

# La gestione della tempesta aritmica nel paziente portatore di defibrillatore impiantabile

Maurizio Santomauro<sup>1</sup>, Carlo Duilio<sup>1</sup>, Livio B. Tecchia<sup>1</sup>, Paolo Di Mauro<sup>1</sup>, Gennaro Iapicca<sup>1</sup>, Luca Auricchio<sup>2</sup>, Pasquale Perrone Filardi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dipartimento di Medicina Clinica, Scienze Cardiovascolari ed Immunologiche, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università degli Studi "Federico II", Napoli, <sup>2</sup>Boston Scientific, Milano

**Key words:**  
Electrical shock;  
Electrical storm;  
Implantable cardioverter-defibrillator.

The term "electrical storm" (ES) indicates a state of cardiac electrical instability manifested by several episodes of ventricular tachyarrhythmias (VTs) within a short time. In patients with an implantable cardioverter-defibrillator (ICD), ES is best defined as three appropriate VT detections in 24h, treated by antitachycardia pacing, shock or eventually untreated but sustained in a VT monitoring zone. ES seems to have a low immediate mortality (1%) but frequently (50-80%) leads to hospitalization. Antiarrhythmic drugs have been shown to be very effective in treating ES in patients without ICD, whereas in ICD recipients, device programming is probably a key issue to prevent ES. Since sympathetic overactivity is an important trigger, the risk of shock delivery should be minimized. Antitachycardia pacing can successfully terminate a significant percentage of fast VTs. Important parameters such as the number of VT cycles needed for VT detection can be increased from nominal values to allow spontaneous termination, and safety features that deliver a shock after a programmable time window independent of programming of antitachycardia pacing (sustained rate duration) should be prolonged or disabled. In some cases it may be advisable to turn off the ICD tachy mode to avoid multiple ineffective shocks. Substrate mapping and VT ablation may be useful for the treatment and prevention of ES.

(G Ital Cardiol 2010; 11 (10 Suppl 1): 375-415)

© 2010 AIM Publishing Srl

*Per la corrispondenza:*  
Dr. Maurizio Santomauro  
Dipartimento di Medicina  
Clinica, Scienze  
Cardiovascolari  
ed Immunologiche  
Università degli Studi  
"Federico II"  
Via S. Pansini, 5  
80131 Napoli  
E-mail:  
santomau@unina.it

## Introduzione

La tempesta aritmica (TA), o riscaldamento aritmico, definita da Kowey et al.<sup>1</sup> come fibrillazione ventricolare (FV) frequente o incessante o tachicardia ventricolare (TV) emodinamicamente destabilizzante, può essere associata ad una prognosi infausta. Si definisce TA quando un defibrillatore impiantabile (ICD) è intervenuto a interrompere una TV o una FV un numero di volte  $\geq 3$  nelle 24h. La TA tende a verificarsi maggiormente in presenza di infarto miocardico acuto o di insufficienza cardiaca. Non è chiaro se la TA sia un segno precoce di inesorabile deterioramento cardiaco e protenda a una prognosi infausta o sia semplicemente una complicanza elettrica in un decorso clinico variabile. Nella maggior parte dei pazienti, lo *storm* consiste di TV monomorfe che indicano la presenza di rientri, mentre una FV che indica l'ischemia in acuto è rara. La TA però sembra avere un basso tasso di mortalità immediata (1%), ma spesso (50-80%) conduce al ricovero in ospedale. Nei pazienti senza ICD, un periodo prolungato di tempo può passare dall'esordio dell'aritmia fino a quando non viene effettuato il trattamento e questo fattore temporale rischia di portare ad un esito sfavorevole. Nei pazienti con ICD, tuttavia, queste aritmie ventricolari pericolose per la vita possono essere interrot-

te da pacing antitachicardico o da uno shock elettrico prima che esse possano compromettere l'emodinamica, e di conseguenza il risultato può essere migliore. La TA nei pazienti portatori di ICD è una complicanza clinica assistenziale particolare e molto delicata, di cui ancora poco si è studiato e sono inesistenti linee guida o protocolli condivisi<sup>1-9</sup>.

