

QUANDO È NECESSARIO IMPIANTARE UN DEFIBRILLATORE

A cura di:

Francesco Perna

Unità Operativa di Aritmologia

Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli, Roma



DEFIBRILLATORE IMPIANTABILE

Un defibrillatore cardiaco impiantabile (Implantable Cardioverter-Defibrillator, ICD) è un dispositivo in grado di riconoscere e trattare aritmie ventricolari potenzialmente letali.

Ogni defibrillatore impiantato per via transvenosa (pertanto escluso il defibrillatore sottocutaneo) è in grado anche di stimolare le camere cardiache, funzionando quindi anche da pacemaker.

I componenti di un defibrillatore sono gli stessi di un pacemaker: generatore di impulsi, elettrocattetere/i.

Tuttavia, il generatore di impulsi e l'elettrocattetere ventricolare destro, avendo anche la funzione di defibrillare eventuali aritmie ventricolari, hanno una struttura più complessa rispetto agli equivalenti presenti in un pacemaker.



LA MORTE CARDIACA IMPROVVISA

L'impianto di un defibrillatore è necessario o consigliato in alcuni gruppi di pazienti che presentano un aumentato rischio di sviluppare aritmie ventricolari potenzialmente letali o di essere colpiti da morte cardiaca improvvisa.

Morte cardiaca improvvisa

Sudden Cardiac Death (SCD)

Morte dovuta a cause cardiovascolari che avviene entro un'ora dall'inizio o dal significativo peggioramento dei sintomi, o una morte non testimoniata in assenza di una causa non-cardiaca nota.

Morte cardiaca improvvisa aritmica

Indica la morte dovuta ad aritmie documentate o presunte, cioè, morte istantanea in assenza di cause non aritmiche all'autopsia o una improvvisa perdita di coscienza senza polso e in assenza di una diagnosi non aritmica.

CANDIDATI AD IMPIANTO DI DEFIBRILLATORE

I pazienti candidati a ricevere un defibrillatore sono suddivisi in due grandi categorie:

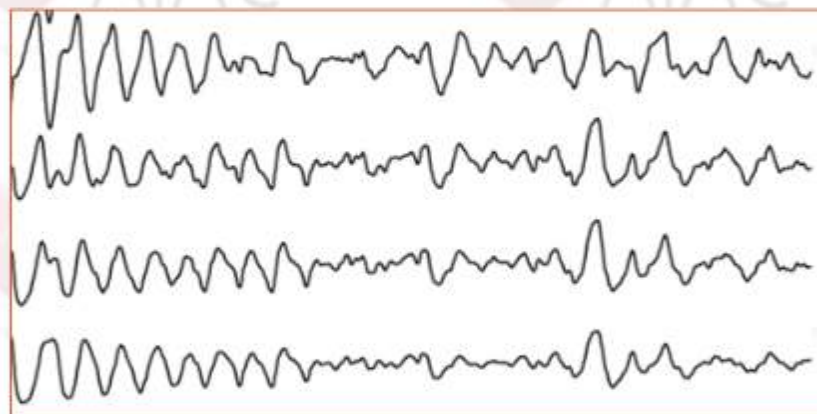
Prevenzione primaria

Pazienti che non hanno mai avuto una aritmia ventricolare maligna sostenuta o un arresto cardiaco da essa provocato, ma che presentano un rischio aumentato di avere un primo evento rispetto alla popolazione generale.

Prevenzione secondaria

Pazienti sopravvissuti ad arresto cardiaco provocato da una aritmia ventricolare o che hanno presentato una aritmia ventricolare sostenuta.

IMPIANTO DI ICD IN PREVENZIONE SECONDARIA



In generale, tutti i pazienti che abbiano presentato una tachicardia ventricolare emodinamicamente instabile (fatta eccezione per alcune forme idiopatiche curabili con ablazione), o che abbiano presentato un arresto cardiaco in TV/FV rianimato, in assenza di cause reversibili e in presenza di una prognosi significativamente superiore a 1 anno, sono candidati ad impianto di un ICD, a prescindere dalla cardiopatia di base.

CANDIDATI AD IMPIANTO DI DEFIBRILLATORE

Patologie specifiche

- Cardiopatia ischemica
- Cardiomiopatia non ischemica (NICM)
- Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro (ARVC)
- Cardiomiopatia ipertrofica (HCM)
- Canalopatie (Brugada, QT lungo, QT corto, CPVT, JWS)
- Altre patologie (Miocarditi, sarcoidosi, patologie neuromuscolari)
- Cardiopatie congenite dell'adulto

CARDIOPATIA ISCHEMICA: PREVENZIONE SECONDARIA

Nei pazienti con cardiopatia ischemica, sopravvissuti a morte cardiaca improvvisa causata da TV/FV, o che abbiano presentato TV emodinamicamente instabile, o VT stabile non dovuta a cause reversibili, l'impianto di un ICD è raccomandato se è prevista una sopravvivenza significativamente superiore a 1 anno.

Nei pazienti con cardiopatia ischemica e sincope inspiegabile che presentano inducibilità di tachicardia ventricolare monomorfa sostenuta allo studio elettrofisiologico, l'impianto di un ICD è raccomandato se è prevista una sopravvivenza significativamente superiore a 1 anno.

