazione di shock)².

Benché gli impianti di ICD siano in continuo aumento e quindi siano sempre di più i pazienti sottoposti al rischio di sviluppare tempesta aritmica, non esistono ancora linee guida o protocolli condivisi riguardo alla sua gestione clinica e assistenziale. Scopo di questo lavoro è stato quello di analizzare retrospettivamente i pazienti a cui è stato applicato un ICD presso la Divisione Clinicizzata di Cardiologia di Novara, per valutare l'incidenza della tempesta aritmica, le sue caratteristiche cliniche, le

modalità di trattamento attuate e il possibile significato prognostico; si è infine stilato un protocollo di gestione clinico-assistenziale standardizzato.

Materiali e metodi

Dal 1° aprile 1989 al 31 dicembre 2004 presso il Laboratorio di Aritmologia ed Elettrostimolazione della Divisione Clinicizzata di Cardiologia di Novara sono stati trattati 262 pazienti con applicazione di un ICD. Considerando le sostituzioni elettive e gli “upgrading”, in totale sono stati impiantati 426 ICD (276 ICD VVI, 118 ICD DDD e 32 ICD biventricolari).

I primi 22 pazienti sono stati sottoposti ad impianto di “patches” e di elettrodi stimolatori epicardici tramite sternotomia, 2 pazienti ad impianto misto di elettrodi endocardici e “patches” epicardici e 238 pazienti (dal 1991 in poi) ad impianto di soli elettrocateri endocardici di defibrillazione e pacing/sensing.

Le caratteristiche della popolazione studiata sono riportate nella Tabella 1. L'età media della popolazione valutata era di 65 anni; circa l'86% erano maschi. La cardiopatia più rappresentata è stata quella ischemica (70.2%) seguita da quella dilatativa idiopatica (17.5%), mentre l'11.5% dei pazienti presentava altre cardiopatie: valvolare (12 pazienti), ipertrofica (6 pazienti), displasia aritmogena del ventricolo destro (4 pazienti), sindrome di Brugada (5 pazienti), sindrome del QT lungo (1 paziente), ipertensiva (1 paziente). Due pazienti (0.8%) non presentavano apparenti cardiopatie organiche (in uno l'impianto è stato eseguito per una fibrillazione ventricolare, nel secondo per la presenza di sincope recidivanti con fibrillazione ventricolare inducibile alla prestimolazione ventricolare). La frazione di eiezione media era pari a $32.8 \pm 11\%$, mentre la classe funzionale NYHA media era 2.2 ± 0.6 .

L'ICD è stato impiantato per prevenzione aritmica secondaria in 166 pazienti (63.3%): in 95 (57%) per ta-

chicardia ventricolare sostenuta sincope, in 23 (14%) per tachicardia ventricolare sostenuta senza sincope, in 40 (24%) per fibrillazione ventricolare e in 8 (5%) per tachicardia ventricolare e fibrillazione ventricolare. In 96 pazienti (36.7%) l'indicazione all'impianto di ICD era per prevenzione aritmica primaria.

Poco più di un quarto dei pazienti (27%) non ha assunto alcuna terapia antiaritmica durante il follow-up. Il farmaco antiaritmico più utilizzato è stato l'amiodarone in monoterapia (31%) o in associazione ai beta-bloccanti (9%). Il 19% dei pazienti ha assunto beta-bloccanti come unica terapia antiaritmica. L'uso di mexilitina è stato riservato (normalmente in associazione ad altri farmaci) all'8% dei pazienti (Figura 1).

Tutti i pazienti sono stati regolarmente sottoposti a controlli periodici della funzionalità dell'ICD ogni 3-6 mesi. Il follow-up è continuato fino al 30 aprile 2005. Oltre a tutte le variabili cliniche, venivano valutati i conteggi di tutti gli interventi dell'ICD sia di tipo ap-

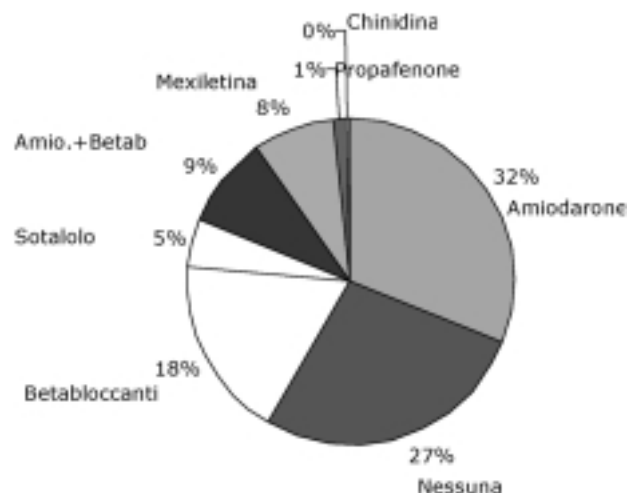


Figura 1. Distribuzione della terapia antiaritmica assunta durante il follow-up nei 262 pazienti portatori di defibrillatore impiantabile.

