



Pietro Di Stefano

Direttore U.O. C. Pediatria

A.O. "S. Antonio Abate" - Trapani

# **SINCOPE IN ETA' PEDIATRICA**

Hotel Baia dei Mulini  
19 – 20 ottobre 2012

# SINCOPE: definizione



- ✓ Perdita di coscienza transitoria, con o senza prodromi, con incapacità a mantenere il tono posturale e con possibile caduta a terra
- ✓ Il suo esordio è spesso improvviso e la risoluzione spontanea e rapida senza sequenze neurologiche

**FI**



## **SINCOPE:**

La perdita di coscienza nella sincope è espressione di una disfunzione cerebrale improvvisa, transitoria e diffusa, secondaria ad una ipoperfusione cerebrale globale

- ✓ Una ischemia momentanea determina perdita di coscienza entro 8-10 secondi
- ✓ Se l'ischemia si prolunga 15 secondi possono associarsi contrazioni tonico cloniche generalizzate con eventuale incontinenza sfinteriale

# SINCOPE: FISIOPATOLOGIA

A prescindere dalle diverse cause eziologiche, la patogenesi dell'episodio sincopale è da ricondurre alla riduzione del flusso ematico cerebrale per riduzione della gittata cardiaca o per vasodilatazione o per entrambi i meccanismi

