



# La sincope nel bambino: aspetti diagnostici e terapeutici

*Fulvio Gabbarini*

**Responsabile Centro G.U.C.H.**  
*AOU Città'della Salute e della Scienza di Torino*



# DEFINIZIONE DI SINCOPE

*del medico*

**Sabato notte, ore 02:00**



**Sabato notte, ore 02:00**

*...driinn...*  
*... driinn...*



**Sabato notte, ore 02:00**



**Sabato notte, ore 02:00**

*...driinn...  
... driinn...*



**Sabato notte, ore 02:00**



**Sabato notte, ore 02:00**

*...driinn...  
... driinn...*



**Sabato notte, ore 02:00**



**Sabato notte, ore 02:00**

*... pronto...?*



02:00

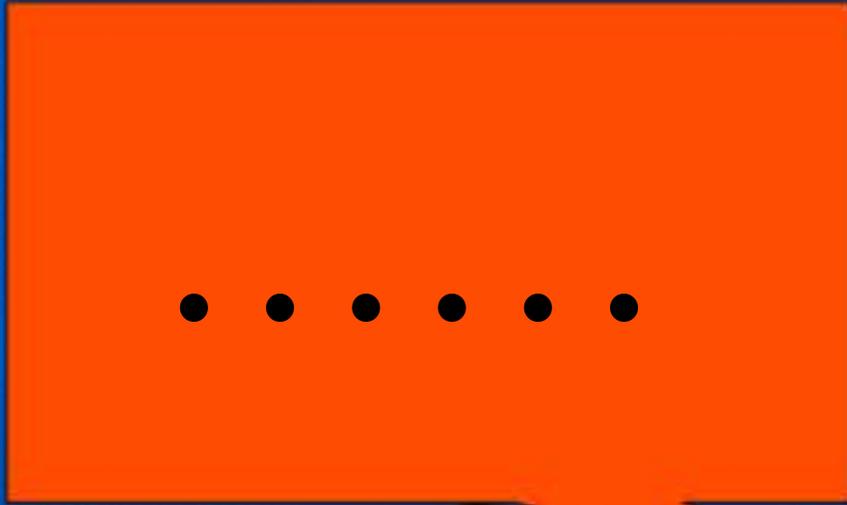
*-... pronto, il cardiologo  
reperibile?*

*-... sì, ..sono io, mi dica...*

*- ... un attimo... che le  
passo il DEA*

**Sabato notte, ore 02:00**

• • • • •



**Ciao, ti chiamo dal DEA! Scusa se ti ho svegliato ... E' appena arrivato qui un bambino di 14 anni, con una cardiopatia congenita complessa operata , ventricolo sinistro ipoplasico ... gli hanno fatto una Fontan (???), ha perso improvvisamente conoscenza... due volte a casa e una volta anche qui, da quando è arrivato...**

**Che fai...**

**Vieni?**



# DEFINIZIONE DI SINCOPE

# DEFINIZIONE DI SINCOPE

**perdita di coscienza, transitoria, con o senza prodromi, improvvisa, con incapacità a mantenere il tono posturale e con possibile caduta a terra, breve, con risoluzione spontanea solitamente completa e rapida**

## **PRE-SINCOPE**

Sensazione di malessere con restringimento dello stato di coscienza tale che il soggetto percepisce *l'incombenza della perdita di coscienza*

## **LIPOTIMIA**

Termine obsoleto

# Fisiopatologia

La sincope è una transitoria perdita di coscienza imputabile ad una transitoria ed improvvisa caduta della perfusione cerebrale



La sincope non va confusa con altre condizioni in cui la PdC non è causata da ipoperfusione cerebrale

Classificazione di altre forme di perdita di coscienza transitoria attribuibili a "non sincope" o pseudo-sincope (comunemente ed erroneamente diagnosticate come sincope).

---

Origine metabolica (ad esempio ipossiemia, ipoglicemia)

---

Intossicazione da farmaci-sostanze da abuso

---

Origine neurologica (epilessia, cefalea, accidenti cerebrovascolari, traumi)

---

Origine psicogena (disturbi di somatizzazione e/o conversione, depressione, iperventilazione psicogena, attacchi di panico, sindrome di Munchausen per procura)

---

# Fisiopatologia

**La chiave del meccanismo** che porta all'episodio sincopale è la riduzione della pressione arteriosa sistemica con il conseguente calo della pressione di perfusione cerebrale

$$P = Q \times R$$

La pressione arteriosa è espressione della **gittata cardiaca** e delle **resistenze arteriose periferiche**: una diminuzione della perfusione cerebrale dal 30% al 50% rispetto al basale, per diminuzione della gittata cardiaca o per vasodilatazione o per entrambe, determina la sincope

*Can J Cardiol 1993*

*Pediatr Clin North Am 1999*

*Pediatr Cardiol 1997*

*Eur Heart J 2001*

*Europace 2004*

*Eur Heart J 2004*

*Circulation 2006*

# Fisiopatologia

## Effetti dell'ipoperfusione cerebrale generalizzata

- di brevissima durata → prodromi della sincope (pre-sincope)
- 8-10 sec → perdita di coscienza transitoria
- > 15 sec → perdita di coscienza con associate convulsioni secondarie, segni da decorticazione

# Epidemiologia

Incidenza di episodi sincopali in età pediatrica che richiedono intervento medico:

**125,8 / 100.000**

Prevalenza della sincope < 18 anni di età :

**15 %**

0,4 – 1 %

3,4-4,5 %

degli accessi annuali in PS Pediatrico  
delle consulenze cardiologiche

# Prognosi

## Grave ed infausta

Bimbi entro il 1°anno di vita,  
accertata etiopatogenesi  
cardiaca sia aritmica che  
strutturale

**18-33% di mortalità**

*Am J Cardiol 1988*

*Am J Cardiol 2000*

*Pediatr Rev 20003*

*Curr Probl Cardiol 2004*

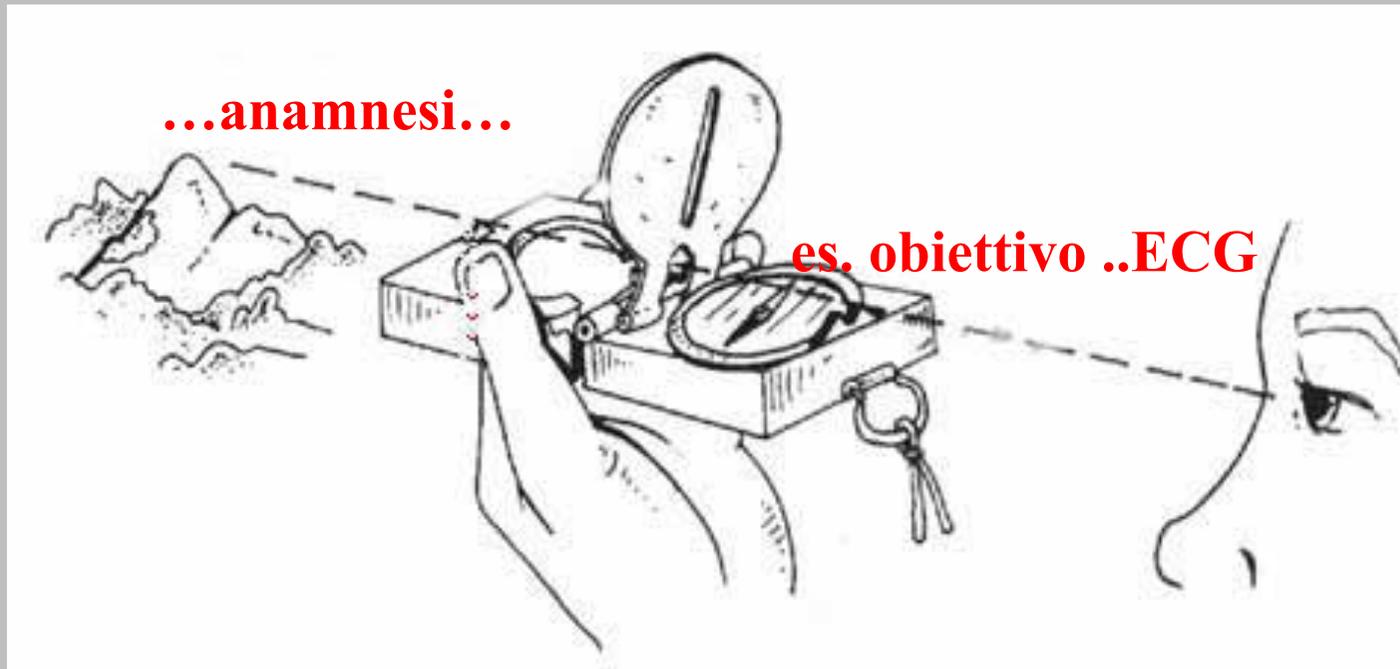
*EBM Cardiologie Angèiologie 2004*

# SINCOPE

## LINEE GUIDA DI.....

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

# SINCOPE



## Bisogna orientarsi

l'origine indeterminata ora è scesa al  
15-20% dei casi rispetto al 40% del  
passato

# 2 gruppi principali

## Sincopi extracardiache

- Neuromediate
- Ipotensione ortostatica

vagale  
situazionale neuromediata  
spasmi affettivi

## Sincopi cardiache

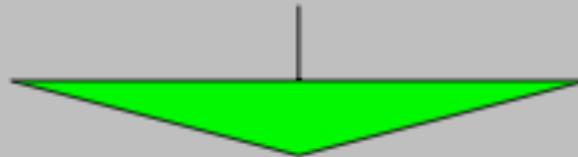
**2-6 %**

strutturali  
aritmiche

*Emerg Med Clin N Am 28 (2010),501-516*

# ITER DIAGNOSTICO

Attenta anamnesi familiare e personale,  
esame obiettivo con misurazione della  
pressione arteriosa ed un ECG



sono in grado di identificare una sincope di  
origine cardiaca con una sensibilità pari al  
**96%**

# Stratificazione del rischio nel paziente con sincope in età pediatrica

1	Pazienti a rischio basso	Pazienti senza elementi di rischio per <u>potenziale patologia cardiaca</u> oppure <u>soggetti con sincope già definita</u> dopo la prima valutazione	Gestione ambulatoriale in tempi ordinari dal Pediatra e/o dallo specialista di competenza
2	Pazienti a rischio intermedio	Pazienti con <u>elementi di potenziale rischio per patologia cardiaca</u> o <u>con un episodio transitorio di PDC non definito</u>	Gestione in tempi brevi in ambulatorio specialistico o tramite osservazione breve in Dipartimento di Emergenza
3	Pazienti a rischio elevato	Pazienti risultati <u>positivi per patologia cardiaca</u>	Gestione in regime di ricovero in urgenza con esecuzione immediata di adeguate procedure diagnostiche e terapeutiche

# 2 gruppi principali

## Sincopi extracardiache

- Neuromediate

vagale  
situazionale neuromediata  
spasmi affettivi

- Ipotensione ortostatica

## Sincopi cardiache

strutturali  
aritmiche

# 2 gruppi principali

## Sincopi extracardiache

- Neuromediate

vagale  
situazionale neuromediata  
spasmi affettivi

- Ipotensione ortostatica

# Sincopi extracardiache

## Sincope riflessa o neuromediata o situazionale

Ambienti caldi o affollati

Posizione eretta prolungata

Malattie intercorrenti

Disidratazione

Durante il ciclo mestruale

Dopo (e non durante) esercizio fisico intenso

# Sincopi extracardiache

## Sincope riflessa o neuromediata o situazionale



*Hand grip*



*Arm tensing*



*Leg crossing*

# Sincopi extracardiache

## Spasmi affettivi

Età prescolare. Iniziano con evento scatenante che provoca pianto o emozione intensa seguita da silenziosa e prolungata espirazione con successiva perdita di coscienza talora accompagnata da spasmi clonici generalizzati, opistotono e bradicardia

### Cianotici

50%

Pianto vigoroso – dispnea – *gasping* -arresto del respiro – cianosi - pcd

### Pallidi

30%

Rari ma più gravi

Pianto flebile o assente, rapida pcd, perdita tono posturale ed asistolia. Esagerato riflesso oculocardiac

### Forme miste

20%

# Sincopi extracardiache

## Spasmi affettivi

- Terminano spontaneamente verso i 3-4 anni
- Disregolazione del sistema nervoso autonomo
  - iperattività simpatico → spasmo affettivo cianogeno
  - Iperattività parasimpatico → spasmo affettivo pallido
- Base della diagnosi : accurata anamnesi

**I casi severi devono eseguire ECG: segnalati casi di LQTS scambiati per spasmi affettivi ( Semin Pediatr Neurol, 2005 )**

# Sincopi extracardiache

## Sindrome da ipotensione ortostatica

La sincope è solo uno dei sintomi che caratterizzano la sindrome da intolleranza ortostatica

- **Disfunzione autonoma primaria** (essenziale, associata a patologie neurodegenerative come Parkinson, demenza a corpi di Lewy)
- **Disfunzione autonoma secondaria** (lesioni midollari, neuropatia diabetica, amiloidosi)
- **Ipotensione ortostatica indotta da farmaci** (diuretici, alcool, antidepressivi)

Nella sua “forma classica”, l'ipotensione ortostatica si caratterizza per una riduzione della PA sistolica  $>20$  mmHg e diastolica  $>10$  mmHg entro 3 minuti dalla assunzione della stazione eretta in pazienti con disautonomia essenziale

# Sincopi extracardiache

## Sindrome da tachicardia posturale ortostatica

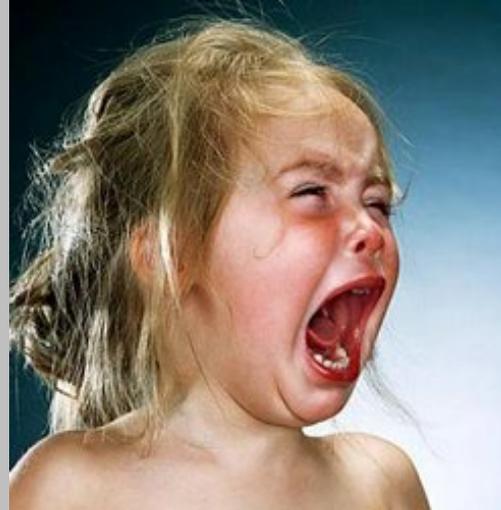
Insufficienza neurovegetativa con incapacità da parte del sistema vascolare periferico a vasocostringersi adeguatamente in risposta allo stress ortostatico

La pressione arteriosa è mantenuta dall'aumento della frequenza cardiaca

$$P = Q \times R \quad [ Q = \uparrow Fc \times Gc ]$$

# Tilt-Test

Collaborazione  
da parte del  
paziente



# Tilt-Test

- Può essere eseguito in pazienti > 7 anni
- Sensibilità: 43-57%
- Specificità: 80-90%
- L'incannulamento può essere un fattore altamente confondente, soprattutto nella popolazione pediatrica
- Non è predittivo di rischio di ricorrenza della sincope né può essere usato nel follow-up di pazienti in terapia
- Bassa utilità diagnostica in età pediatrica
- Non gold standard: test negativo non esclude origine neuromediata della sincope

# 2 gruppi principali

## Sincopi extracardiache

- Neuromediate

vagale  
situazionale neuromediata  
spasmi affettivi

- Ipotensione ortostatica

## Sincopi cardiache

2-6 %

strutturali  
aritmiche

# 2 gruppi principali

Sincopi cardiache

2-6 %

strutturali  
aritmiche

*Emerg Med Clin N Am 28 (2010),501-516*

# Sincope cardiaca

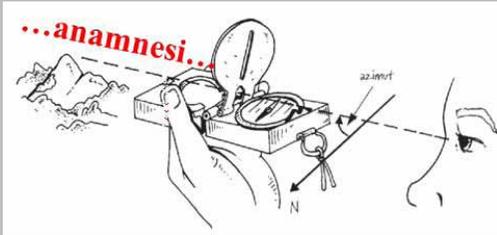
## Sincopi cardiache

### 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



Elementi suggestivi di sincope a potenziale eziologia cardiaca.