Tabella 1. Caratteristiche della popolazione studiata.

	Totale	Gruppo A	Gruppo B	Gruppo C	p
N. pazienti	262	88	140	34	
Età media (anni)	65 ± 10.7	64 ± 12	65 ± 10	65 ± 8	NS
Maschi	226 (86.3%)	75 (85.2%)	124 (88.6%)	27 (79.4%)	NS
Femmine	36 (13.7%)	13 (14.8%)	16 (11.4%)	7 (20.6%)	NS
Frazione di eiezione (%)	32.8 ± 11	35.6 ± 13	31.4 ± 5	31 ± 10	NS
Cardiopatia ischemica	184 (70.2%)	61 (69.3%)	98 (70%)	25 (73.5%)	NS
CMPD	46 (17.5%)	13 (14.8%)	28 (20%)	5 (14.7%)	NS
Altre	30 (11.5%)	13 (14.8%)	13 (9.3%)	4 (11.8%)	NS
Nessuna	2 (0.8%)	1 (1.1%)	1 (0.7%)	0	NS
Classe funzionale NYHA	2.2 ± 0.6	2.1 ± 0.7	2.3 ± 0.7	2.2 ± 0.6	NS
Follow-up medio (mesi)	49 ± 39	31.1 ± 29.8	55.1 ± 38	71.1 ± 51.7	
Prevenzione primaria	96 (36.7%)	53 (60.2%)	36 (25.7%)*	7 (21%)*§	
Prevenzione secondaria	166 (63.3%)	35 (39.8%)	104 (74.3%)*	27 (79%)*§	

CMPD = cardiomiopatia dilatativa idiopatica. * $p < 0.0001$ gruppo B vs gruppo A; ** $p = NS$ gruppo C vs gruppo B; § $p < 0.0001$ gruppo C vs gruppo A.

proprio (su aritmie ventricolari) sia di tipo inappropriato (su aritmie sopraventricolari o interferenze esterne). Per l'analisi di questo studio sono stati considerati solo gli episodi di intervento appropriato dell'ICD (stimolazione antitachicardica o erogazione di shock). Gli episodi di intervento inappropriato per malfunzionamento o per errato riconoscimento di aritmie sopraventricolari si sono verificati nel 9% circa dei pazienti.

È stato considerato come episodio di tempesta aritmica la presenza di ≥ 3 interventi appropriati del sistema in un arco di 24 h². In base a questo, i pazienti sono stati suddivisi in tre gruppi: pazienti senza alcun intervento dell'ICD (gruppo A); pazienti con interventi singoli dell'ICD (gruppo B), e pazienti con episodi di tempesta aritmica (gruppo C).

L'analisi è stata retrospettiva ed è stato effettuato uno studio di sopravvivenza considerando come endpoint la mortalità per ogni causa (cardiaca e non cardiaca).

Per quanto riguarda i pazienti sottoposti a trapianto cardiaco, il loro follow-up si è considerato terminato al momento dell'intervento chirurgico, quando anche l'ICD veniva espantato.

Analisi statistica

Le variabili continue (età e frazione di eiezione) sono state confrontate con il test U, mentre le variabili discrete (sesso, tipo di cardiopatia, prevenzione primaria o secondaria, classe funzionale NYHA) con il test del χ^2 . Le curve di sopravvivenza sono state costruite secondo il metodo Kaplan-Meier e il loro confronto è stato effettuato con il log-rank test. Un valore di $p < 0.05$ è stato considerato statisticamente significativo.

