

## MEETING DELLE NEUROSCIENZE TOSCANE



Società dei Neurologi,  
Neurochirurghi e  
Neuroradiologi Ospedalieri

**Sin**  
Società Italiana di Neurologia



# LE SINCOPI IN ETÀ EVOLUTIVA: DALLA FISIOPATOLOGIA AL TRATTAMENTO

Dott.ssa Ursula Geronzi  
Università degli Studi di Siena

6-8.04.17

# Sincope

- **Transitoria perdita di coscienza**, preceduta o meno da prodromi, con incapacità a mantenere il tono posturale e possibile caduta a terra, di breve durata, dovuta ad **ipoperfusione cerebrale**, con risoluzione spontanea solitamente completa e rapida.

*La sincope in età pediatrica. Linee guida 2009*

SIP, SIMEUP, SICP, FMSI, AIAC, SIC sport, FIMP, GSCP, GSMESPO, SINPIA, LICE, SINC, SINP

# Pre-sincope

- Sensazione di **malessere** con restringimento dello stato di coscienza tale che il soggetto percepisce l'incombenza della perdita di coscienza
- Sintomi aspecifici, sovrapponibili alla fase prodromica sincopale, quali *vertigini, astenia, offuscamento del visus, nausea, difficoltà a mantenere la posizione eretta*

*La sincope in età pediatrica. Linee guida 2009*

SIP, SIMEUP, SICP, FMSI, AIAC, SIC sport, FIMP, GSCP, GSMESPO, SINPIA, LICE, SINC, SINP



# Epidemiologia

- 15 % dei bambini presenta almeno un episodio sincopale entro i 18 anni
- 126/100.000 soggetti richiedono intervento medico
- 0,4-1 % accessi in PSP
- 3,4-4,5 % consulenze cardiologiche
- Maggior incidenza *età adolescenziale e 6-18m*

*La sincope in età pediatrica. Linee guida 2009*

SIP, SIMEUP, SICP, FMSI, AIAC, SIC sport, FIMP, GSCP, GSMESPO, SINPIA, LICE, SINC, SINP

*Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on the Approach to Syncope in the Pediatric Patient*

Can J Cardiol 2017 Feb;33(2):189-198

# Classificazione

## Sincopi extracardiache neuromediate

- *S. riflesse o neuromediate*
  - Vasovagale
  - Situazionale
  - Spasmi affettivi
- *Ipotensione ortostatica*
  - Idiopatica
  - Disautonomia familiare



*La sincope in età pediatrica. Linee guida 2009*

SIP, SIMEUP, SICP, FMSI, AIAC, SIC sport, FIMP, GSCP, GSMESPO, SINPIA, LICE, SINC, SINP

# Sincopi cardiache



## ■ **Strutturali**

- Cardiopatia valvolare
- Cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva
- Anomalie coronariche congenite o acquisite (*Ml Kawasaki*)
- Malattie del pericardio

...

## ■ **Aritmiche**

- Disfunzione sinusale
- Disturbi della conduzione AV
- TPSV e V
- Sindromi ereditarie (Sd QT lungo, Brugada)



# "Non sincopi" o pseudosincopi



- Origine *neurologica* (epilessia, emicrania, traumi, eventi cerebrovascolari)
- Origine *metabolica* (es. ipossiemia, ipoglicemia)
- *Intossicazione* da farmaci-sostanze da abuso
- Origine *psicogena* (Ds conversione, HPN psicogena, attacchi di panico, Sd Munchausen per procura)