### **Familiarità**

Inspiegabile morte improvvisa in soggetti di età inferiore ai 40 anni

Aritmia o malattia cardiaca familiare nota (S. QT lungo, cardiomiopatia)

Infarto miocardico precoce

### **Anamnesi personale remota**

Malattia cardiaca strutturale nota

Aritmia nota

Sospetta patologia cardiaca (intolleranza all'esercizio fisico, astenia recente)

### **Anamnesi patologica prossima**

Sincope preceduta da palpitazioni o dolore toracico

Sincope che avviene durante l'esercizio fisico o stress

Sincope in piscina

Sincope che avviene in posizione supina

Sincope senza prodromi

Sincope dopo rumore forte/fastidioso

Eventi che necessitano di rianimazione cardiopolmonare

Eventi con sequele neurologiche

**Esame obiettivo alterato: ritmo irregolare, toni e soffi cardiaci patologici, sfregamento pericardico**

**ECG alterato**

(da Massin, 2007, mod. e bibliografia correlata).

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- **Cardiopatia valvolare (stenosi aortica severa)**

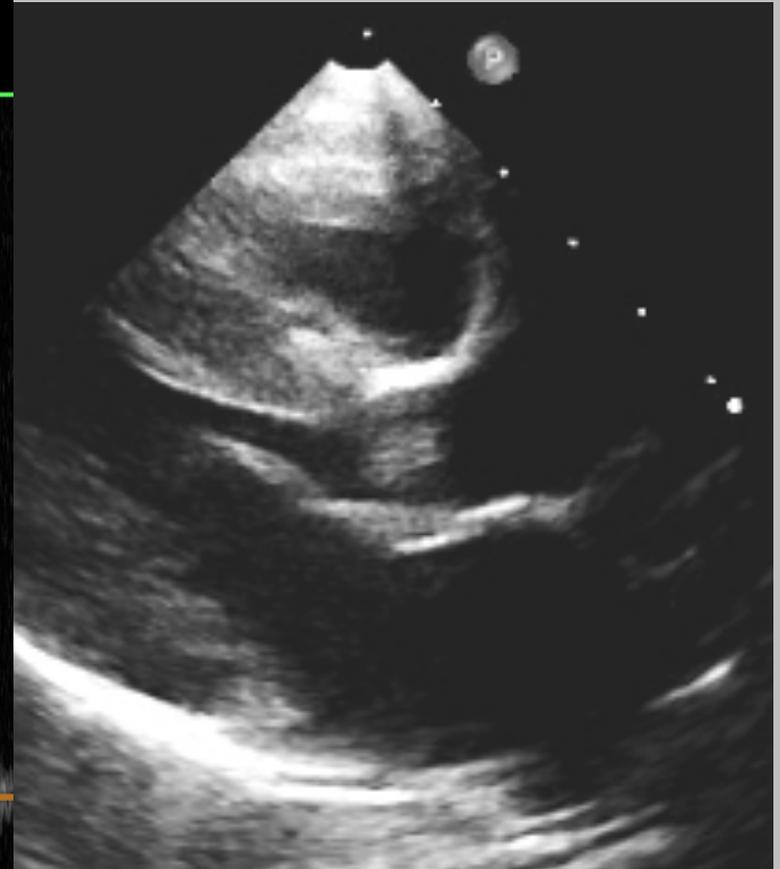
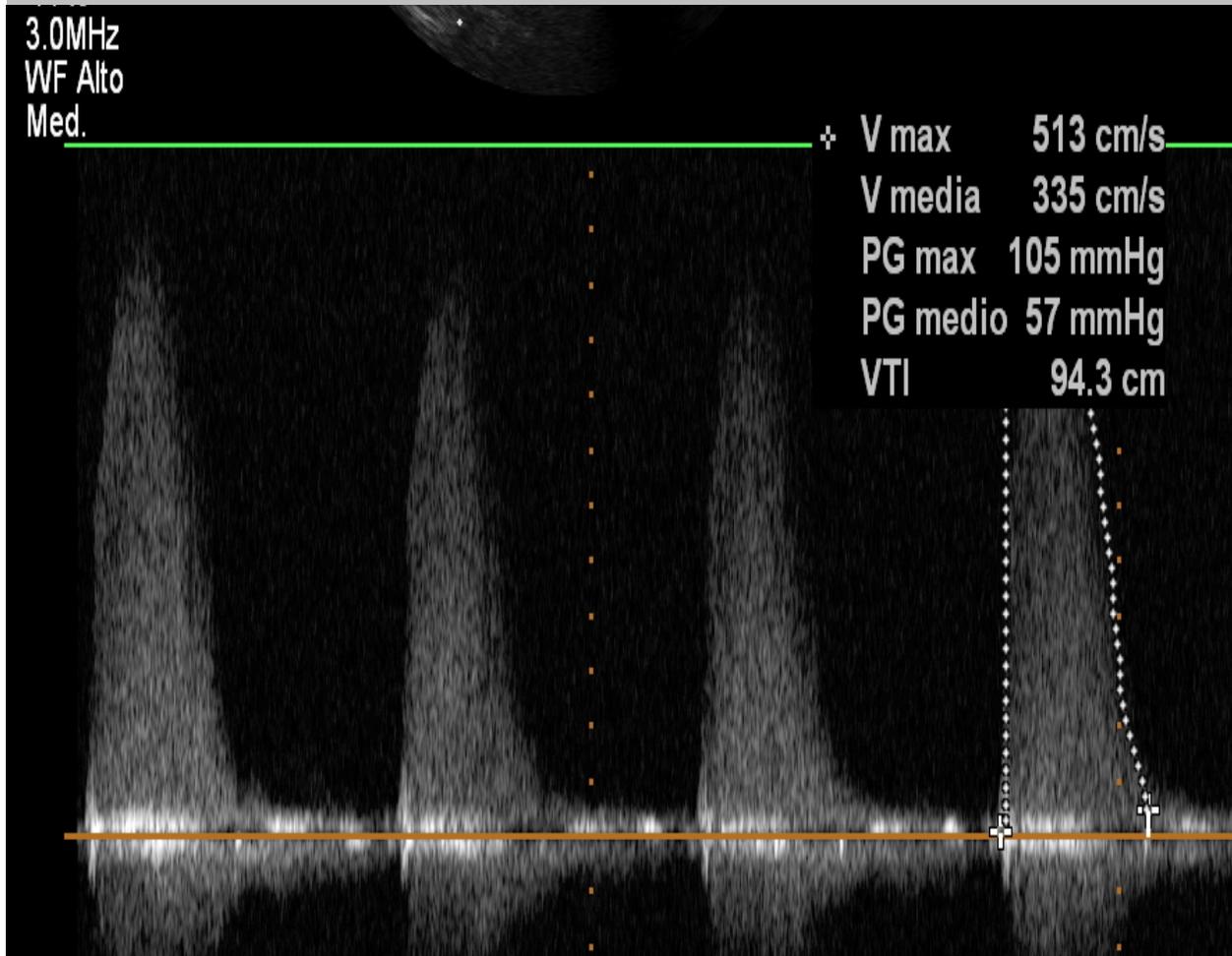
$$P = Q \times R$$

Sincope nella stenosi aortica: fattore prognostico negativo.

*Perche' si vieta lo sforzo intenso ai ragazzi con stenosi aortica?*

*Risk stratification in asymptomatic severe aortic stenosis: a critical appraisal. Bhattacharyya et al Eur Heart J 2012*

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali



Stenosi aortica

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva

$$P = Q \times R$$

*Perche' si vieta lo sforzo intenso ai ragazzi con CMPIO?*



*Association risk stratification and treatment algorithms for sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy*  
O'Mahony C, Heart 2013

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Mixoma atriale: Raro nel bambino

*Carney complex: rare AD disease*

*Characteristic facial skin pigmentation, atrial myxomas and neuroendocrine tumours.*



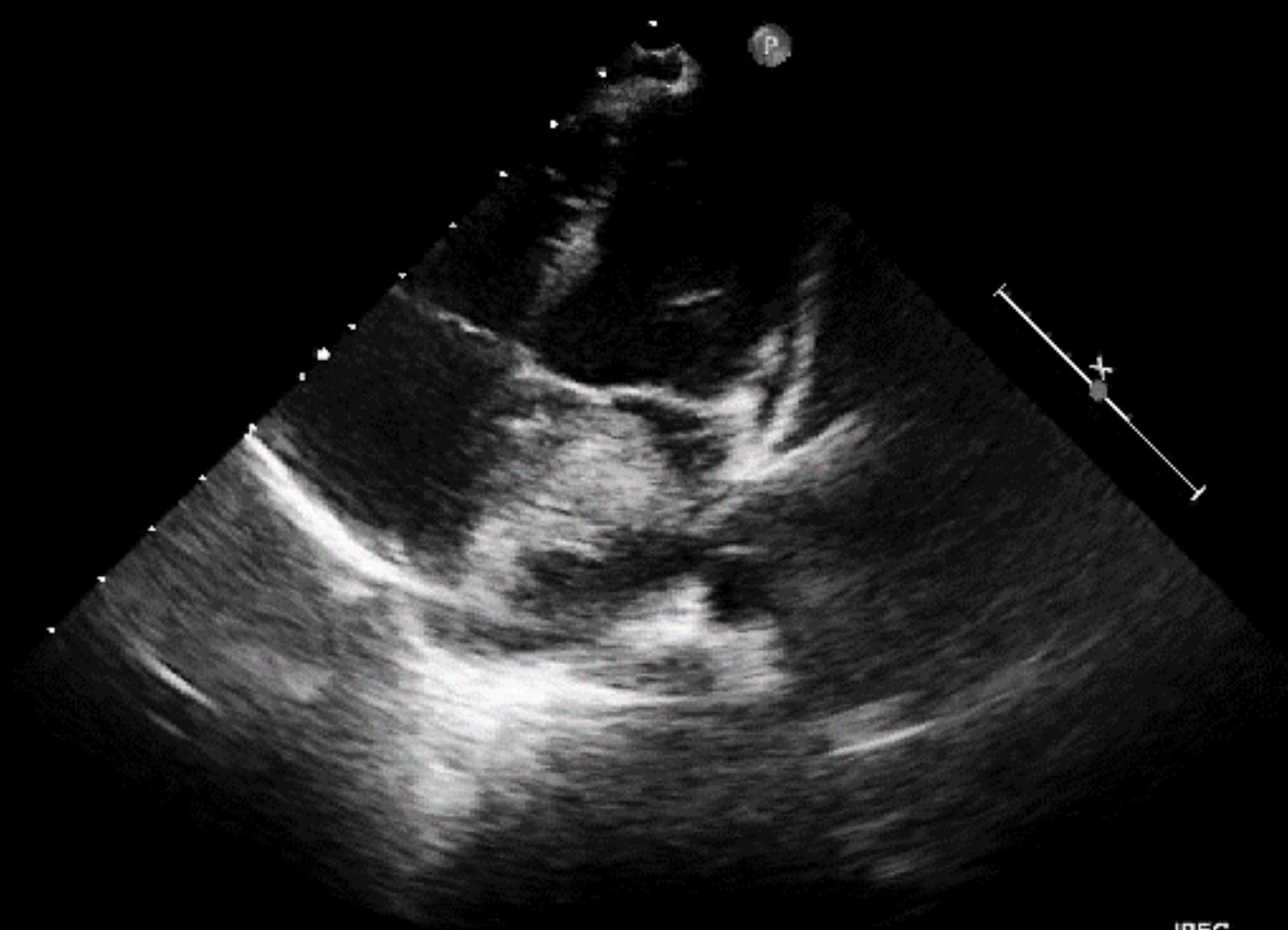
# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Mixoma atriale: Raro nel bambino