Risultati

Il follow-up medio è stato di 49 ± 39 mesi (range 3-166 mesi, 49 mesi/paziente). Al termine del follow-up 89 pazienti risultavano deceduti (mortalità totale 34%), 7 pazienti trapiantati (2.7%) e 22 pazienti persi al follow-up (8.4%); in totale rimanevano in follow-up 144 pazienti (54.9%). La suddivisione dei pazienti in base ai gruppi descritti è stata la seguente:

- gruppo A: 88 pazienti (33.58%) non hanno avuto alcun intervento appropriato;
- gruppo B: 140 pazienti (53.45%) hanno avuto interventi isolati dell'ICD;
- gruppo C: 34 pazienti (12.97%) hanno avuto almeno un episodio di tempesta aritmica con una media di 1.5 episodi a paziente; si sono registrati 54 episodi complessivi di tempesta aritmica.

Le caratteristiche dei tre gruppi sono riportate nella Tabella 1.

L'indicazione all'impianto di ICD era significativamente differente nei tre gruppi: infatti nei pazienti senza interventi dell'ICD (gruppo A) era nettamente prevalente l'indicazione per prevenzione primaria (60.2 vs

25.7% nel gruppo B e 21% nel gruppo C; $p < 0.0001$ in entrambi i casi); nei due gruppi con interventi appropriati del dispositivo predominava invece l'indicazione per prevenzione secondaria (74.3% nel gruppo B e 79% nel gruppo C, rispetto al 39.8% del gruppo A). Non vi era una differenza statisticamente significativa nel confronto tra le indicazioni all'impianto dei gruppi B e C.

La frazione di eiezione media appariva leggermente più elevata nel gruppo senza interventi (35.6 vs 31.4% nel gruppo con interventi isolati e 31% nel gruppo con tempesta aritmica); tale differenza non raggiungeva però la significatività statistica.

Non vi erano differenze significative tra i tre gruppi per quanto riguardava l'età, il tipo di cardiopatia, il sesso e la classe funzionale NYHA.

Nel gruppo con tempesta aritmica 23 pazienti sono stati sottoposti ad impianto di un ICD VVI, 9 ad impianto di ICD DDD e 2 ad impianto di ICD DDD biventricolare. Due pazienti sono stati successivamente sottoposti ad "upgrading" da VVI a DDD e uno da DDD a DDD biventricolare. La maggioranza dei pazienti con tempesta aritmica ($n = 27$) aveva ricevuto elettrodi endocardici, 6 pazienti elettrodi epicardici e uno sia elettrodi endocardici che epicardici.

Al termine del follow-up, nel gruppo di pazienti che non ha accusato alcun intervento appropriato dell'ICD (gruppo A), si sono registrati 16 decessi (18%) con 9 morti cardiache (10%), di cui una improvvisa (1%), e 7 morti per cause non cardiache (7%). Un paziente ha subito il trapianto cardiaco (1%).

Nel gruppo di pazienti con interventi appropriati isolati (gruppo B) si sono avuti 53 decessi (38%): 48 morti cardiache (34%) di cui 10 morti improvvise (7%), e 6 morte per cause non cardiache (3%); 4 pazienti (2.8%) sono stati trapiantati.

Nel gruppo C (pazienti con tempesta aritmica) abbiamo avuto 20 decessi (58%) con 15 morti cardiache (44%), di cui 5 morti improvvise (14%). Cinque pazienti (14%) sono deceduti per cause non cardiache. Due pazienti (5%) sono stati trapiantati. Le cause di morte dei pazienti con episodi di tempesta aritmica sono riportate nella Figura 2.

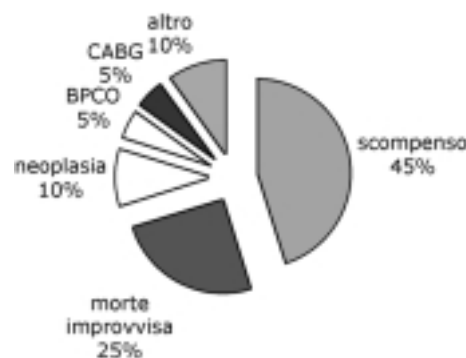


Figura 2. Cause di decesso nei pazienti con tempesta aritmica. CABG = bypass aortocoronarico; BPCO = broncopneumopatia cronica ostruttiva.

I follow-up medi nei tre gruppi sono stati rispettivamente 31.1 ± 29.8 , 55.1 ± 38 e 71.1 ± 51.7 mesi (con una differenza significativa tra i gruppi, $p < 0.05$ nei vari confronti).

Il primo episodio di tempesta aritmica è avvenuto in media a 41 ± 37 mesi dall'impianto; 15 pazienti (44%) hanno avuto almeno due episodi di tempesta aritmica.