CARDIOPATIA ISCHEMICA: PREVENZIONE SECONDARIA

Cardiopatia ischemica

Sopravvissuti SCA
TV sostenute

Assenza di cause
reversibili

ICD

Sincope

FEVS $\leq 35\%$

ICD

FEVS $> 35\%$

SEF

ICD
se indotta
TV/FV
sostenuta

CARDIOPATIA ISCHEMICA: PREVENZIONE PRIMARIA

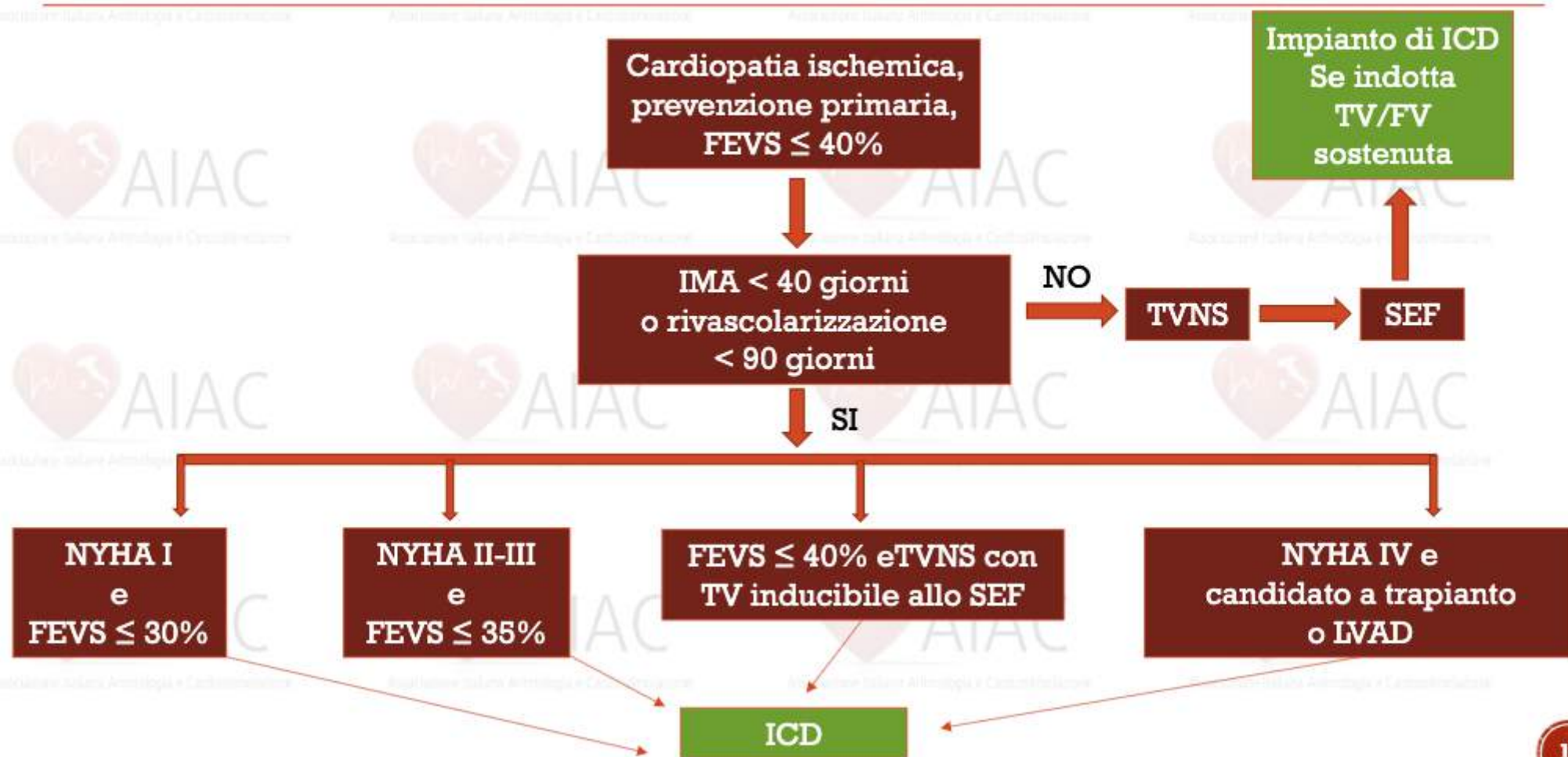
Nei pazienti con cardiopatia ischemica e $FE \leq 35\%$, per i quali siano passati almeno 40 dall'infarto e almeno 90 giorni dalla rivascularizzazione, e con scompenso cardiaco in classe NYHA II o III nonostante terapia farmacologica ottimizzata, l'ICD è raccomandato se è attesa una sopravvivenza significativamente superiore a 1 anno

L'ICD è raccomandato in pazienti con le stesse caratteristiche ma anche in classe funzionale NYHA I (assenza di sintomi dovuti a scompenso cardiaco) se la FE è inferiore a 30%, sempre che la sopravvivenza stimata sia superiore a 1 anno.

Nei pazienti con pregresso infarto, TV non sostenute, $FE \leq 40\%$ e TV o FV inducibili durante studio elettrofisiologico, l'ICD è raccomandato se è attesa una sopravvivenza significativamente superiore a 1 anno

L'ICD è raccomandato in pazienti con le stesse caratteristiche ma anche in classe funzionale NYHA I (assenza di sintomi dovuti a scompenso cardiaco) se la FE è inferiore a 30%, sempre che la sopravvivenza stimata sia superiore a 1 anno.

CARDIOPATIA ISCHEMICA: PREVENZIONE PRIMARIA



CARDIOMIOPATIA NON ISCHEMICA (NICM)

PREVENZIONE SECONDARIA

Nei pazienti con **NICM**, sopravvissuti a morte cardiaca improvvisa causata da TV/FV, o che abbiano presentato TV emodinamicamente instabile, o VT stabile non dovuta a cause reversibili, l'impianto di un ICD è raccomandato se è prevista una sopravvivenza significativamente superiore a un anno (come per CP ischemica).

Nei pazienti con NICM che presentino sincope presumibilmente dovuta ad una aritmia ventricolare, che non soddisfino i criteri per impianto di ICD in prevenzione primaria, può essere utile impiantare un ICD o eseguire uno studio elettrofisiologico endocavitario per la stratificazione del rischio aritmico, se è prevista una sopravvivenza superiore a un anno.

CARDIOMIOPATIA NON ISCHEMICA (NICM)

PREVENZIONE PRIMARIA

Nei pazienti con NICM, scompenso cardiaco in classe NYHA II-III e FEVS $\leq 35\%$ nonostante terapia farmacologica ottimizzata, l'ICD è raccomandato se è prevista una sopravvivenza significativamente superiore a 1 anno.

Nei pazienti con NICM, scompenso cardiaco in classe NYHA I e FEVS $\leq 35\%$ nonostante terapia farmacologica ottimizzata, l'ICD può essere considerato, se è prevista una sopravvivenza significativamente superiore a 1 anno (*NB: discutere con i pazienti del rapporto rischio/beneficio dell'impianto dell'ICD*).

Nei pazienti con scompenso cardiaco in classe NYHA IV refrattario alla terapia farmacologica, non candidati a trapianto cardiaco, LVAD o terapia di resincronizzazione cardiaca, l'ICD **non** è indicato e **non dovrebbe essere impiantato** (*i rischi superano i benefici, è inverosimile che l'ICD possa prolungare la sopravvivenza di questi pazienti*).

CARDIOMIOPATIA NON ISCHEMICA (NICM)

PREVENZIONE PRIMARIA

In questa popolazione di pazienti (NICM in prevenzione primaria), il vantaggio dell'impianto di un defibrillatore è meno evidente, alla luce dell'esiguità di questa popolazione nei trial «storici» e anche alla luce dei risultati degli ultimi trial pubblicati.

In particolare, nel **DANISH study**, pubblicato nel 2016, l'impianto di ICD in prevenzione primaria nei pazienti con scompenso cardiac sistolico non causato da cardiopatia ischemica, non ha mostrato un tasso significativamente più basso di morte da tutte le cause rispetto alla terapia farmacologica.

Tuttavia, al momento le linee guida non sono state modificate secondo I risultati di questo trial.

CARDIOMIOPATIA NON ISCHEMICA (NICM)

IL DANISH STUDY

Scompenso sistolico sintomatico
con FEVS $\leq 35\%$ non causato da
cardiopatía ischemica.