2D  
75%  
C 50  
P Off  
AGen

1  
7  
152

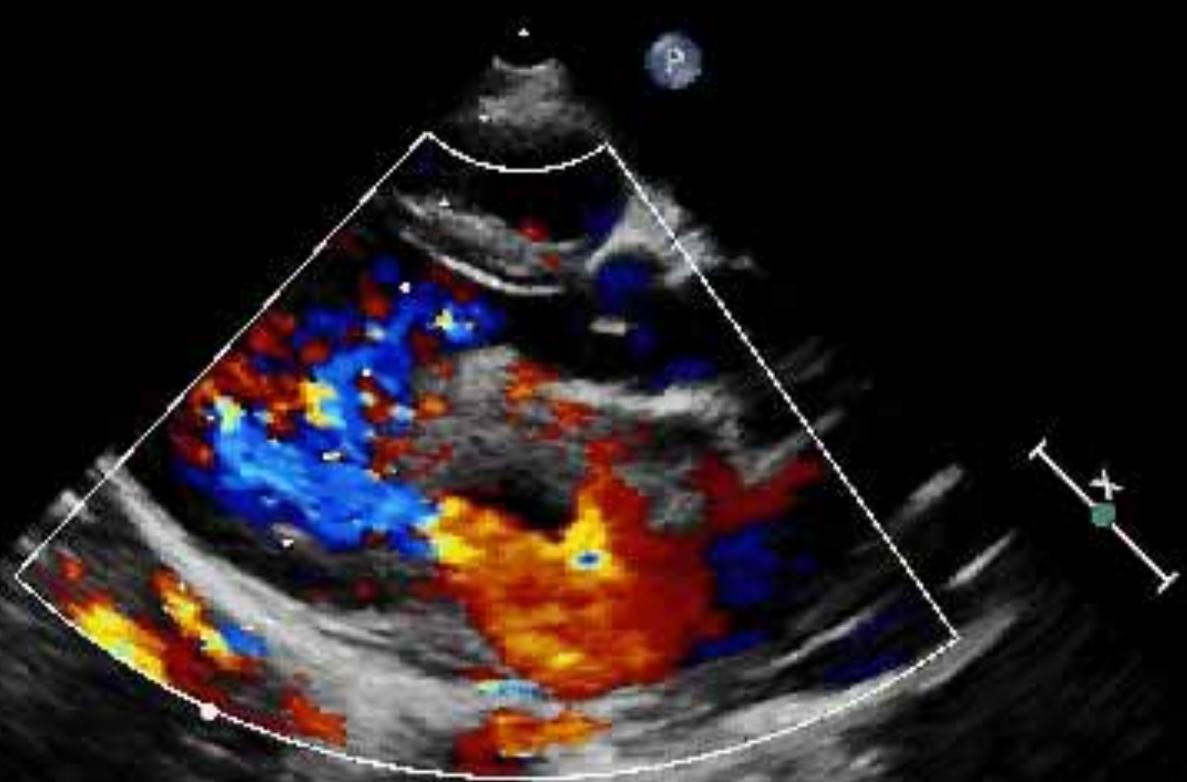


JPEG

\*\*\* bpm

**2D**  
67%  
C 50  
P Off  
AGen

**CF**  
77%  
3.0MHz  
WF Alto  
Med.

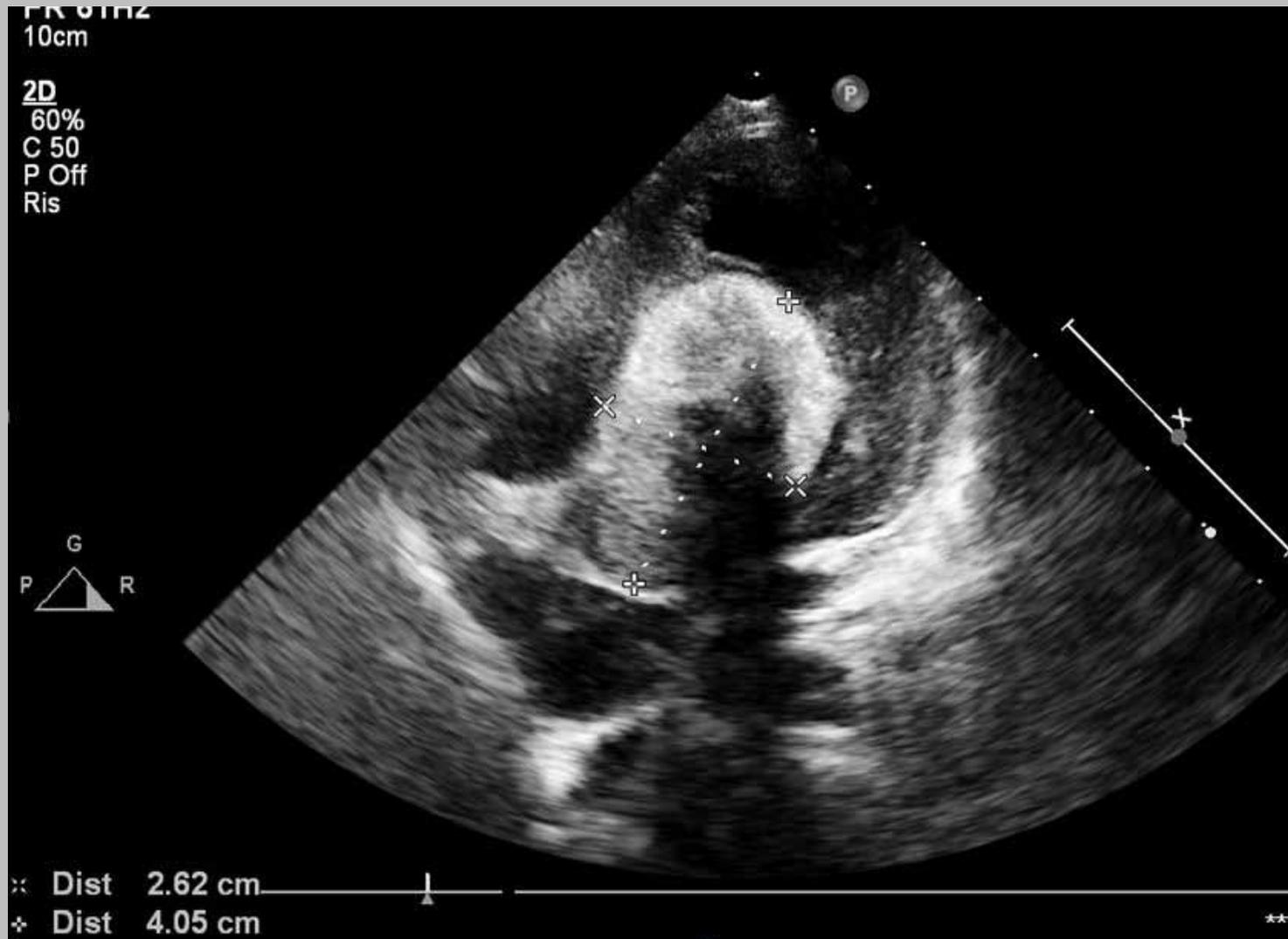


JPEG

\*\*\* bpm

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Tumore ventricolare : Raro nel bambino



# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

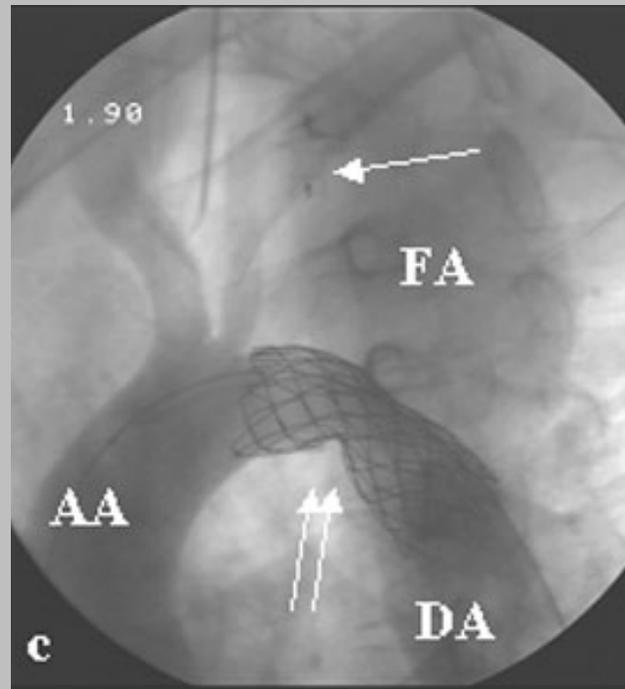
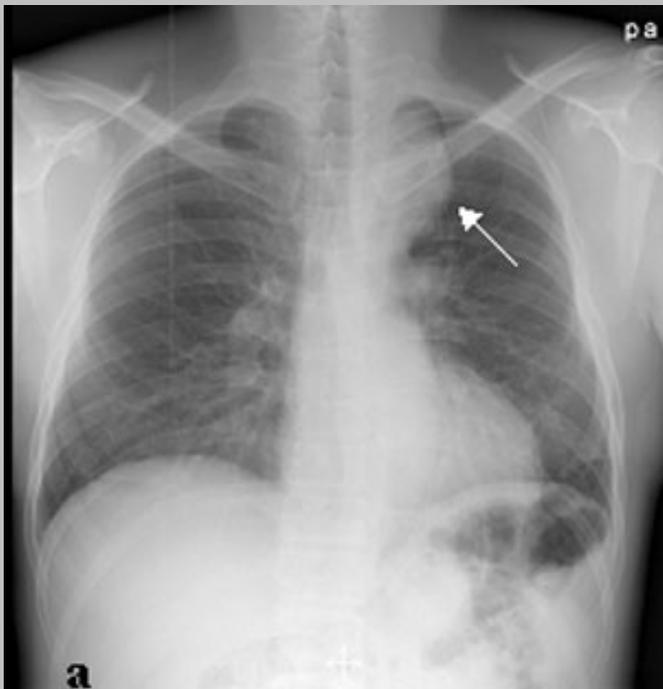
- Dissezione aortica acuta in Ao bicuspide

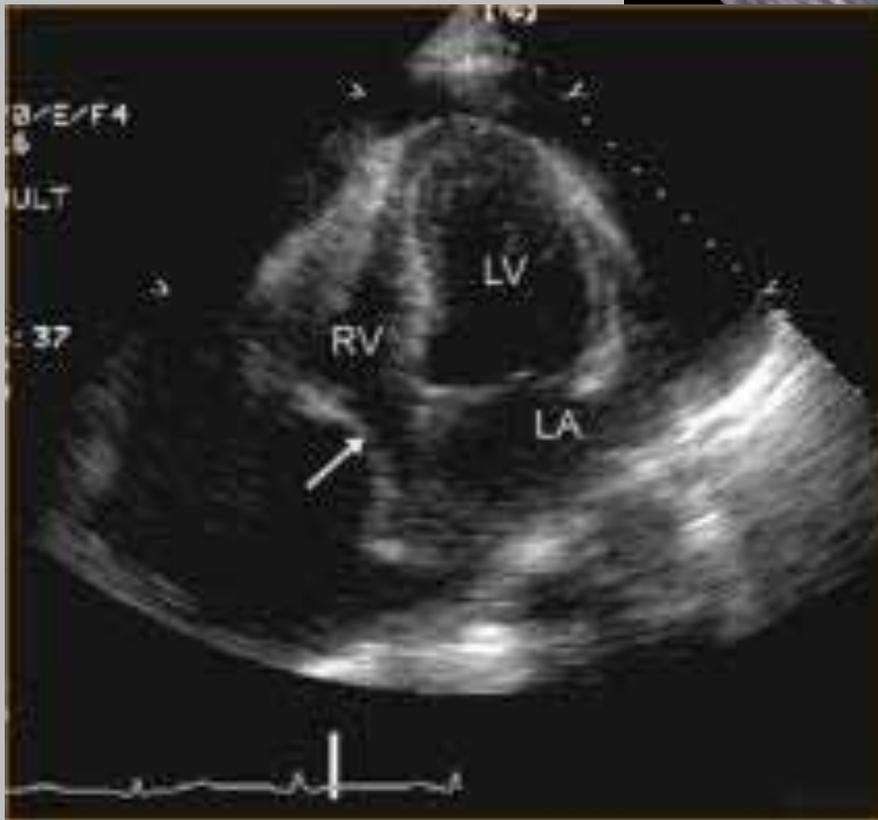
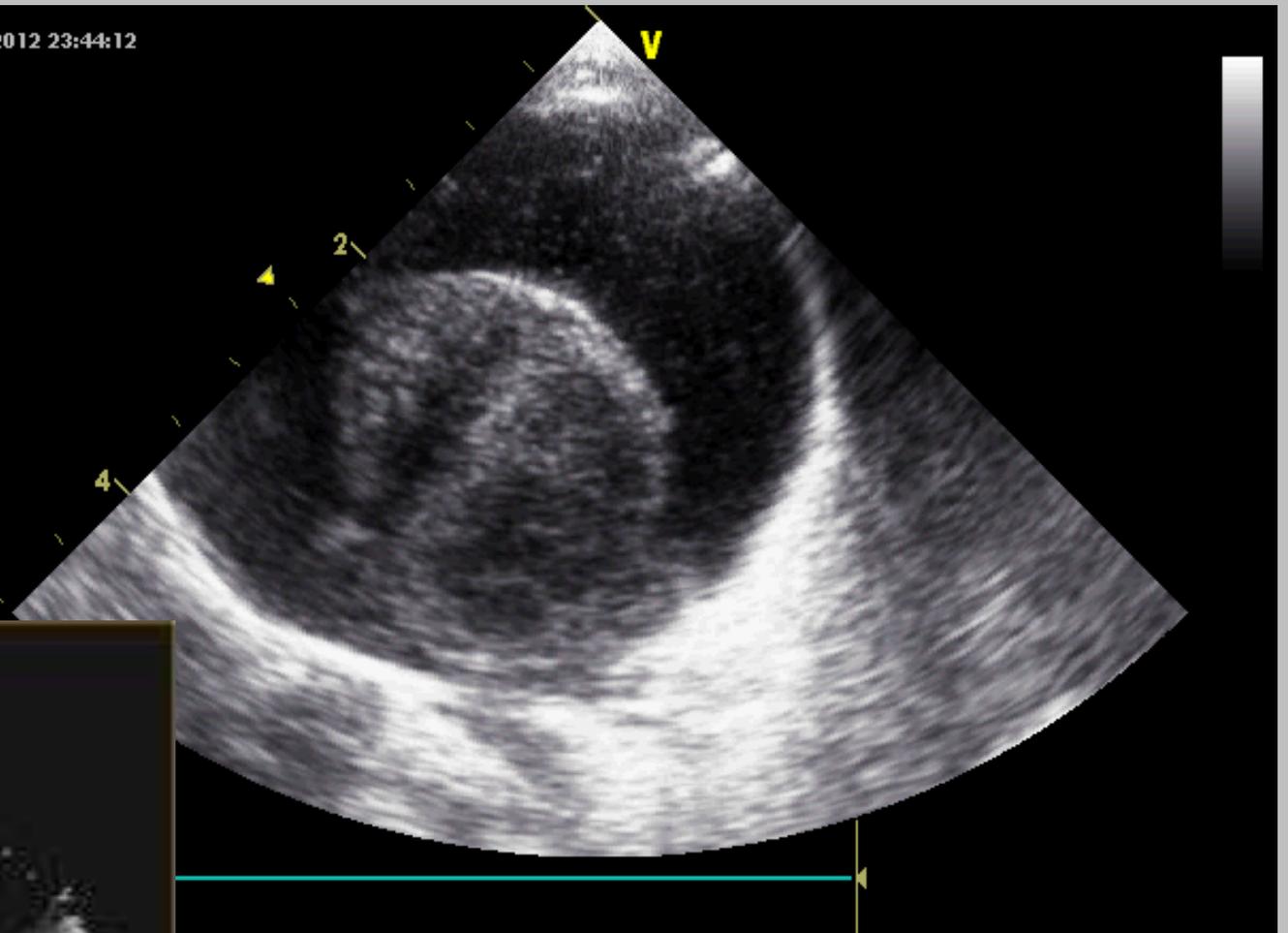


# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Dissezione aortica acuta

*Rottura di aneurisma in coartazione trattata*





## Malattie del pericardio, tamponamento cardiaco

Tamponamento **acuto**:  
sincope /arresto

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Embolia polmonare post trombosi venosa renale nel bambino nefropatico.