Si nota una chiara differenza nei follow-up medi dei tre gruppi; il valore mediano di follow-up della totalità dei pazienti è stato però di 40 mesi, molto simile all'epoca di insorgenza media del primo episodio di tempesta aritmica.

Le curve di sopravvivenza dei tre gruppi sono rappresentate nella Figura 3. Non sono state trovate differenze statisticamente significative tra le tre curve di sopravvivenza.

Nel 66% dei pazienti è stato trovato un fattore favorente la tempesta aritmica: nel 24% dei casi si è trattato di un disturbo elettrolitico (un'ipokaliemia in 5 casi, un'iperkaliemia in un caso e un'ipercalcemia in 2 casi), nel 15% di uno scompenso cardiaco e nel 12% di un'ischemia miocardica acuta. Altri fattori favorenti (più rari) sono stati la febbre, una broncopneumopatia cronica riacutizzata o la presenza di aritmie sopravventricolari (Figura 4). Nel 34% dei pazienti non si è potuto identificare un fattore favorente.

Per quanto riguarda il trattamento della tempesta aritmica, tutti i pazienti sono stati ricoverati e trattati con soluzione ripolarizzante contenente potassio cloruro e magnesio solfato, associata ad infusione di un antiaritmico (generalmente amiodarone e/o lidocaina). Quando necessario i pazienti sono stati sedati con l'uso di benzodiazepine endovena. Nella nostra casistica è stato limitato l'uso di betabloccanti endovena, ma, quando non controindicato, tali farmaci sono stati avviati o potenziati *per os*. In 11 pazienti (32% dei pazienti con tempesta aritmica) alla terapia già in corso è stata associata la mexiletina *per os*.

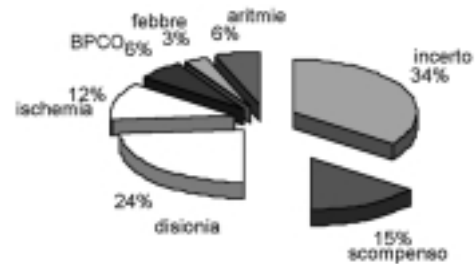


Figura 4. Fattori favorenti la tempesta aritmica. BPCO = broncopneumopatia cronica ostruttiva.

I fattori favorenti, quando presenti, sono stati rimossi (correzione dei disturbi elettrolitici, riduzione dello stato di scompenso cardiaco o di ischemia miocardica con terapia medica o rivascularizzazione percutanea o chirurgica⁵).

Un paziente con ipercalcemia secondaria ad adenoma paratiroideo è stato sottoposto ad intervento di paratiroidectomia con risoluzione degli episodi subentranti di tempesta aritmica⁶. Un paziente con cardiomiopatia ipertrofica è stato operato di miomectomia, anche in questo caso con risoluzione di uno stato di male aritmico. Infine, 2 pazienti sono stati sottoposti ad ablazione con radiofrequenza (una tachicardia ventricolare monomorfa e una fibrillazione atriale ricorrente e resistente ai farmaci che si era dimostrata essere il fattore innescante delle tachicardie ventricolari).

Discussione

Nonostante l'incremento esponenziale degli impianti di ICD e il conseguente aumento del fenomeno della tempesta aritmica, le pubblicazioni effettuate su questo problema non sono numerose e permangono dubbi cir-

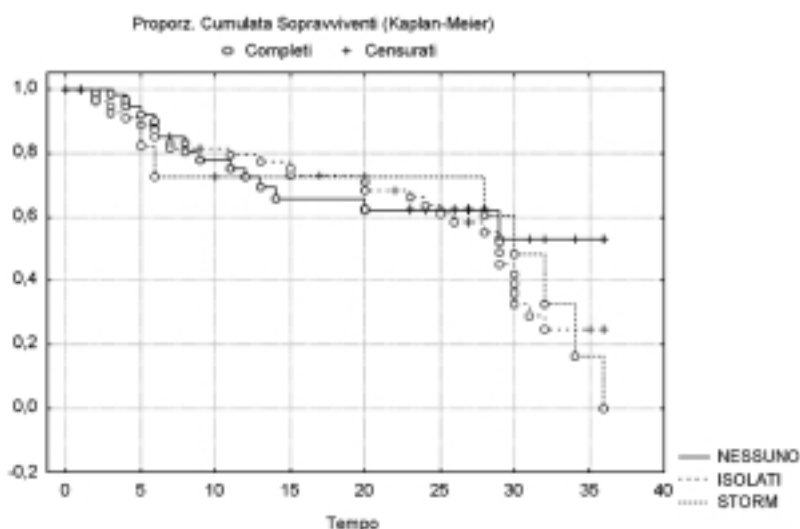


Figura 3. Curve di sopravvivenza dei tre gruppi di pazienti con defibrillatore impiantabile dal momento dell'impianto della protesi. Il tempo è espresso in mesi.

ca le caratteristiche cliniche della tempesta aritmica (incidenza, epoca di insorgenza e, soprattutto, significato prognostico).