Riduzione flusso cerebrale



Perdita di coscienza

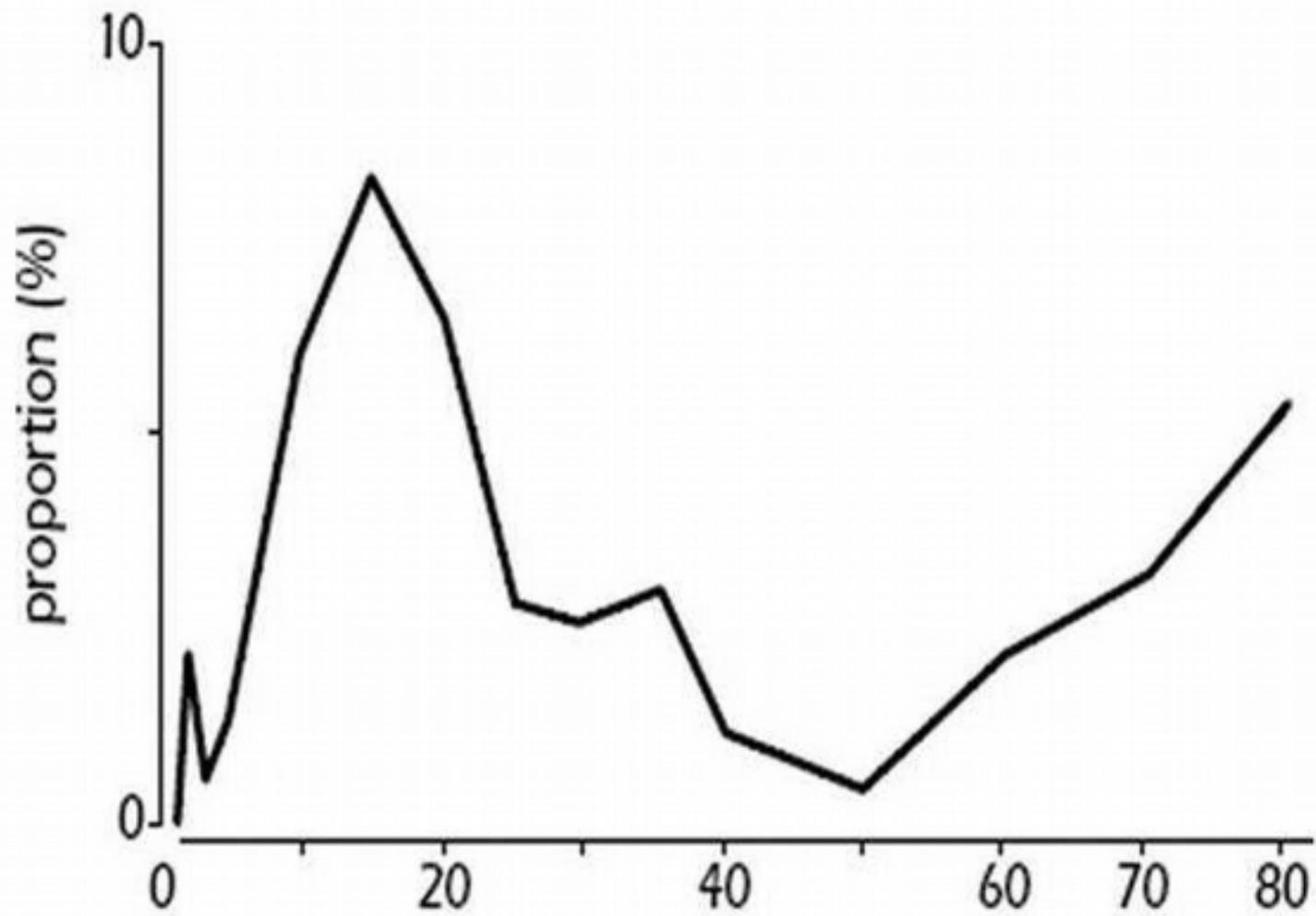


# **SINCOPE epidemiologia**

**Difficile la stima del fenomeno in età pediatrica**

- ✓ **0,5 – 3 casi/1000**
- ✓ **15-25% ha un episodio sincopale prima dell'età adulta**
- ✓ **0,4-1% degli accessi annuali al PS pediatrico**
- ✓ **3,4-5% delle consulenze cardiologiche pediatriche**

**Picco di incidenza: 15 anni (m/f 1:2)**



# SINCOPE

Può essere preceduta da prodromi con sintomi aspecifici

- ✓ scotomi
- ✓ nausea
- ✓ sudorazione
- ✓ debolezza muscolare
- ✓ offuscamento del visus



che rappresentano un avvertimento dell'incombente perdita di coscienza.

# **SINCOPE**

Sebbene la maggior parte delle sincopi siano forme del tutto benigne, esse possono essere segno premonitore di gravi patologie cardiache

# SINCOPE

La prima difficoltà gestionale è quella di differenziare la sincope “vera” da altre condizioni simili, ma non causate necessariamente da ipoafflusso cerebrale

# CAUSE NON SINCOPALI DI PERDITA DI COSCIENZA

## ✓ **NEUROLOGICHE**

- DISORDINI EPILETTICI
- CEFALEA
- ATTACCHI ISCHEMICI TRANSITORI

## ✓ **PSICHIATRICHE**

- DEPRESSIONE
- ATTACCHI DI PANICO
- DISTURBO DI CONVERSIONE
- ATTACCHI ISTERICI

## ✓ **SISTEMICO-METABOLICHE**

- DROGHE E INTOSSICAZIONI DA FARMACI
- ANORMALITA' ELETTROLITICHE
- ENDOCRINOPATIA (ipoglicemia)



# Caratteristiche cliniche

Se è vero che le manifestazioni cliniche delle varie forme di sincope sono simili, essendo causate dallo stesso meccanismo patogenetico:

- ipoafflusso cerebrale

è altrettanto vero che esistono delle peculiarità che sono proprie di ciascuna forma.

# **SINCOPE classificazione**

In base alla patogenesi possiamo dividere le sincopi in 2 grandi gruppi.

## ✓ **Cause circolatorie extracardiache**

- SINCOPE NEUROMEDIATA
- SINCOPE DA IPOTENSIONE ORTOSTATICA

## ✓ **Sincope cardiaca**



## Classificazione delle sincopi.

### **Sincopi cardiovascolari extracardiache o da anomalie del tono-controllo-volume vascolare o autonome**

Sincopi riflesse o neuromediate

- Sincope vasovagale
- Sincope situazionale (Tabella III)
- Breath holding spell o sincope infantile o "spasmi affettivi"

Ipotensione ortostatica (idiopatica, disautonomia familiare)

### **Sincopi cardiache**

Strutturali

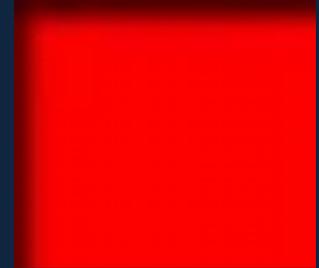
- Cardiopatia valvolare
- Cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva
- Mixoma striale
- Dissezione aortica acuta
- Malattie del pericardio, tamponamento cardiaco
- Embolia polmonare, ipertensione polmonare
- Anomalie coronariche congenite o acquisite (malattia di Kawasaki)
- A seguito di intervento cardiocirurgico di malattie congenite (in particolare intervento di Mustard, Senning, Fontan)

