

PERCORSO ASSISTENZIALE DEL PAZIENTE CON TEMPESTA ARITMICA



REVISIONE 2022

Matrice delle revisioni					
Revisione	Data	Descrizione Tipo modifica	/ Redatta da	Verificata da	Approvata da
00	Gennaio 2019	Emissione	Gruppo di Coordinamento della Rete Emergenze Cardiologiche		
01	09/08/2022	Revisione	Luca Rebellato	Andrea Perkan Antonio Di Chiara	Maurizio Andreatti
02					

Firma digitale delle revisioni del documento.

Revisione n./data	Firma per redazione	Firma per verifica	Firma per approvazione
01 del 09/08/2022	Luca Rebellato	Andrea Perkan Antonio Di Chiara	Maurizio Andreatti

Redazione

A cura del Gruppo di Lavoro Regionale

Rebellato Luca	ASUFC
Dametto Ermanno	ASFO
Di Chiara Antonio	ASUFC
Rocco Chiara	ASUFC
Saffer Samantha	SORES
Tellini Tiziana	ASUFC
Zecchin Massimo	ASUGI
Zorzin Fantasia	ASUGI

Revisione

<i>Di Chiara Antonio</i>	<i>Azienda per l'Assistenza Sanitaria n. 3 "Alto Friuli-Collinare-Medio Friuli" e Azienda regionale di coordinamento per la salute - ARCS</i>
<i>Perkan Andrea</i>	<i>Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste- ASUGI</i>
<i>Chiandetti Roberta</i>	<i>Azienda regionale di coordinamento per la salute - ARCS</i>

Approvazione

Maurizio Andreatti ARCS - Azienda Regionale di Coordinamento per la Salute

REVISIONE 2022- Metodologia di lavoro

Su incarico della Filiera per le Emergenze Cardiologiche del Friuli-Venezia Giulia, il gruppo redazionale ha riletto il testo redatto nel 2018 nell'ottica di verificare l'eventuale necessità di integrazioni sulla base dei dati emersi nella letteratura internazionale ed alle Linee Guida aggiornate.

Per l'elaborazione di questo documento ci si è avvalsi del documento "Modello per la gestione delle reti cliniche di patologia".

Il processo di revisione del PDTA ha tenuto conto di alcune fasi:

- 1. gruppo di esperti multiprofessionale e multispecialistico;*
- 2. ricerca della letteratura scientifica di riferimento;*
- 3. valutazione delle prove scientifiche raccolte in base al sistema di grading presente nelle LG adottate;*
- 4. definizione del PDTA tenendo conto della realtà regionale;*

Dato che non sono state ritenute necessarie integrazioni sostanziali nel testo, la revisione è stata condotta direttamente dal gruppo redazionale, non ritenendo utile la definizione di un nuovo tavolo di lavoro.

Nel documento è assente la presenza di sponsor commerciali; gli Autori dichiarano che le informazioni contenute nella presente pubblicazione sono prive di conflitti di interesse.

La sua stesura ed implementazione risponde ai mandati istituzionali regionali.

Sommario

Revisione	3
Approvazione.....	3
Sommario.....	5
Abbreviazioni ed Acronimi	7
Premessa	8
Scopo e campo di applicazione.....	9
Destinatari.....	10
La Tempesta Aritmica – Inquadramento clinico ed epidemiologico	10
Organizzazione Sanitaria Regionale.....	12
Case manager.....	13
Il Defibrillatore Impiantabile	14
Interrogazione ICD.....	16
Percorso clinico assistenziale del paziente con TA.....	17
Fase preospedaliera del paziente con sospetta TA.....	17
Matrice attività	17
Flow-Chart fase pre-ospedaliera	21
Fase ospedaliera del paziente con sospetta TA.....	22
Valutazione e gestione in Pronto Soccorso Spoke	22
Matrice attività	22
Flow chart fase ospedaliera ospedale Spoke.....	25
Valutazione e gestione in Pronto Soccorso Hub	26
MATRICE ATTIVITA'	26
Flow chart fase ospedaliera nell'ospedale Hub	30
Follow-up del paziente dimesso dopo TA.....	31
Gestione in ambulatorio ICD del paziente con sospetta TA.....	32
MATRICE ATTIVITA'	32
Indicatori.....	35
Riferimenti normativi e bibliografici	36
ALLEGATO 1 -Terapia antiaritmica	37
Schema terapeutico	38

ALLEGATO 2 - Controllo remoto dell'ICD	39
ALLEGATO 3 - Ablazione transcatetere delle aritmie ventricolari ed altri provvedimenti invasivi....	40

Abbreviazioni ed Acronimi

AdE	Area di Emergenza
ATP	Pacing antitachicardico
ECMO	Extra Corporeal Membrane Oxigenation
FE	Frazione di Eiezione
FV	Fibrillazione ventricolare
ICD	Defibrillatore impiantabile
IOT	Intubazione orotracheale
LLGG	Linee Guida
LVAD	Assistenza meccanica ventricolare sx
MMG	Medico di Medicina Generale
OHCA	Arresto cardiaco extraospedaliero
SORES-FVG	Sala Operativa Regionale Emergenza Sanitaria Friuli Venezia Giulia
TA	Tempesta aritmica
TCO	Trapianto Cardiaco Ortotopico
TV	Tachicardia Ventricolare
TVNS	Tachicardia Ventricolare Non Sostenuta
UTIC	Unità di Terapia Intensiva Cardiologica

Il presente documento è un aggiornamento del precedente "Percorso assistenziale del paziente con tempesta aritmica" con il quale la regione Friuli Venezia Giulia ha descritto ed adottato il percorso assistenziale, diagnostico, terapeutico e riabilitativo del paziente colpito da tempesta aritmica.

Le differenze rispetto alla precedente versione sono modifiche minori e non riguardano il percorso diagnostico terapeutico del paziente con tempesta aritmica ma esclusivamente gli allegati della terapia antiaritmica e dell'ablazione delle aritmie ventricolari ed altri provvedimenti invasivi in linea con le novità scientifiche più recenti in materia:

- Aggiornamento dei dati epidemiologici regionali
- Inserimento dei *gold-standard* terapeutici e organizzativi e di struttura
- Obiettivi Regionali di miglioramento
- Aggiornamento diagnostico e terapeutico sulle più recenti linee guida
- Prevenzione primaria e secondaria

Coerentemente con la necessità di valutare i percorsi di presa in carico nei termini della sostenibilità e dell'appropriatezza, la ricaduta dell'aggiornamento del documento su personale, farmaceutica e dispositivi medici si riassume nella seguente tabella:

Impatto PDTA "percorso assistenziale del paziente con tempesta aritmica"	
Personale	Il modello organizzativo di presa in carico non è stato modificato; l'estensione del percorso diagnostico-terapeutico del paziente con TA anche a pazienti con aritmia ventricolare sostenuta e pazienti portatori di <i>device</i> antiaritmico non impatta nei termini delle risorse di personale necessarie
Farmaceutica	Il percorso terapeutico è rimasto invariato rispetto al documento precedente per il 99% dei casi; aggiunta la possibilità di ablazione con radioterapia (procedura già utilizzata in Regione presso le strutture competenti)
Dispositivi medici	Nessuna variazione rispetto all'edizione precedente

Premessa

La Tempesta Aritmica (TA) è una condizione di emergenza medica, il cui trattamento ha limitate evidenze scientifiche provenienti da studi retrospettivi e sostanziale mancanza di studi clinici randomizzati e controllati. Include pazienti con presentazioni molto diverse: dal paziente pauci- o asintomatico in condizioni stabili, al paziente con grave alterazione dei parametri vitali il cui trattamento è estremamente impegnativo e prevede un approccio multidisciplinare con possibile coinvolgimento di diverse figure professionali (Medico di PS/Emergenza, Cardiologo Elettrofisiologo, Cardiologo Emodinamista,

Anestesista-Rianimatore, Cardiochirurgo) e la cui terapia può essere esclusivamente medica (sedazione, antiaritmici, inotropi) o includere, in una quota non trascurabile di casi, il trattamento invasivo (ablazione transcatetere, intubazione, supporto meccanico al circolo, simpaticectomia, ecc).

I contenuti del documento rappresentano le fasi del percorso del paziente colpito da TA in Friuli-Venezia Giulia, dal momento della chiamata alla Sala Operativa Regionale Emergenza Sanitaria (SORES-FVG), all'accesso al Pronto Soccorso (PS)/Area di Emergenza (AdE), alla degenza ospedaliera in reparto per acuti, fino alla dimissione a domicilio con relativo follow-up, declinando per ogni fase i seguenti elementi: *setting*, professionisti coinvolti, attività e timing.

Il documento riporta la pianificazione e la sequenza logica e cronologica degli interventi diagnostici e terapeutici utili per l'inquadramento della patologia così come indicato dai dati della letteratura scientifica di riferimento per la stesura dello stesso. Si articola in tre sezioni graficamente rappresentate con flow-chart relative alla presa in carico del paziente nella fase preospedaliera, ospedaliera e ambulatoriale.

Al fine di rendere immediata la consultazione del documento lo stesso è stato reso interattivo inserendo link e collegamenti che facilmente rimandano agli strumenti utili o di riferimento per ogni specifica fase del percorso assistenziale. La modalità ottimale di fruizione è tramite supporto informatico.

Dal punto di vista metodologico, per lo sviluppo dei contenuti il gruppo di lavoro, afferente alla "Rete delle Emergenze Cardiologiche" della regione FVG (Delibera Regionale n. 735 del 21.04.2017) ha seguito le seguenti fasi operative:

1. analisi delle linee guida (LLGG) di riferimento (internazionali recenti e basate sulle evidenze, applicabili alla realtà italiana) e recenti articoli scientifici e dei percorsi diagnostico terapeutici delle varie realtà regionali;
2. "lettura" delle modalità operative ed organizzative in essere nelle diverse realtà sanitarie regionali;
3. definizione di un percorso clinico-assistenziale "*evidence based medicine*";
4. confronto con le prassi operative in essere per evidenziare scostamenti e/o eventuali ostacoli all'applicazione delle raccomandazioni;
5. elaborazione di un documento con caratteristiche di dinamicità e progressività che sia facilmente consultabile per tutti gli operatori;
6. applicazione del documento rispetto ai differenti contesti di cura (es. *Spoke vs. Hub*);
7. formalizzazione del documento da parte della Direzione centrale salute, integrazione socio-sanitaria, politiche sociali e famiglia e diffusione del documento ai professionisti interessati.