## Epidemiologia

Prima dell'avvento dell'ICD, la TA era conosciuta come espressione di una grave instabilità elettrica nell'evoluzione dell'infarto miocardico acuto, nei pazienti con cardiopatia ischemica o dopo intervento chirurgico di bypass aortocoronarico; era un evento pericoloso, ma statisticamente non rilevante poiché l'insorgenza avveniva quasi sempre durante ospedalizzazioni ed era correggibile farmacologicamente con xilocaina, amiodarone e betabloccanti. La più diffusa applicazione dell'ICD ha mutato però l'aspetto epidemiologico del problema, aumentando sensibilmente l'incidenza del fenomeno, che si stima sia nell'ordine del 10-15% dei pazienti con ICD. Lo *storm* può insorgere tra le prime ore e il primo semestre dopo il posizionamento dell'ICD, ma il maggior numero degli eventi si presenta tardivamente oppure è espressione terminale

della vita del paziente. Nei pazienti con TA è stata calcolata una media di 8 episodi aritmici (range da 3 a 50), con un'ospedalizzazione nell'85% circa dei casi. Nel nostro Dipartimento abbiamo studiato questo fenomeno tra i pazienti a cui avevamo impiantato un ICD e abbiamo riscontrato una corrispondenza con la letteratura nell'incidenza. Da un'analisi retrospettiva di 270 pazienti (215 uomini e 55 donne, età media  $62 \pm 11$  anni) sottoposti a impianto di ICD da gennaio 2004 a gennaio 2009, si è osservato che in 32 pazienti (pari all'11%) vi sono state fasi di riscaldamento aritmico, con interventi dell'ICD  $>5$ /giorno o  $>20$ /mese. Questi pazienti erano portatori quasi sempre di cardiomiopatia su base ischemica e l'ICD era stato applicato per prevenzione secondaria nell'80% dei casi. Complessivamente, sono stati rilevati 50 episodi di TA, sempre con ospedalizzazione del paziente. I fattori che determinavano l'episodio erano un aggravamento dello scompenso cardiaco, ischemia miocardica acuta e squilibri elettrolitici (ipopotassemia o ipercalcemia). La soluzione terapeutico-farmacologica degli episodi di *storm* è stata generalmente ottenuta con lidocaina, mexiletina, amiodarone, solfato di magnesio, betabloccanti per via endovenosa e con la correzione dei fattori precipitanti: correzione dell'ischemia con nitrati, eparina o rivascolarizzazione miocardica con angioplastica o bypass aortocoronarico; correzione degli squilibri elettrolitici, emogasanalitici e metabolici; miglioramento del compenso di circolo. Un ruolo importante è stato comunque sempre svolto dalla sedazione del paziente, con benzodiazepine per via orale o endovenosa e, talvolta, anche con sedazione profonda con morfina o propofol<sup>10-12</sup> (Figura 1).

### Incidenza della tempesta aritmica in pazienti con defibrillatore impiantabile e terapia erogata

Data la mancanza di consenso sulla definizione di TA, non è sorprendente che l'incidenza sia stata segnalata variabile in modo significativo dal 10% al 60% nei pazienti con ICD. Prendendo in considerazione solo gli studi che definiscono la TA  $\geq 2$ -3 episodi di TV in 24h, lo *storm* è stato documentato nel 10-25% circa dei pazienti con ICD in un pe-

riodo di follow-up da 12 a 36 mesi. Nella categoria di tali pazienti in prevenzione primaria, la TA sembra essere meno frequente che in quelli con un ICD per prevenzione secondaria (5 vs 28%).