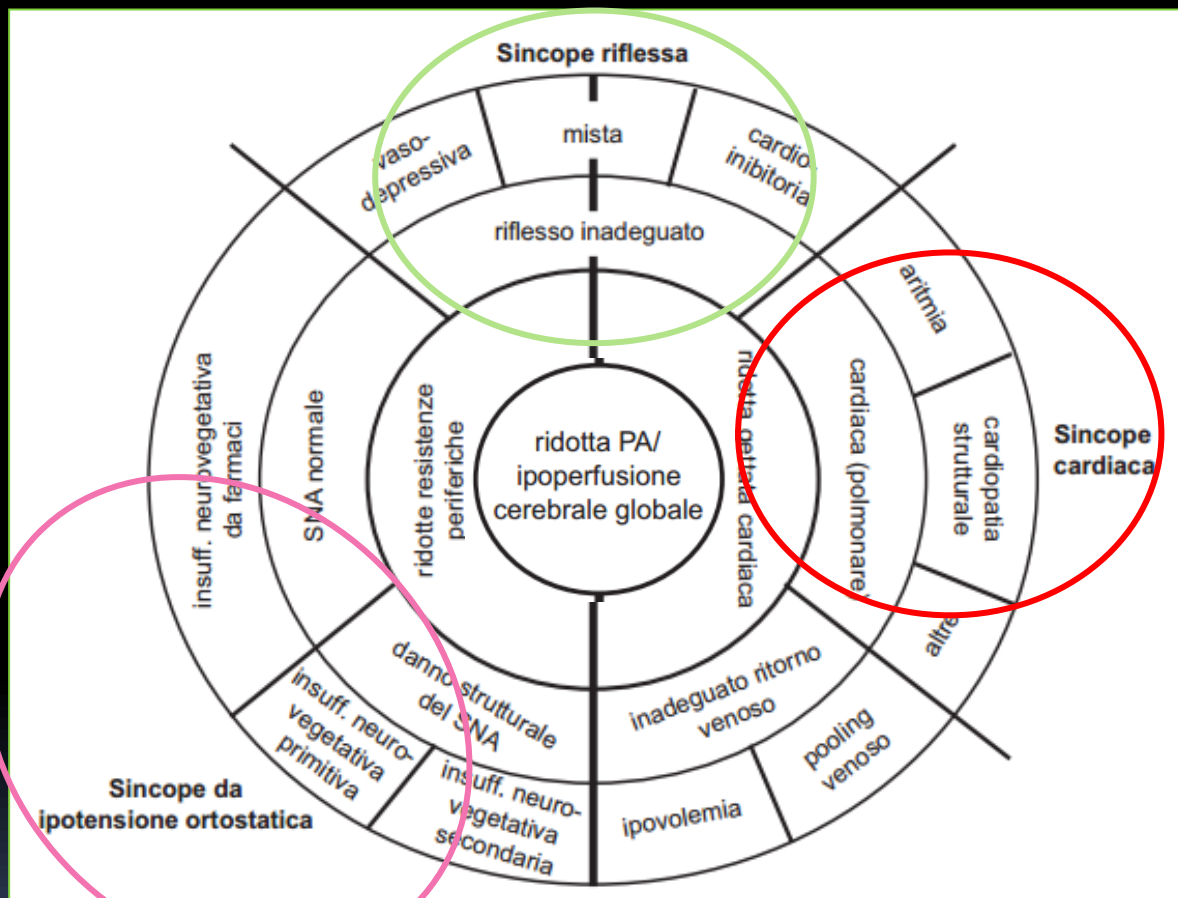
*La sincope in età pediatrica. Linee guida 2009*