Aritmiche: tachiaritmiche o bradiaritmiche

- Disfunzione sinusale
- Disturbi della conduzione atrioventricolare
- Tachicardie parossistiche sopraventricolari e ventricolari
- Sindromi ereditarie (S. del QT lungo, S. di Brugada)
- Malfunzionamento di dispositivi impiantabili
- Proaritmia indotta da farmaci

# SINCOPI NEUROMEDIATE

- Le sincopi vasovagali
- Le sincopi negli spasmi affettivi
- La sincope post attività fisica
- La sincope da ipovolemia acuta
- Le sincopi situazionali (scatenata da specifici stimoli)



Situazioni predisponenti alla sincope riflessa o neuromediata situazionale.

Stimolazione vie aeree

Bagno caldo

Apnea

Minzione

Pressione seni carotidei

Emicrania

Bevande fredde

Oculo-vagale

Tosse

Post-prandiale

Defecazione

Procedure mediche

Diving in apnea

Rasatura barba

Post-esercizio

Starnutire

Riflesso glossofaringeo

Stiramento

Pettinarsi

Deglutizione

Altitudine

Strumenti a fiato

Doccia calda

Manovra di Valsalva

Iperventilazione

Vomito

Vaccinazioni

Calo ponderale

# SINCOPI ORTOSTATICHE

- ✓ IPOTENSIONE ORTOSTATICA IDIOPATICA
- ✓ INSUFFICIENZA NEURO-VEGETATIVA DA FARMACI  
E ALCOL
- ✓ SINCOPE DA IPOVOLEMIA CRONICA
  - EMORRAGIA
  - DIARREA
  - MORBO DI ADDISON



# Sincope in Età Pediatrica

Fino al 15% dei bambini può avere almeno un episodio di sincope prima dei 18 anni di età.

Le più comuni cause di sincope

- ✓ **Sincopi neuromediate (60-70%)**
- ✓ **Sincopi cerebrovascolari e psicogene (11-19%)**
- ✓ **Sincopi ortostatiche (10%)**
- ✓ **Cardiogene (6%)**
  - Cardiopatie Strutturali**
  - Cardiopatie Aritmiche**



# **METODOLOGIA**

Il sistema ideale di gestione, oltre alla diagnosi differenziale tra le varie forme di perdita di coscienza transitoria, dovrebbe portare ad una rapida stratificazione del paziente nel rischio clinico, anche in età pediatrica, come è già avvenuto nell'età adulta, in :

- pazienti a basso rischio, gestibili in tempi ordinari ambulatorialmente

**PAZIENTI SENZA ELEMENTI DI RISCHIO PER POTENZIALE  
PATOLOGIA CARDIACA**

# METODOLOGIA

- **pazienti a rischio intermedio, da gestire in tempi brevi in ambulatorio specialistico o tramite osservazione breve in Dipartimenti di emergenza;**

**PAZIENTI CON ELEMENTI DI POTENZIALE RISCHIO PER PATOLOGIA CARDIACA**

- **pazienti a rischio elevato, che necessitano di ricovero in urgenza, con l'esecuzione immediata di adeguate procedure diagnostico e terapeutiche**

**PAZIENTI RISULTATI POSITIVI PER PATOLOGIA CARDIACA**

# La sincope in età pediatrica

## Linea Guida a cura di:

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

*Società Italiana di Pediatria (SIP), Società Italiana di Medicina di Emergenza-Urgenza (SIMEUP), Società Italiana di Cardiologia Pediatrica (SICP), Federazione Medico Sportiva Italiana (FMSI), Associazione Italiana Aritmologia e Cardioritmo (AIAC), Società Italiana di Cardiologia dello Sport (SIC Sport), Federazione Italiana Medici Pediatri (FIMP), Gruppo di Studio di Cardiologia Pediatrica della SIP (GSCP), Gruppo di Studio di Medicina Sportiva della SIP (GSMESPO), Società Italiana di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza (SINPIA), Lega Italiana Contro l'Epilessia (LICE), Gruppo di Studio di Neurofisiologia Clinica in età pediatrica della Società Italiana di Neurofisiologia Clinica (SINC), Società Italiana di Neurologia Pediatrica (SINP)*