In uno studio di Israel e Barold<sup>4</sup> risulta che la maggior parte degli episodi aritmici che costituiscono uno *storm* è dato da TV monomorfe (86-97%), mentre TV polimorfe e FV sono cause inusuali (1-7%). La più importante ed immediata conseguenza clinica della TA, tuttavia, è il ricovero richiesto in circa l'80% dei pazienti, in particolare nei casi con erogazione di shock (100% ricovero per  $>3$  shock), di conseguenza la TA riduce la qualità della vita e può indurre uno stato di ansia che porta a problemi psicologici severi (Figura 2).

### Possibili soluzioni: programmazione del defibrillatore impiantabile

La chiave di intervento per prevenire la TA è probabilmente una corretta programmazione dell'ICD. Poiché la superattività del sistema simpatico è un importante *trigger*, il rischio di erogazione di uno shock elettrico deve essere ridotto al minimo, e pertanto anche la stimolazione antitachicardica può terminare con successo una percentuale significativa di TV veloci, così come anche la programmazione della funzione di sicurezza che eroga uno shock dopo una finestra di tempo programmabile dovrebbe essere prolungata. Nella maggior parte dei pazienti, il numero di cicli di TV necessari per la rilevazione può essere aumentato da valori nominali (di solito 5 s per TV) per consentire la risoluzione spontanea. Rimane non noto se le TV trattate sarebbero state non trattate in caso di criteri di rilevazione di TV programmati più rigorosi (ad es. richiedere  $\geq 10$  s). Dati da diversi studi suggeriscono che molti episodi di TV non sono necessariamente da trattare, allo stesso modo, i criteri per la conferma possono essere prolungati per ridurre il rischio di rilevamento inappropriato di TV non sostenute in molti pazienti. Anche se non vi sono dati sull'incidenza di shock inappropriati, l'insorgenza di questi ultimi deve essere evitata. Infine, il rischio di peggioramento dell'insufficienza cardiaca è aumentato dalla stimolazione del ventricolo destro non necessaria in pazienti con ICD e può

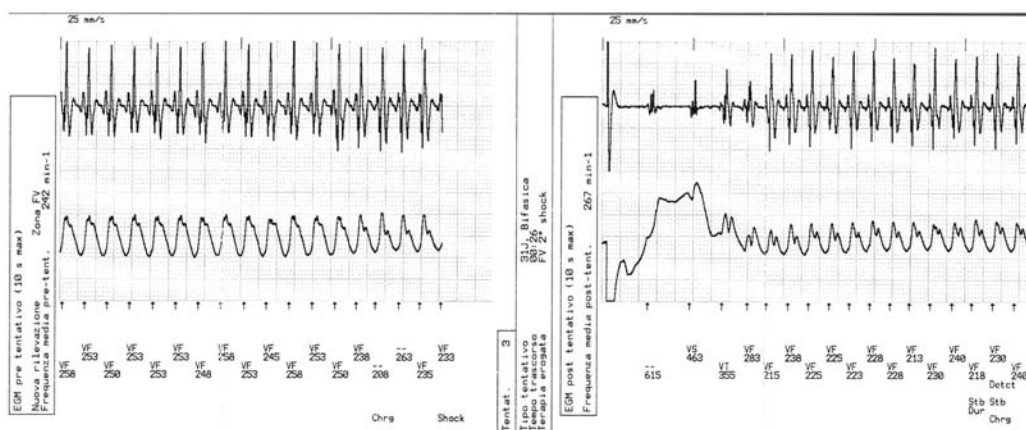


Figura 1. Esempio di report di episodio di tempesta aritmica trattato con shock efficace. Dopo alcuni battiti la tachicardia ventricolare ricompare.