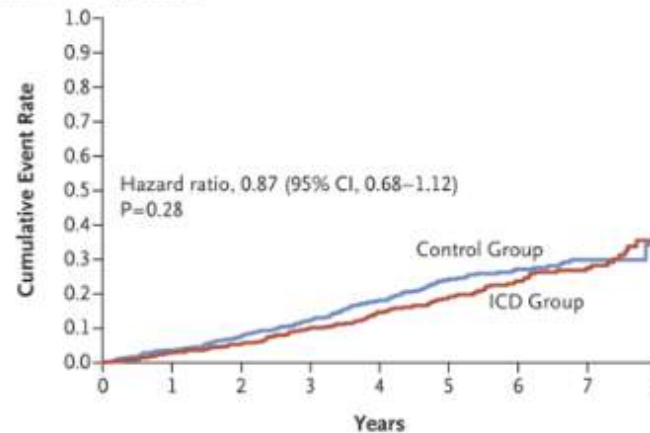
556 ICD
560 no ICD

Morte da qualsiasi causa (al
follow up mediano di 67 mesi):

- 21.6% gruppo ICD
- 23.4% gruppo non ICD

p=0.28 (non differenze
significative)

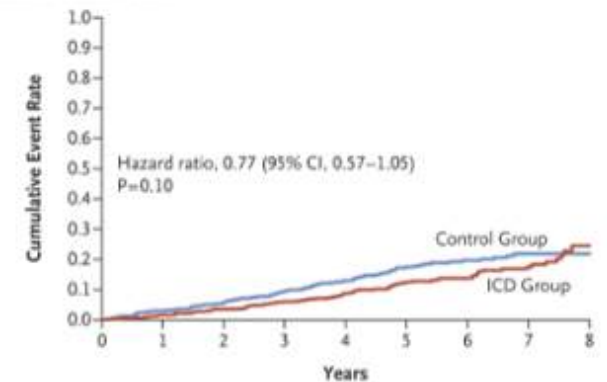
A Death from Any Cause



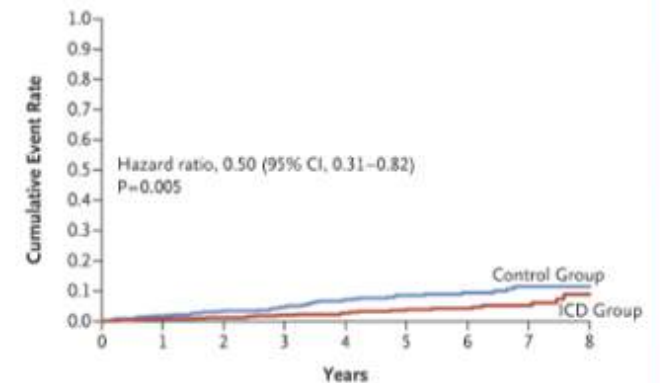
Morte cardiovascolare sovrapponibile

Morte improvvisa ridotta nel gruppo ICD

B Cardiovascular Death



C Sudden Cardiac Death



No. at Risk									
Control Group	560	540	517	438	344	248	169	88	12
ICD Group	556	540	526	451	358	272	186	107	17

CARDIOPATIA NON ISCHEMICA (NICM)

Cardiomiopatia non ischemica (NICM)

NYHA II-III
FEVS $\leq 35\%$
Almeno 3 mesi di terapia medica ottimizzata

Sopravvissuti SCA
TV sostenute

Assenza di cause reversibili

Sintomatologia sospetta per aritmie ventricolari o sincopo su base aritmica

Eziologia incerta

Sì

ICD

SEF

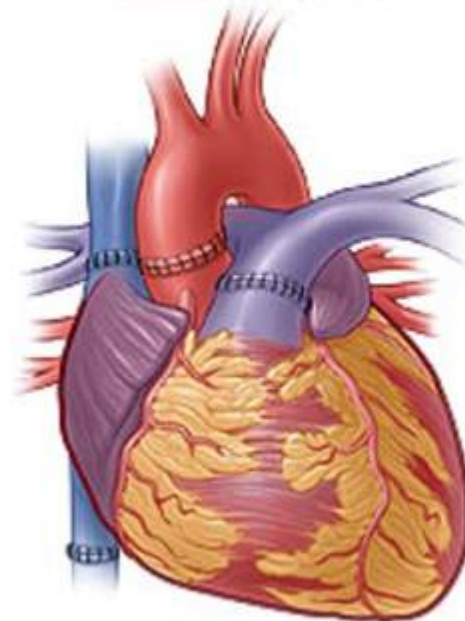
Induzione TV/FV sostenuta

CANDIDATI A TRAPIANTO CARDIACO O LVAD

In pazienti con classe NYHA IV ambulatoriale candidati a LVAD o trapianto cardiaco, l'impianto di un ICD è ragionevole se c'è una aspettativa di vita di almeno 1 anno.



In questi pazienti, l'ICD serve per evitare la morte cardiaca improvvisa nell'attesa di ricevere un LVAD o un cuore trapiantato.



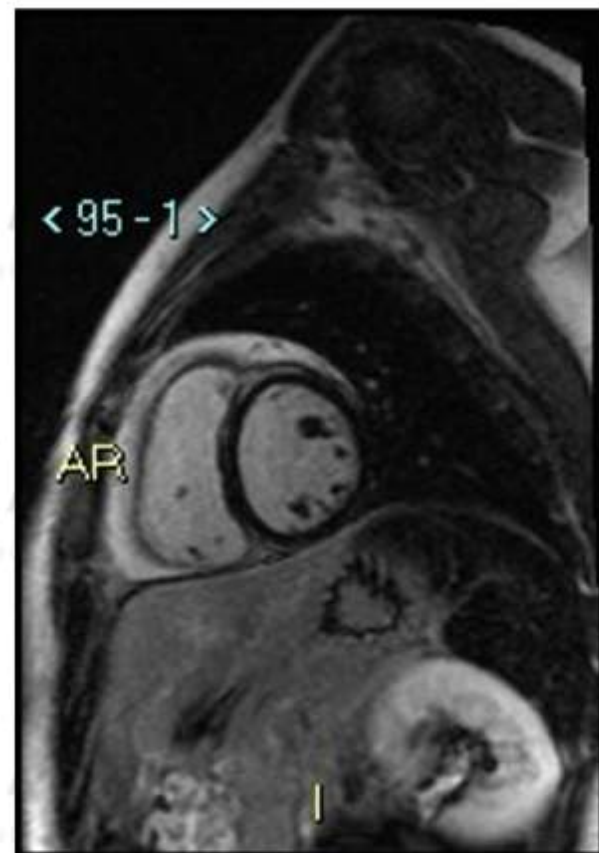
© Healthwise, Incorporated

CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO (ARVC)

La ARVC è una cardiomiopatia ereditaria che colpisce prevalentemente il ventricolo destro, ma può coinvolgere anche il ventricolo sinistro.

È caratterizzata da aree di sostituzione del tessuto miocardico con fibrosi tessuto adipose.

La presenza di queste aree frequentemente provoca aritmie ventricolari e morte cardiaca improvvisa.



CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA DEL VENTRICOLO DESTRO (ARVC)

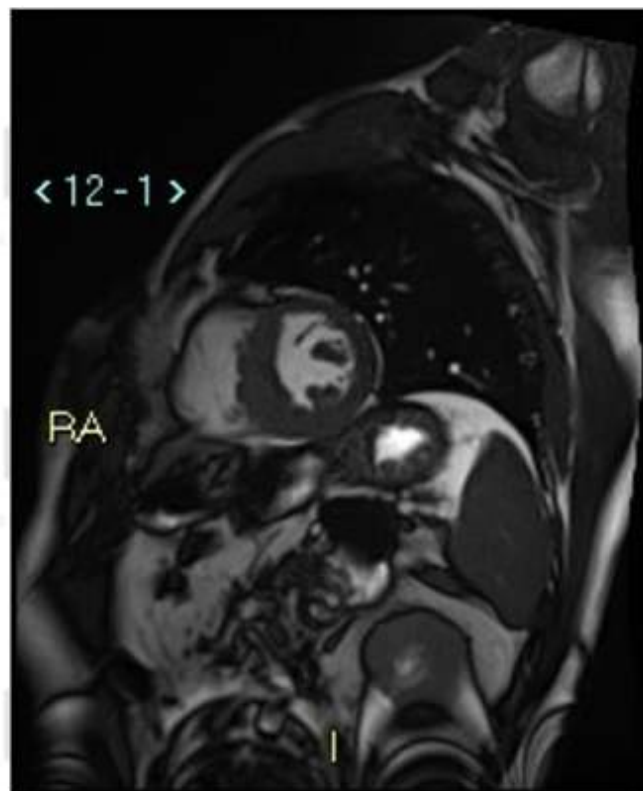
- In pazienti con ARVC e presenza di un marker di aumentato rischio di SCA (SCA rianimato, TV sostenuta, disfunzione ventricolare significativa con FEVD o FEVS $\leq 35\%$), l'ICD è raccomandato se è presente una aspettativa di vita di almeno un anno.
- In pazienti con ARVC e sincope verosimilmente dovuta ad aritmie ventricolari, un ICD può essere utile se è presente una aspettativa di vita di almeno un anno.
- Nei pazienti asintomatici con ARVC, si può considerare l'esecuzione di uno studio elettrofisiologico per la stratificazione del rischio aritmico (*con eventuale ICD in caso di induzione di aritmie ventricolari*).

N.B.: la reale utilità del SEF negli asintomatici è molto dubbia. Valutare caso per caso.

CARDIOMIOPATIA IPERTROFICA (HCM)

La cardiomiopatia ipertrofica (HCM) è definita dalla presenza di aumento dello spessore del ventricolo sinistro che non è causato solamente da un sovraccarico.

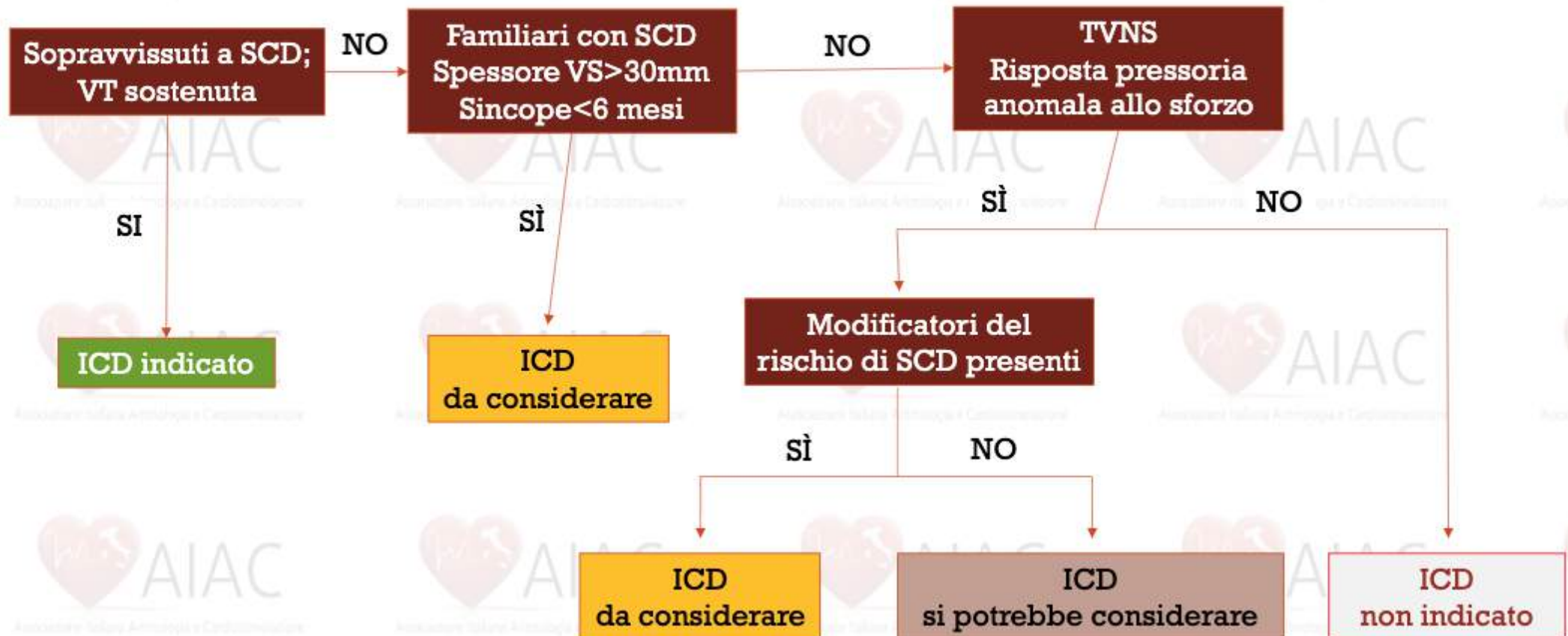
Le linee guida americane ed europee differiscono per quanto riguarda le indicazioni all'impianto di ICD in prevenzione primaria.



CARDIOMIOPATIA IPERTROFICA (HCM)

- **PREVENZIONE SECONDARIA:** ICD raccomandato in pazienti sopravvissuti ad arresto cardiaco in TV/FV, o che presentano TV sostenute con sincope o compromissione emodinamica, se presente aspettativa di vita di almeno un anno
- **PREVENZIONE PRIMARIA:** ICD è ragionevole, se aspettativa di vita superiore a un anno, in pazienti con uno o più fattori di rischio:
 - Spessore ventricolo sinistro ≥ 30 mm;
 - SCD causata da HCM in uno o più parenti di primo grado;
 - Uno o più episodi sincopali di origine ignota negli ultimi 6 mesi.
- **PREVENZIONE PRIMARIA:** ICD è ragionevole, se aspettativa di vita superiore a un anno, in pazienti con TVNS spontanee e risposta pressoria anomala durante sforzo (ipotensione o mancato aumento pressorio), che abbiano altri modificatori del rischio (età inferiore a 30 anni, ostruzione all'efflusso, fibrosi alla RMN cuore, sincope > 5 anni fa) oppure che siano di per sé ad alto rischio (aneurisma ventricolare sinistro, FEVS < 50%).