Credner et al.² hanno seguito 136 pazienti portatori di ICD con un follow-up medio di 403 ± 242 giorni: il gruppo di pazienti con tempesta aritmica non ha avuto una mortalità superiore agli altri pazienti durante il follow-up. Greene et al.³ hanno valutato in modo retrospettivo 227 pazienti con ICD per un follow-up medio di 2.9 ± 2.6 anni: non è stata trovata una differenza significativa tra le curve di sopravvivenza dei pazienti con e senza tempesta aritmica. Villacastin et al.⁴ hanno considerato 80 portatori di ICD (follow-up medio 21 ± 19 mesi, massimo 82 mesi): secondo gli autori lo sviluppo di una tempesta aritmica sarebbe un predittore indipendente di morte cardiaca o improvvisa. Exner et al.⁷ hanno analizzato i 457 pazienti impiantati con ICD nello studio AVID con un follow-up medio di 31 ± 13 mesi: la presenza di una tempesta aritmica era correlata ad un rischio maggiore di morte. Gatzoulis et al.⁸ hanno pubblicato un lavoro prospettico in cui 169 pazienti sottoposti ad impianto di ICD sono stati seguiti per un follow-up medio di 33 ± 26 mesi: la tempesta aritmica era associata in modo significativo a una mortalità totale cardiaca più elevata. Manolis et al.⁹ hanno considerato 145 pazienti portatori di ICD: la mortalità totale ad 1 anno era pari al 17% nel gruppo con episodi di tempesta aritmica rispetto al 5% riscontrato nel gruppo senza episodi di tempesta aritmica. Verma et al.¹⁰ hanno studiato retrospettivamente 208 pazienti colpiti da tempesta aritmica con un follow-up medio di 588 ± 380 giorni: la mortalità totale è stata significativamente più alta nel gruppo soggetto a tempesta aritmica rispetto ai controlli ($p < 0.001$). In un editoriale pubblicato su *Europace* nel 2005 Jordaens e Mekel¹¹ concludevano che, benché non vi sia uniformità riguardo al significato prognostico della tempesta aritmica, gli studi con casistiche più numerose (quelli di Exner et al.⁷ e Verma et al.¹⁰) riportavano una mortalità significativamente più elevata nei pazienti colpiti da tale evento. Gli autori quindi ricordavano che in tutti gli studi la principale causa di morte è stata l'insufficienza cardiaca, a dimostrazione di come in questa classe di pazienti la funzione contrattile fosse particolarmente compromessa.

Le caratteristiche cliniche dei 262 pazienti consecutivi analizzati nel nostro studio non differiscono sostanzialmente dalle casistiche dei precedenti studi presi in esame. Il follow-up medio è risultato decisamente maggiore nei pazienti con tempesta aritmica (70.9 ± 51.4 mesi) rispetto agli altri gruppi (55.3 ± 38 mesi nei pazienti con interventi singoli e 31 ± 29.5 mesi nei pazienti senza interventi). È possibile quindi che alcuni dei pazienti del gruppo A (senza interventi) sviluppino in futuro uno o più episodi di intervento dell'ICD.

La tempesta aritmica (definita come la presenza di ≥ 3 interventi dell'ICD nell'arco di 24 h²) si è verificata in 34 pazienti (12.9%): tale percentuale è in linea con i valori riscontrati nei lavori precedentemente descritti

(Credner et al.² 10%; Greene et al.³ 17.6%; Villacastin et al.⁴ 20%; Exner et al.⁷ 20%; Gatzoulis et al.⁸ 18.9%; Verma et al.¹⁰ 10%; Manolis et al.⁹ 16.5%).