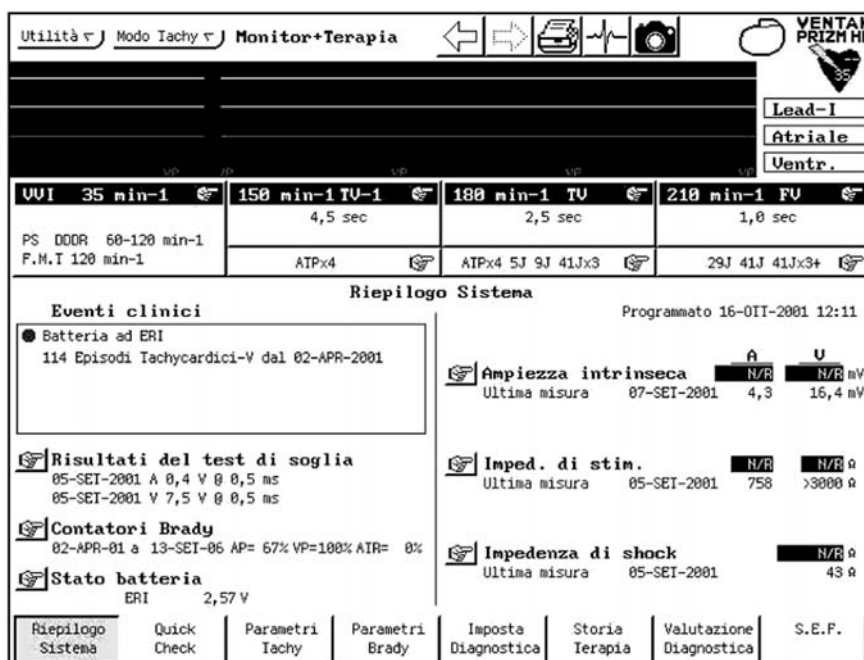


Figura 2. Esempio delle conseguenze dell'intervento di frequenti terapie "antitachy" (114) con scarica precoce della batteria in condizione di sostituzione elettiva.

pertanto essere un *trigger* della TA prevenibile da adeguata programmazione. In caso di TA nei pazienti portatori di ICD, possiamo rilevare diversi effetti indesiderati, quali shock ripetitivi, scarica prematura della batteria, disagio per il paziente.

Nel caso di riprogrammazione del dispositivo si propongono due alternative:

- riprogrammare la "durata" (tempo di intervento dell'ICD);
- attivare l'algoritmo "shock se instabile" (per trattare in caso di TV polimorfe).

La riprogrammazione di uso più comune e maggiormente suggerita dai vari lavori è quella di riprogrammare la durata: questo parametro consente di allungare il tempo di riconoscimento per permettere al dispositivo di valutare se l'aritmia in corso sia sostenuta ed evitare così di caricare uno shock. In particolare, in questo caso, l'ICD sfrutta il tempo necessario a caricare i condensatori per verificare nuovamente che l'aritmia ventricolare si mantenga sostenuta o meno:

- aritmia sostenuta → erogazione dello shock;
- aritmia non sostenuta → deviazione dello shock, con i condensatori che però verranno mantenuti carichi per diversi minuti, in modo da poter intervenire il più rapidamente possibile nel caso l'aritmia riparta o nel caso si sia in presenza di una TA. La carica dei condensatori avviene secondo una precisa modalità: dopo uno shock erogato inefficace, l'ICD riparte con tutta una nuova fase di rilevazione (fissa e breve per la zona di FV e programmabile [breve] per le zone di TV) ed eventualmente nuova terapia via via più aggressiva. Se immediatamente dopo uno shock deviato l'aritmia dovesse ripartire, per sicurezza e per una maggiore velocità di trattamento, l'ICD termina la carica residua dei condensatori ed eroga lo shock. La funzione "shock se instabile" risulta particolarmente uti-

le per trattare aritmie incessanti o ricorrenti, dove il dispositivo riconosce il tipo di evento aritmico in corso e se si tratta di una TV polimorfa eroga direttamente la terapia di shock saltando le eventuali modalità di pacing antitachicardico programmate per quella zona di riconoscimento. L'algoritmo stabilisce se erogare il pacing antitachicardico in caso di ritmo stabile, o erogare direttamente gli shock se il ritmo è considerato instabile.

La gestione della programmazione del dispositivo in fase acuta da TA si può dividere in due grandi linee che sono:

1. spegnere il dispositivo (mantenere il monitoraggio esterno) che consegue al ricovero → risoluzione della causa alla base (farmaci/ablazione/soluzione del trauma);
2. riprogrammazione del dispositivo con dimissione del paziente con terapia farmacologica adeguata.