SIP, SIMEUP, SICP, FMSI, AIAC, SIC sport, FIMP, GSCP, GSMESPO, SINPIA, LICE, SINC, SINP

*The evaluation and management of pediatric syncope. 2016*

Pediatric Neurol 55:6-13

# Fisiopatologia







# Fisiopatologia

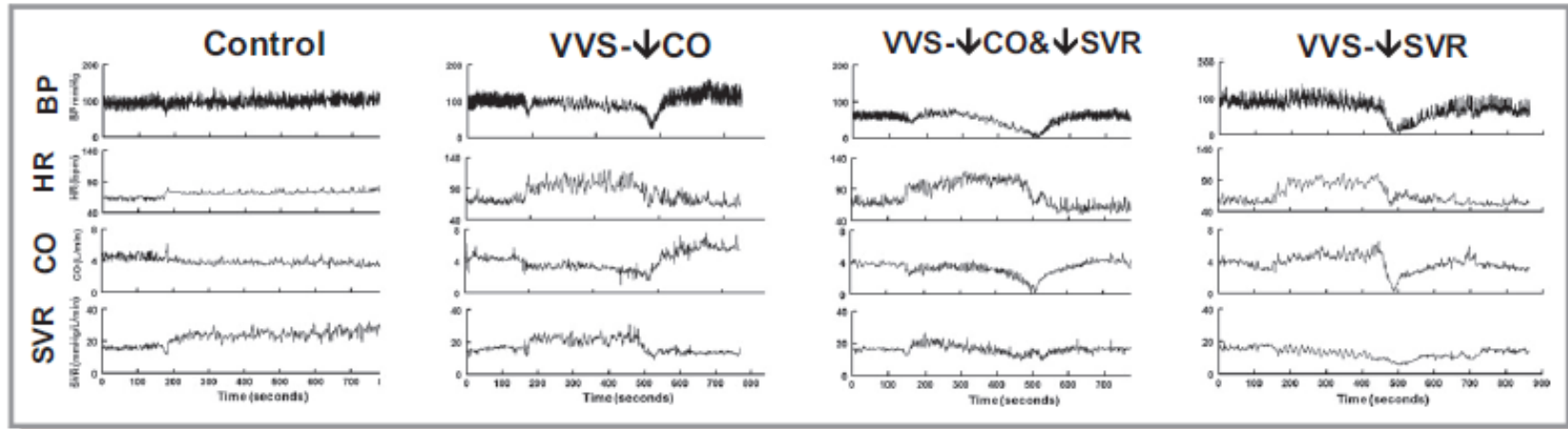
ORIGINAL RESEARCH



## Mechanisms of Vasovagal Syncope in the Young: Reduced Systemic Vascular Resistance Versus Reduced Cardiac Output

Julian M. Stewart, MD, PhD; Marvin S. Medow, PhD; Richard Sutton, MB, BS, DSc; Paul Visintainer, PhD; David L. Jardine, FRACP, MD; Wouter Wieling, MD, PhD

**Conclusion:** Both LCO and LSVR occur in young VVS patients. LSVR is predominant in VVS and is caused by impaired catecholamine



# Focus

# Sincope riflessa

- **Triggers** spesso stereotipati (es. stazione eretta prolungata, ambienti caldi e affollati, stimoli emozionali)
- In occasione di **malattie intercorrenti virali, disidratazione**, febbre e assunzione di farmaci
- Eventuale fase **prodromica**
  - 85 % circa di bambini con SVV presentano prodromi
- **Pallore, sudorazione algida**
- Recupero entro alcuni minuti, possibile fatica, debolezza, vertigini, cefalea e nausea

*Aetiologic and clinical characteristics of syncope in chinese children. Chen et al Acta Ped 2007;96:1505-10*

*Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on the Approach to Syncope in the Pediatric Patient  
Can J Cardiol 2017 Feb;33(2):189-198*

# Focus

## Spasmi affettivi



*o breath holding spells*

- Incidenza pari a circa **4,7 %**
- Rapporto maschi/femmine **3:1**
- **Familiarità positiva** in 23-38 %
- Età d'esordio tipica **6-18 m**, possibile già nei primi giorni di vita (15% prima dei 6 m)
- Frequenza variabile, EON nella norma
- **Cianotici** o **pallidi**, **54-62%** cianotici e **19-24%** misti

*Diverse presentation of Breath holding spells: two cases reports with literature review.*

Rathore G et al Case report in Neur Med 2013

# SA cianotici

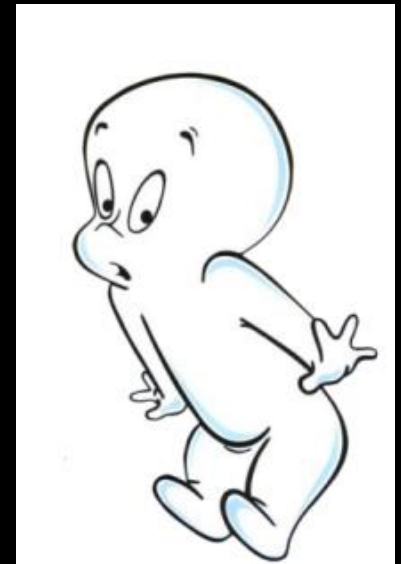


- Stimolo emozionale come paura o frustrazione
- Pianto vigoroso seguito da rapida comparsa di cianosi
- Risoluzione rapida possibile con ritorno a respiro regolare o spasmi, perdita di coscienza
- Fisiopatologia non chiara:
  - Alterazione della chemiosensibilità ventilatoria
  - Shunt intrapolmonare
  - Disregolazione SNA

*Diverse presentation of Breath holding spells: two cases reports with literature review.*  
Rathore G et al Case report in Neur Med 2013

# SA pallidi

- Stimolo emozionale come dolore
- Respiro ansimante o breve pianto
- Pallore cutaneo e perdita di coscienza
- Fisiopatologia basata su esagerata risposta vagale e conseguente ipoperfusione cerebrale
- Riportata associazione con asistolia e SIDS



*Breath holding spells and reflex anoxic seizures.  
Roddy SM in Swaiman's pediatric neurology 2012*

# Spasmi affettivi



o *breath holding spells*

- Associazione con **anemia ferro-carenziale** e **bassi livelli di ferritina**
- Possibile beneficio nei soggetti senza anemia
  - **Risoluzione** nel **50%**, riduzione nel **36.4%**

■ Supposta di

■ Fattore addizionale

(1) Iron deficiency is usually associated with irritability and excess crying<sup>5,6</sup> which is the commonest triggering factor for the attacks.

