
Pillole d' Emergenza

SINCOPI: COSA DOBBIAMO SAPERE?

Matteo Bramuzzo*, Maria Chiara Pellegrin **

* Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Trieste

** Medico Ospite, PSPA, IRCCS Burlo Garofalo, Trieste

La rubrica *Best Practice* di *Archives of Disease in Childhood* (1) propone un interessante compendio su sincope e perdite di coscienza transitorie in età pediatrica, suddividendole in base alle diverse cause fisiopatologiche e permettendo quindi l'avvio di un percorso diagnostico-terapeutico adeguato. Nessuna novità apportata dalla ricerca ma una buona occasione per mettere a punto le idee di fronte ad un bambino che arriva dal pediatra perchè è improvvisamente "svenuto".

La sincope è definita come una perdita di coscienza improvvisa, transitoria e a rapida risoluzione spontanea, caratterizzata da caduta a terra e determinata da un insufficiente apporto di sangue ossigenato al cervello.

Le sincope sono un problema comune in età pediatrica/adolescenziale ed il 15% dei minorenni fa esperienza di almeno un episodio di sincope.

Dal punto di vista pratico, le circostanze ed il contesto in cui è avvenuta la sincope ci aiutano spesso a risalire all'origine dell'episodio sincopale. Saper rivolgere le giuste domande al bambino ed ai genitori può aiutarci in prima battuta a distinguere le forme sincopali benigne, le più frequenti, dovute a meccanismi neuromediati o legati all'ortostatismo, dalle più severe e infrequenti perdite di coscienza di origine cardiogena o cerebrale poichè queste necessitano di interventi diagnostico-terapeutici tempestivi. A tale scopo devono insospettire i casi in cui gli episodi sincopali sono accompagnati da un trauma importante associato alla caduta (ad indicare una sincope insorta improvvisamente senza sintomi lipotimici presincopali) oppure quando sono presenti alcuni segni o sintomi di chiara origine cardiaca (dolore toracico, dispnea, etc) o cerebrale (segni di lato, cefalea, etc).

Le **sincope cardiogene** sono rare ma possono sottendere cause gravi e potenzialmente fatali come la sindrome del QT lungo, i blocchi di branca, le anomalie del ritmo isolate, varie cardiomiopatie o altre malformazioni congenite del miocardio. Ci sono dunque dei campanelli d'allarme da ricercare sempre in corso di anamnesi: la presenza di dolore toracico, dispnea o palpitazioni, l'estremo pallore durante l'evento, l'esordio durante esercizio fisico (classicamente il bambino che sviene mentre sta correndo). Anche la storia familiare di morti improvvise o la sordità, caratteristica di alcune forme di sindrome del QT lungo, vanno indagate. In presenza di tali campanelli di allarme si deve procedere in prima istanza ad un'attento esame dell'obiettività cardiaca (alla ricerca di un'aritmia o di un soffio) e all'esecuzione di un ECG a riposo.



Pillole d' Emergenza

Meno frequenti sono le **sincopi vascolari**, determinate il più delle volte da uno shock ipovolemico facilmente inquadrabile da subito e le **sincopi cerebrali** dovute ad un insufficiente flusso al cervello in presenza di un circolo periferico indenne come avviene nella **sincope da stiramento del collo nell'adolescente**.

D'altra parte la presenza di segni neurologici o di cefalea devono spingere il medico a pensare ad un **origine cerebrale** della sincope e quindi a ricercare una patologia neurologica (stroke, ipertensione endocranica, etc), se necessario anche con l'ausilio di una TC o di una RM.

Una volta accertato che cuore e cervello non sono i responsabili della sincope, la strada è in discesa e possiamo da subito assicurare i genitori. Come già detto infatti, la maggior parte delle sincopi è benigna ed è determinata da **meccanismi neuromediati o da meccanismi ortostatici**.

Le sincopi neuromediate più frequenti sono quelle che definiamo **vasovagali** poiché sono dovute ad una riduzione del tono vasomotorio periferico, mediata dal sistema simpatico, associata ad una contemporanea bradicardia vago-mediata. Sono anche chiamate **sincopi riflesse** perché il più delle volte è possibile individuare un fattore stressante, fisico o psicologico, all'origine dell'evento. Fenomeni lipotimici pre-sincopali come il senso soggettivo di svenimento, vertigini, nausea, vampate di calore o di sudorazione fredda, sono frequenti e aiutano a prevenire la caduta a terra improvvisa e quindi i traumi importanti.