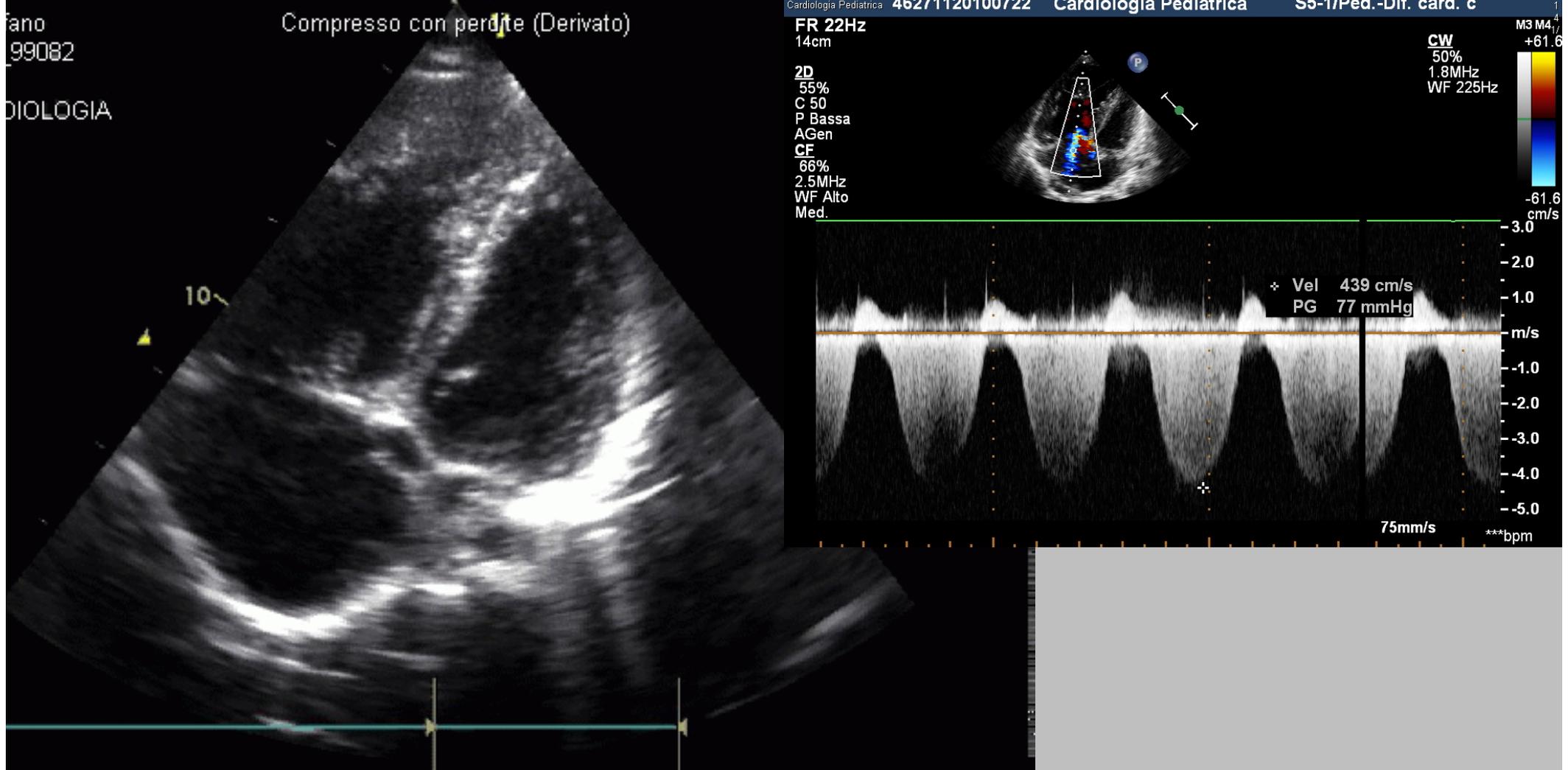
*Nel nostro laboratorio di  
emodinamica  
anni 2009-2013 n.1 / 1105 casi*

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

$$P = Q \times R$$

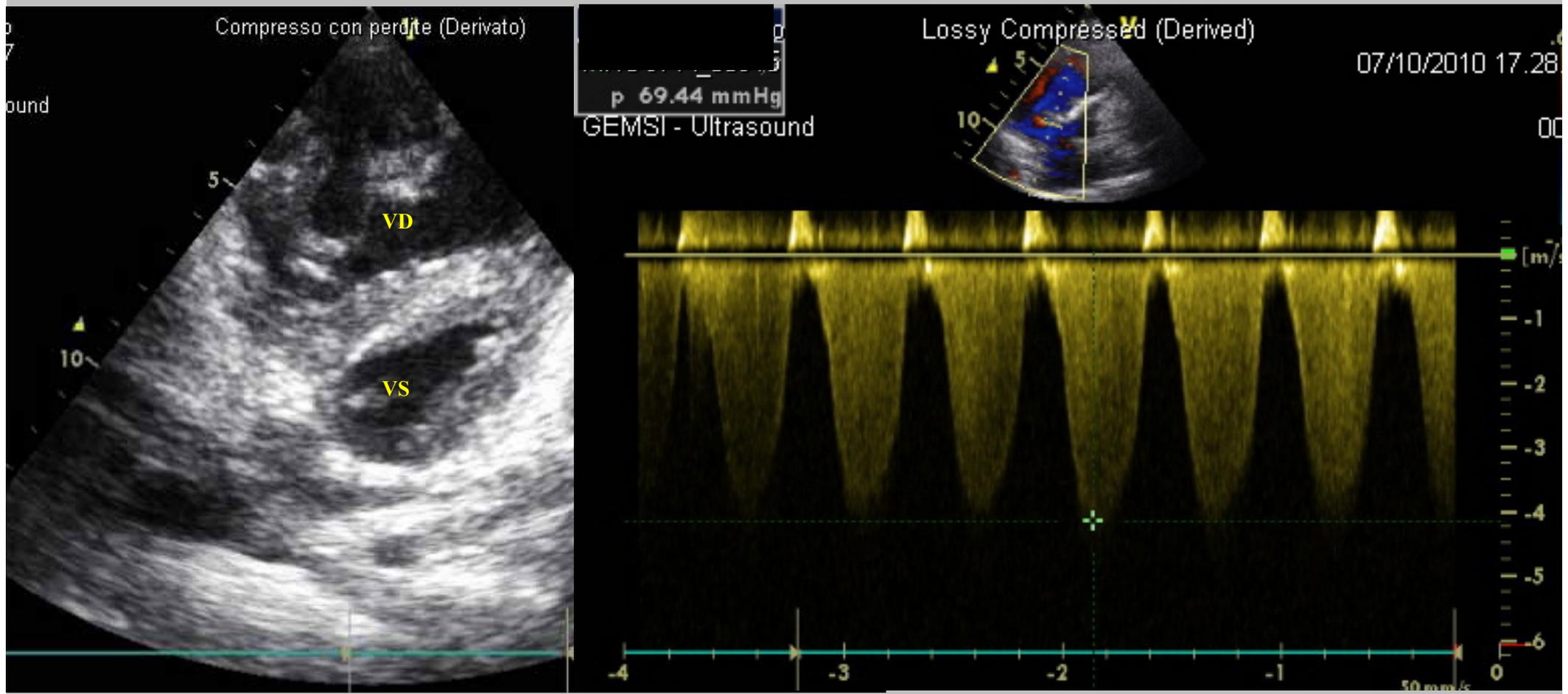
- **Ipertensione polmonare**

Se la periferia domanda  $> Q$  (sforzo) ed esiste un barrage polmonare, in assenza di shunt ne consegue la sincope



# Ipertensione polmonare senza CHD

6 casi per milione di abitanti / anno.



# Ipertensione polmonare con CHD

16 anni : ampio DIV non operato

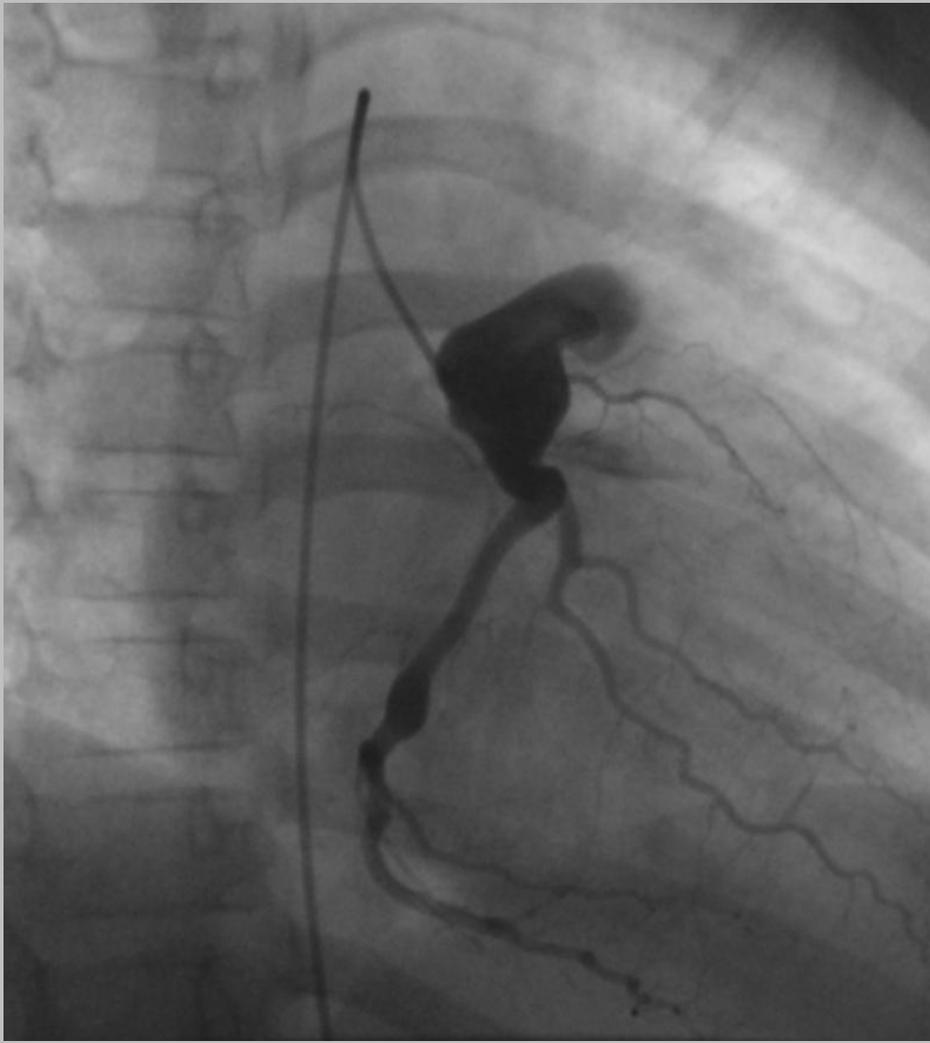
# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

## Anomalie coronariche congenite o acquisite

- S. di Kawasaki
- Origine LCA da SC dx
- Origine RCA da SC sx
- Ostruzione post switch
- ALCAPA