CARDIOMIOPATIA IPERTROFICA (HCM)



CARDIOMIOPATIA IPERTROFICA (HCM)

Nelle linee guida europee (European Heart Journal (2014) 35, 2733–2779), per stabilire l'indicazione all'ICD in prevenzione primaria nella HCM, è raccomandato l'utilizzo di un **calcolatore di rischio**.

CARDIOMIOPATIA IPERTROFICA (HCM)

Attraverso una serie di parametri, in parte simili a quelli utilizzati nelle linee guida americane, si stima il rischio di SCD a 5 anni.

BASSO RISCHIO

Rischio a 5 anni $< 4\%$

ICD generalmente
non indicato

RISCHIO INTERMEDIO

Rischio a 5 anni $\leq 4\% - 6\%$

ICD può essere
considerato

ALTO RISCHIO

Rischio a 5 anni $\geq 6\%$

ICD dovrebbe
essere considerato

Sono esclusi pazienti di età inferiore a 16 anni, atleti agonisti, malattie metaboliche, sindromi, pazienti in prevenzione secondaria, spessore ventricolo sinistro superiore a 35 mm.

Non attendibile in pazienti con miectomia/alcolizzazione settale.

CANALOPATIE

- Sindrome di Brugada | Sindrome del QT lungo | Sindrome del QT corto | Tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica | Early Repolarization Syndrome

- **PREVENZIONE SECONDARIA:** nei pazienti con canalopatie sopravvissuti ad arresto cardiaco improvviso dovuto a FV/TV, l'ICD è raccomandato se l'aspettativa di vita del paziente è significativamente superiore a 1 anno.

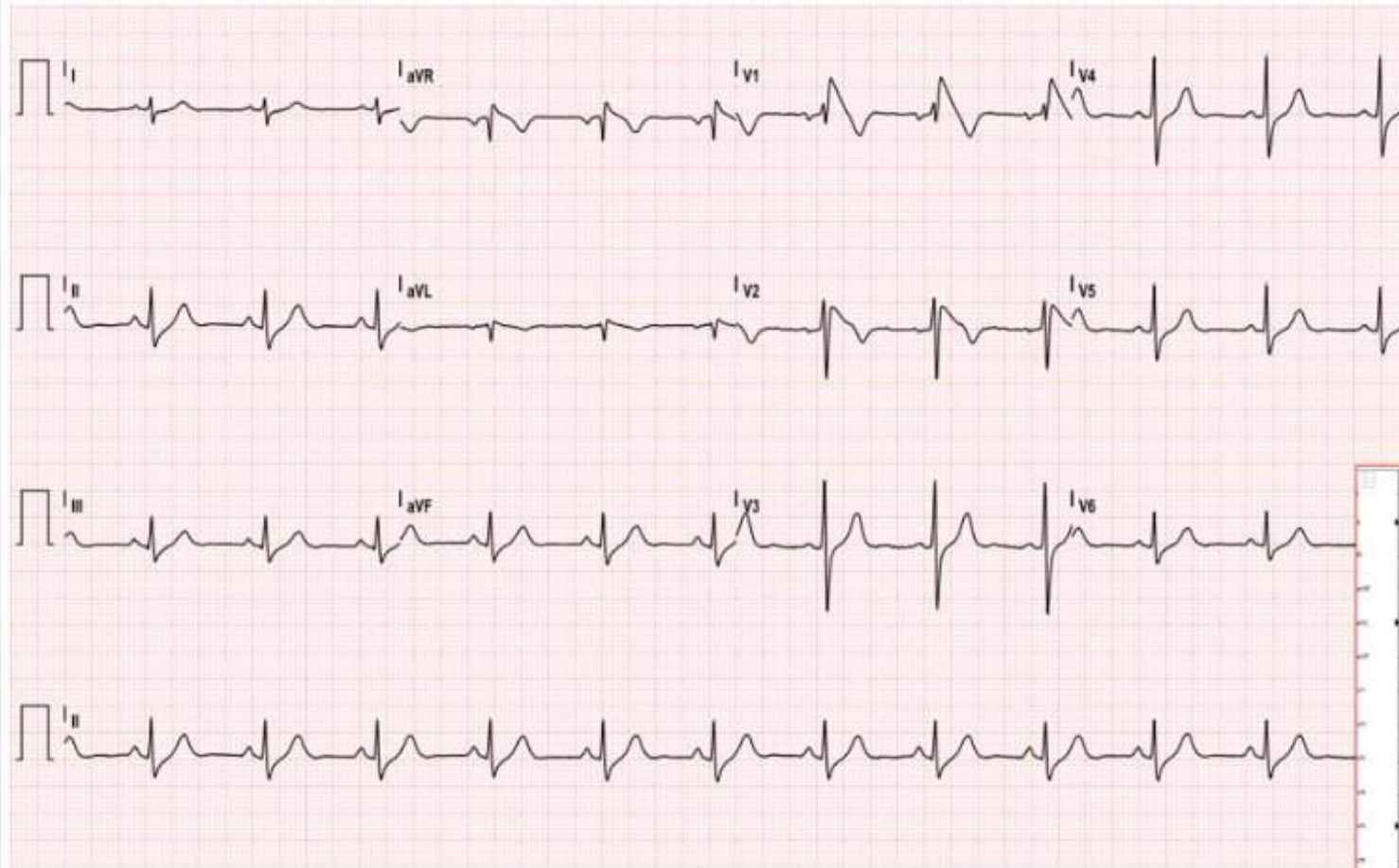
N.B.: indicazione valida per tutte le canalopatie; attualmente è l'unica indicazione all'ICD nei pazienti con QT corto e early repolarization syndrome)

CANALOPATIE

Sindrome di Brugada (BrS)

- È caratterizzata da sopraslivellamento ST cosiddetto "coved" a cupola) nelle derivazioni V1 o V2 posizionate nel secondo, terzo o quarto spazio intercostale, spontaneo o indotto dalla somministrazione di farmaci che bloccano i canali del sodio, in assenza di altre cause di sopraslivellamento ST, associato a inversione delle onde T nelle precordiali destre.
- È associata con sincope o arresto cardiaco dovuto a FV.
- Non c'è evidenza che l'ICD fornisca un beneficio di sopravvivenza in soggetti con pattern BrS farmaco-indotto che siano asintomatici.
- Nei pazienti con BrS con pattern tipo 1 spontaneo, storia di arresto cardiaco o di aritmie ventricolari sostenute, o di sincope recente presumibilmente dovuta ad aritmia ventricolare, un ICD è raccomandato se è presente una aspettativa di vita di almeno un anno.
- Nei pazienti con BrS asintomatici con un pattern tipo 1 spontaneo, uno studio elettrofisiologico con stimolazione ventricolare programmata con singolo o doppio extrastimolo può essere considerato per una ulteriore stratificazione del rischio (**N.B.:** considerare ICD se induzione di TV o FV sostenuta).