Il primo episodio di tempesta aritmica si è verificato in un arco di tempo molto variabile: in media 41.4 ± 37 mesi dopo l'impianto dell'ICD e quindi relativamente tardi, come nello studio di Greene et al.³. Nella nostra casistica è relativamente basso (e limitato all'inizio della nostra esperienza) il numero di pazienti che è stato sottoposto ad impianto di "patches" epicardici con metodica cardiocirurgica: ciò spiegherebbe il basso numero di episodi di tempesta aritmica precoce tipico dell'impianto per via toracotomica.

Abbiamo osservato una tendenza ad avere una migliore frazione di eiezione media nel gruppo privo di interventi, ma senza raggiungere la significatività statistica. Anche negli studi di Credner et al.² e Greene et al.³ non è stata trovata alcuna differenza statisticamente significativa tra le frazioni di eiezione medie dei vari gruppi. Nel lavoro di Villacastin et al.⁴, invece, è stata riscontrata una differenza statisticamente significativa tra la frazione di eiezione media dei pazienti con tempesta aritmica rispetto a quella dei pazienti senza tempesta aritmica. Ricordiamo come Villacastin et al.⁴ però diano una diversa definizione di tempesta aritmica, considerandolo come una serie di interventi dell'ICD necessari ad interrompere un'unica tachiaritmia ventricolare.

L'indicazione per prevenzione primaria risulta decisamente più rappresentata nel gruppo senza interventi dell'ICD (60.2 vs 25.7% nel gruppo B e 21% nel gruppo C). Dobbiamo ricordare che gli impianti per prevenzione primaria sono significativamente aumentati solo negli ultimi anni, a causa delle nuove linee guida all'impianto di ICD. Questo gruppo quindi, ha un follow-up medio più ridotto (31 mesi), ma anche una frazione di eiezione media maggiore e un maggior numero di pazienti che non ha ancora manifestato aritmie ventricolari maligne. I pazienti appartenenti al gruppo A (senza interventi appropriati dell'ICD) sembrerebbero perciò esposti ad un rischio minore di sviluppare una tempesta aritmica.

Se si analizzano le cause di morte dei pazienti colpiti da tempesta aritmica si evidenzia come sia preponderante lo scompenso cardiaco (45%); questo sembra una normale conseguenza dell'introduzione dell'impianto di ICD in pazienti con grave riduzione della funzione ventricolare sinistra. La morte improvvisa è comunque rappresentata in modo non trascurabile (25%): infatti abbiamo avuto 5 pazienti deceduti improvvisamente (in 4 di essi è stato possibile determinare la presenza di aritmie ventricolari maligne incessanti con esaurimento del programma terapeutico dell'ICD). Questo dato conferma come, in presenza di gravi cardiomiopatie in fase terminale, la morte possa sopraggiungere anche a causa di uno stato di "male aritmico" intrattabile per l'ICD.

L'analisi delle curve di sopravvivenza a 3 anni non ha evidenziato alcuna differenza statisticamente significativa nei tre gruppi. Vi è però una netta differenza tra

i follow-up medi dei vari gruppi. Analogamente ai lavori di Greene et al.³ e Credner et al.², non è stato quindi possibile dimostrare un valore prognostico negativo della tempesta aritmica.

Per quanto riguarda la gestione terapeutica ed assistenziale della tempesta aritmica non esistono relative linee guida o protocolli condivisi. Dalla letteratura si evince che la ricerca e l'eliminazione di eventuali fattori scatenanti è il primo presidio terapeutico: benché spesso si tratti di pazienti con gravi cardiomiopatie soggette a tachiaritmie ventricolari, molti autori^{2,3,11} sono concordi sull'importanza dell'eliminazione di situazioni quali i disturbi elettrolitici (l'uso di diuretici tra l'altro è frequente in questa categoria di pazienti), lo scompenso cardiaco acuto e l'ischemia miocardica acuta.

L'uso della lidocaina, sebbene non supportato da lavori significativi, è tuttora molto diffuso data la familiarità dei medici con tale farmaco. Esistono invece lavori che validano la superiorità dell'amiodarone¹²⁻¹⁴ e dei betabloccanti¹⁵ usati per via endovenosa nell'interrompere gli episodi di tempesta aritmica. L'uso di benzodiazepine endovena per la sedazione del paziente è empirico ma di notevole aiuto. In letteratura è anche segnalata la capacità del propofol¹⁶ di interrompere una tempesta aritmica, probabilmente attraverso l'attenuazione dell'ipertono simpatico con la sedazione profonda.