(2) Iron deficiency may lead to catecholamine disruption and subsequent autonomic dysregulation<sup>6,27</sup> and this was proved by Orri et al who reported an improvement of autonomic dysregulation after iron supply in 3 children with BHS.<sup>27</sup>

Medicine (Baltimore). 2015 Jul;94(28):e11150. doi: 10.1093/

**Novel Findings in Breath-Hold**

Azab SF<sup>1</sup>, Siam AG, Saleh SH, Elshafei MM, El

*Diverse presentation of Breath holding spells: two cases reports with literature review.*

Rathore G et al Case report in Neur Med 2013

# Focus



# Sincope cardiaca

- Sincope **durante** attività fisica (*nuoto*) o **rumore forte**
- **Storia** di aritmie o cardiopatie strutturali
- **Familiarità** per morti improvvise
- Soffio patologico, cianosi, polso flebile
- Assenza di prodromi
- **Palpitazioni e/o dolore toracico**

*Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement  
on the Approach to Syncope in the Pediatric Patient  
Can J Cardiol 2017 Feb;33(2):189-198*

*La sincope in età pediatrica. Linee guida 2009  
SIP, SIMEUP, SICP, FMSI, AIAC, SIC sport, FIMP, GSCP, GSMESPO, SINPIA, LICE, SINC, SINP*

# Focus



# POTS-sincope

- Inadeguata risposta allo stress ortostatico da parte del SNA

- Et  adolescenziale

- A

Criteri diagnostici per sindrome da tachicardia posturale ortostatica (POTS) <sup>66</sup>.

### Criteri diagnostici

Table 1. Individual items of the modified Calgary score. <sup>12</sup>

Question	Point (if 'yes')
1. Is there a history of bifascicular block, asystole, or supraventricular tachycardia?	-5
2. At times have bystanders noted that you turn blue during your faint?	-4
3. Did your syncope start when you were 5 years of age or younger?	-3
4. Do you remember anything about being unconscious?	-2
5. Do you feel faint with prolonged sitting or standing?	1
6. Do you sweat before a faint?	2
7. Do you feel faint with pain or in medical settings?	3

in assenza di evidenze di aritmia o di

rdiaca persistente > 30 battiti al minuto nei primi 10 minuti dall'assunzione della tilt test

© Cambridge University Press, 2012

S-  
on

za,

s between  
cardia

ven Zhang,<sup>1</sup> Li Chen,<sup>1</sup>

Cardio  
doi:10.

Orig

Mod  
care  
syn

Jinyan

Chaoshu Tang,<sup>4,5</sup> Junbao Du,<sup>4</sup> Hongfang Jin<sup>4</sup>



# Focus Pseudo-sincopi



NEUROLOGICA

PSICOGENA

*Epilepsy Behav.* 2012 May;24(1):93-6. doi: 10.1016/j.yebeh.2012.02.006. Epub 2012 Mar 28.

## Syncope or seizure? The diagnostic value of synchronous tilt testing and video-EEG monitoring in children with transient loss of consciousness.

Yilmaz S<sup>1</sup>, Gökben S, Levent E, Serdaroğlu G, Özyürek R.

### Author information

1 Ege University Faculty of Medicine, Pediatrics Department, Child Neurology Division, Turkey.

### Abstract

Syncope and seizure are frequently encountered problems in daily neurology practice, and they also share common findings such as transient loss of consciousness and atonia. Sometimes, it is difficult to make a differentiation between the two entities using only clinical findings. In this study, nineteen patients aged between 5 and 20 years who had recurrent transient loss of consciousness and occasional atonic events were examined with synchronous tilt testing and video-EEG recordings. Eleven patients were initially diagnosed with epilepsy, and they were given antiepileptic drugs. Eight patients displayed neurally mediated syncope during examination. Four of the eight patients had cardioinhibitory syncope type 2B. Three-fourths of the patients with syncope had been initially diagnosed with epilepsy and were prescribed antiepileptic drugs. One patient with cardioinhibitory syncope who had prolonged asystole and frequent attacks needed a cardiac pacemaker. Following implantation, she had no new attacks. Synchronous tilt testing and video-EEG recordings give more information than doing them separately, and they are helpful in the differential diagnosis of syncope and seizure.