# METODOLOGIA

Lo scopo dell'elaborazione delle linee guida è quello di pervenire ad un percorso clinico, diagnostico condiviso e di fornire una sintesi di raccomandazioni basate sulla forza dei livelli di evidenza



## Livello I-VI

### Livelli di evidenza o di prova

I	Prove ottenute da più studi clinici controllati randomizzati e/o da revisioni sistematiche di studi randomizzati.
II	Prove ottenute da un solo studio randomizzato di disegno adeguato
III	Prove ottenute da studi di coorte non randomizzati con controlli concorrenti storici o loro metanalisi
IV	Prove ottenute da studi retrospettivi tipo caso-controllo o loro metanalisi.
V	Prove ottenute da studi di casistica (serie di casi) senza gruppo di controllo.
VI	Prove basate sull'opinione di esperti autorevoli o di comitati di esperti come indicato in linee guida o consensus conference, o basata su opinioni del gruppo di lavoro responsabile di queste linee guida.

## FORZA DELLE RACCOMANDAZIONI classe A-E

- A L'esecuzione di quella particolare procedura o test diagnostico è fortemente raccomandata. Indica una particolare raccomandazione sostenuta da prove scientifiche di buona qualità, anche se non necessariamente di tipo I o II.
- B Si nutrono dei dubbi sul fatto che quella particolare procedura o intervento debba essere sempre raccomandata, ma si ritiene che la sua esecuzione debba essere attentamente considerata.
- C Esiste una sostanziale incertezza a favore o contro la raccomandazione di eseguire la procedura o l'intervento.
- D L'esecuzione della procedura non è raccomandata.
- E Si sconsiglia fortemente l'esecuzione della procedura.

# CRITERI DIAGNOSTICI

L'anamnesi è il cardine fondamentale della valutazione iniziale



# DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- **ATTENTA ANAMNESI  
PERSONALE e FAMILIARE**

- ✓ Storia di patologia cardiaca congenita, funzionale, strutturale
- ✓ Inspiegabile morte improvvisa in soggetti di età inferiore ai 40 anni
- ✓ Aritmia o malattia cardiaca familiare nota:
  - S. del QT lungo
  - S. di Brugada

# **DIAGNOSI DIFFERENZIALE**

- **CIRCOSTANZE CHE PRECEDONO  
L'EVENTO**

- ✓ posizione supina
- ✓ posizione seduta
- ✓ posizione in piedi

# CIRCOSTANZE PRIMA DELLA SINCOPE

## EVENTI SCATENANTI

sincope vasovagale  
in ortostasi in situazioni  
cariche di emozioni  
spesso preceduta da un breve  
periodo prodromico

paura  
intenso dolore  
forte emozione  
prelievo ematico / procedure  
analoghe  
prolungato ortostatismo

sincope situazionale  
scatenata da specifici stimoli

minzione  
defecazione  
tosse  
deglutizione

sincope ortostatica

documentazione di ipotensione  
ortostatica

# DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- **PRODROMI**
- **MANIFESTAZIONI DELL'ATTACCO**  
(testimonianza degli eventi sequenziali della sincope)

importanti aspetti anamnestici <sup>2</sup>.

### **Valutazione sulle circostanze immediatamente prima della sincope**

Posizione (supina, seduta o in piedi)

Attività (riposo, cambiamento di postura, durante o dopo esercizio, durante o immediatamente dopo minzione, defecazione, tosse o deglutizione)

Fattori predisponenti (ad es., luoghi caldi e affollati, prolungato ortostatismo, periodo postprandiale) ed eventi precipitanti (paura, dolore intenso, movimenti del collo)

### **Valutazione circa i prodromi della sincope**

Nausea, vomito, dolore addominale, sensazione di freddo, sudorazione, aura, dolore al collo o alle spalle, offuscamento del visus