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- S. di Kawasaki



**2D**  
58%  
C 50  
P Off  
AGen

1  
5  
/62



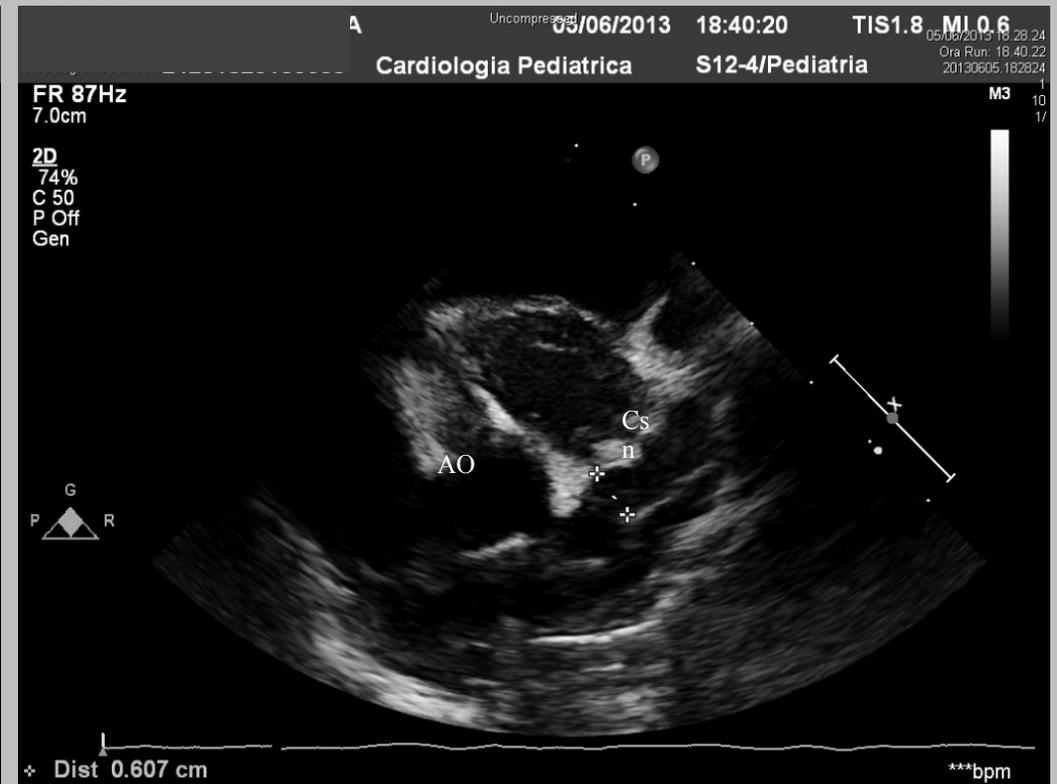
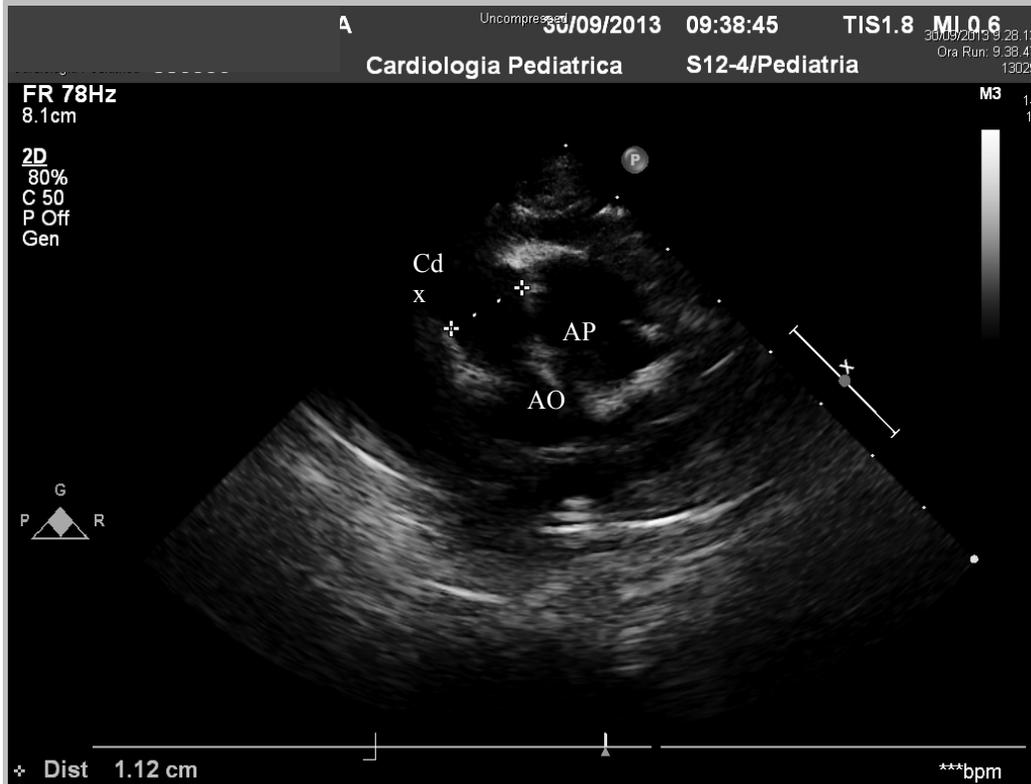
JPEG

\*\*\* bpm

S. di Kawasaki

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- S. di Kawasaki



# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

## S. di Kawasaki: fattori di rischio per complicanze coronariche:

- Trattamento tardivo ( dopo i 7-10 gg dall'esordio)
- Età inferiore all'anno
- Sesso maschile
- Iperleucocitosi
- Piastrinopenia
- Ematocrito basso
- Albuminemia bassa
- PCR molto elevata
- Resistenza dopo la prima somministrazione di IgG

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Origine LCA da SC dx



# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Origine RCA da SC sx



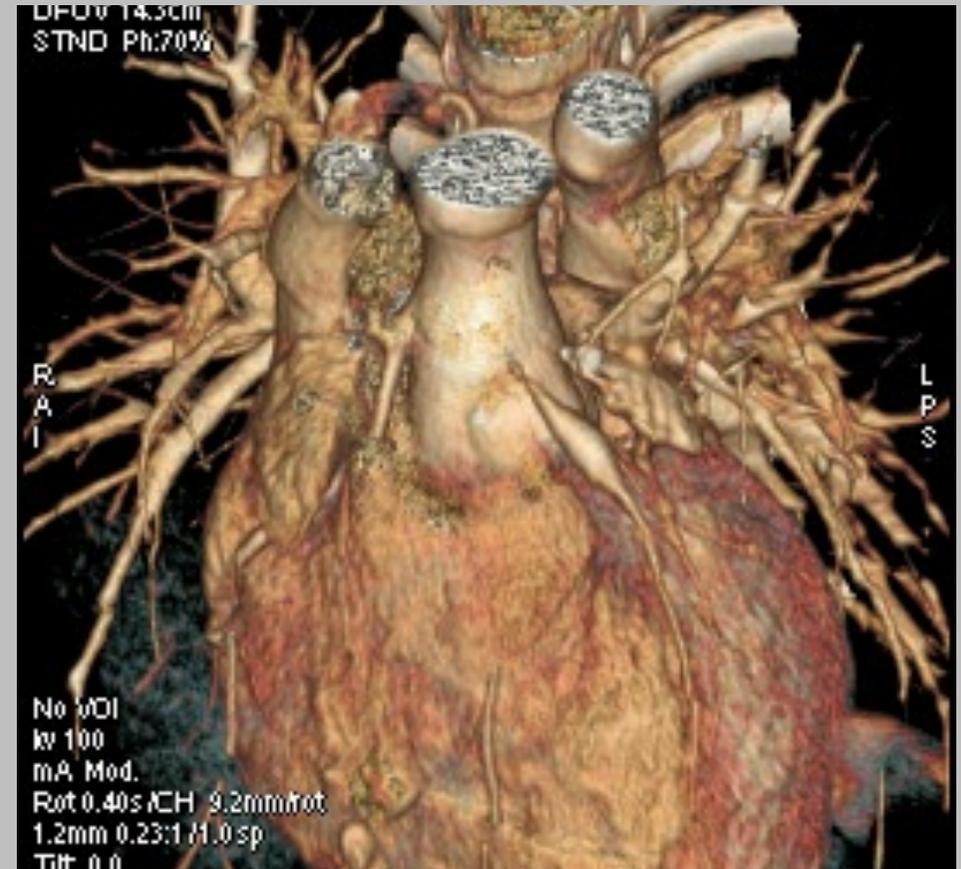
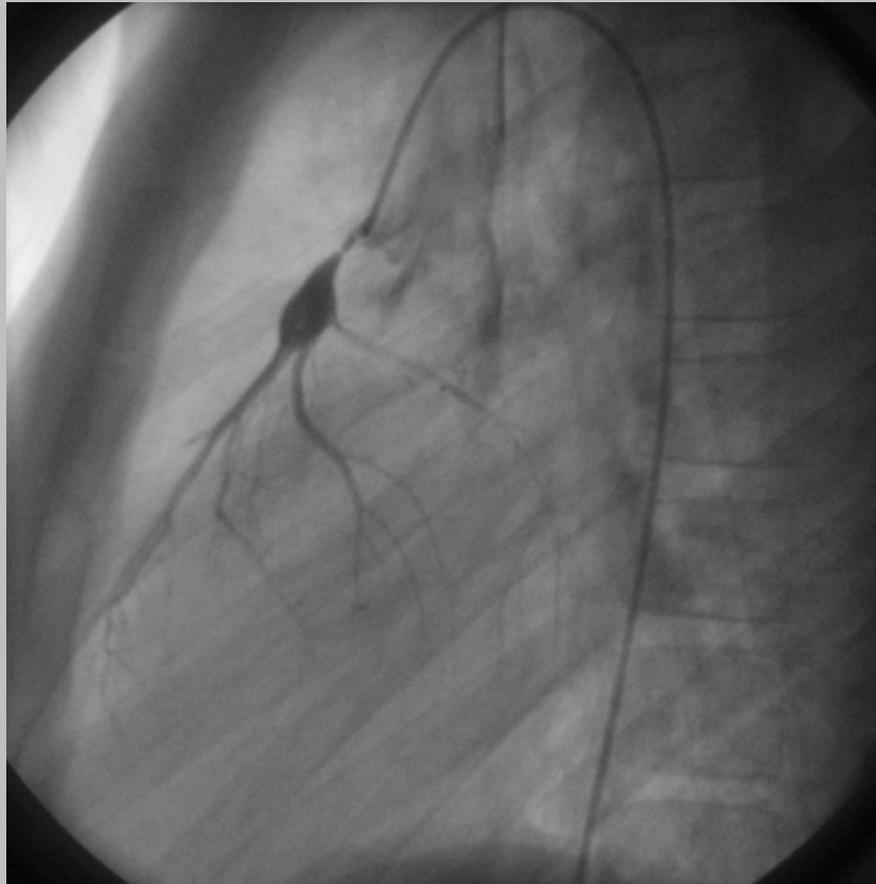
# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Coronaria unica



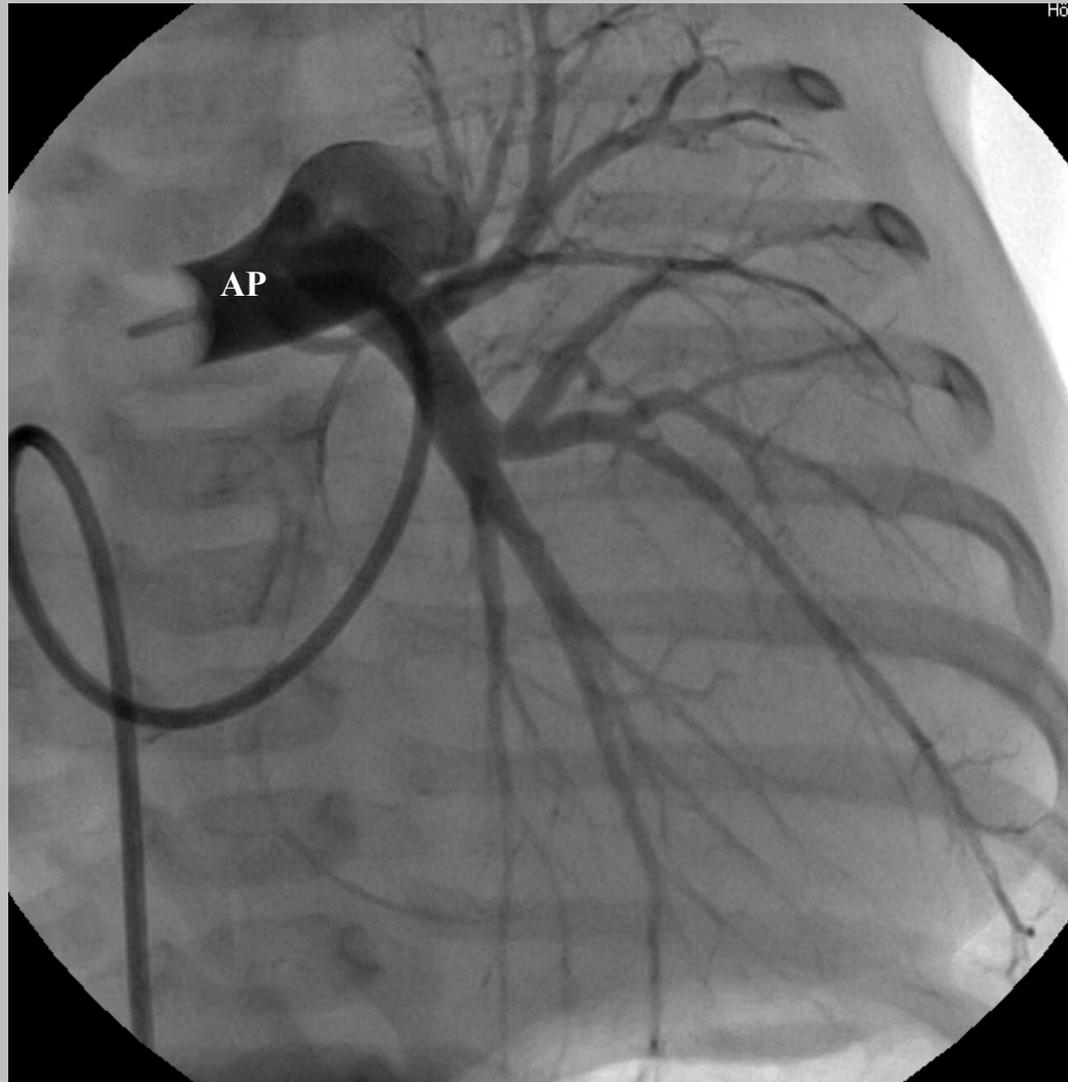
# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- Ostruzione post switch

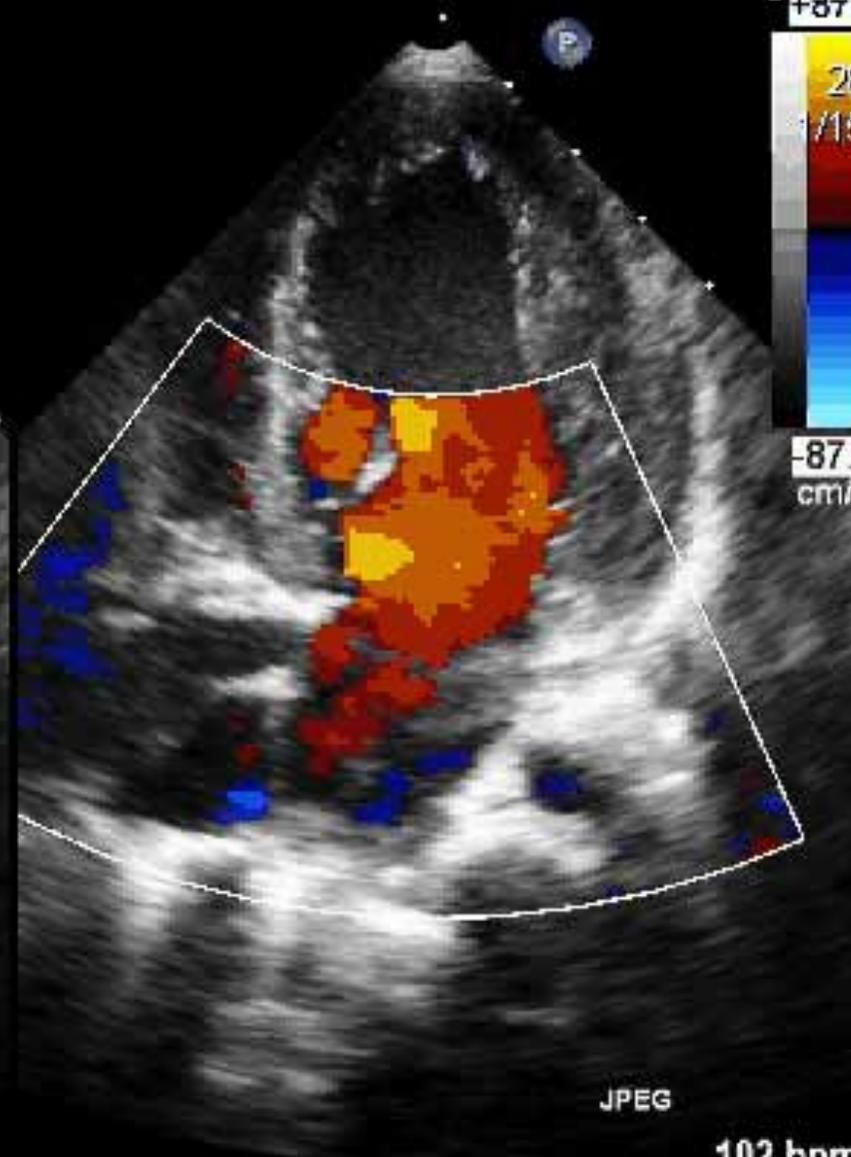


# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- ALCAPA



2D  
75%  
C 50  
P Off  
Ris  
CF  
77%  
3.0MHz  
WF Alto  
Med.