Posizione supina

# Iter diagnostico

## Tabella VIII.

**F** Elementi diagnostici di sincope aritmica <sup>2</sup>.

**L** Blocco atrioventricolare di secondo grado di tipo Mobitz II o di terzo grado

**l** Blocco di branca destra e sinistra alternante

**o** Tachicardia parossistica sopraventricolare veloce o tachicardia ventricolare

**r** Malfunzionamento di pacemaker con bradiaritmie, malfunzionamento di defibrillatore impiantabile (ICD), eventi proaritmici indotti da farmaci

## Tabella IX.

Anormalità ECG suggestive, anche se non diagnostiche di sincope aritmica <sup>2</sup>.

Blocco bifascicolare (definito come blocco di branca sinistra o blocco di branca destra combinato con emiblocco anteriore o posteriore sinistro)

Altre anomalie della conduzione intraventricolare (durata del QRS  $\geq 0,12$  sec)

Blocco atrioventricolare di secondo grado di tipo Mobitz 1

Bradycardia sinusale asintomatica (età dipendente) o blocco senoatriale o pause sinusali > 3 secondi in assenza di farmaci cronotropi negativi

Complessi QRS preecitati

QT lungo

Blocco di branca destra con ST sopraslivellato in V1-V3 (sindrome di Brugada)

Onde T negative nelle derivazioni precordiali, onde epsilon e potenziali tardivi ventricolari suggestivi di displasia aritmogena del ventricolo destro

Onde Q suggestive di infarto miocardico

co esame strumentale da effettuare del paziente con sincope. La tem-  
CG è legata alla stratificazione del

della raccomandazione A

rebbe essere effettuata da un car-  
on competenza pediatrica.  
della raccomandazione B