PAZIENTE CON SINDROME DI BRUGADA (BRS)



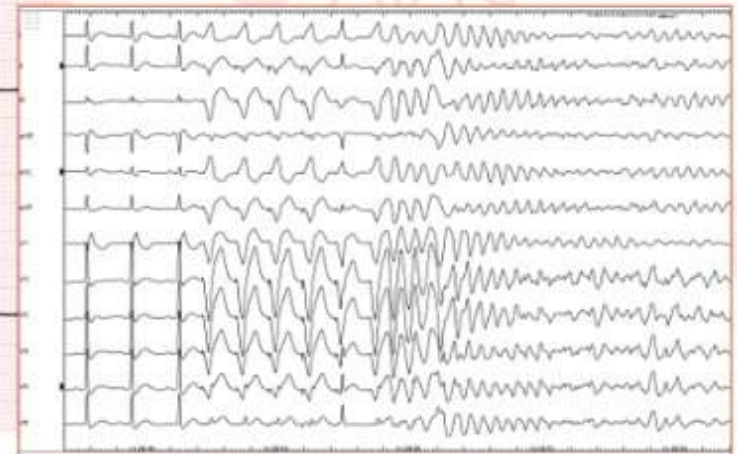
M.A.D., 38 anni, indiano; 4 fratelli morti per cause ignote in giovane età.

Riferita presincope.

ECG: pattern BrS spontaneo.

Studio elettrofisiologico: induzione di FV.

Impiantato ICD.



CANALOPATIE

Sindrome del QT lungo (LQTS)

- Oltre all'impianto in prevenzione secondaria, nella LQTS è raccomandato un ICD in caso di pazienti ad alto rischio con sintomi persistenti (sincope) nonostante la terapia betabloccante, o che non tollerino tale terapia.
- I pazienti ad alto rischio sono quelli con $QTc > 500$ ms, genotipo LQTS tipo 2 o 3, età inferiore a 40 anni, donne con LQTS 2 (soprattutto nei 9 mesi post-partum), insorgenza dei sintomi prima dei 10 anni, precedente arresto cardiaco o sincope.
- L'ICD può essere considerato (valutazione caso per caso) nei soggetti asintomatici con $QTc > 500$ ms nonostante terapia betabloccante.

PAZIENTE CON LQTS



M.A., donna, 25 anni.

LQTS tipo 2 (eseguita genetica) noto dal 2008 (età di 15 anni).

QTc > 500 ms nonostante nadololo a dosaggio massimale.

N.B.: presenta anche preeccitazione ventricolare all'ECG, per cui nel 2008 ha eseguito SEF transesofageo: via accessoria non a rischio, → iniziato betabloccante.

Discussi rischi e benefici di un ICD, soprattutto nel post-partum.

Per ora la paziente rifiuta l'ICD

CANALOPATIE

Altre canalopatie

- Nei soggetti con **tachicardia ventricolare polimorfa catecolaminergica** (CPVT) con TV o sincopi ricorrenti nonostante betabloccante massimale, l'ICD è raccomandato, insieme o in alternativa ad altre strategie (potenziamento terapia farmacologica, denervazione cardiaca sinistra).
- Nei pazienti affetti da **sindrome del QT corto** o da **ripolarizzazione precoce** («J wave syndrome»), l'ICD è indicato dopo un arresto cardiaco o una aritmia ventricolare sostenuta.

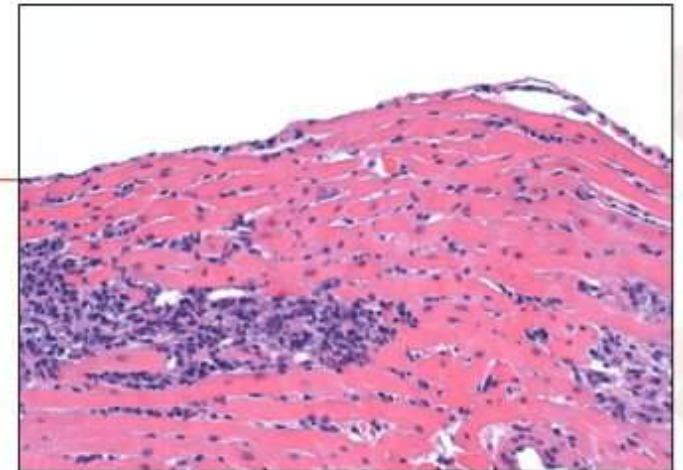
MIOCARDITI

Processo infiammatorio a carico del miocardio,
spesso (ma non sempre) dovuto ad una infezione.

Aritmie ventricolari maligne e morte improvvisa cardiaca possono presentarsi sia in fase acuta, scatenate dall'infiammazione/necrosi, che in fase tardiva a causa degli esiti fibrotici.

La **miocardite a cellule giganti** è un particolare tipo di miocardite, molto aggressivo, ad elevata mortalità, nella quale aritmie come TV/FV possono presentarsi abbastanza frequentemente, ponendo una indicazione all'impianto di ICD.

Nei restanti casi, una volta terminata la fase acuta della miocardite, le indicazioni sono le stesse che per la NICM, sia in prevenzione primaria che secondaria.



Fonte: myocarditisfoundation.org

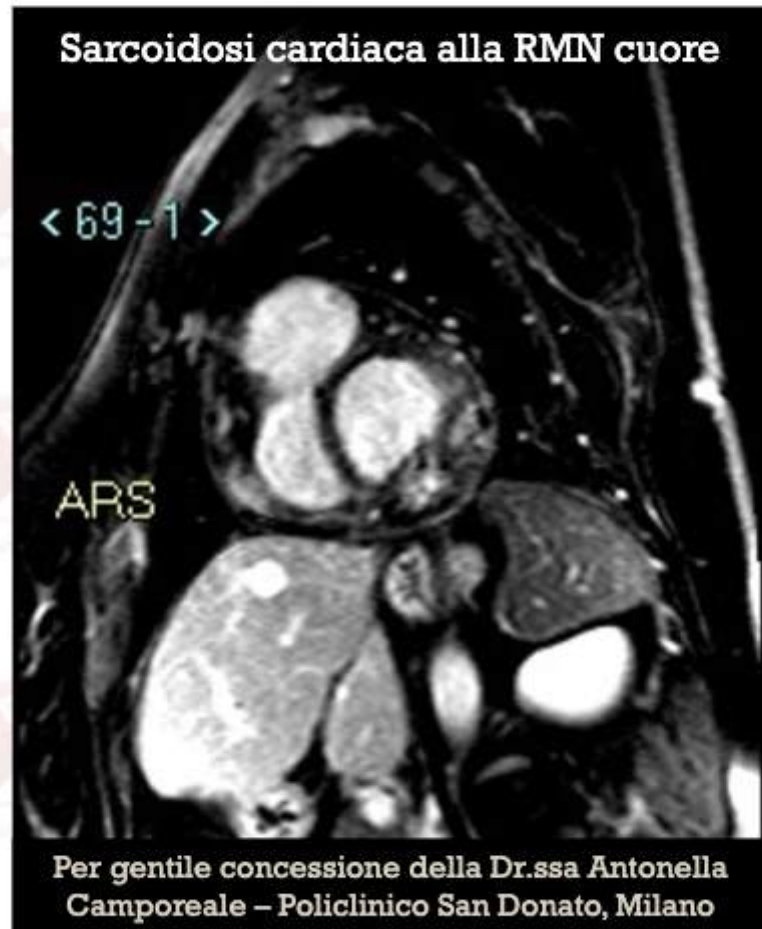


Soggetto di 11 anni, ECG durante miocardite acuta (2017)