Scopo e campo di applicazione

Questo documento ha come scopo quello di descrivere il percorso assistenziale, diagnostico e terapeutico del paziente colpito da TA, come definito in seguito, con il molteplice obiettivo di:

- uniformare i comportamenti dei professionisti che trattano il paziente, avvicinandoli alle raccomandazioni *evidence based*;
- qualificare i livelli di assistenza e trattamento, secondo criteri di appropriatezza ed efficacia;

- creare integrazione tra strutture/professionisti, mediante l'utilizzo di strumenti e linguaggi condivisi.

Destinatari

I contenuti del documento sono destinati prioritariamente a tutti i professionisti sanitari dell'area cardiologica e dell'emergenza territoriale e ospedaliera coinvolti nel percorso di diagnosi, trattamento e assistenza del paziente con TA e anche a tutti gli altri professionisti delle strutture operative ospedaliere e territoriali del Servizio Sanitario Regionale eventualmente coinvolti nella presa in carico e continuità assistenziale del paziente.

La Tempesta Aritmica – Inquadramento clinico ed epidemiologico

La TA è definita da 3 o più episodi di aritmia ventricolare (tachicardia ventricolare sostenuta e/o fibrillazione ventricolare) in meno di 24 ore tali da richiedere l'intervento dei sanitari o tachicardia ventricolare incessante per oltre 12 ore. La stessa definizione si applica ai pazienti portatori di *device* antiaritmici (defibrillatori impiantabili o indossabili): in questo caso la tempesta aritmica è caratterizzata da 3 o più interventi appropriati del *device*, separati da almeno 5 minuti in meno di 24 ore, siano essi shock o *pacing* antitachicardico (ATP).

In considerazione della prolungata sopravvivenza dei pazienti con cardiopatia e scompenso cardiaco e del numero di pazienti portatori di defibrillatore impiantabile, la TA è divenuta causa frequente di accesso al sistema di emergenza.

Pur mancando dati sulla popolazione generale esistono studi e dati di registro relativi ai pazienti portatori di defibrillatore impiantabile: secondo i dati del Registro IRIDE (*Italian Registry of prophylactic Implantation of DEfibrillators*), si stima un'incidenza di tempeste aritmiche del 1-2% anno in caso di impianto di ICD in prevenzione primaria (senza precedente documentazione di aritmie); l'incidenza sale fino al 20% in 3 anni di follow-up in caso di impianto di ICD in prevenzione secondaria (con precedente documentazione di aritmie) (AVID Trial).

La prognosi dei pazienti con TA dipende sostanzialmente dalla cardiopatia di base.

Nei pazienti portatori di ICD con disfunzione ventricolare sinistra la TA è associata ad una limitata sopravvivenza sia a breve che a lungo termine con un aumento del rischio di morte di 3 volte (AVID Trial).

In sede di stesura del documento si è deciso di estendere il percorso diagnostico-terapeutico del paziente con TA anche ai pazienti con aritmia ventricolare sostenuta e pazienti portatori di *device* antiaritmico con meno di 3 interventi del *device* per uniformare nella regione il loro percorso diagnostico terapeutico con eventuali specifiche flow-chart.

I dati disponibili per il Friuli-Venezia Giulia, raccolti a partire dall'implementazione del PDTA, riguardano ASFO e ASUFC.

	ANNO	N Pz	M	Età media	ICD	DIAGNOSI TELEMEDICINA	ABLAZIONI	LVAD	TCO	DECEDUTI
ASUFC	5-12/2019	13	12	73	13	8	3	0	1	2
	2020	18	18	64	16	14	7	0	0	3
	2021	<i>Dati non disponibili causa pandemia</i>								
	1-4/2022	6	4	79	6	4	2	0	0	2
ASFO	5-12 2019	20	12	72	17	-	6	0	0	3
	2020	20	20	71	16	-	1	0	0	4
	2021	16	14	72	13	-	3	0	0	3

Organizzazione Sanitaria Regionale

Il contesto sanitario regionale è basato sul modello organizzativo *Hub & Spoke* ed è descritto nel Piano dell’Emergenza Urgenza (PEU) della regione Friuli-Venezia Giulia (DGR n. 2039/2015).

L’organizzazione regionale per la presa in carico del paziente con TA si avvale delle seguenti strutture o nodi (Tabella I):

1. Medico di Medicina Generale (MMG);
2. SORES-FVG;
3. Ambulatori e Laboratori di elettrofisiologia *Hub*;
4. Servizi di Pronto soccorso e Aree di Emergenza, Medicina d’Urgenza, Terapie Intensive;
5. Cardiologie con unità di Terapia Intensiva Cardiologica (UTIC);
6. Cardiologie Ospedali *Spoke* con ambulatorio *Pacemaker*;
7. Cardiochirurgie con relativa Terapia Intensiva Cardiochirurgica.

Strutture/Setting di intervento	Funzioni
SORES-FVG	Coordinamento dei servizi di emergenza territoriale <i>Dispatch</i> telefonico, codifica del soccorso Arresto cardiaco extra ospedaliero (OHCA) Centralizzazione dei pazienti con TA dai Centri <i>Spoke</i> a quelli <i>Hub</i>
Ambulatori e Laboratori di Elettrofisiologia	Diagnosi di TA in telemedicina o ambulatoriale Diagnosi della TA Terapia della TA (programmazione ICD, terapia antiaritmica avanzata, procedure ablativo) Supporto ai Centri <i>Spoke</i> (PS, AdE, Cardiologie)
PS - Aree di Emergenza - Terapie Intensive	Diagnosi nel paziente che accede con mezzi propri Percorso di cura iniziale Supporto avanzato (IOT, assistenza di circolo)
Cardiologie con Unità di Terapia Intensiva Cardiologica (UTIC)	Trattamento avanzato della TA
Cardiologie Ospedali <i>Spoke</i> con Ambulatorio <i>Pacemaker</i>	Diagnosi ambulatoriale Supporto al PS/AdE <i>spoke</i> alla diagnosi ed alla terapia Raccordo con la Cardiologia <i>Hub</i>
Cardiochirurgie con relativa Terapia Intensiva Cardiochirurgica	Supporto avanzato (IOT, ECMO, LVAD)

Case manager

Il *Case Manager* è il medico che gestisce direttamente il percorso del paziente con sospetta TA. Viene individuato con la figura professionale che garantisce una copertura della funzione 24/24 ore ed esplicitato nei turni di servizio della struttura operativa (Tabella II e Tabella III).

Tabella II: Individuazione del Case Manager

Ospedali Hub	Cardiologo di guardia dell'UTIC, assume il ruolo di Case Manager immediatamente per i pazienti centralizzati direttamente o all'arrivo del paziente al centro Hub per i pazienti centralizzati dai centri Spoke
Ospedali Spoke <u>con</u> guardia cardiologica	Cardiologo in servizio, assume il ruolo di Case Manager fino all'arrivo del paziente nel centro Hub
Ospedali Spoke <u>senza</u> guardia cardiologica	Medico di Pronto Soccorso, assume il ruolo di Case Manager fino all'arrivo del paziente nel centro Hub

Tabella III: Case Manager - figure professionali nei presidi ospedalieri della Rete.

Presidi ospedalieri	Case Manager	Setting	Ruolo
Pordenone	Cardiologo	UTIC	Guardia attiva
Trieste	Cardiologo	UTIC	Guardia attiva
Udine	Cardiologo	UTIC	Guardia attiva
Gorizia¹	Cardiologo	UTIC	Guardia attiva
Monfalcone	Cardiologo	UTIC	Guardia attiva
Latisana-Palmanova	Medico Emergenza	P.S.	Guardia attiva
San Daniele del Friuli - Tolmezzo	Medico Emergenza	P.S.	Guardia attiva
San Vito al Tagliamento	Medico Emergenza	P.S.	Guardia attiva

¹ La DGR n. 2673/2014 prevede per la AAS2 un'unica sede di UTIC.

Il Defibrillatore Impiantabile

Il **defibrillatore impiantabile** (*implantable cardiac defibrillator* – ICD) è un dispositivo impiantabile dotato di una cassa, posizionata generalmente in sede sottoclaveare sinistra ed uno o più cateteri endocardici, in grado di interrompere tachiaritmie ventricolari mediante pacing antitachicardico (antitachycardia pacing – ATP) o mediante DC shock. Inoltre possiede la funzione di *pacing* che a seconda del modello, monocamerale, bicamerale o biventricolare, è in grado di stimolare le corrispondenti camere del cuore. I modelli monocamerali spesso vengono programmati con pacing di backup a 40 bpm mentre i bicamerali e biventricolari sono in genere impostati con frequenze attorno ai 60 bpm.

Recentemente sono stati introdotti i **defibrillatori sottocutanei** che essendo posizionati totalmente all'esterno del cuore, con cassa in regione ascellare sinistra e catetere sottocutaneo con coil in regione sternale, sono dotati di sola terapia antitachicardica mediante DC shock e sono sprovvisti della funzione di *pacing* fatto salvo per una breve possibilità di *pacing* "esterno" *postshock*.

L'ICD viene impiantato in prevenzione primaria (pazienti ad alto rischio di aritmie ventricolari senza precedenti eventi) oppure in prevenzione secondaria (pazienti che hanno già manifestato tachiaritmie ventricolari). La maggioranza dei portatori di ICD in entrambe i casi è affetta da importante disfunzione cardiaca.

Le **terapie antitachicardiche** sono programmabili mediante finestre di intervento, da una a tre, che a seconda della tipologia di paziente possono avere una soglia di frequenza che varia comunemente da 160 a 210 bpm ma che in casi particolari può essere anche molto bassa, fino a circa 100 bpm. Anche il tempo di intervento dopo riconoscimento dell'aritmia è programmabile e varia da pochi secondi per le aritmie più rapide fino ad un massimo di 1 minuto per le aritmie più lente, in quest'ultimo caso favorendo l'auto risoluzione senza intervento in caso si tratti di una tachicardia non sostenuta o comunque spontaneamente autolimitante. Il tipo e numero di terapie è altresì programmabile e comprende per le finestre di intervento più basse (TV più lente) alcune sequenze di ATP e DC shock, mentre per la finestra più alta (TV più rapida o FV) direttamente DC shock eventualmente preceduto da una singola sequenza di ATP. Per ogni singolo episodio aritmico il defibrillatore ha a disposizione un numero finito di terapie (sequenze di ATP con massimo 6-8 DC shock).