SINC,

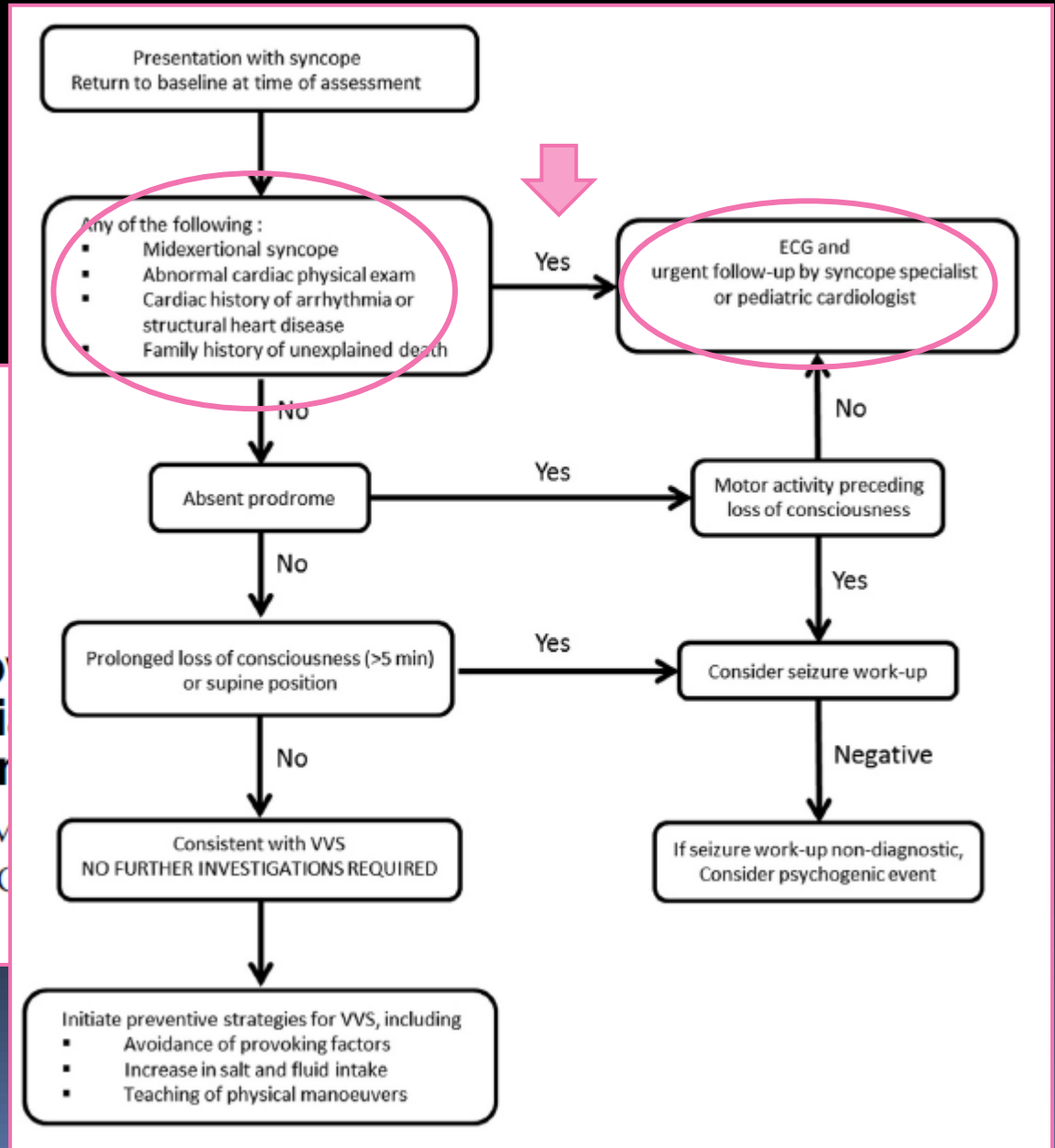


# LG a confronto

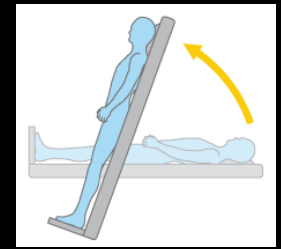


## Canadian Cardiovascular Cardiology Association to Syncope

Shubhayan Sanatani, MD, FRCPC  
Anne Fournier, MD, FRCPC



# Focus Tilt-test



- Ortostatismo passivo protratto con risultato finale in meccanismo riflesso con riduzione paradossa tono simpatico e/o attivazione parasimpatica con seguente caduta portata circolatoria fino alla sincope
- Bambini oltre i 7 anni di età
- Lettino basculante innalzato fino alla posizione verticale ( $70^\circ$ ) con monitoraggio ECG e pressorio non invasivo
- Stimolo farmacologico con isoproterenolo o nitroglicerina sublinguale casi selezionati

## Indicazioni

Sincopi ricorrenti con > 2 episodi ogni 6 mesi

Sincopi da causa ignota senza evidenza di cardiopatia significativa

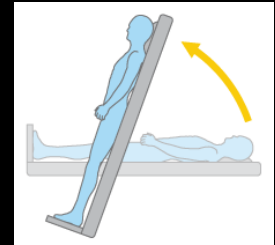