### **Domande sulla sincope (ai testimoni)**

Modalità della caduta (caduta improvvisa o piegando le ginocchia), colore della pelle (pallore, cianosi, arrossamento), durata della perdita di coscienza, modalità di respirazione (russante), movimenti (tonici, clonici, tonico-clonici o minime mioclonie, automatismi) e loro durata, esordio dei movimenti e la loro relazione con la caduta, morsicatura della lingua

### **Domande sulla fine della sincope**

Nausea, vomito, sudorazione, sensazione di freddo, confusione, dolori muscolari, colorito della cute, lesioni, dolore al petto, palpitazioni, incontinenza urinaria o fecale

### **Domande sui precedenti**

Storia familiare di morte improvvisa, malattia cardiaca aritmogena congenita o pregressi episodi sincopali

Precedente malattia cardiaca

Storia di malattia neurologica (epilessia, narcolessia)

Disturbi metabolici (diabete, ecc.)

Farmaci (antiipertensivi, antianginosi, antidepressivi, antiaritmici, diuretici e agenti che allungano il QT)

(In caso di sincopi ricorrenti) Informazioni sulle recidive così come sul tempo trascorso dal primo episodio sincopale e sul numero degli attacchi

# METODOLOGIA

Il fine è quello di individuare situazioni, sintomi o segni di allarme, suggestivi di potenziale eziologia cardiaca della  
sincope



# La Sincope Cardiaca

## Caratteristiche ricorrenti

- Malattia Cardiaca strutturale nota
- Aritmia nota
- Familiarità positiva per morte improvvisa
- Familiarità nota per aritmia o malattia cardiaca
- *Rapporto con sforzo fisico*
- Breve durata
- Non preceduta da prodromi

# OBIETTIVI DELLE LINEE

## **GUIDA**

*Identificare:*

- **Il percorso diagnostico più appropriato**
- **La stratificazione del rischio dei pazienti con sincope**
- **Quali esami ematochimici o strumentali vanno eseguiti nella valutazione iniziale**
- **Quando eseguirli in urgenza**
- **Quando i pazienti con sincope devono essere ospedalizzati**

## ***Raccomandazione 1***

L'iter diagnostico del paziente con sincope comprende  
nella fase iniziale

- l'anamnesi accurata mirata
- l'esame obiettivo orientato
- la stratificazione del rischio

## **Raccomandazione 2**

E' raccomandata la misurazione della pressione arteriosa (PA) e della frequenza cardiaca (FC) in clinostatismo e ortostatismo con frequenza di  
1 - 3 -5 - 10 minuti

## ***Raccomandazione 3***

- **L'ECG a 12 derivazioni è l'unico esame strumentale da effettuare nella valutazione iniziale del paziente con sincope.**
- **La tempistica nell'esecuzione dell'ECG è legata alla stratificazione del rischio.**

## ***Raccomandazione 4***

La refertazione dell'ECG dovrebbe essere effettuata da un cardiologo, preferenzialmente con competenza pediatrica.

# METODOLOGIA

Un protocollo diagnostico che comprenda nello screening un'anamnesi familiare e personale, un esame obiettivo con misurazione della PA in ortostatismo/ clinostatismo, l'esecuzione di un ECG a 12 derivazioni, il controllo dei parametri vitali

è in grado di identificare,  
con una sensibilità pari al 90%,  
una sincope di origine cardiaca

## ***Raccomandazione 6***

Consulenza specialistica cardiologica,  
quando la valutazione iniziale  
quale causa di sincope  
evidenzia il dubbio di una cardiopatia  
strutturale e/o aritmica

## ***Raccomandazione 10***

**L'ecocardiogramma non va considerato come esame di routine, ma è raccomandato nel paziente con sincope quando è sospettata una malattia cardiaca.**

## ***Raccomandazione 11***

**L'esecuzione del tilt test in condizioni basali e/o con stimolo farmacologico (isoproterenolo o nitroglicerina sublinguale) è indicata in casi selezionati, in soggetti con sincope atipica o ricorrente non definita o nella diagnosi differenziale tra sincope e forme non sincopali di origine psicogena e/o epilettica.**

## ***Raccomandazione 12***

**Il monitoraggio elettrocardiografico è diagnostico quando si evidenzia una correlazione tra la sincope e una anomalia elettrocardiografica (bradi- o tachiaritmia); ai fini prognostici è utile evidenziare una “non correlazione” tra episodio sincopale ed anomalia elettrocardiografica.**

## ***Raccomandazione 13***

L'esecuzione del monitoraggio della pressione arteriosa 24 ore è indicata nei pazienti con storia suggestiva di ipotensione familiare o costituzionale, di età superiore ai 3 anni.