I dispositivi attuali sono dotati di **monitoraggio remoto domiciliare** mediante un trasmettitore che si collega automaticamente 1 volta al dì con il dispositivo e trasmette i dati clinici e tecnici tramite un server al centro di follow-up. Tutti i dispositivi prevedono anche la possibilità di trasmissione estemporanea in caso di sintomi del paziente o su richiesta degli operatori sanitari. La trasmissione estemporanea può essere eseguita a seconda dei modelli o manualmente mediante l'azionamento di un tasto o mediante avvicinamento del paziente al trasmettitore. Attualmente in regione FVG almeno il 90% dei pazienti portatori di ICD possiedono il sistema di monitoraggio remoto. Le trasmissioni vengono riviste in orario ambulatoriale.

È possibile modificare le terapie antitachicardiche mediante l'uso del programmatore, ma è anche possibile **disattivare temporaneamente le terapie antitachicardiche** mediante applicazione di un **magnete** sulla cassa del dispositivo. Tale azione è opportuna come misura di emergenza in caso di

eccessiva ripetizione di DC shock su aritmie recidivanti clinicamente ben tollerate (p.es. TV relativamente lente) per le quali trova indicazione in primis la terapia farmacologica. Le terapie restano disattivate finché il magnete viene mantenuto sopra il dispositivo. Qualora si ritenesse di doverle riattivare basta la rimozione dello stesso.

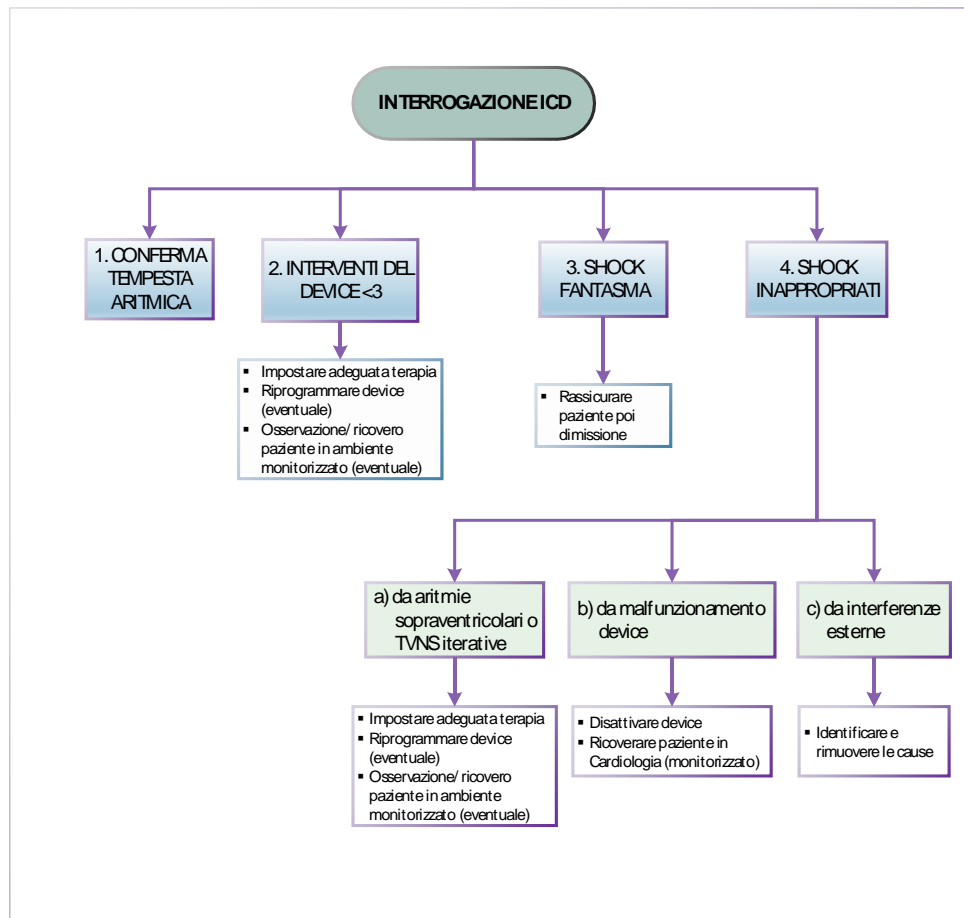
In pazienti con ICD sottoposti a monitoraggio ECG per un'emergenza clinica (personale del 112 o in ospedale) si possono osservare i seguenti scenari aritmici:

- 1) Il più comune e atteso è l'intervento del defibrillatore con eventuali sequenze di ATP o DC shock con risoluzione dell'aritmia (intervento efficace).
- 2) Il defibrillatore eroga tutta la sequenza delle terapie ma non interrompe mai l'evento aritmico (intervento inefficace).
- 3) Il defibrillatore eroga le terapie ma interrompe solo per uno o pochi battiti l'aritmia che riparte subito (tachicardia incessante).
- 4) Presenza di aritmia ventricolare senza intervento del defibrillatore perché a frequenza inferiore rispetto al cut-off programmato (TV sottosoglia).
- 5) Intervento su aritmie sopraventricolari rapide come per esempio fibrillazione atriale rapida (intervento inappropriato).
- 6) Infine possono esserci interventi per difetto tecnico del sistema, quasi sempre rottura del catetere ed in genere mediante DC shock, in assenza di aritmie (shock inappropriati da malfunzionamento).

Interrogazione ICD

Nell'ambito della sospetta TA l'interrogazione dell'ICD può aprire vari scenari:

1. Conferma TA
2. Interventi del device <3: impostazione adeguata terapia farmacologica ed eventuale riprogrammazione device (eventuale breve osservazione/ricovero in ambiente monitorizzato per 6-12 ore)
3. Shock fantasma: assenza di eventi aritmici e interventi del device che necessita solo di rassicurazione del paziente e rapida dimissione
4. Shock inappropriati
 - a. da aritmie sopraventricolari o TVNS iterative: impostazione adeguata terapia farmacologica ed eventuale riprogrammazione del device (eventuale breve osservazione/ricovero in ambiente monitorizzato).
 - b. da malfunzionamento device: disattivazione e ricovero monitorizzato in Cardiologia
 - c. da interferenze esterne: identificazione e rimozione delle cause (p. es. interferenze elettromagnetiche dovute ad apparecchi elettromedicali o altre fonti di campi elettromagnetici significativi).



Percorso clinico assistenziale del paziente con TA

Fase preospedaliera del paziente con sospetta TA

In ambito territoriale/extra ospedaliero, gli elementi anamnestici che possono far sospettare un evento aritmico a rischio per la vita del paziente, soprattutto in un paziente con nota cardiopatia, sono la sensazione di cardiopalmo e la sincope (dati anamnestici frequenti ma a bassa probabilità di rappresentare una TA), presunti interventi del defibrillatore (evento relativamente frequente e da valorizzare nei portatori del dispositivo), alterazione dello stato di coscienza con compromissione dello stato vitale (espressione di possibile arresto o peri arresto cardiocircolatorio).

Il paziente (direttamente o tramite i familiari o testimoni) con tali sintomi può accedere al sistema sanitario nelle seguenti modalità:

1. telefonata al 112
2. contatto con l'ambulatorio pacemaker/defibrillatore (ICD)
3. si reca (in genere accompagnato da familiari o testimoni) al PS dell'ospedale Spoke/Hub
4. si rivolge al MMG (che indirizzerà il paziente verso l'ambulatorio specifico o verso il PS- direttamente o tramite il 112- a seconda della gravità e acuità del caso).

La raccolta anamnestica in fase preospedaliera da parte dei sanitari deve anche essere mirata a conoscere se il paziente è portatore di ICD e in questo caso consigliare il paziente o i familiari di portare con sé il tesserino identificativo e ad effettuare una trasmissione e/o portare il dispositivo di trasmissione dei dati.