Per ciò che riguarda la terapia elettrica può risultare favorevole l'erogazione di stimolazione antitachicardica multipla prima di erogare uno shock, considerati i vantaggi di avere una terapia rapida, efficace, indolore per il paziente, potenzialmente non pericolosa e di utilità per il risparmio di batteria che ne consegue da una carica di uno shock evitata (Figura 3).

## Discussione

Per quanto riguarda la gestione terapeutica ed assistenziale della TA non esistono 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<sup>3,4,11</sup> sono concordi sull'importanza dell'eliminazione di situazioni

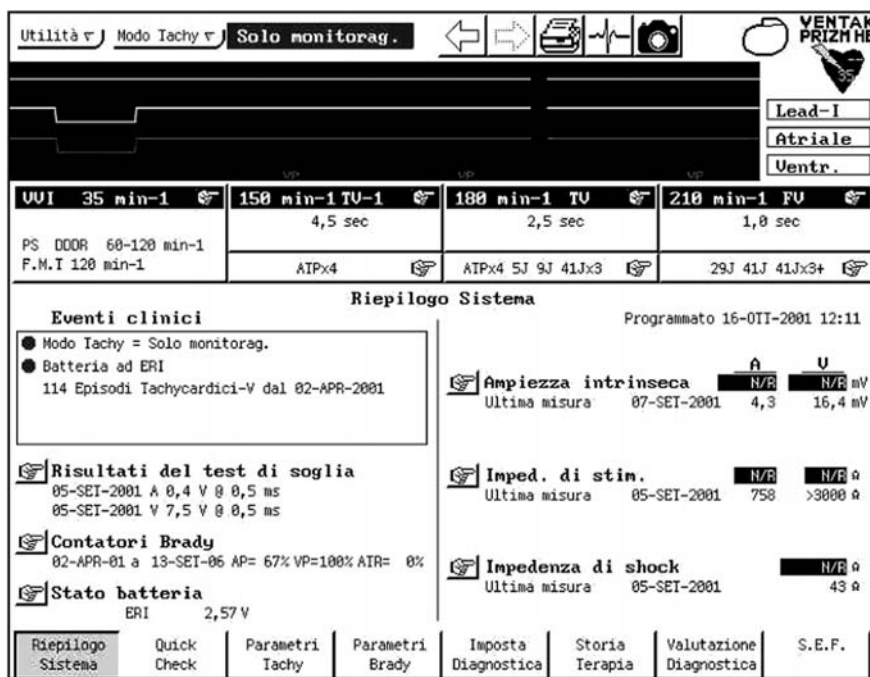


Figura 3. Esempio di programmazione del defibrillatore impiantabile in solo monitoraggio.

quali i disturbi elettrolitici in particolare con l'uso dei diuretici, 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'amiodarone<sup>5,12</sup> e dei betabloccanti<sup>5</sup> usati per via endovenosa nell'interrompere gli episodi di TA. L'uso di benzodiazepine endovena per la sedazione del paziente è empirico ma di notevole aiuto. In letteratura è anche segnalata la capacità del propofol di interrompere una TA, probabilmente attraverso l'attenuazione dell'ipertono simpatico con la sedazione profonda. Una delle terapie più recenti per il trattamento alla base del circuito di mantenimento della TA è l'ablazione. Uno studio clinico del Centro Cardiologico Monzino di Milano su 95 pazienti, pubblicato su *Circulation*<sup>13</sup>, ha dimostrato che il ricorso a questa terapia è stato risolutivo nel 90% dei casi trattati (controllo a 22 mesi) e ha migliorato la sopravvivenza. Tuttavia, alla luce di tutti questi possibili sistemi elettrici e farmacologici, è necessario avere un algoritmo di comportamento nel paziente portatore di ICD che si presenta con un evento di TA. Lo schema illustrato nella Figura 4 dovrebbe essere promosso dalle Società Scientifiche di Cardiologia per guidare l'equipe medico-infermieristica nella difficile gestione del paziente con TA. In particolare dopo aver interrogato l'ICD in caso di documentati episodi di fibrillazione atriale ad alta frequenza o di tachicardie sopraventricolari ad elevata frequenza con ripetuti shock inappropriati è opportuno iniziare il trattamento farmacologico con farmaci antiaritmici e sedativi. In caso di insuccesso, riprogrammare l'ICD spegnendo le terapie *antitachy* e lasciando l'ICD nella programmazione solo monitor. In questo caso, permanendo attive tutte le funzioni, si causerebbe una precoce scarica della batteria e una inutile erogazione di shock inappropriati con conseguente senso di