Alla luce della nostra esperienza e dei lavori precedentemente esposti abbiamo cercato di uniformare l'atteggiamento della nostra équipe (medica ed infermieristica) nei confronti dei pazienti colpiti da tempesta aritmica, affiancando al trattamento prettamente cardiologico, anche un supporto emotivo e psicologico al paziente e ai suoi familiari¹⁷.

Limiti dello studio

Lo studio è stato condotto su un numero relativamente elevato di pazienti impiantati, ma è stato retrospettivo e non controllato. Inoltre, abbiamo avuto tempi di follow-up medi nettamente diversi tra i tre gruppi. Non possiamo stabilire inoltre quanto la terapia farmacologica (non solo antiaritmica) abbia influito sulla sopravvivenza di pazienti che presentano, nella maggior parte dei casi, una grave cardiomiopatia e quanto abbia inciso sulla sopravvivenza il peggioramento nel tempo della funzione ventricolare sinistra in pazienti che, come abbiamo visto, hanno mediamente una ridotta frazione di eiezione.

In conclusione, la tempesta aritmica nel paziente portatore di ICD rappresenta un'emergenza impegnativa dal punto di vista diagnostico e terapeutico. Inoltre, essa risulta, per i pazienti e i loro familiari, un'esperienza altamente drammatica. Nonostante ciò esistono ancora dei dubbi riguardo alle sue modalità di insorgenza e al suo valore prognostico. Infine, non sono mai stati stilati linee guida o protocolli diagnostico-terapeutici concernenti tale emergenza.

L'analisi retrospettiva della nostra casistica di 262 pazienti consecutivi impiantati con ICD ha confermato

che la tempesta aritmica si manifesta nel 10-20% dei pazienti. La presenza di una tempesta aritmica non rappresenterebbe, però un fattore prognostico negativo. Abbiamo quindi formulato una "flow-chart" che illustra un percorso clinico e assistenziale, nel tentativo di uniformare l'atteggiamento del personale medico e infermieristico nei confronti dei pazienti colpiti da tempesta aritmica, cercando di avere attenzione, oltre che all'aspetto prettamente clinico cardiologico, anche a quello psicologico e umano sia nei confronti dei pazienti sia dei loro familiari.

Riassunto

Razionale. La tempesta aritmica nei pazienti portatori di defibrillatore impiantabile (ICD) rappresenta un'emergenza dalla difficile gestione per l'équipe cardiologica. Lo scopo di questo studio è stato quello di valutare l'incidenza e il significato clinico della tempesta aritmica nella nostra popolazione di pazienti portatori di ICD.

Materiali e metodi. Abbiamo considerato in modo retrospettivo 262 pazienti portatori di ICD (86% maschi, età media 65 ± 10.7 anni). I pazienti sono stati divisi in tre gruppi: 88 pazienti senza interventi appropriati dell'ICD (gruppo A); 140 pazienti con interventi isolati dell'ICD (gruppo B); 34 pazienti con episodi di tempesta aritmica (intesa come ≥ 3 interventi appropriati dell'ICD nell'arco di 24 ore) (gruppo C). Sono state valutate le curve di sopravvivenza dei pazienti dei tre gruppi considerando come endpoint la mortalità globale per ogni causa (cardiaca e non).

Risultati. Non si è osservata una differenza significativa di età, sesso, cardiopatia, frazione di eiezione e classe funzionale NYHA tra i tre gruppi. L'impianto di ICD è stato effettuato per prevenzione secondaria nel 79% dei pazienti del gruppo C, nel 74.3% di quelli del gruppo B, ma solo nel 39.8% dei pazienti del gruppo A ($p < 0.0001$). Il follow-up medio è stato rispettivamente di 31.1 ± 29.8 , 55.1 ± 38 e 71.1 ± 51.7 mesi nei gruppi A, B e C. L'endpoint è stato raggiunto da 16 pazienti (18%) nel gruppo A, 53 pazienti (38%) nel gruppo B e 20 pazienti (58%) nel gruppo C. Il confronto delle curve di sopravvivenza dei tre gruppi non ha dimostrato differenze statisticamente significative. Nei 34 pazienti del gruppo C abbiamo registrato 54 episodi di tempesta aritmica (1.5/paziente). Abbiamo infine stilato un percorso diagnostico, assistenziale e terapeutico nel tentativo di uniformare il trattamento di questa emergenza clinica.