Matrice attività

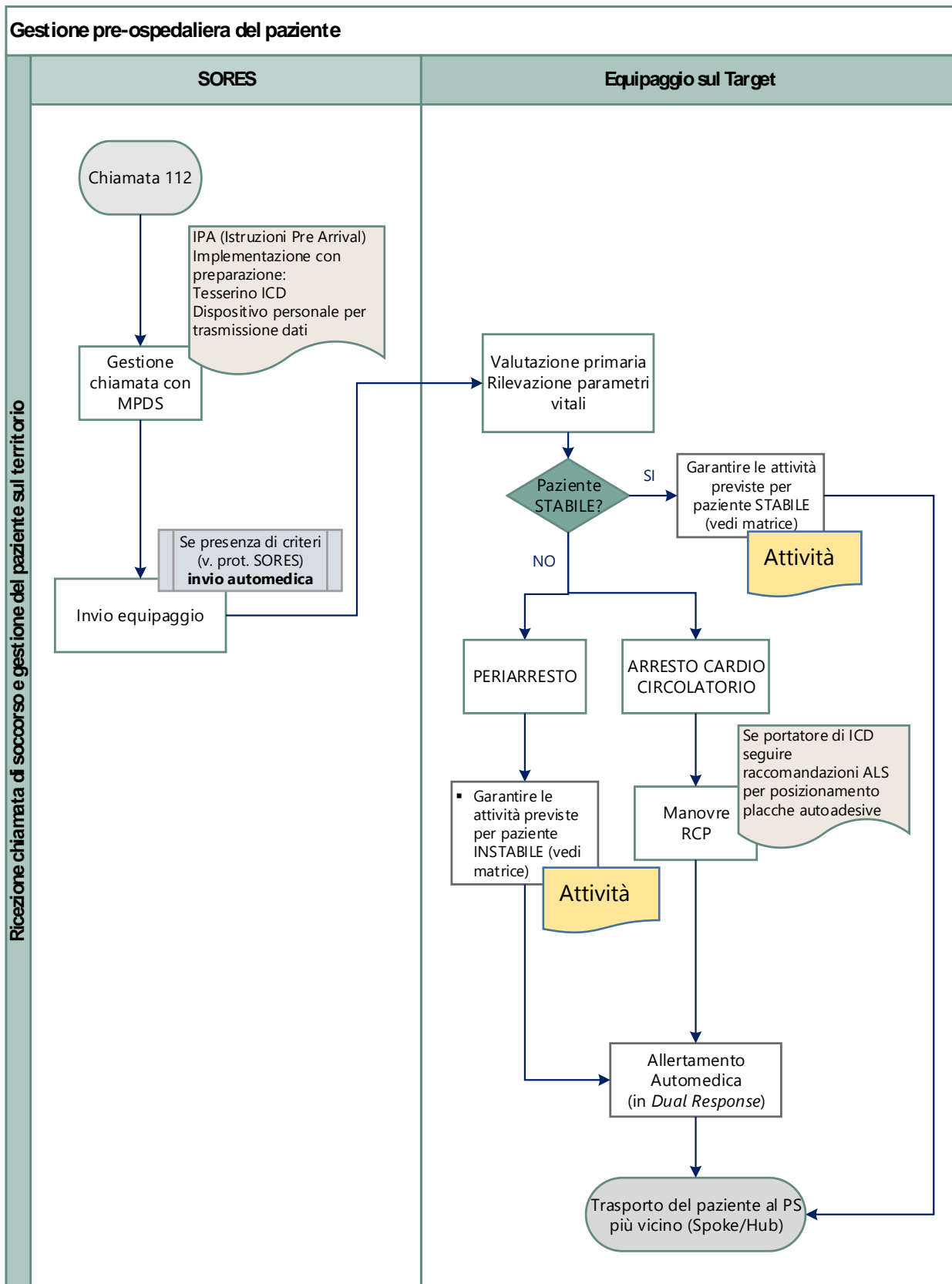
ATTIVITÀ	PROFESSIONISTI	SETTING	TIMING
<p>Ricezione e gestione della chiamata di soccorso</p> <ul style="list-style-type: none"> - Utilizzare le schede MPDS (Medical Priority Dispatch System) pertinenti alla sintomatologia indicata dall'utente con somministrazione delle istruzioni Pre-Arrival (IPA) previste. - Fornire indicazioni specifiche al chiamante riguardo la preparazione del tesserino ICD e del dispositivo personale per la trasmissione dei dati. - Inviare mezzo di soccorso <p>NB: La diagnosi di TA non è possibile sulla sola base anamnestica. Gli elementi che possono far sospettare un evento aritmico a rischio per la vita del paziente, soprattutto in un paziente con nota cardiopatia, sono:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ sincope 	Infermiere SORES-FVG	SORES-FVG	Ricezione chiamata entro 40 sec. dall'arrivo in SORES-FVG

<ul style="list-style-type: none"> ▪ interventi del defibrillatore riferiti ▪ alterazione dello stato di coscienza con compromissione dei parametri vitali e sensazione di cardiopalmo 			
<p>Valutazione e gestione del paziente</p> <ul style="list-style-type: none"> - Effettuare valutazione primaria e rilevare parametri vitali - Monitoraggio elettrocardiografico (derivazioni precordiali o piastre/placche). <p>Si configurano tre diverse situazioni cliniche:</p> <p>a) PAZIENTE STABILE, attività/prestazioni da garantire:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ eseguire e trasmettere ECG 12 derivazioni (soprattutto in corso di aritmia se possibile) ▪ monitorare parametri vitali ▪ reperire accesso vascolare ▪ contattare case manager ▪ raccogliere anamnesi, documentazione, terapia ▪ nei portatori di ICD <ul style="list-style-type: none"> - trasmettere i dati all'ambulatorio cardiologico di riferimento dal dispositivo personale del paziente - portare in ospedale anche il tesserino ICD ed il dispositivo personale del paziente per la trasmissione. <p>b) PAZIENTE INSTABILE, paziente instabile in peri-arresto, attività/prestazioni da garantire:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ applicare placche autoadesive per eventuale defibrillazione (se possibile ad una distanza di almeno 8 cm dall'ICD, come da indicazioni ALS) ▪ reperire accesso vascolare 	<p>Infermiere e/o Medico del mezzo soccorso</p>	<p>Mezzo di soccorso (ambulanza ALS e/o Automedica)</p>	<p>Appena arrivati sul target</p>

<ul style="list-style-type: none"> ▪ eseguire e trasmettere ECG 12 derivazioni ▪ monitorare parametri vitali ▪ contattare case manager ▪ stabilizzare il paziente ▪ raccogliere anamnesi, documentazione, terapia, - nei portatori di ICD portare in ospedale anche il tesserino ICD ed il dispositivo personale del paziente per la trasmissione ▪ allertamento Automedica (nelle Aree dove prevista) <p>c) PAZIENTE IN ARRESTO CARDIO-CIRCOLATORIO</p> <ul style="list-style-type: none"> - rianimazione cardio-polmonare come da Linee Guida ILCOR - allertamento Automedica (dove disponibile) - applicazione di un compressore toracico esterno (se disponibile) <ul style="list-style-type: none"> ▪ se ROSC esecuzione e trasmissione ECG 12 derivazioni ▪ anamnesi, documentazione, terapia ▪ nei portatori di ICD trasportare in ospedale anche il tesserino ICD ed il dispositivo personale del paziente per la trasmissione <p>Attivazione Automedica (nelle Aree dove prevista):</p> <ol style="list-style-type: none"> a. come intervento primario quando già alla chiamata si evidenzino i criteri come da protocollo specifico SORES-FVG; b. in <i>dual response</i> (su richiesta dell'ambulanza giunta sul target) ad es. in caso di paziente instabile, in peri arresto o in ACC (In questo caso, in base alle condizioni cliniche del paziente ed alla localizzazione geografica del <i>target</i> rispetto alla posizione dell'Automedica, 			
--	--	--	--

<p>verrà concordato tra SORES-FVG ed equipaggio ALS l'attesa sul posto oppure il <i>rendez-vous</i>).</p> <p>Ospedalizzazione: Il paziente va ospedalizzato nell'ospedale più vicino Spoke o Hub salvo diverse indicazioni del case manager</p>			
--	--	--	--

Flow-Chart fase pre-ospedaliera



Fase ospedaliera del paziente con sospetta TA

Valutazione e gestione in Pronto Soccorso Spoke

Le modalità di accesso del paziente con TA sono le seguenti.

1. Accesso diretto del paziente al PS dell'ospedale con mezzi propri
2. Accesso del paziente al PS dell'ospedale tramite il 112

I pazienti con TA possono presentarsi al triage completamente asintomatici e stabili dal punto di vista elettrico ed emodinamico o all'estremo opposto paziente gravemente instabile dal punto di vista elettrico ed emodinamico. Gli elementi di sospetto per un evento aritmico maggiore (a rischio di vita) sono:

- Sincope in cardiopatico noto
- Possibile intervento in portatore di defibrillatore
- Cardiopalmo persistente