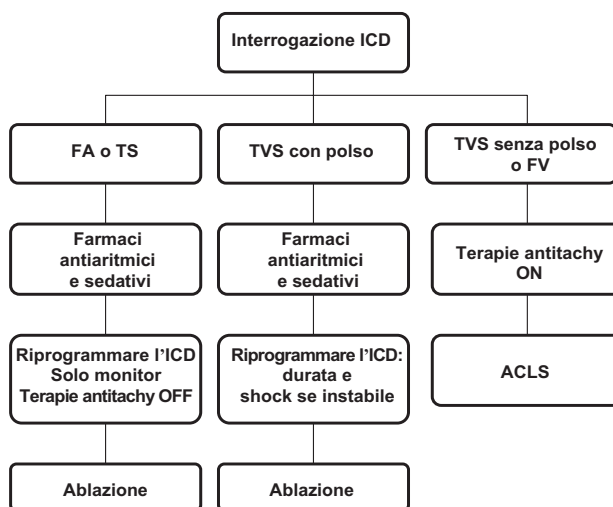


Figura 4. Algoritmo diagnostico-terapeutico per la tempesta aritmica in pazienti con defibrillatore impiantabile (ICD). ACLS = advanced cardiac life support; FA = fibrillazione atriale; FV = fibrillazione ventricolare; TS = tachicardia sopraventricolare; TVS = tachicardia ventricolare sostenuta.

panico del paziente che, del tutto vigile, accuserebbe completamente la sensazione di dolore precordiale ripetuta. Se l'aritmia persiste bisogna considerare il trattamento con ablazione. Viceversa, in caso di documentati episodi di TV sostenuta con polso, iniziare il trattamento farmacologico con farmaci antiaritmici e sedativi. In caso di insuccesso, riprogrammare l'ICD variando i seguenti parametri: durata e shock se instabile. Se l'aritmia persiste bisogna considerare il trattamento con ablazione. Infine se la situazione dovesse precipitare verso una TV sostenuta senza polso o una FV bisogna iniziare immediatamente le manovre di

emergenza ACLS (*advanced cardiac life support*) secondo i protocolli dell'American Heart Association lasciando attive le terapie *antitachy*. Le terapie *antitachy* in questo caso vanno lasciate attive utilizzando l'ICD per cercare di interrompere l'aritmia di base, iniziando contemporaneamente le manovre meccaniche per ripristinare i parametri vitali. Durante le manovre di rianimazione non vi è pericolo per gli operatori sanitari anche durante l'erogazione degli shock e pertanto questo consente di non interrompere le compressioni cardiache e la ventilazione.

## Conclusioni

La TA in definitiva mette in luce i limiti della terapia dell'ICD nella prevenzione della morte improvvisa aritmica. Infatti l'ICD, anche interrompendo le aritmie potenzialmente mortali incessanti, non è capace però di rimuovere la causa a monte della complicità. In queste condizioni il suo destino è di andare incontro ad una scarica precoce della batteria. Quindi diverse questioni restano ancora aperte, in particolare la prevenzione: il ruolo del trattamento profilattico dei farmaci antiaritmici nei pazienti con ICD, l'uso dell'ablazione transcateretere profilattica e il ruolo della programmazione dell'ICD. Quest'ultimo comprende un'opportuna programmazione del pacing antitachicardico invece dello shock quanto più possibile; un più lungo tempo di rilevazione per consentire la terminazione di TV spontanea non sostenuta, e riduzione di stimolazione del ventricolo destro non necessaria.