Anche singolo episodio sincopale se è stato causa di trauma o di incidente (soprattutto se avvenuto in situazioni potenzialmente pericolose)

Presenza di una cardiopatia che potrebbe non essere la causa del

di s

Sinc

Ricc  
gati



## Classificazione delle risposte positive al tilt test <sup>43</sup>.

### Risposta tipo 1 mista

FC: al momento della sincope vi è una riduzione del 10%, ma si mantiene sempre > 40 b/min o cala a meno di 40 b/min per meno di 10 s, con o senza asistolia < 3 s. PA: può inizialmente salire, ma cala prima che la FC inizi a scendere

### Risposta tipo 2A cardioinibitoria

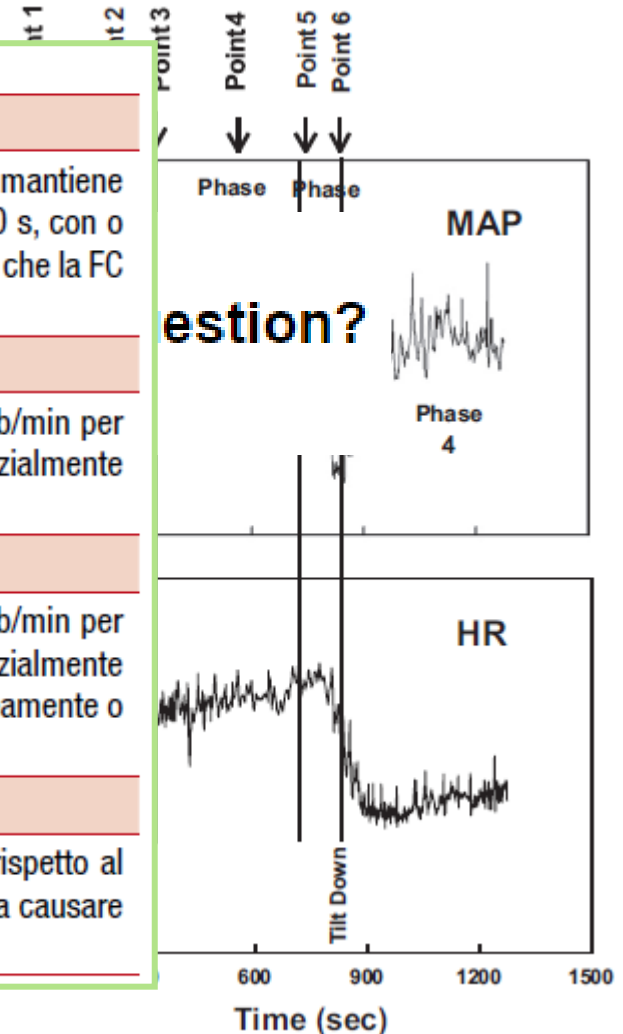
FC: al momento della sincope vi è una riduzione a valori < 40 b/min per più di 10 s o compare un'asistolia per più di 3 s. PA: può inizialmente salire, ma cala prima che la FC inizi a scendere