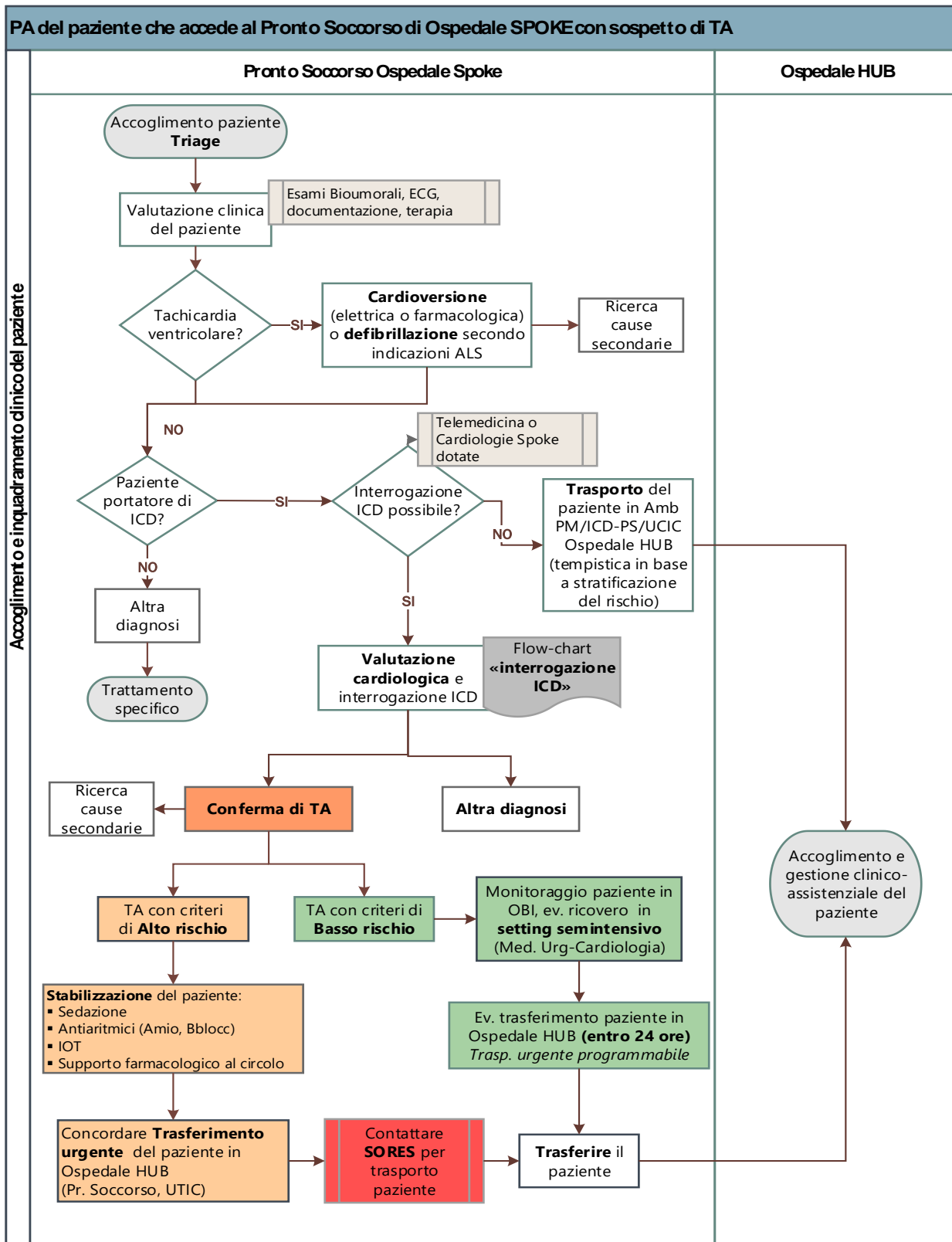
Matrice attività

ATTIVITÀ	PROFESSIONISTI	SETTING	TIMING
<p>Accoglimento e presa in carico del paziente</p> <ul style="list-style-type: none"> - Effettuare Triage - Procedere alla valutazione iniziale del paziente ed al monitoraggio cardiaco e dei parametri vitali: PA, SpO₂, effettuare ECG a 12 derivazioni (da eseguire, se possibile, anche in corso di tachicardia ventricolare) - Reperire adeguati accessi venosi ed effettuare prelievo ematico per esami bioumorali 	<p>Infermiere</p> <p>Medico</p>	<p>Pronto Soccorso</p>	<p>Come da codice triage</p>
<p>Valutazione clinica iniziale e raccolta anamnestica mirata a indagare:</p> <ul style="list-style-type: none"> - preesistenti patologie cardiache - eventuale presenza e tipo ICD (documentazione personale e/o integrazione con il centro di riferimento) e sua interrogazione tramite <ul style="list-style-type: none"> ▪ trasmettitore dei dati via monitoraggio remoto in dotazione al paziente ▪ programmatore negli spoke che ne sono dotati - terapia farmacologica in atto e recenti modifiche - ricerca cause secondarie reversibili: <ul style="list-style-type: none"> ▪ gravi disonie (ipoK, ipoMg) 	<p>Medico</p>		

<ul style="list-style-type: none"> ▪ proaritmia da farmaci (es: antibiotici e altri farmaci che allungano il QT) ▪ aritmie ventricolari bradicardia dipendenti (es: TdP da BAV completo) da sottoporre a stimolazione ventricolare provvisoria ▪ aritmie in corso di SCA (STEMI e NSTEMI) che devono seguire gli adeguati percorsi diagnostico terapeutici ▪ riacutizzazione di Scompenso cardiaco ▪ Ipertiroidismo. ▪ Infezione sistemica o stato infiammatorio sistemico <p>Procedere, contemporaneamente alla valutazione, al trattamento iniziale del paziente:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Stabilizzare il paziente dal punto di vista elettrico (Cardioversione elettrica o farmacologica o defibrillazione secondo indicazioni ALS, se presente TVS) ed emodinamico ▪ Procedere, se possibile, all'interrogazione/riprogrammazione dell'ICD al fine di evitare ulteriori shock non strettamente necessari (ove non fosse disponibile il programmatore se necessario applicare il magnete per disattivare l'ICD). <p>Prescrivere e somministrare il trattamento farmacologico adeguato alla situazione clinica del paziente</p> <p>Tra le varie possibilità terapeutiche:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. sedazione cosciente con benzodiazepine e oppioidi per ridurre il dolore e l'ansia legati all'intervento dell'ICD e interrompere il circolo vizioso legato all'aumento del drive adrenergico che porta ad ulteriore instabilità elettrica 2. somministrazione di terapia antiaritmica: beta bloccanti, amiodarone, lidocaina, procainamide, (allegato farmaci) 3. anestesia generale e intubazione oro-tracheale (IOT) – (vedi sedazione), in particolare in pazienti 	<p>Medico e infermiere</p>		
---	----------------------------	--	--

<p>con aritmie non tollerate dal punto di vista emodinamico e/o refrattarie alla terapia farmacologica antiaritmica e di supporto emodinamico</p> <p>4. supporto farmacologico al circolo: dobutamina, dopamina, noradrenalina</p> <p>Valutazione del rischio:</p> <ul style="list-style-type: none"> - criteri di basso rischio <ul style="list-style-type: none"> o aritmie ben tollerate dal punto di vista emodinamico e assenza di fattori di rischio di instabilità (es: FE <30%, IRC moderata-severa, pneumopatia severa). - criteri di alto rischio <ul style="list-style-type: none"> o aritmie ventricolari non tollerate dal punto di vista emodinamico e/o presenza di fattori di rischio di instabilità (FE <30%, IRC moderata-severa, pneumopatia severa) o persistente instabilità emodinamica (ipotensione persistente PAS<80-90mmHg) nonostante risoluzione aritmia. <p>Paziente a basso rischio: possono essere ricoverati in ambiente a minore intensità di cure (OBI o Medicina d'Urgenza) ma sempre con adeguato monitoraggio ECG, impostando adeguata terapia farmacologica (antiaritmici, sedazione, ecc.); se non disponibile interrogazione ICD presso lo Spoke, trasporto entro 24 ore in Ospedale Hub (ambulatorio ICD o PS/UTIC se festivo) per interrogazione del defibrillatore ed eventuale ricovero.</p> <p>Paziente ad alto rischio: dopo iniziale stabilizzazione trasferimento urgente in Hub (PS/Cardiologia): contattare SORES-FVG per trasferimento con urgenza (trasporto non tempo-dipendente).</p>			
---	--	--	--

Flow chart fase ospedaliera ospedale Spoke



Valutazione e gestione in Pronto Soccorso Hub

Le modalità di accesso del paziente con TA sono le seguenti:

1. Accesso diretto del paziente al PS dell'ospedale Hub (da 112 o dal domicilio)
2. Accesso indiretto tramite trasporto dall'Ospedale Spoke in PS HUB o direttamente in Cardiologia HUB

MATRICE ATTIVITA'

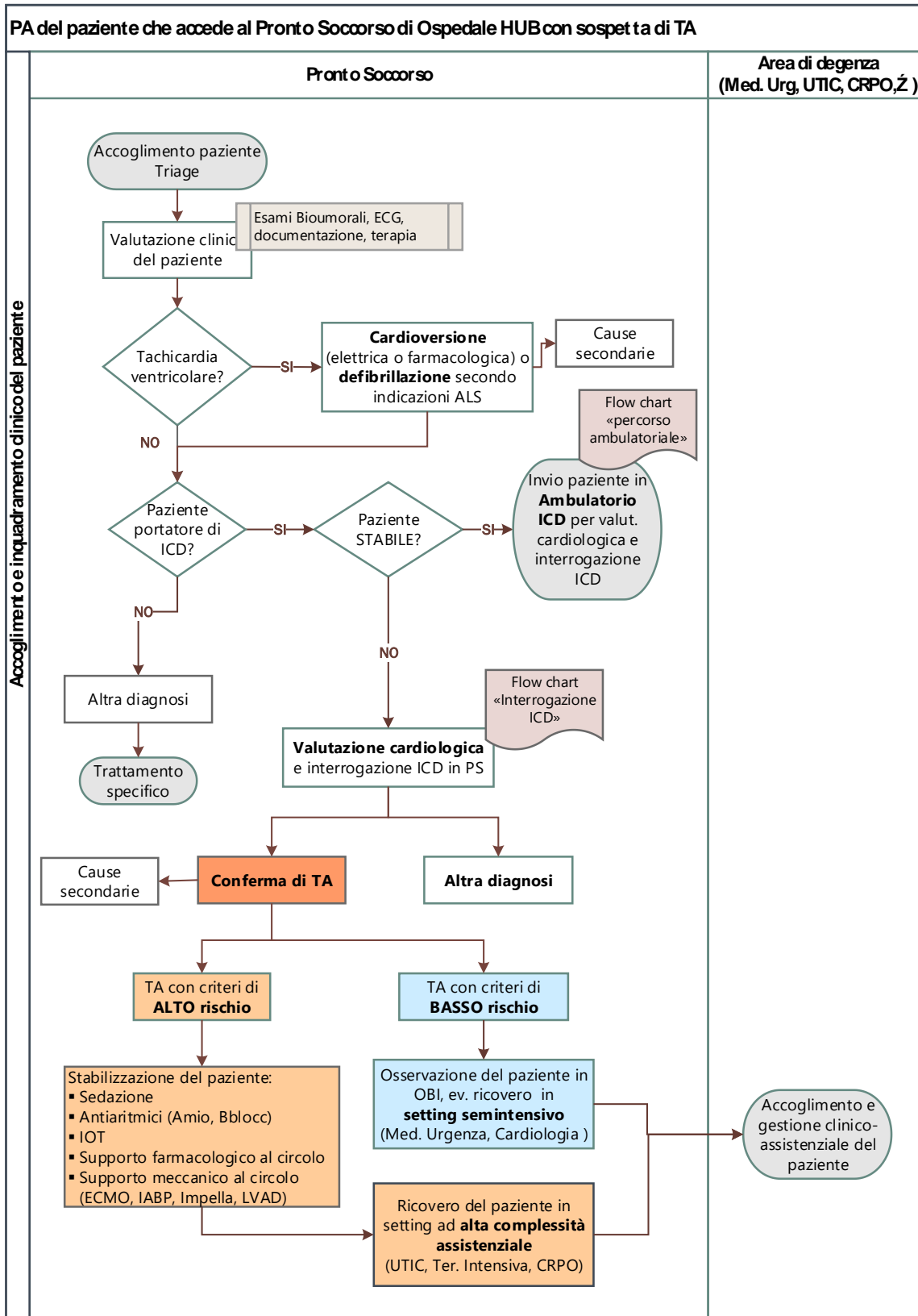
ATTIVITÀ	PROFESSIONISTI	SETTING	TIMING
<p>Accoglimento e presa in carico del paziente</p> <ul style="list-style-type: none"> - Effettuare Triage - Procedere alla valutazione iniziale del paziente ed al monitoraggio cardiaco e dei parametri vitali: PA, Sat O2, effettuare ECG a 12 derivazioni (da eseguire, se possibile, anche in corso di tachicardia ventricolare) - Reperire adeguati accessi venosi - Effettuare prelievo ematico per esami bioumorali 	<p>Infermiere</p> <p>Medico</p>	<p>Pronto soccorso</p>	<p>Come da codice triage</p>
<p>Valutazione clinica iniziale e gestione del paziente</p> <p>raccolta anamnestica mirata a:</p> <ul style="list-style-type: none"> - preesistenti patologie cardiache - eventuale presenza e tipo ICD (documentazione personale e/o integrazione con il centro di riferimento) - terapia farmacologica in atto e recenti modifiche - ricerca cause secondarie reversibili: <ul style="list-style-type: none"> ▪ gravi disionie (ipoK, ipoMg) ▪ proaritmia da farmaci (es: antibiotici e altri farmaci che allungano il QT) ▪ aritmie ventricolari bradicardia dipendenti (es: TdP da BAV completo) da sottoporre a stimolazione ventricolare provvisoria ▪ aritmie in corso di SCA (STEMI e NSTEMI) che devono seguire gli adeguati percorsi diagnostico terapeutici ▪ riacutizzazione di Scompenso cardiaco ▪ Ipertiroidismo. ▪ Infezione sistemica o stato infiammatorio sistemico 	<p>Medico</p>		