SARCOIDOSI

- Patologia granulomatosa sistemica ad eziologia sconosciuta.
- Coinvolgimento cardiaco molto frequente ed in genere legato a prognosi sfavorevole.
- **Diagnosi: RMN o PET cardiaca.**
- Elevato rischio di aritmie ventricolari e di morte cardiaca improvvisa.
- I disturbi di conduzione (BAV, blocchi di branca) sono una manifestazione comune.
- Immunosoppressori e steroidi non hanno mostrato un chiaro beneficio nella riduzione delle aritmie e della SCD.

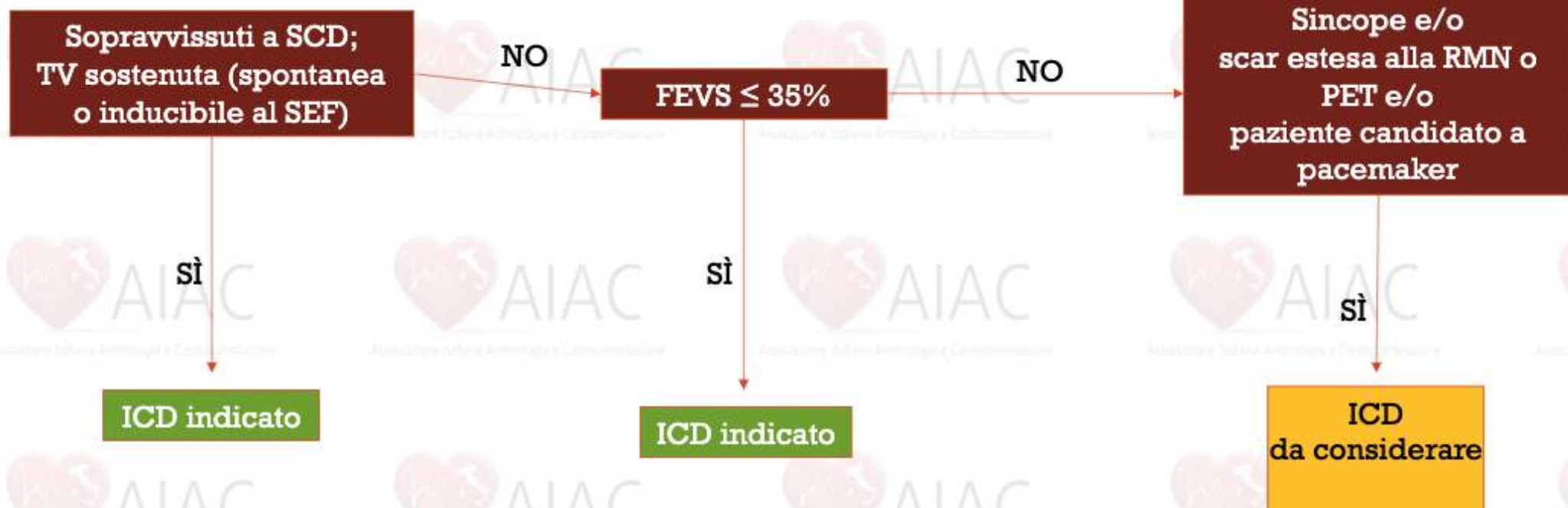
Sarcoidosi cardiaca alla RMN cuore



SARCOIDOSI

- **ICD raccomandato** in pazienti sopravvissuti a SCA o con aritmie ventricolari sostenute o con $FE \leq 35\%$
- Se $FE > 35\%$, è consigliabile eseguire uno studio elettrofisiologico
- **ICD ragionevole/consigliato** in pazienti con $FE > 35\%$ se presenti uno o più dei seguenti criteri:
 - Sincope
 - Evidenza di scar alla RMN o PET cardiaca
 - Presenza di indicazione a pacemaker
 - Aritmia ventricolare sostenuta allo studio elettrofisiologico
- In ogni caso, deve essere presente una aspettativa di vita di almeno un anno

SARCOIDOSI



MALATTIE NEUROMUSCOLARI

- Stesse indicazioni della NICM in prevenzione primaria e secondaria.
- Distrofia di Emery-Dreifuss e Distrofia dei cingoli tipo IB con interessamento cardiaco progressivo: **considerare ICD**.
- Pazienti affetti da distrofia miotonica di tipo 1 (Malattia di Steinert) che abbiano indicazione a pacemaker: **considerare un ICD** per ridurre il rischio di SCD.

CARDIOPATIE CONGENITE DELL'ADULTO

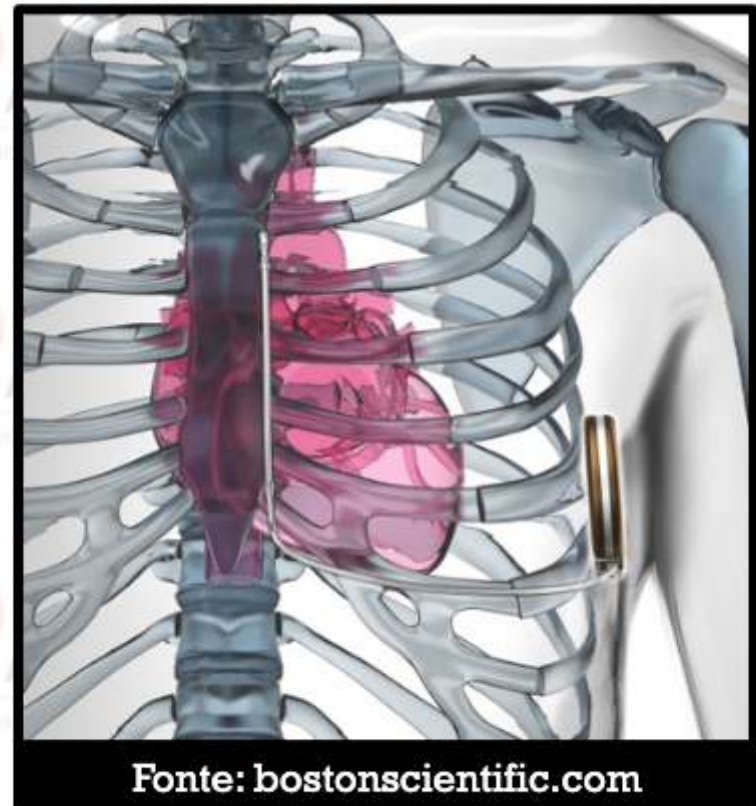
Indicazioni ad impianto di ICD

- TV emodinamicamente instabile, dopo aver valutato e trattato eventuali anomalie o lesioni residue operabili o disfunzione ventricolare.
- Arresto cardiaco in TV/FV in assenza di cause reversibili.
- TV/FV sostenuta inducibile o TV sostenuta spontanea in Tetralogia di Fallot operata.
- Cardiopatia congenita operata di complessità moderata o elevata, in presenza di sincope associata a disfunzione ventricolare o marcata ipertrofia ventricolare, (ragionevole ICD o SEF con ICD in caso di inducibilità di aritmie ventricolari).
- FEVS<35% e sintomi di scompenso cardiaco o altri fattori di rischio.