### Risposta tipo 2B cardioinibitoria

FC: al momento della sincope vi è una riduzione a valori < 40 b/min per più di 10 s o compare un'asistolia per più di 3 s. PA: può inizialmente salire e cala a livelli ipotensivi (< 80 mmHg) solo contemporaneamente o successivamente al calo della FC

### Risposta tipo 3 vasodepressiva pura

FC: la FC sale progressivamente e non scende più del 10% (rispetto al valore massimo) al momento della sincope. PA: la PA cala fino a causare la sincope



# Terapia

- **Rassicurazione** genitori
- Terapie comportamentali
- Adeguato introito di **liquidi** e **sale** per os
- Evitare triggers noti

## ■ Tilt training

- N
- a

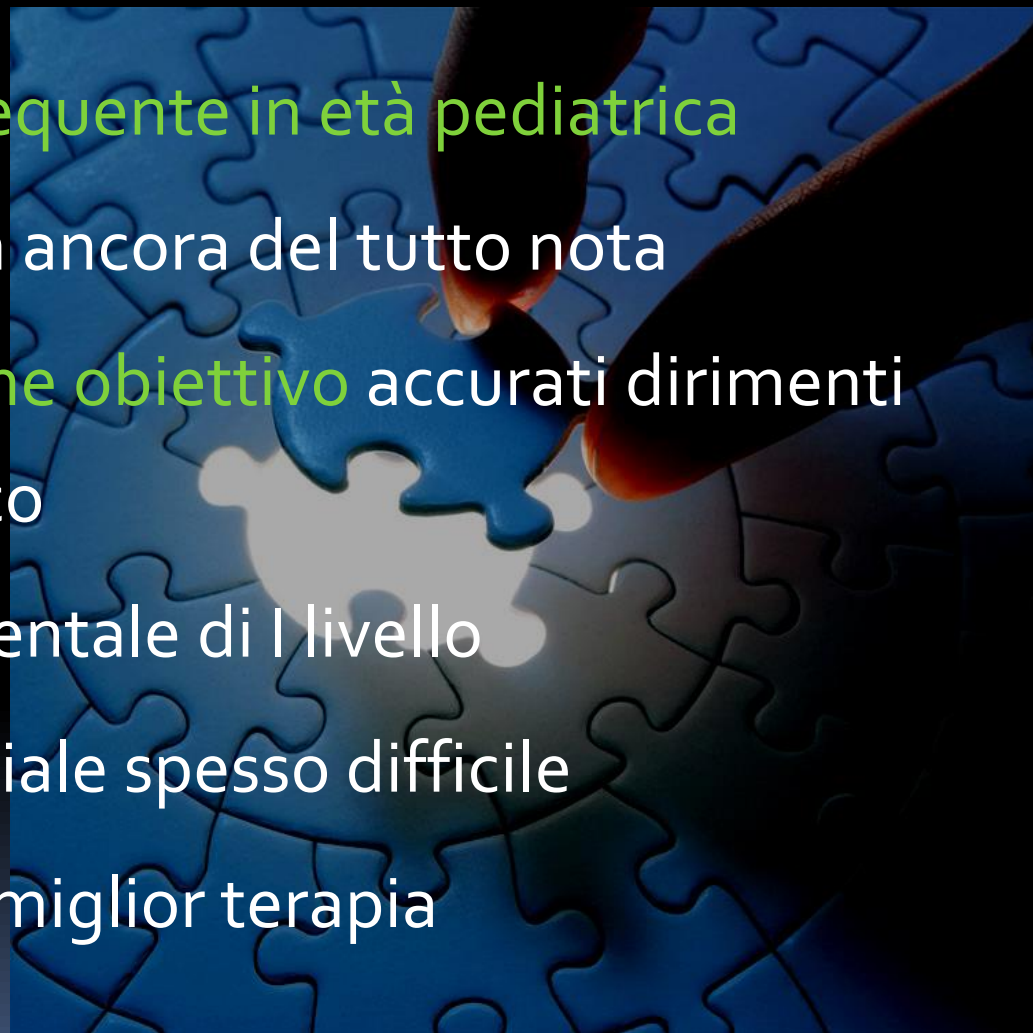


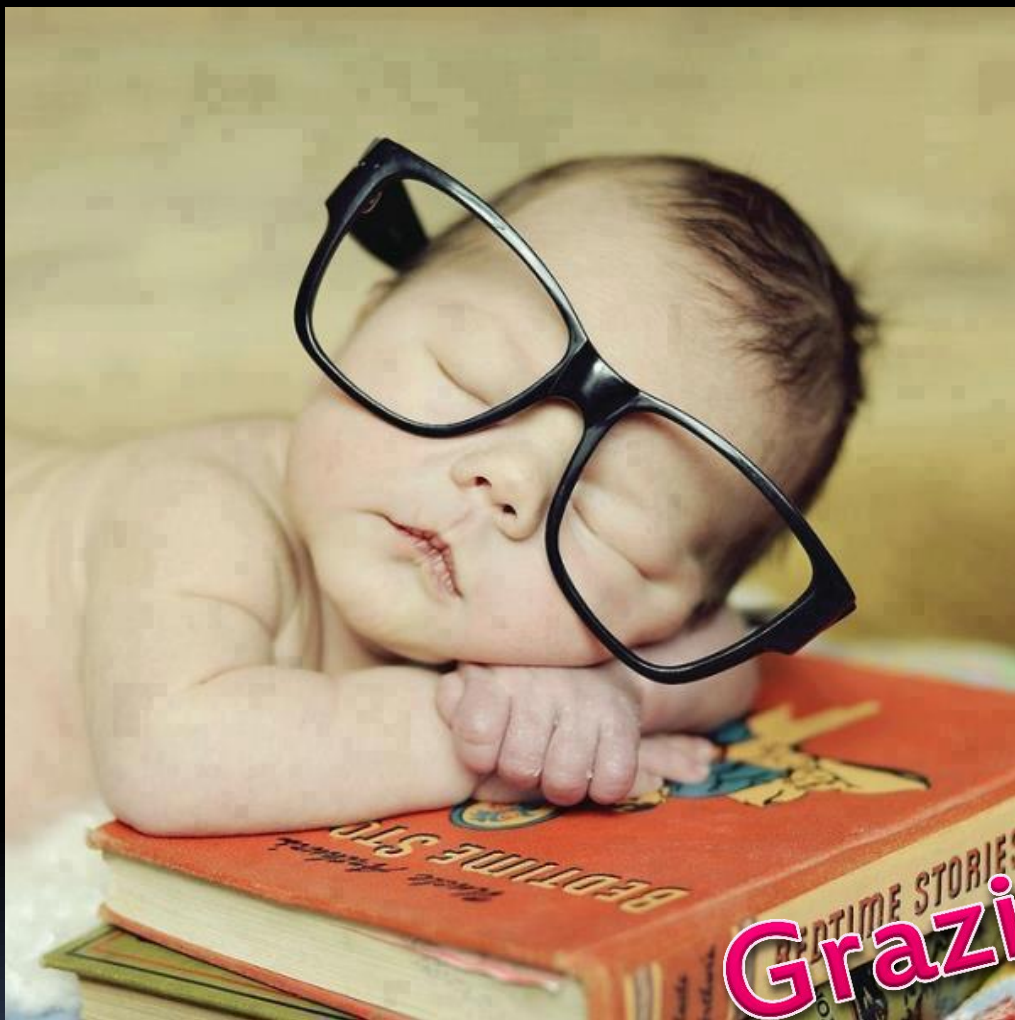
onica

- Terapie farmacologiche
  - Midodrina, paroxetina, fludrocortisone (SVV)
  - **Ferro**, atropina, **piracetam**, levetiracetam, glicopirrolato, teofillina, fluoxetina (SA)

# Conclusioni

- Sincope evento **frequente in età pediatrica**
- Fisiopatologia non ancora del tutto nota
- **Anamnesi** ed **esame obiettivo** accurati dirimenti nell'iter diagnostico
- **ECG** esame strumentale di I livello
- Diagnosi differenziale spesso difficile
- **Diagnosi corretta** miglior terapia





**Grazie**  
**per l'attenzione**