<p>Contemporaneamente alla valutazione:</p> <ul style="list-style-type: none"> - procedere al trattamento iniziale del paziente: - Stabilizzare il paziente dal punto di vista elettrico (Cardioversione elettrica o farmacologica o defibrillazione secondo indicazioni ALS, se presente TVS) e emodinamico - procedere alla valutazione cardiologica e INTERROGAZIONE/riprogrammazione dell'ICD al fine di evitare ulteriori shock non strettamente necessari. <p>Prescrivere e somministrare il trattamento adeguato alla situazione clinica del paziente, tra le varie possibilità terapeutiche.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Sedazione cosciente con benzodiazepine e oppioidi per ridurre il dolore e l'ansia legati all'intervento dell'ICD e interrompere il circolo vizioso legato all'aumento del drive adrenergico che porta ad ulteriore instabilità elettrica 2. Somministrazione di terapia antiaritmica: beta bloccanti, amiodarone, lidocaina, procainamide, (allegati farmaci) 3. Anestesia generale e intubazione orotracheale (IOT) - vd sedazione, in particolari in pazienti con aritmie non tollerate dal punto di vista emodinamico e/o refrattarie alla terapia farmacologica antiaritmica e di supporto emodinamico 4. Supporto farmacologico al circolo: dobutamina, dopamina, noradrenalina; 5. Valutazione collegiale (Cardiologo, Cardiochirurgo, Anestesista), da considerare se persiste instabilità aritmico-emodinamica, per eventuale supporto meccanico al circolo con ECMO previo studio coronarografico se ritenuto utile. Il supporto meccanico al circolo con ECMO può ridurre l'instabilità elettrica attraverso il miglioramento delle condizioni emodinamiche che assicurano miglior perfusione coronarica e minor stress di parete per riduzione del post 	<p>Medico e infermiere</p>		
---	--------------------------------	--	--

<p>carico e possono prevenire attraverso adeguata portata cardiaca la disfunzione multiorgano (MOF).</p> <p>6. Indicazione ad ablazione transcatetere delle aritmie con o senza supporto emodinamico meccanico (ECMO): l'ablazione transcatetere garantisce un miglior controllo delle recidive e del <i>burden</i> aritmico rispetto alla sola terapia medica e per tale motivo è diventata una valida terapia da prendere in considerazione in quasi tutti i pazienti con TA e cardiopatia strutturale. Nel pianificare la procedura va considerato, in base al profilo di rischio del paziente, delle aritmie documentate e della potenziale complessità e durata dell'ablazione, se eseguirla con supporto emodinamico (ECMO);</p> <p>7. Percorso TCO/LVAD urgente</p> <p>8. Valutazione collegiale se indicato trattamento palliativo con eventuale disattivazione dell'ICD nei casi in cui i provvedimenti terapeutici anche invasivi e gli interventi dell'ICD non possano modificare la prognosi a breve termine del paziente e anzi si possano configurare come accanimento terapeutico.</p> <p>Valutare il grado di rischio del paziente e formalizzare il ricovero nella struttura di degenza più appropriata al grado di rischio rilevato.</p> <ul style="list-style-type: none"> - criteri di basso rischio <ul style="list-style-type: none"> o aritmie ben tollerate dal punto di vista emodinamico e assenza di fattori di rischio di instabilità (es: FE<30%, IRC moderata-severa, pneumopatia severa). ➔ Monitoraggio/ricovero in OBI o Med Urg e Cardiologia - criteri di alto rischio: <ul style="list-style-type: none"> o aritmie ventricolari non tollerate dal punto di vista emodinamico e/o presenza di fattori di rischio di instabilità (FE <30%, 	<p>Cardiologo, Anestesista, Cardiochirurgo (ASUIUD e ASUITS)</p>		
--	---	--	--

<p>IRC moderata-severa, pneumopatia severa)</p> <ul style="list-style-type: none"> o persistente instabilità emodinamica (ipotensione persistente PAS<80-90mmHg) nonostante risoluzione aritmia. <p>➔ ricovero in ambiente monitorato ad alta complessità assistenziale (UTIC, terapia intensiva e CRPO).</p>			
<ul style="list-style-type: none"> - Accogliere paziente nell'area di degenza identificata e procedere alla valutazione clinica e all'accertamento Medico-Infermieristico d'Urgenza (allergie, eventuali precauzioni infettive, controllo stato coscienza, ...) - Assicurare il monitoraggio dei parametri vitali con monitor multi parametrico (PA, FC, FR, SpO2, dolore) - Eseguire ECG a 12 derivazioni, se possibile applicare monitoraggio continuo a 12 derivazioni - Considerare, se paziente instabile, applicazione placche del monitor/ defibrillatore in dotazione - verificare presenza e funzionamento di accessi venosi adeguati 	<p>Infermiere e Medico</p>	<p>OBI/PS Medicina d'Urgenza Cardiologia UTIC CRPO Terapia Intensiva</p>	
<ul style="list-style-type: none"> - Verificare presenza di esami ematochimici ed eventualmente eseguirli in urgenza (Hb, creat, Na, K, Mg, PE) 	<p>Medico Infermiere</p>		
<ul style="list-style-type: none"> - Verificare la presenza ed eventualmente recuperare prontamente il programmatore corretto 	<p>Infermiere OSS</p>		
<ul style="list-style-type: none"> - Preparare il paziente per eventuale CVE o farmacologica o defibrillazione secondo linee ALS (consenso informato se possibile, tricotomia torace se necessaria, rimozione protesi mobili, monili e abiti qualora intralciati le procedure) 	<p>Medico Infermiere OSS</p>		
<ul style="list-style-type: none"> - Prescrivere e somministrare il trattamento adeguato alla situazione clinica del paziente per stabilizzarlo dal punto di vista elettrico ed emodinamico 	<p>medico Infermiere</p>		

Flow chart fase ospedaliera nell'ospedale Hub



Follow-up del paziente dimesso dopo TA

Tutti i pazienti dimessi con diagnosi di TA restano ad elevato rischio di recidive anche se trattati efficacemente con terapia farmacologica e/o ablazione transcateretere; quest'ultima in particolare è estremamente efficace, secondo i dati di letteratura, nel prevenire le recidive di TA ma non nel ridurre la mortalità poiché l'evento TA può essere spesso l'espressione di un peggioramento della cardiopatia strutturale sottostante. Per tali motivi a tutti i pazienti dimessi con diagnosi di TA deve essere programmato stretto follow-up in ambulatorio scompenso/Ambulatorio Aritmie ed in ambulatorio ICD (in questo caso meglio con controllo telemetrico domiciliare in remoto) per ottimizzazione continua terapia anti scompenso e aritmica e eventuale tempestivo avvio iter TCO/LVAD.

Gestione in ambulatorio ICD del paziente con sospetta TA

Le modalità di accesso del paziente con sospetta TA sono le seguenti.

1. Accesso diretto del paziente in ambulatorio ICD per valutazione urgente
2. Contatto telefonico del paziente con l'ambulatorio ICD per sospetti sintomi/intervento device
3. Accesso tramite PS Spoke o Hub
4. Rilevazione di allarme al [monitoraggio remoto](#) da parte del personale dell'ambulatorio ICD

Indipendentemente dalla modalità di accesso del paziente deve essere [interrogata la memoria del device](#) in ambulatorio se paziente fisicamente presente o attraverso la verifica remota dei dati.