IL DEFIBRILLATORE SOTTOCUTANEO (S-ICD)

Defibrillatore con cassa posizionata in zona toracica laterale, sotto l'ascella, con catetere che decorre nel tessuto sottocutaneo in regione parasternale.

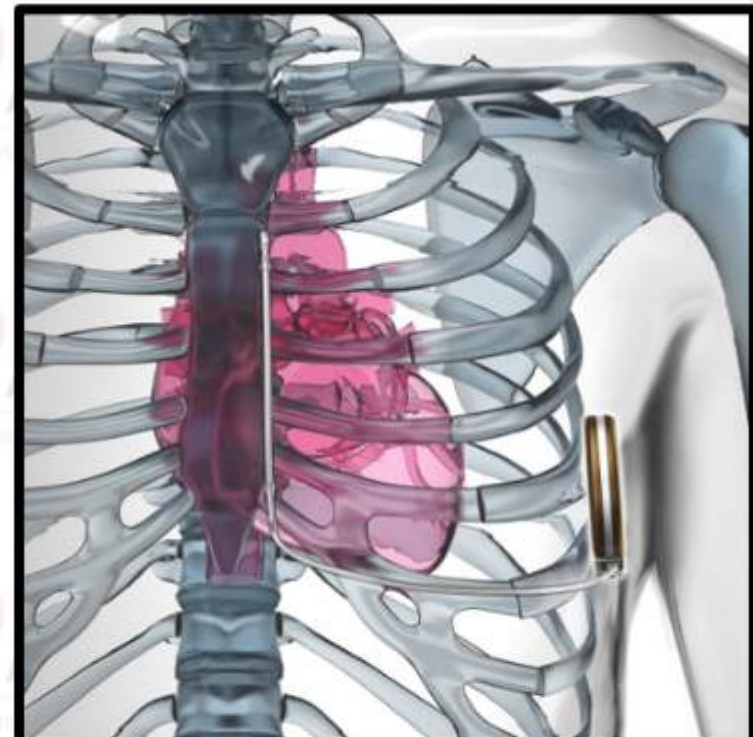
- È in grado di riconoscere aritmie ventricolari e trattarle mediante shock fino a 80J.
- **Vantaggi:** tecnica di impianto riproducibile e non dipendente dall'anatomia vascolare del paziente; assente il rischio di endocardite su elettrocatetere e di altre complicanze, es. PNX; ridotto il rischio di frattura elettrocatetere.
- **Svantaggi:** non è in grado di erogare una stimolazione, né antibradicardica né antitachicardica (ATP).



IL DEFIBRILLATORE SOTTOCUTANEO (S-ICD)

Quando è opportuno pensare a un S-ICD

- Pazienti candidati a ICD che presentano accessi vascolari inadeguati o sono ad alto rischio infettivo, per quali non sono necessarie la stimolazione antibradicardica, l'ATP e la resincronizzazione: l'S-ICD è indicato.
- Pazienti candidati a ICD, per quali non sono necessarie la stimolazione antibradicardica, l'ATP e la resincronizzazione: è ragionevole pensare all'S-ICD.



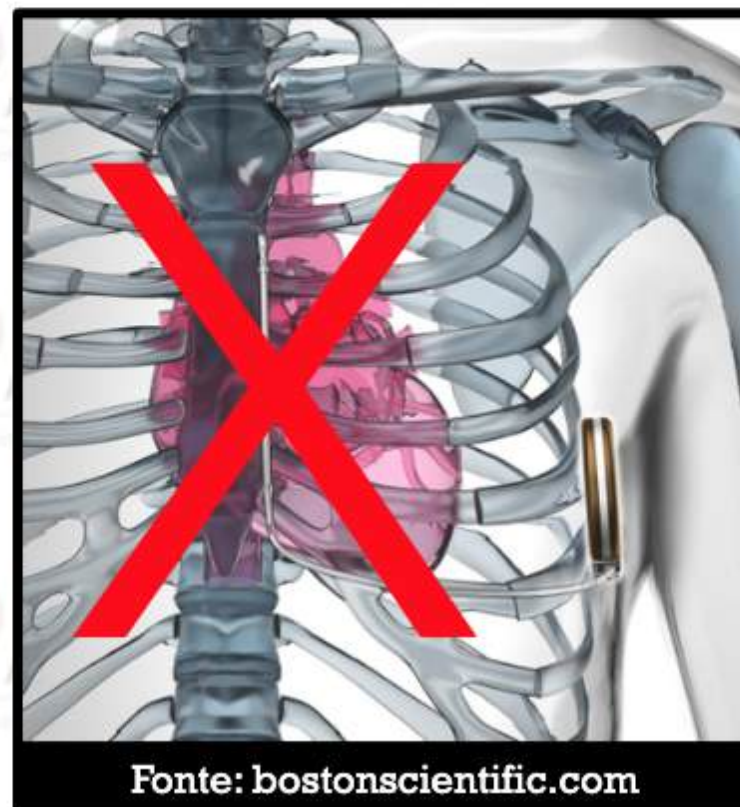
Fonte: bostonscientific.com

IL DEFIBRILLATORE SOTTOCUTANEO (S-ICD)

Quando NON è indicato un ICD

- Pazienti in classe NYHA IV, con scompenso cardiaco refrattario alla terapia farmacologica, che non siano candidabili a LVAD, trapianto cardiaco o terapia di resincronizzazione cardiaca.
- Pazienti con aspettativa di vita inferiore a 1 anno.

In queste categorie di pazienti, non è stato dimostrato alcun beneficio dopo impianto di ICD, in quanto la morte avverrà presumibilmente per cause diverse da una morte cardiaca improvvisa in TV/FV.



CONCLUSIONI

1

In prevenzione secondaria (pazienti sopravvissuti ad arresto cardiaco in FV/TV o con storia di TV sostenute), l'ICD è sempre indicato, a prescindere dalla patologia di base, in assenza di cause potenzialmente reversibili dell'arresto e in presenza di aspettativa di vita superiore a un anno.

2

In prevenzione primaria, le indicazioni sono variabili a seconda della patologia di base.

3

L'ICD non è indicato in pazienti con aspettativa di vita inferiore ad un anno (es. alcuni pazienti oncologici, pazienti con scompenso cardiaco in classe NYHA IV o dipendenti dagli inotropi).

QUANDO È NECESSARIO IMPIANTARE UN DEFIBRILLATORE

Fine del modulo