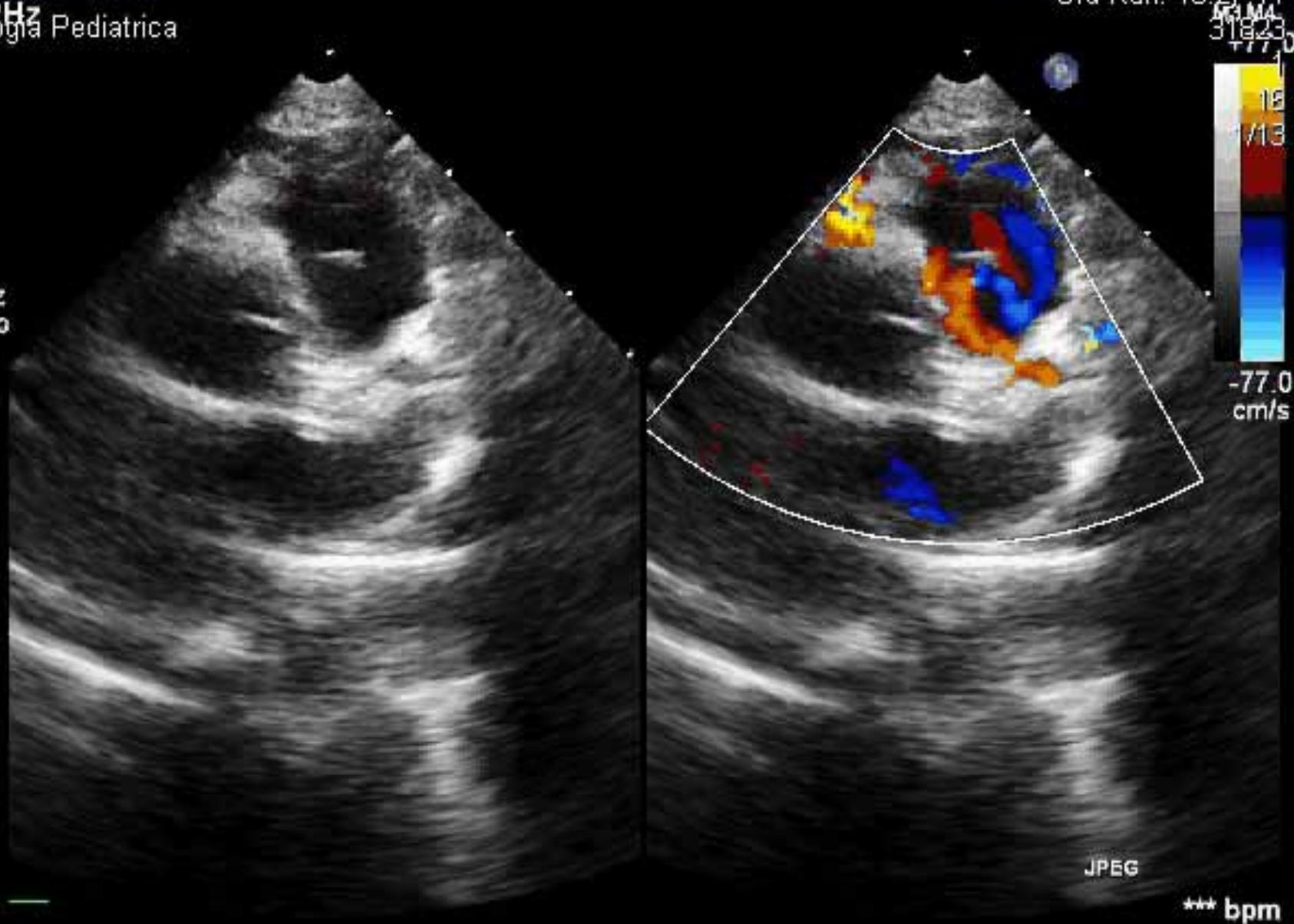
JPEG

102 bpm

## SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- ALCAPA: ECO

2D  
72%  
C 50  
P Off  
Ris  
CF  
77%  
3.0MHz  
WF Alto  
Med.



## SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- ALCAPA: ECO

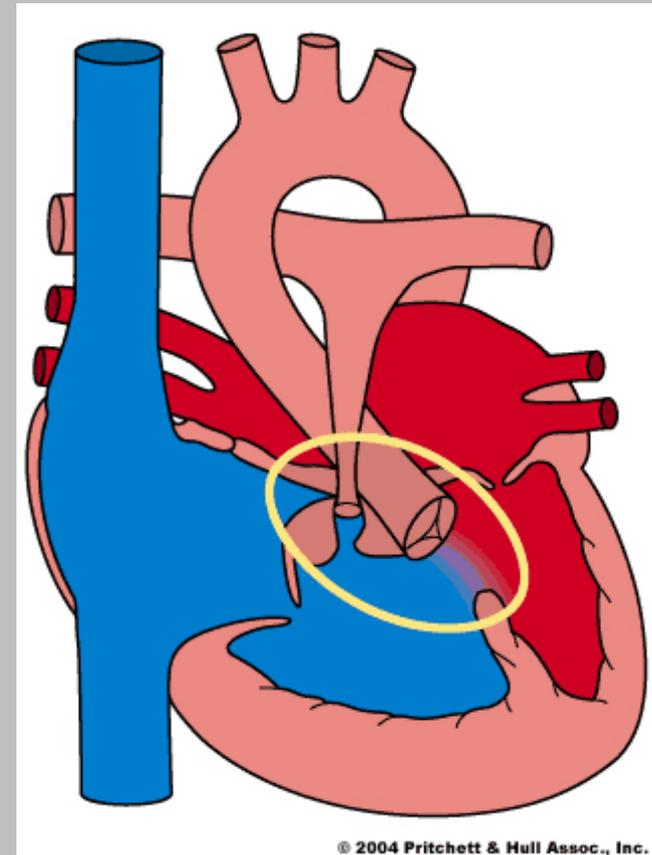
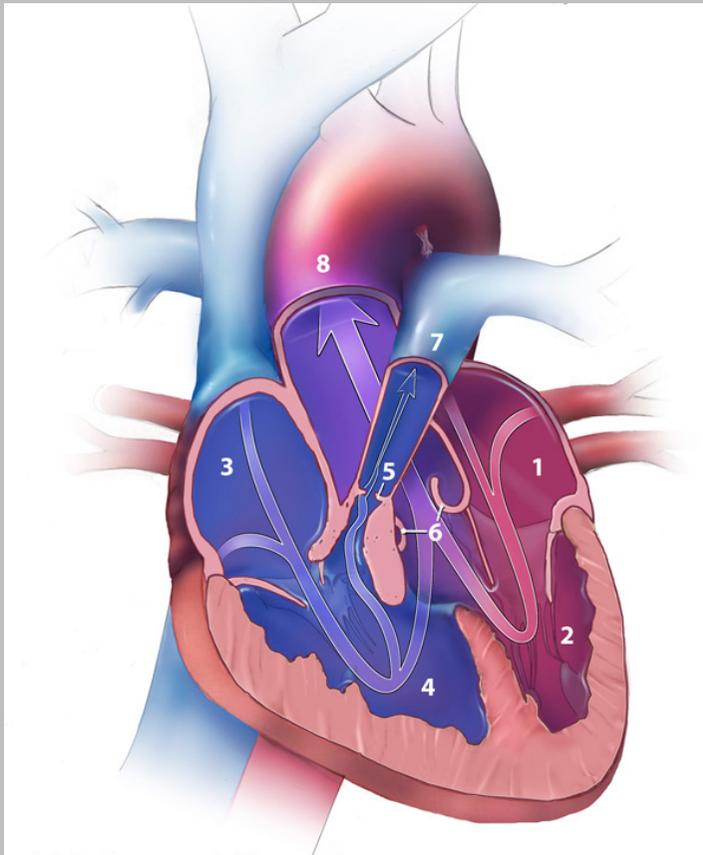
# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

Cardiopatía nota ? es. *Cardiopatía Congenita cianogena con ipoperfusione polmonare*



Crisi anossica (anoxic spell)

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali



Tetralogia di Fallot

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali



## Tetralogia di Fallot: la crisi anossica

- Stress : aumento shunt dx-sx se necessità di  $> Q$ , +/- spasmo infundibulo (scomparsa del soffio)
- rischio di problemi neurologici
- fase tonica, poi fase ipotonica
- recupero progressivo.

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

## Tetralogia di Fallot: la crisi anossica

### Terapia

Prevenzione : ferro per prevenire la microcitosi  
propranololo 2mg/kg in 3 somministrazioni

in urgenza : Squatting

Riempimento

Fase tonica: sedazione Valium.

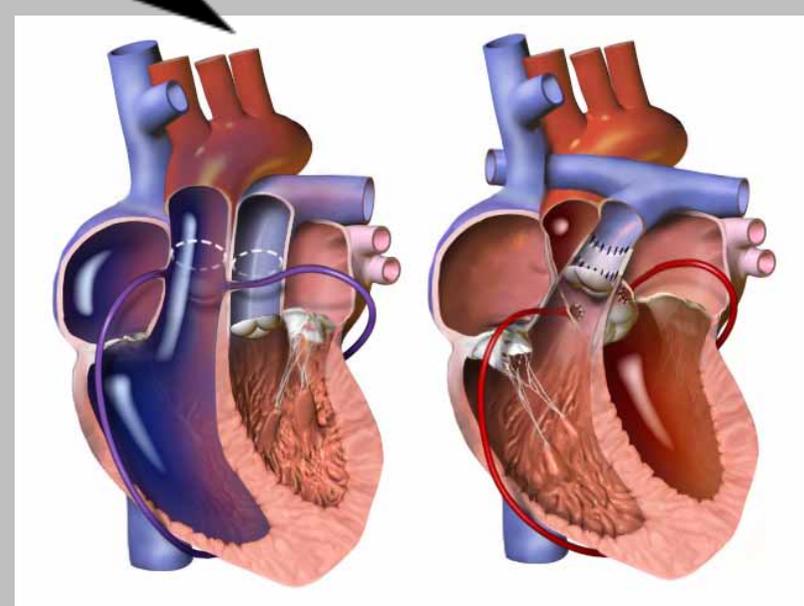
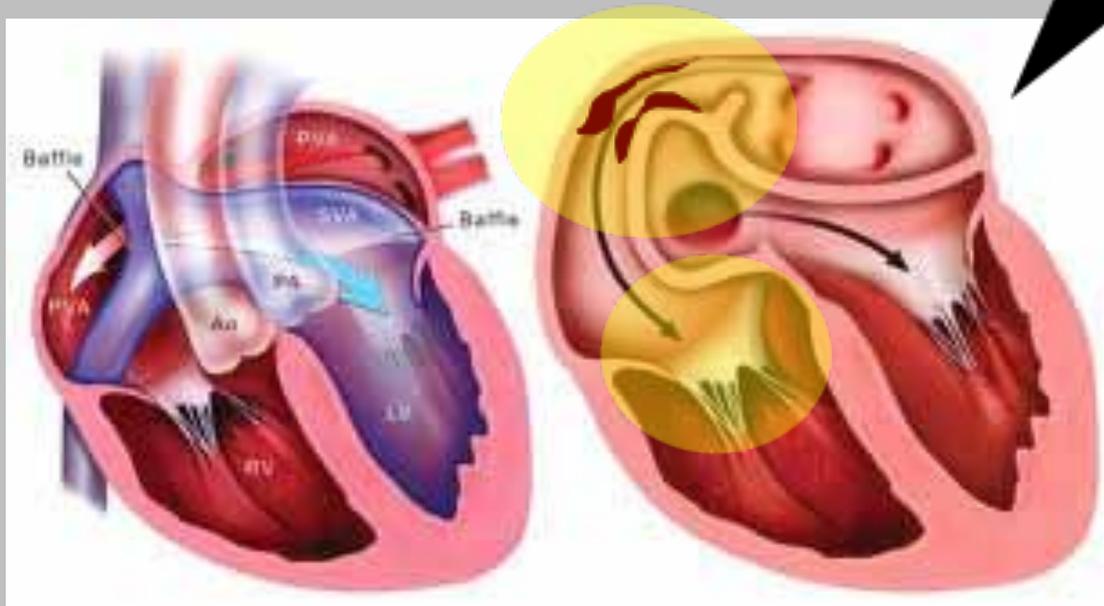
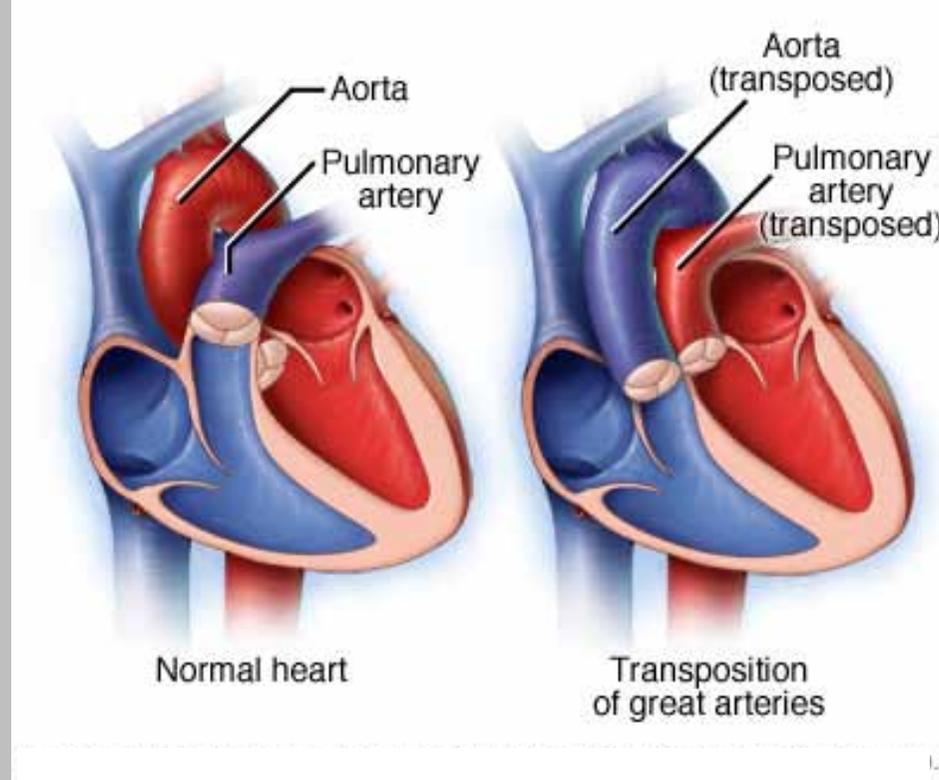
Fase ipotonica:  $\beta$ -bloccante (stop se brady)