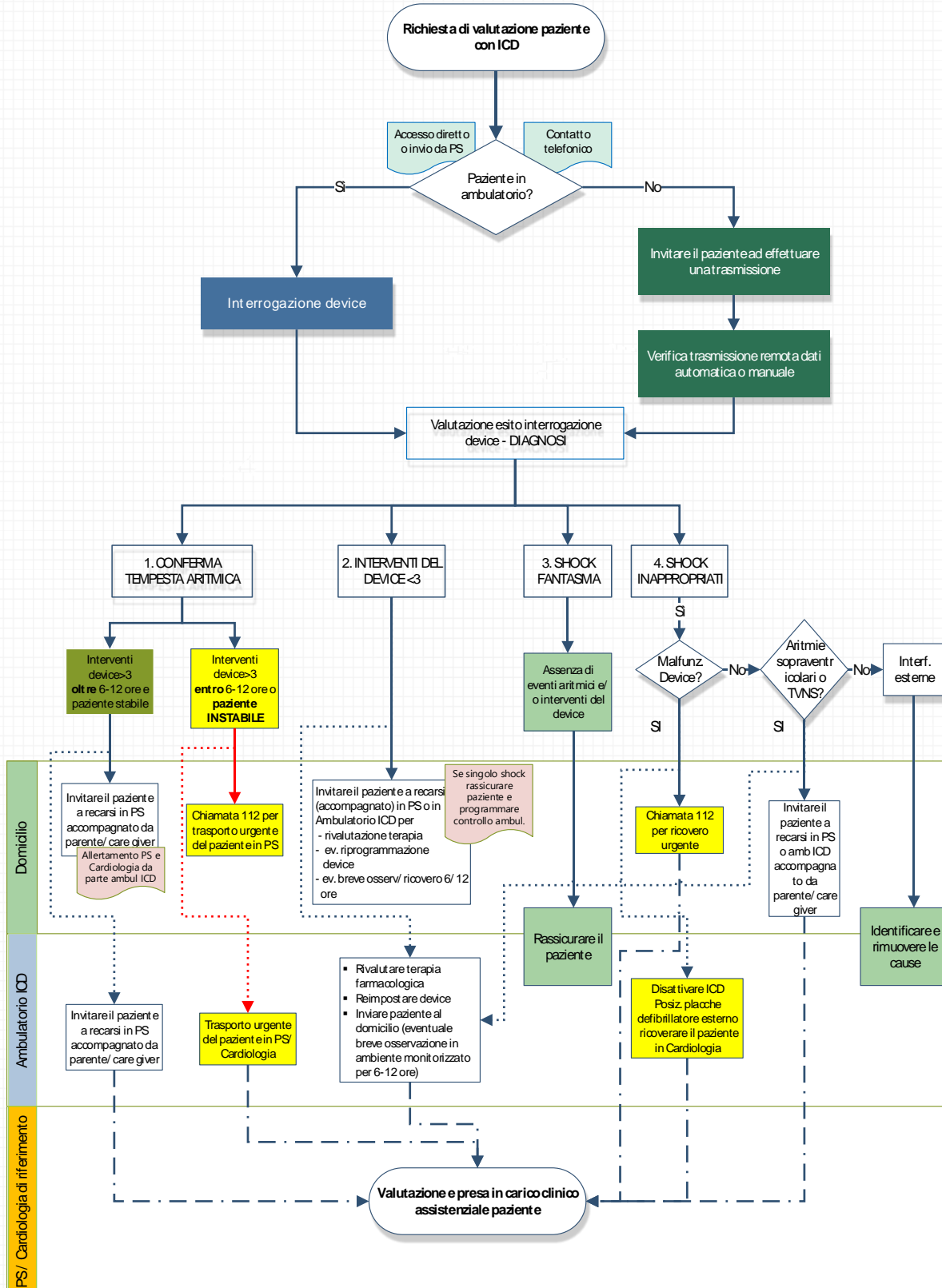
MATRICE ATTIVITA'

ATTIVITÀ	PROFESSIONISTI	SETTING	TIMING
<p>Interrogazione ICD</p> <p>Il tempo intercorso tra l'evento e la sua rilevazione configura i seguenti quadri:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. TA <ol style="list-style-type: none"> a. Interventi device >3 oltre le 6-12 ore precedenti con paziente stabile: invio al PS accompagnato dal parente. Il medico dell'ambulatorio ICD preavvisa il medico di PS Hub ed il Cardiologo di guardia. b. Interventi device >3 entro le 6-12 ore o se il paziente è instabile: chiamata al 112 per trasporto protetto in PS se pz a domicilio o trasporto protetto in PS/Cardiologia se paziente fisicamente in ambulatorio 2. Interventi device <3 <ol style="list-style-type: none"> a. paziente in ambulatorio: impostazione adeguata terapia farmacologica ed eventuale riprogrammazione device e rivalutazione della terapia farmacologica e invio a domicilio (eventuale breve osservazione/ricovero in ambiente monitorizzato per 6-12 ore). b. paziente a domicilio: accesso accompagnato in ambulatorio o PS Hub per rivalutazione della terapia farmacologica ed eventuale riprogrammazione device (eventuale breve osservazione/ricovero in ambiente monitorizzato per 6-12 ore). In caso di singolo 	<p>Infermiere /tecnico di cardiologia</p> <p>Medico</p>	<p>Ambulatorio ICD*</p>	

<p>shock appropriato e stabilità clinica: rassicurazione del paziente eventuale modifica della terapia con nota scritta per il MMG e se ritenuto necessario, programmare controllo a breve in ambulatorio.</p> <p>3.Shock fantasma: assenza di eventi aritmici e/o interventi del device che necessita solo di rassicurazione del paziente</p> <p>4.Shock inappropriati</p> <p>a. da malfunzionamento device:</p> <ul style="list-style-type: none"> i. paziente a domicilio: ricovero urgente ospedale Hub tramite il 112 per trasporto protetto in PS Hub ii. paziente in ambulatorio: monitoraggio ECG tramite defibrillatore esterno e disattivazione del device e ricovero monitorizzato in Cardiologia <p>b. da aritmie sopraventricolari o TVNS iterative: se paziente fisicamente in ambulatorio impostazione adeguata terapia farmacologica ed eventuale riprogrammazione device (eventuale breve osservazione/ricovero in ambiente monitorizzato); se paziente a domicilio accesso in ambulatorio o PS Hub accompagnato per valutazione cardiologica per impostazione adeguata terapia farmacologica ed eventuale riprogrammazione device (eventuale breve osservazione/ricovero in ambiente monitorizzato)</p> <p>c. da interferenze esterne: identificazione e rimozione delle cause (p. es. interferenze elettromagnetiche dovute ad apparecchi elettromedicali o altre fonti di campi elettromagnetici significativi).</p>			
--	--	--	--

*Presente negli ospedali Hub e nei PO di Gorizia-Monfalcone e Tolmezzo

Diagramma di flusso Gestione ambulatoriale del paziente



Indicatori

è difficile identificare nei sistemi informativi la patologia incidente e creare degli indicatori di processo per i seguenti motivi:

1. patologia rara ma grave, difficile da tracciare sui sistemi informativi ospedalieri (mancanza di codifiche specifiche)
2. assenza di indicatori certi per differenti contesti di cura che spaziano dalla fase pre-ospedaliera alla Terapia intensiva alla telemedicina
3. Assenza di LLGG con trattamenti raccomandati

Indicatore: Attivare monitoraggio dati di attività nei centri HUB²

- N. pazienti con diagnosi di TA/anno
- N. pazienti ricoverati con diagnosi di TA/anno
- N. pazienti con diagnosi TA trattati con ablazione/anno
- N. pazienti con diagnosi di TA trattati con trapianto cardiaco e/o assistenza meccanica/anno

² L'attività di monitoraggio degli indicatori è in capo agli ambulatori di elettrofisiologia dei Centri HUB (sono inclusi i Presidi Ospedalieri di Monfalcone e Gorizia).

Riferimenti normativi e bibliografici

1. Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, Borggrefe M, Della-Bella P, Dickfeld T, Dorian P, Huikuri H, Kim Y-H, Knight B, Marchlinski F, Ross D, Sacher F, Sapp J, Shivkumar K, Soejima K, Tada H, Alexander ME, Triedman JK, Yamada T, Kirchhof P, Lip GYH, Kuck KH, Mont L, Haines D, Indik J, Dimarco J, Exner D, Iesaka Y, Savelieva I, EP-Europace, UK. EHRA/HRS/APHRS expert consensus on ventricular arrhythmias. *Heart Rhythm*. 2014;11:e166–96.
2. Guerra F, Shkoza M, Scappini L, Flori M, Capucci A. Role of electrical storm as a mortality and morbidity risk factor and its clinical predictors: a meta-analysis. *Europace*. 2014;16:347–53.
3. Proclemer A, Muser D, Campana A, Zoni-Berisso M, Zecchin M, Locatelli A, Brieda M, Gramegna L, Santarone M, Chiodi L, Mazzone P, Rebellato L, Facchin D. Indication to cardioverter-defibrillator therapy and outcome in real world primary prevention. Data from the IRIDE [Italian registry of prophylactic implantation of defibrillators] study. *Int J Cardiol*. 2013;168:1416–21.
4. Daniele Muser, Domenico Facchin, Luca Rebellato, and Alessandro Proclemer Management of electrical storm in patients with ICD in *The Arrhythmic Patient in the Emergency Department: A Practical Guide for Cardiologists and Emergency Physicians* M. Zecchin, G. Sinagra (eds.), © Springer International Publishing Switzerland 2016 177
5. Daniele Muser, Pasquale Santangeli, Jackson J Liang Management of ventricular tachycardia storm in patients with structural heart disease *World J Cardiol* 2017 9(6) 521-530
6. Slotwiner, D., Varma, N., Akar, J.G. et al, HRS Expert Consensus Statement on remote interrogation and monitoring for cardiovascular implantable electronic devices. *Heart Rhythm*. 2015;12:e69–e100.
7. M.F. Hazinski, J.P. Nolan, R. Aickin, F. Bhanji, J. Billi, C.W. Callaway, M. Castrén, A.R. de Caen, J.M. Ferrer, J.C. Finn, L.M. Gent, R.E. Griffin, S. Iverson, E. Lang, S.H. Lim, I.K. Maconochie, W.H. Montgomery, P.T. Morley, V.M. Nadkarni, R.W. Neumar, N.I. Nikolaou, G.D. Perkins, J.M. Perlman, E.M. Singletary, J. Soar, A.H. Travers, M. Welsford, J. Wyllie, D.A. Zideman Part 1: executive summary: 2015 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations *Circulation*, 132 (suppl 1) (2015), pp. S2-S39, 10.1161
8. F. Guarracini; M. Casella; D. Muser; G. Barbato; P. Notarstefano; G. Sgarito; M. Marini; G. Grandinetti; M. Mariani; G. Boriani; R. Ricci; R. De Ponti; C. Lavallo; for the Italian Task Force on Ablation of Ventricular Tachycardia of the Italian Association of Arrhythmias and Cardiac Pacing (AIAC): Clinical management of electrical storm: a current overview. *Journal of Cardiovascular Medicine*: September 2021 - Volume 22 - Issue 9 - p 669-679

ALLEGATO 1 -Terapia antiaritmica³

Il trattamento farmacologico della TA si basa sull'utilizzo in genere concomitante di betabloccanti con finalità di riduzione del tono adrenergico, spesso causa o concausa dello scatenarsi di tale evento o fattore aggravante dello stesso, e sull'uso di altri antiaritmici maggiormente attivi sulla membrana quali l'amiodarone, la lidocaina o la procainamide.