Quando le sincopi vasovagali sono ricorrenti per una durata superiore ai 3 mesi si parla di **intolleranza cronica all'ortostatismo**, evento che può essere correlato a diverse condizioni patologiche quali la **sindrome da fatica cronica** o la **sindrome da tachicardia posturale** nella quale la posizione ortostatica è accompagnata da un incremento del battito cardiaco superiore ai 35 bpm (< 16 anni) o da una frequenza superiore a 120 bpm entro 10 minuti dal raggiungimento della posizione.

Esistono poi gli spasmi affettivi, che nella letteratura inglese vengono definiti "**breath holding spells**", i quali possono essere di due tipi: cianotici (le forme più frequenti) e pallidi (meno frequenti).

Le forme cianotiche sono dette anche **sincopi apneiche riflesse da espirio prolungato** o **sincopi apnoiche riflesse**. Sono causate da un'apnea espiratoria prolungata senza asistolia ma con cianosi e collasso; il tutto si realizza per una sorta di supermanovra di Valsava che porta a riduzione del ritorno venoso al cuore. Il quadro è quello del bambino, solitamente di età compresa tra i 12 ed i 18 mesi, con pianto incontrollato che a fine espirio ammutolisce improvvisamente per alcuni secondi e quindi riprende a piangere dopo un profondo e rumoroso atto inspiratorio. Secondo diversi studi inglesi (2-5), gli spasmi affettivi sono associati ad anemia sideropenica in ben due terzi dei casi.

Non solo l'anemia può essere responsabile di una lieve ipossia ma la carenza di ferro di per sé sembra essere responsabile di un lieve iposviluppo cerebrale e quindi dell'aumentata suscettibilità alla

sincope. In questi casi la terapia marziale sembra ottimizzare la scarsa produzione di neurotrasmettitori del sistema nervoso autonomo e può portare alla completa risoluzione del disturbo.



Pillole d' Emergenza

Gli *spells* pallidi, invece, sono detti anche **convulsioni anossiche riflesse** e si realizzano quando la componente vagale diventa esclusiva rispetto alla componente vasale; sono caratteristici dell'età prescolare ma possono realizzarsi anche nel bambino più grandicello. Tipicamente lo spasmo si realizza dopo un lieve trauma (es dopo una botta al capo): il bimbo cade a terra, appare pallido e senza vita per circa 5-20 secondi (intervallo durante il quale ci può essere bradicardia o persino asistolia). Il tronco può estendersi e gli arti possono assumere un atteggiamento distonico facendo assomigliare la crisi ad un episodio epilettico. Qualora gli episodi divenissero ricorrenti, il fattore scatenante può venire meno.

La diagnosi differenziale va posta principalmente nei confronti di una crisi epilettica generalizzata tonica o tonico-clonica; può aiutare l'esecuzione dell'EEG durante l'episodio sincopale.

Simile agli spasmi infantili pallidi è la **fobia per il sangue**, condizione che va distinta dalle altre fobie. Mentre queste ultime, infatti, si caratterizzano per una risposta di tipo "flight or fight", la fobia verso il sangue provoca una transitoria tachicardia seguita da bradicardia e persino asistolia similmente a quanto avviene per le convulsioni anossiche riflesse, delle quali sembra essere la naturale evoluzione in età tardo-infantile e adolescenziale. A differenza delle altre fobie, inoltre, la fobia per il sangue non è associata ad un' aumentata incidenza di depressione o altre condizioni neurotiche.

Raramente le sincopi hanno un'origine **vagovagale**, dovute cioè ad una stimolazione diretta del nervo vago come ad esempio può accadere durante il vomito, durante i colpi di tosse, durante la deglutizione o durante manovre di intubazione. La condizione, poiché potenzialmente scatenabile da situazioni fisiologiche o para-fisiologiche, può essere estremamente debilitante richiedendo persino l'impianto di un pacemaker cardiaco.

Infine, esistono le **sincopi psicogene** che non trovano un background fisiopatologico organico e che sono dovute a disturbi psicologici, come frequentemente accade in età adolescenziale. L'età, l'assenza anamnestica di bandierine rosse o di stimoli che favoriscano le sincopi riflesse, unita al contesto "situazionale" dello svenimento, orientano verso la base psicogena del quadro.