# SINCOPE Cardiaca: cause strutturali

- s/p intervento cardiocirurgico (Mustard, Senning, Fontan)
- In genere cause aritmiche
- Disfunzione VD sistemico o VU
- In Mustard/Senning : ostruzione del canale polmonare o ipertensione polmonare postcapillare

# TGA

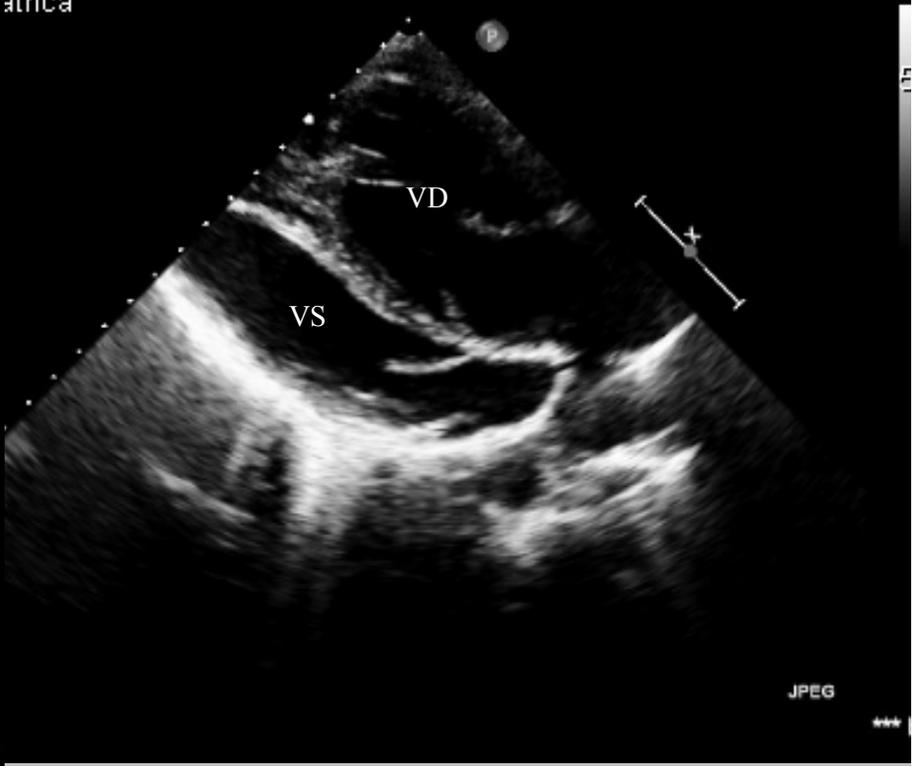
- ostruzione del canale polmonare o ipertensione polmonare postcapillare



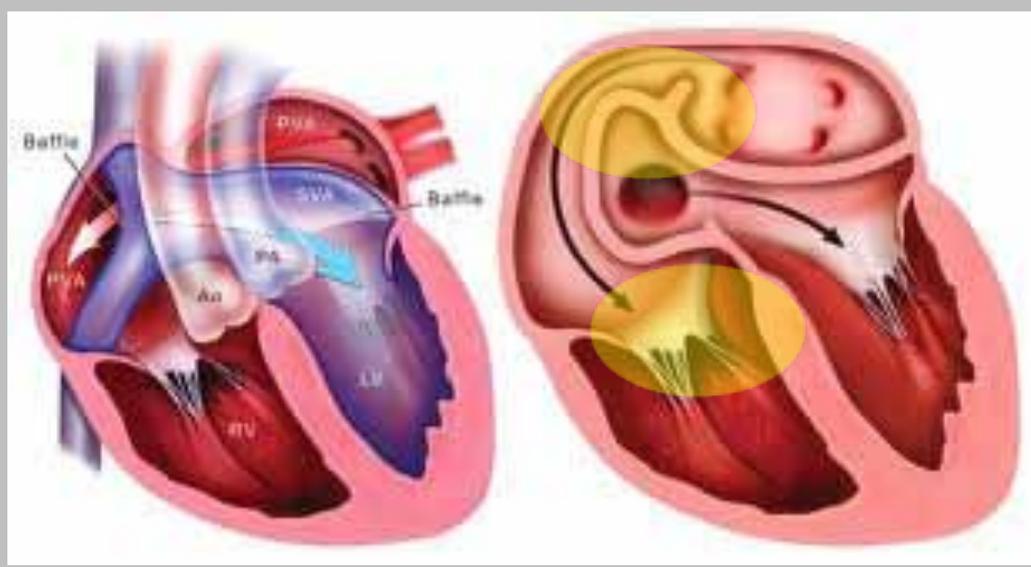
Mustard / Senning

Switch arterie

2D  
55%  
C 50  
P Bassa  
AGen



- ostruzione del canale polmonare o ipertensione polmonare postcapillare



# MUSTARD

# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

Disfunzione sinusale

Disturbi della conduzione AV

Tachy parossistiche SV e ventricolari

Sindromi ereditarie

Malfunzionamento dispositivi impiantabili

Proaritmia indotta da farmaci

# CASO CLINICO

Paziente Down di 14 anni, da tempo etichettato come epilettico, viene inviato a visita cardiologica per valutare se esistono controindicazioni all'introduzione di un nuovo farmaco anticomiziale.

Dopo colloquio con i genitori, il cardiologo si consulta con l'aritmologo che propone l'impianto di un Loop Recorder sottocutaneo.

# Paziente Down

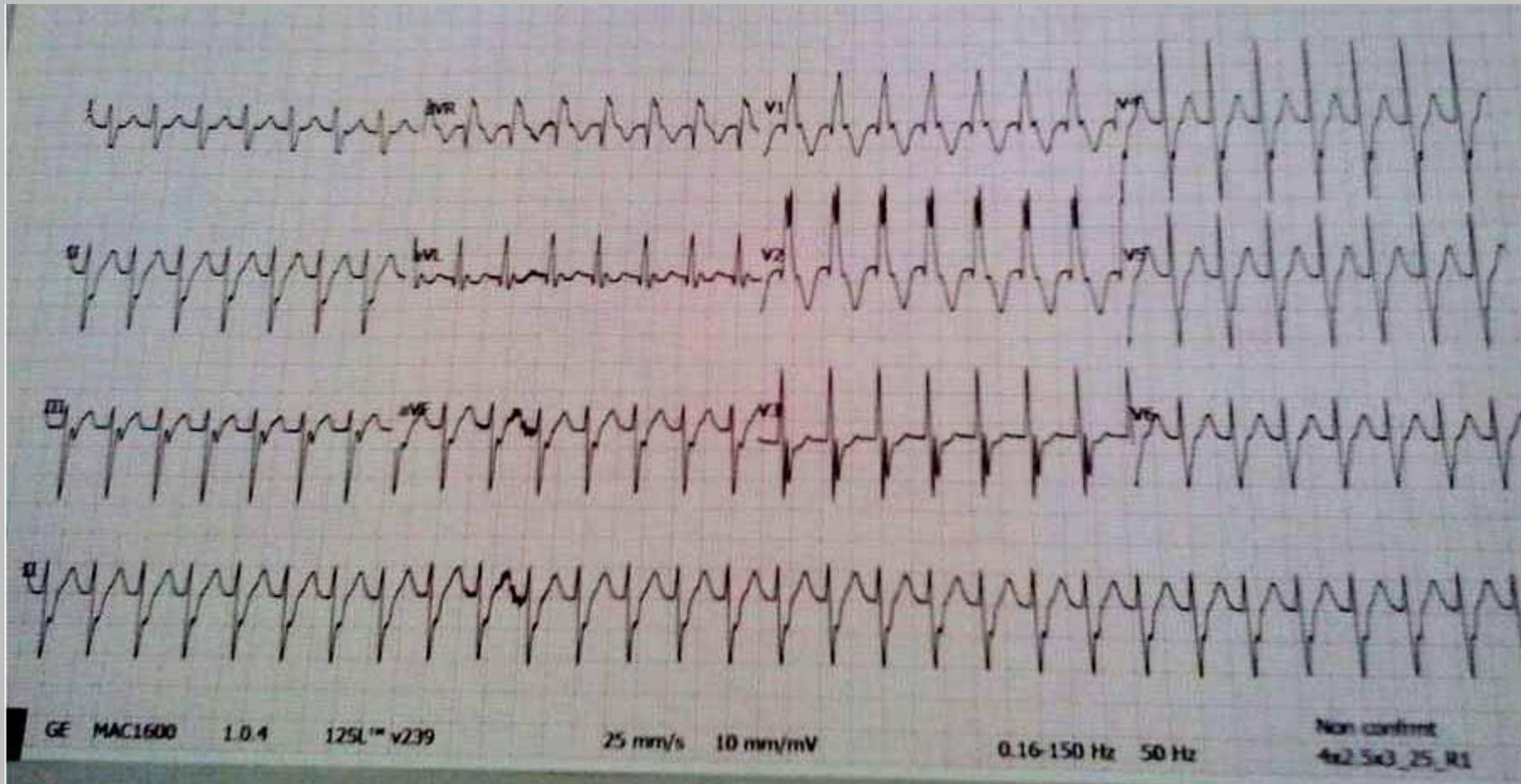
Dopo una settimana dall'impianto, la mamma telefona dicendo che il ragazzo l'ha fissata a lungo,

*“... come fa di solito prima di perdere  
conoscenza...”* ma *“...poi però si è ripreso...”*

L'aritmologo allora interroga il device ....

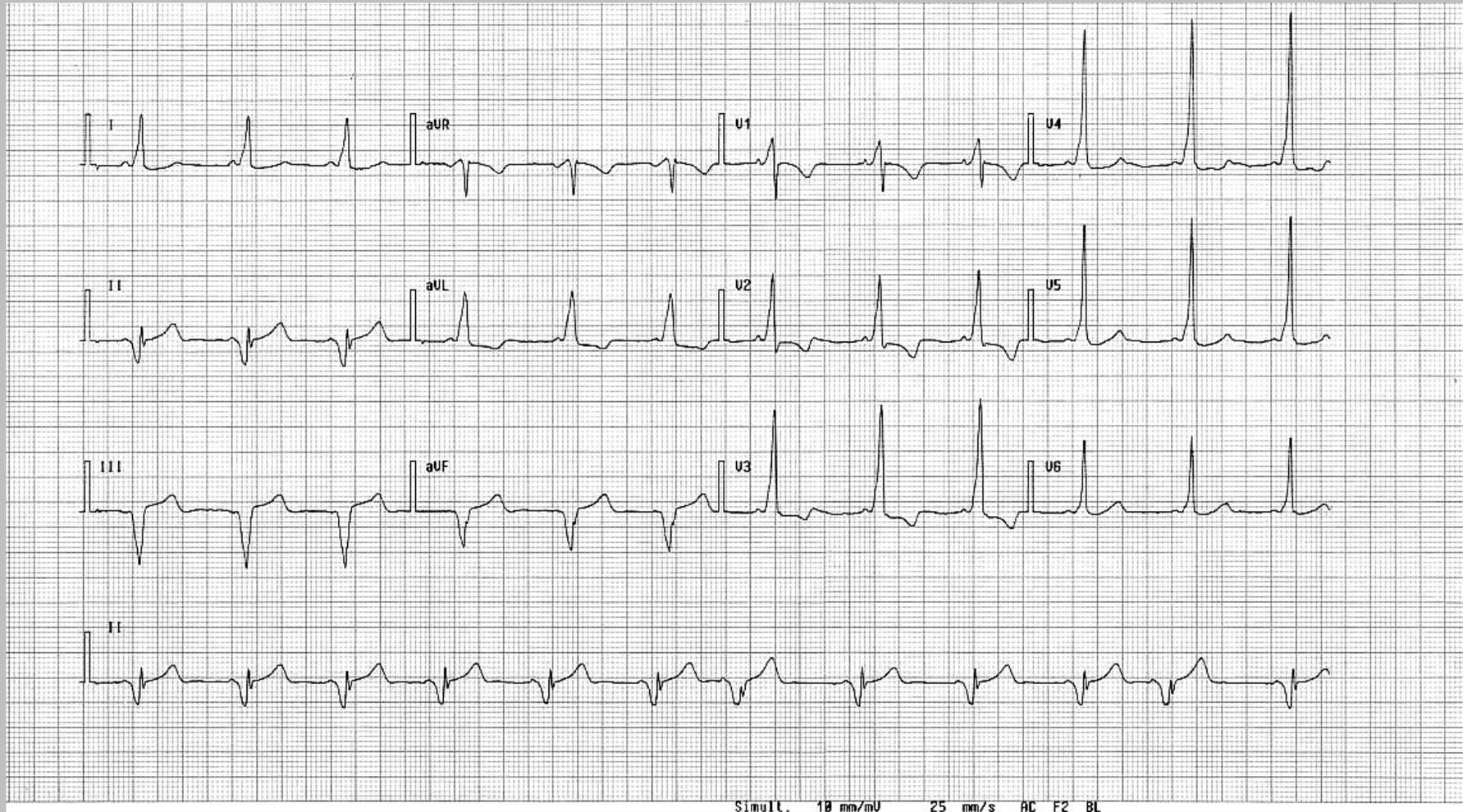
# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