## Riassunto

Il termine tempesta aritmica (TA) indica uno stato di instabilità elettrica cardiaca individuata da diversi episodi di tachicardia ventricolare (TV) o fibrillazione ventricolare entro breve tempo. Nei pazienti con un defibrillatore impiantabile (ICD), la TA è meglio definita come tre trattamenti su TV o fibrillazione ventricolare appropriati in 24h, o non trattati ma sostenuti. La TA sembra avere un basso tasso di mortalità immediata (1%), ma spesso (50-80%) conduce al ricovero in ospedale. I farmaci antiaritmici hanno dimostrato di essere molto efficaci nella cura della TA nei pazienti senza ICD, mentre nei portatori di ICD la programmazione del dispositivo è probabilmente la questione più importante per prevenire la TA. Poiché la superattività del sistema simpatico è un importante *trigger*, il rischio di erogazione di uno shock deve essere ridotto al minimo, mentre l'*antitachy pacing* può terminare con successo una percentuale significativa di TV. Inoltre un parametro importante come il numero di cicli di TV necessari per il rilevamento di TV (durata) può essere aumentato da valori nominali per consentire l'interruzione spontanea dell'aritmia ed un altro parametro di sicurezza che eroga uno shock dopo un intervallo di tempo programmabile indipendente dal tipo di aritmia con alta frequenza sostenuta dovrebbe essere prolungato o disattivato. In alcuni casi potrebbe anche essere utile disattivare la modalità *tachy* dell'ICD per evitare shock inefficaci su aritmie incessanti. Infine, la mappa

elettrica del substrato e l'ablazione della TV può essere utile nel trattamento e prevenzione della TA.

*Parole chiave:* Defibrillatore impiantabile; Shock elettrico; Tempesta aritmica.

## Bibliografia

1. 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.
2. Kowey PR, Marinchak RA, Rials SJ, Rubin AM, Smith L. Electrophysiologic testing in patients who respond acutely to intravenous amiodarone for incessant ventricular tachyarrhythmias. *Am Heart J* 1993; 125: 1628-32.
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. Israel CW, Barold SS. Electrical storm in patients with an implanted defibrillator: a matter of definition. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2007; 12: 375-82.
5. 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.
6. Credner SC, Klinghenheben 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.
7. Occhetta E, Bortnik G, Francalacci C, et al. Incidenza e soluzioni terapeutiche nel riscaldamento aritmico in pazienti portatori di ICD: analisi retrospettiva su una popolazione di 184 pazienti [abstract]. *Giornale Italiano di Aritmologia e Cardiostimolazione* 2002; 5 (Suppl 2): 13.
8. Devecchi P, Plebani L, Occhetta E, et al. La tempesta aritmica nel paziente con defibrillatore automatico impiantabile: incidenza e problematiche terapeutiche. *G Ital Cardiol* 2006; 7: 695-701.
9. Tebbenjohanns J, Schumacher B, Jung W, et al. Predictors of outcome in patients with implantable transvenous cardioverter defibrillators. *Am Heart J* 1994; 127 (4 Pt 2): 1086-9.
10. Kowey PR. An overview of antiarrhythmic drug management of electrical storm. *Can J Cardiol* 1996; 12 (Suppl B): 3B-8B.
11. Bedell SE, Delbanco TL, Cook EF, Epstein FH. Survival after cardiopulmonary resuscitation in the hospital. *N Engl J Med* 1983; 309: 569-76.
12. Pires LA, Lehmann MH, Steinman RT, Baga JJ, Schuger CD. Sudden death in implantable cardioverter-defibrillator recipients: clinical context, arrhythmic events and device responses. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 24-32.
13. Carbucicchio C, Santamaria M, Trevisi N, et al. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation* 2008; 117: 462-9.