Le indagini strumentali vanno riservate solamente ai casi dubbi o qualora si sospetti una patologia organica potenzialmente grave (sincopi ricorrenti, associate a traumi, prive di fattori scatenati). Nell'approfondimento diagnostico delle forme cardiogene sono d'aiuto l'ECG a riposo o sotto sforzo, il monitoraggio holter o tramite *digital loop* (che a differenza dell'holter, pur con un monitoraggio continuo, registra solo l'evento ed i minuti che lo precedono e lo seguono) e l'ecocardiografia. EEG, TC e RM vanno richiesti qualora si sospetti una causa cerebrale o nella diagnosi differenziale con l'epilessia. Il tilt test serve eventualmente a valutare la predisposizione del soggetto a sincope durante l'ortostatismo, nei casi in cui il minore lamenti forme ricorrenti e invalidanti.



Pillole d' Emergenza

In conclusione, dal punto di vista pratico, dopo un'attenta anamnesi, poche sono le cose da fare e poche le cose da chiedere. Se la sincope è isolata, senza trauma ed associata ad un evento scatenante, molto probabilmente risulta di origine neuromediata. Bisogna solo rassicurare la famiglia e suggerire di evitare le condizioni scatenanti il riflesso vasovagale (ad esempio gli ambienti caldi e chiusi, gli indumenti stretti...). Trattamenti farmacologici con alfa agonisti o con antimuscarinici o interventi di pacing cardiaco rappresentano delle condizioni estreme ed esulano da quadri che il pediatra si trova più frequentemente ad affrontare.

Bibliografia

1. Martin K, Bates G, Whitehouse WP, Transient loss of consciousness and syncope in children and young people: what you need to know, Arch Dis Child Educ Pract Ed 2010; 95: 66-72.
2. Dimario FJ Jr, Prospective study of children with cyanotic and pallid breath-holding spells, Pediatrics 2001; 107: 265-9.
3. Mocan H et al, Breath-holding spells in 91 children and response to treatment with iron, Arch Dis Child.1999; 81: 261-2.
4. Dimario FJ Jr, Sarfarazi M; Family pedigree analysis of children with severe breath-holding spells, J Pediatr.1997; 130: 647-51.
5. Daoud As et al, Effectiveness of iron therapy on breath-holding spells, J Pediatr.1997; 130: 547-50.



Pillole d' Emergenza

Intolleranza ortostatica e cefalea

Con il termine di intolleranza ortostatica si indicano una serie di condizioni scatenate dalla posizione eretta e migliorate da quella stesa. I sintomi sono dovuti in parte all'ipoperfusione cerebrale, in parte ad una eccessiva risposta adrenergica alla posizione eretta e sono vari:

- dolorosi (*cefalea, dolore toracico*)
- generali (*astenia, intolleranza a sforzi anche modesti, nausea, vomito, tremori, palpitazioni, fame d'aria*)
- oculari (*diaforesi, offuscamento della vista*)
- neurologici (*problemi con la concentrazione e la memoria a breve termine*)
- sincope

L'ipotensione ortostatica sta emergendo come un fattore significativamente associato alla fatica cronica, specie negli adolescenti. Le forme principali di intolleranza ortostatica sono tre:

Ipotensione neuralmente mediata (NMH) – Sincope vasovagale: Riduzione della pressione sistolica di almeno 25 mmHg in posizione eretta, in genere per più di 10 minuti. Nella maggior parte dei casi gli episodi di sincope sono isolati, ma gli studi sulla sindrome della fatica cronica hanno evidenziato casi con sintomi quotidiani.

Ipotensione ortostatica istantanea (INOH): Riduzione della pressione sistolica di almeno 20 mmHg (o di quella diastolica di almeno 10 mmHg) immediatamente dopo aver assunto la stazione eretta, in genere entro 3 minuti. In un gruppo di pazienti si risolve entro 60 secondi, in altri dura più a lungo. Il sintomo più comune in quelli affetti è la fatica cronica (91%), seguita dalla cefalea (68%). Può sfuggire con una normale misurazione sfigmomanometrica, perché servirebbe una misurazione battito per battito.

Sindrome della tachicardia ortostatica posturale (POTS): Non esiste una definizione certa (per molti >35 bpm in posizione eretta). Più comune dopo la pubertà, nelle femmine e dopo un'infezione virale. Per la diagnosi non basta la sola elevazione della frequenza cardiaca, ma è importante la provocazione ortostatica dei sintomi, che sembra dovuta ad un ridotto ritorno di sangue al

cuore.



Pillole d' Emergenza

Cardine del trattamento è un'idratazione adeguata, con l'eventuale aggiunta di sali. Nei casi in cui si scelga una terapia farmacologica sono suggeriti in prima linea beta-bloccanti o alfa-agonisti, con l'eventuale aggiunta di mineralcorticoidi. In terza

Mack JK et al. *Orthostatic Intolerance and the Headache Patient*. Semin Pediatr Neurol 2010;17:109-116.