## ***Raccomandazione 14***

L'esecuzione del test da sforzo è raccomandata solo in pazienti che presentano sincope durante lo sforzo fisico.

## **Raccomandazione 5**

Gli esami ematochimici

glicemia, emocromo, elettroliti sierici, emogasanalisi,  
esame urine, carbossiemoglobina, screening  
tossicologico

sono indicati solamente se si sospetta una sindrome  
metabolico - sistemica

## ***Raccomandazione 7***

La valutazione specialistica neurologica ED  
EVENTUALE EEG sono indicati nei pazienti  
in cui la perdita di coscienza non è attribuibile a sincope  
o a disturbi metabolici,  
specialmente nei primi anni di vita.

## **Raccomandazione 8**

Le indagini neuroradiologiche (TC) o di neuroimaging (RMN) vanno eseguite solo nei soggetti con segni focali o altri segni o sintomi suggestivi di interessamento del sistema nervoso centrale e possibilmente concordate dopo visita neurologica specialistica.

# Il ricovero

scopo diagnostico /scopo terapeutico viene raccomandato nei soggetti con:

- a) *sincope con caratteristiche cliniche che portino alla loro stratificazione come soggetti a rischio elevato per patologia cardiaca*
- b) *sincope da causa non determinata*

SPASMI AFFETTIVI

**IN ETA' PEDIATRICA**

# DEFINIZIONE

Manifestazioni parossistiche che si verificano in circa il 4% dei bambini tra i 6 e 18 mesi, spesso con familiarità positiva

## Classificazione

- **Spasmo cianotico – più frequente**
- **Spasmo pallido**

# SPASMI CIANOTICI

- Provocati da eventi stressanti:
  - rabbia
  - dolore inaspettato
  - esperienze traumatiche
  - paura
- Caratterizzati da una tipica sequenza di eventi
  - Pianto
  - Arresto respiratorio
  - Cianosi
  - Perdita di coscienza
  - Ipotonia talvolta ipertonia

Dopo un breve periodo di tempo (da pochi secondi a mezzo minuto) il bambino riprende a respirare normalmente

# SPASMI PALLIDI

Scatenati da evento stressante quale dolore, emozione, paura o esperienze traumatiche

L'evento è di solito inaspettato

Caratterizzati da

- **pianto debole**
- **rapida perdita di coscienza**
- **pallore**
- **talvolta è possibile registrare bradicardia con periodi di asistolia oltre i 2 secondi**

Dopo un breve periodo di tempo (da pochi secondi a mezzo minuto) il bambino riprende a respirare normalmente

# NOTA BENE

- ✓ RIPRESA RAPIDA
- ✓ NON E' PRESENTE SONNOLENZA
- ✓ ASSENZA DI STATO POST-CRITICO

# Terapia

- In caso di sincope riflessa o neuromediata il trattamento è soprattutto comportamentale per prevenire eventuali successivi episodi

## Evitare

- ambienti caldi e/o affollati
- la disidratazione e quindi l'ipovolemia
- stazione eretta prolungata.

# Terapia

- La terapia farmacologica va riservata solo a casi selezionati, se persistono i sintomi, dopo avere attuato le modificazioni comportamentali.

Tre agenti farmacologici efficaci in età pediatrica:

- MIDODRINA – alfa-antagonista selettivo (cominciando con 5 mg due/tre volte al dì)
- PAROXETINA – inibitore selettivo della ricaptazione della serotonina
- FLUDROCORTISONE favorisce il mantenimento della volemia
  
- Non sono risultati efficaci i betabloccanti

# **TERAPIA**

**Brevi periodi di apnea non richiedono terapia se non sono presenti asistolie prolungate**



## CONCLUSIONI

L'Anamnesi e l'Esame Obiettivo sono spesso sufficienti per la diagnosi

Ricerca sempre la diagnosi 'di certezza'?

NON SEMPRE POSSIBILE

**SINCOPI DA CAUSA INDETERMINATA**