Tra i **betabloccanti** il farmaco più utilizzato in acuto per via endovenosa è il metoprololo anche se vi sono evidenze che il propranololo, grazie alla sua proprietà non selettiva beta 1 e beta 2 bloccante, possa essere maggiormente efficace. In pazienti particolarmente labili è vantaggioso l'esmololo, betabloccante per solo uso endovenoso con rapida emivita. Tra gli antiaritmici viene generalmente preferito l'**amiodarone** grazie alla sua discreta efficacia e soprattutto alla sua sicurezza derivante dal suo scarso effetto inotropo negativo, visto che i pazienti con funzione di pompa depressa costituiscono la grande maggioranza di quelli con TA. Mentre utilizzato per via orale in cronico il suo effetto è prevalentemente di classe III (aumento della refrattarietà), usato per via endovenosa possiede azione di tutte le 4 classi antiaritmiche (bloccante dei canali del sodio con rallentamento della conduzione, effetto betabloccante, bloccante dei canali del potassio con aumento della refrattarietà, calcioantagonista con soppressione dei postpotenziali). In pazienti già in terapia orale l'uso endovenoso sfrutta tali azioni complementari, mentre un ri-carico orale ne rafforza l'azione classe III.

La **lidocaina** (classe Ib, bloccante dei canali del sodio con riduzione del periodo refrattario) presenta un'efficacia inferiore all'amiodarone nel trattamento delle tachicardie ventricolari monomorfe. Risulta più efficace nelle tachicardie polimorfe correlate ad ischemia acuta e anche se poco valorizzato in letteratura, nella pratica clinica risulta assai efficace nel trattamento della torsione di punta. Nella pratica clinica viene frequentemente associata all'amiodarone se questo risulta inefficace. La **procainamide** (classe Ia, bloccante dei canali del sodio con aumento del periodo refrattario) ha mostrato secondo diversi studi anche molto recenti di possedere un'efficacia superiore all'amiodarone nella conversione a ritmo delle TV monomorfe ma sono maggiormente temuti i suoi effetti collaterali specie in pazienti con FE particolarmente depressa quali ipotensione e proaritmia da torsione di punta.

In fase subacuta-cronica vengono talora usati anche il sotalolo (betabloccante con azione antiaritmica classe III) soprattutto in caso di controindicazione assoluta all'amiodarone e la mexiletina (farmaco classe Ib analogo alla lidocaina ma per somministrazione orale), in genere come terapia associativa di ultima linea.

³ Le classi Ia e Ib, III si riferiscono alla classificazione dei farmaci antiaritmici sec. Vaughan Williams

Schema terapeutico

CLASSE	FARMACO	DOSAGGIO PER USO ENDOVENOSO	DOSAGGIO PER USO ORALE
<ul style="list-style-type: none"> Betabloccanti 	Metoprololo	Boli di 5 mg ogni 5 min fino a max 15 mg	50-200 mg die in mono - o bi-somministrazione secondo formulazioni
	Propanololo	Boli di 0,5-1 mg in 1 min fino a max 0,1 mg/Kg	10-40 mg 3-4 volte die
	Esmololo	Bolo 0,5 mg/Kg in 1 min Infusione 0,05 mg/Kg/min Se insufficiente: - secondo bolo 0,5 mg/Kg in 1 min - Infusione 0,1mg/Kg/min, massimo 0,3 mg/Kg/min	ND
<ul style="list-style-type: none"> Farmaci classe III 	Amiodarone	Bolo di 300 mg in 10-20 min per TV instabile (ma non in ACR), in 10-60 min se TV stabile. Infusione: 1 mg/min per 6 ore seguito da 0,5 mg/min (dose max 2,2 gr/24 ore)	400 mg x2 o x3 die per 1-2 settimane poi 400 mg die da ridurre a 200 mg quando possibile
	Sotalolo	ND	80-160 mg x2 die
<ul style="list-style-type: none"> Farmaci classe I 	Lidocaina	Bolo 1-1,5 mg/Kg Boli aggiuntivi di 0,5-0,75 mg/Kg ogni 5-10 min fino a max 3 mg/Kg Infusione 1-4 mg/min	ND
	Procainamide	Bolo 10-15 mg/Kg in 20 min Infusione 1-4 mg/min	Dose iniziale 300 mg x3 die incrementabile a max 5gr die in almeno 3 somministrazioni
	Mexiletina	ND	200-400 mg x3 die

ALLEGATO 2 - Controllo remoto dell'ICD

Il sistema di controllo remoto, di cui possono essere dotati tutti i defibrillatori, è costituito da un trasmettitore (piccolo e di facile utilizzo) consegnato al paziente subito dopo l'impianto ICD.

Questo apparecchio consente la trasmissione da domicilio dei dati elettrici, relativi al funzionamento del dispositivo impiantato, e di parametri clinici relativi allo stato di salute del paziente. Tutte queste informazioni sono disponibili allo staff clinico autorizzato accedendo, in maniera protetta, ad un sito web centralizzato. Oltre ad effettuare trasmissioni periodiche programmate, il monitoraggio remoto invia automaticamente degli allarmi in caso si verifichino aritmie, interventi dell'CD, variazioni dei parametri elettrici, variazioni dei parametri clinici.

I principali dati, potenzialmente utili, forniti dal sistema sono:

- Registro aritmie ventricolari e sopraventricolari anche non sostenute
- Contatori delle ExV singole e a coppie
- Trend della frequenza cardiaca
- Percentuali di stimolazione
- Trend della frequenza respiratoria
- Monitoraggio dell'attività fisica
- Impedenza toracica (indicatore di possibile congestione polmonare)
- Trend dell'impedenza degli elettrocaterteri con allarmi di integrità

La lettura delle trasmissioni, accompagnata e implementata da follow up infermieristici con verifiche telefoniche dello stato di salute e dell'aderenza terapeutica non solo permettono una più snella gestione dei controlli elettrici ma anche di evidenziare precocemente instabilizzazioni cliniche.

Va sottolineato che il sistema ha lo scopo di integrare la gestione ambulatoriale e NON può costituire un sistema di emergenza: come viene spiegato chiaramente al paziente e scritto sul contratto firmato alla consegna dei trasmettitori, la lettura dei dati viene effettuata solo in determinate giornate e fasce orarie.

Nonostante ciò, svariati studi hanno dimostrato l'utilità del monitoraggio remoto nell'anticipare il riconoscimento delle aritmie, ridurre le visite urgenti per scompenso cardiaco, ridurre la progressione dello stesso e la mortalità per tutte le cause. Il sistema quindi, oltre a garantire uno stretto monitoraggio dello stato di salute e compenso dei pazienti che hanno già sperimentato tempeste aritmiche, può aiutare nella gestione dell'evento acuto prevedendo la trasmissione dei dati dell'ICD prima del trasporto in ospedale e/o dagli ospedali di rete non dotati di ambulatorio ICD. Per tale motivo è di fondamentale importanza:

- Istruzione del paziente sulla modalità di trasmissione manuale prima del trasporto in ospedale. L'utente viene istruito sulla procedura di trasmissione al momento della consegna del sistema di monitoraggio/trasmettitore (tasto dedicato alla specifica funzione).
- Il trasmettitore, se possibile, deve seguire sempre il paziente in caso di accesso in Ospedale per sospetta TA per permettere la trasmissione dei dati dal Pronto Soccorso dell'ospedale Spoke non dotato di ambulatorio ICD.

ALLEGATO 3 - Ablazione transcateretere delle aritmie ventricolari ed altri provvedimenti invasivi

L'ablazione transcateretere a radiofrequenza (RF) comporta, attraverso cateteri dedicati inseriti nel sistema arterioso e venoso o nello spazio pericardico, l'erogazione di RF sulla superficie endocardica o epicardica ventricolare in modo da creare delle lesioni cicatriziali tali da interrompere i circuiti che sostengono l'aritmia stessa.

L'ablazione può essere eseguita in corso di tachicardia ventricolare ricostruendo il circuito di attivazione dell'aritmia e interrompendo lo stesso erogando RF a livello del suo istmo critico oppure può essere eseguita in corso di normale ritmo sinusale erogando RF a livello di potenziali patologici modificando il substrato potenzialmente aritmogeno.

Di solito durante la stessa procedura vengono impiegate entrambe le metodiche per aumentare le percentuali di successo riducendo contemporaneamente il rischio di complicanze della procedura.

Negli ultimi anni, grazie ai miglioramenti tecnologici (sistemi di mappaggio elettroanatomici, mappaggio multipunto ad alta densità, cateteri irrigati) e di conoscenze, la procedura di ablazione transcateretere è diventata l'intervento più importante per il paziente con tachicardia ventricolare e/o TA con percentuali di successo totale o parziale rispettivamente del 70% e 80%.

L'ablazione transcateretere ha dimostrato la sua superiorità nel prevenire le recidive aritmiche rispetto alla sola terapia farmacologica e per tale motivo è una procedura da prendere in considerazione in quasi tutti i pazienti con cardiopatia strutturale e aritmie ventricolari o TA (VANISH Trial).

Trattandosi di una procedura complessa e con potenziali rischi di complicanze anche fatali, quasi sempre eseguita in pazienti con severa disfunzione ventricolare sinistra, la pianificazione della procedura deve tener conto del profilo di rischio del paziente (FE, pneumopatia, nefropatia ed altre comorbidità), delle aritmie documentate e della potenziale complessità e durata dell'ablazione stessa. In base a queste considerazioni va deciso se eseguirla con il supporto emodinamico dell'ECMO.

In tale setting l'ECMO garantisce la possibilità di eseguire un mappaggio più accurato di aritmie ventricolari non tollerate emodinamicamente e di evitare fenomeni di congestione polmonare acuta e/o danni da bassa portata durante procedure particolarmente complesse e lunghe in pazienti con severa cardiopatia strutturale.

Per i pazienti che non possono essere sottoposti ad ablazione transcateretere, è stata recentemente proposta la radioablazione stereotattica attraverso una seduta di radioterapia mirata sulla zona di tessuto miocardico identificata come presunta sede dell'aritmia.

Infine tramite la denervazione simpatica si può agire sull'iperattività del sistema nervoso simpatico che sappiamo essere un fattore importante nello scatenare e poi nel mantenere il fenomeno della tempesta aritmica. La simpaticectomia può essere fatta in maniera estemporanea e come provvedimento d'urgenza tramite il blocco percutaneo del ganglio stellato o definitiva tramite un intervento di simpaticectomia

mono o bilaterale con approccio toracoscopico. In pazienti selezionati la simpaticectomia chirurgica ha dimostrato di poter ridurre le recidive aritmiche.