Conclusioni. Nella nostra popolazione di 262 pazienti portatori di ICD abbiamo osservato almeno un episodio di tempesta aritmica in 34 pazienti (12.9%). La sopravvivenza del gruppo con tempesta aritmica non è stata statisticamente differente da quella dei pazienti con interventi isolati o senza interventi dell'ICD. Pertanto la tempesta aritmica non sembra rappresentare nella nostra esperienza un fattore prognostico negativo.

Parole chiave: Defibrillatore impiantabile; Prevenzione primaria; Prevenzione secondaria; Tempesta aritmica.

Bibliografia

1. Zipes DP, Roberts D. Results of the international study of the implantable pacemaker cardioverter-defibrillator: a comparison of epicardial and endocardial lead systems. The Pacemaker-Cardioverter-Defibrillator Investigators. Circulation 1995; 92: 59-65.
2. Credner SC, Klingenhoben T, Mauss O, Sticherling C, Hohnloser SH. Electrical storm in patients with transvenous

- implantable cardioverter-defibrillators: incidence, management and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 1909-15.
3. Greene M, Newman D, Geist M, Paquette M, Heng D, Dorian P. Is electrical storm in ICD patients the sign of a dying heart? Outcome of patients with clusters of ventricular tachyarrhythmias. *Europace* 2000; 2: 263-9.
 4. Villacastin J, Almendral J, Arenal A, et al. Incidence and clinical significance of multiple consecutive, appropriate, high-energy discharges in patients with implanted cardioverter-defibrillators. *Circulation* 1996; 93: 753-62.
 5. Paffoni P, Bortnik M, Pedrigi C, Perucca A, Occhetta E, Vassanelli C. La rivascolarizzazione miocardica come risoluzione del riscaldamento aritmico in pazienti con cardiovertitore-defibrillatore impiantabile: due casi clinici. *Ital Heart J Suppl* 2000; 1: 1591-6.
 6. Occhetta E, Bortnik M, Magnani A, Francalacci G, Vassanelli C. Primary hyperparathyroidism and arrhythmic storm in a patient with an implantable cardioverter defibrillator for primary prevention of sudden death. *Europace* 2004; 6: 184-8.
 7. Exner DV, Pinski SL, Wyse DG, et al, for the AVID Investigators. Electrical storm presages nonsudden death: the antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) trial. *Circulation* 2001; 103: 2066-71.
 8. Gatzoulis K, Andrikopoulos GK, Apostolopoulos T, et al. Electrical storm is an independent predictor of adverse long-term follow-up outcome in the era of implantable defibrillator therapy. *Europace* 2005; 7: 184-92.
 9. Manolis AG, Chatzis DG. Electrical storm in ICD recipients: incidence, causes and prognosis. *MESPE Journal* 2003; 3: 135-8.
 10. Verma A, Kilickaslan F, Marrouche NF, et al. Prevalence, predictors, and mortality significance of the causative arrhythmia in patients with electrical storm. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; 15: 1265-70.
 11. Jordaens LJ, Mekel JM. Electrical storm in the ICD era. *Europace* 2005; 7: 181-3.
 12. Levine JH, Massumi A, Scheinman MM, et al. Intravenous amiodarone for recurrent sustained hypotensive ventricular tachyarrhythmias. Intravenous Amiodarone Multicenter Trial Group. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 67-75.
 13. Scheinman MM, Levine JH, Cannom DS, et al. Dose-ranging study of intravenous amiodarone in patients with life-threatening ventricular tachyarrhythmias. The Intravenous Amiodarone Multicenter Investigators Group. *Circulation* 1995; 92: 3264-72.
 14. Kowey PR, Levine JH, Herre JM, et al. Randomized, double-blind comparison of intravenous amiodarone and bretylium in the treatment of patients with recurrent, hemodynamically destabilizing ventricular tachycardia or fibrillation. The Intravenous Amiodarone Multicenter Investigators Group. *Circulation* 1995; 92: 3255-63.
 15. Nademanee K, Taylor R, Bailey WE, Rieders DE, Kosar EM. Treating electrical storm: sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation* 2000; 102: 742-7.
 16. Burjorjee J, Milne B. Propofol for electrical storm; a case report of cardioversion and suppression of ventricular tachycardia by propofol. *Can J Anaesth* 2002; 49: 973-7.
 17. Plebani L, Occhetta E, Marino P. Medico ed infermiere: insieme nella diagnosi e nel trattamento delle complicanze in aritmologia. *Giornale Italiano di Aritmologia e Cardiostimolazione* 2005; 8: 118-23.