## Tachicardia Ventricolare



# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

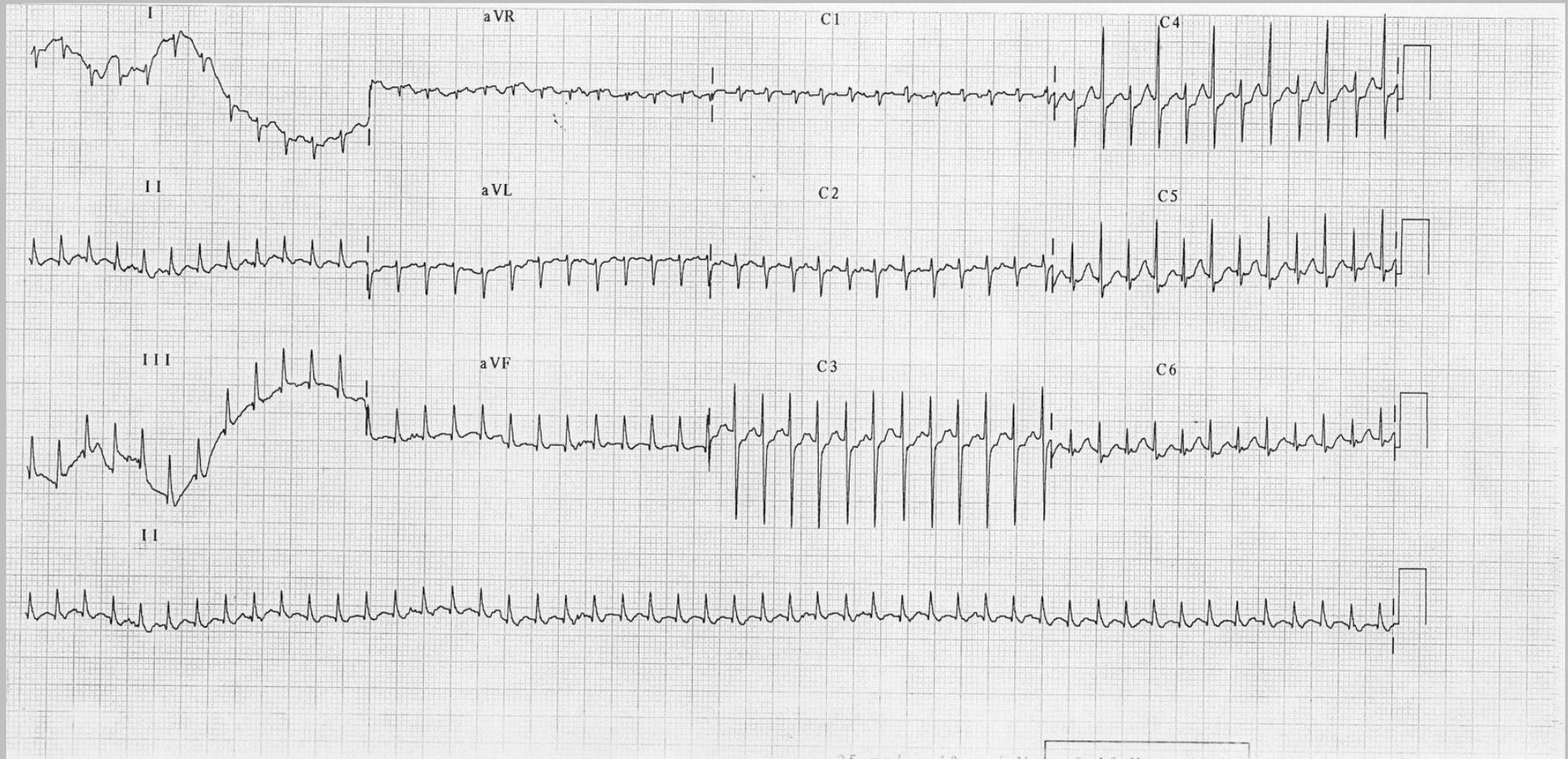
## Pre-eccitazione ventricolare



# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

## Sindrome di WPW

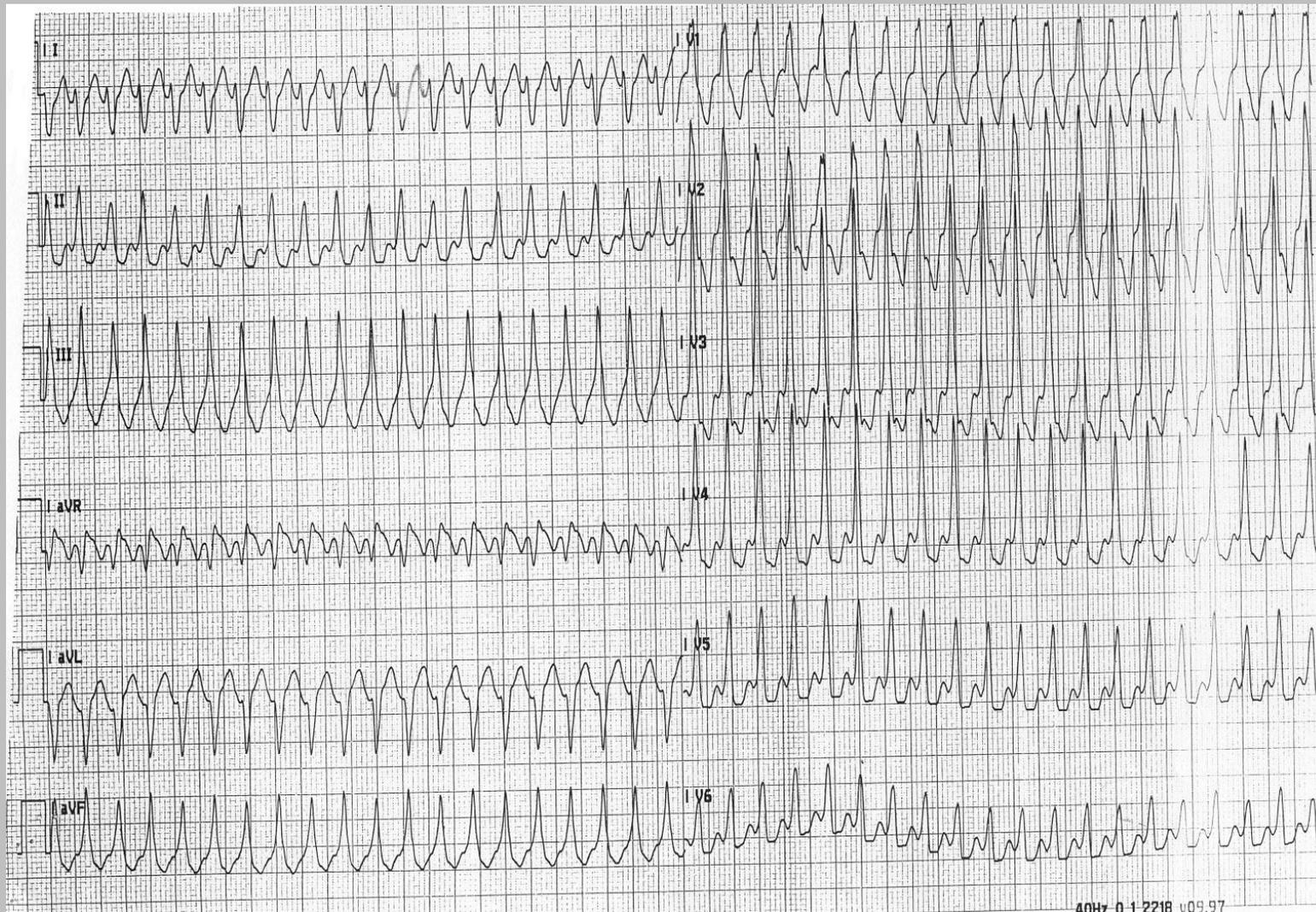
### AVRT Ortodromica



# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

## Sindrome di WPW

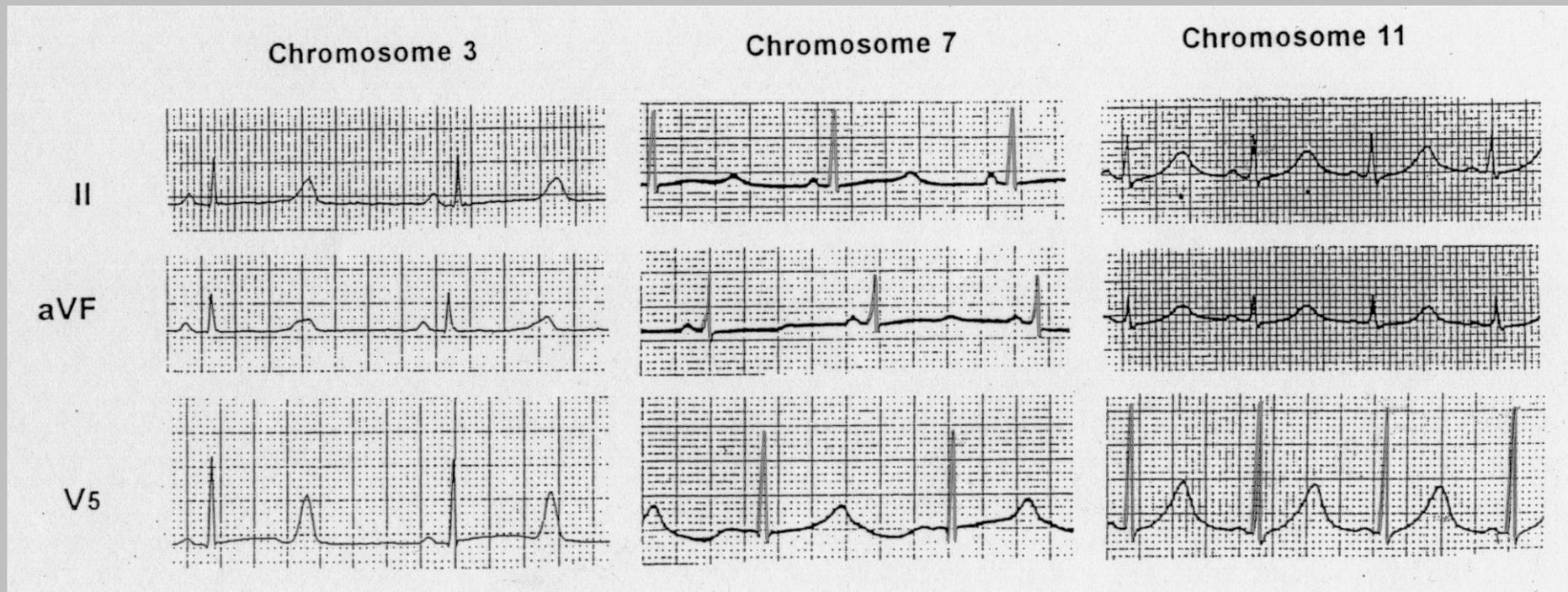
### AVRT Antidromica



# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

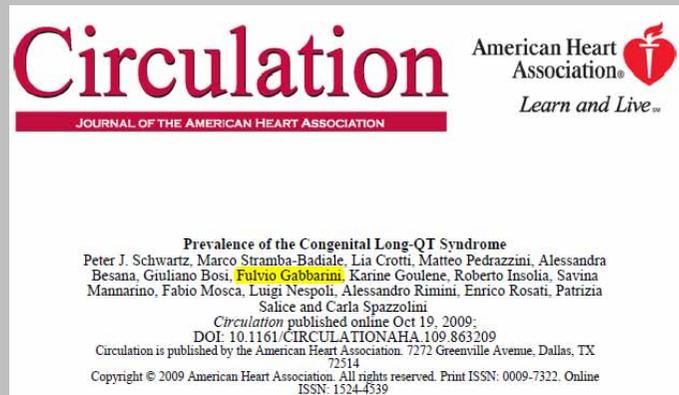
## Sindromi ereditarie - Channellopatie

### LQTS



# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche Sindromi ereditarie - Channellopatie

## LQTS



**Background**—The prevalence of genetic arrhythmogenic diseases is unknown. For the long-QT syndrome (LQTS), figures ranging from 1:20 000 to 1:5000 were published, but none was based on actual data. Our objective was to define the prevalence of LQTS.

**Methods and Results**—In 18 maternity hospitals, an ECG was performed in 44 596 infants 15 to 25 days old (43 080 whites). In infants with a corrected QT interval (QTc) >450 ms, the ECG was repeated within 1 to 2 weeks. Genetic analysis, by screening 7 LQTS genes, was performed in 28 of 31 (90%) and in 14 of 28 infants (50%) with, respectively, a QTc >470 ms or between 461 and 470 ms. A QTc of 451 to 460, 461 to 470, and >470 ms was observed in 177 (0.41%), 28 (0.06%), and 31 infants (0.07%). A non-genotyped infant disease-causing mutations were found in 12 of 28 (43%) with a QTc >470 ms and in 4 of 14 (29%) with a QTc between 461 and 470 ms. One genotype-negative infant (QTc 482 ms) was diagnosed as affected by LQTS on clinical grounds. Among family members of genotype-positive infants, 51% were found to carry disease-causing mutations. In total, 17 of 43 080 white infants were affected by LQTS, demonstrating a prevalence of at least 1:2534 apparently healthy live births (95% confidence interval, 1:1583 to 1:4350).

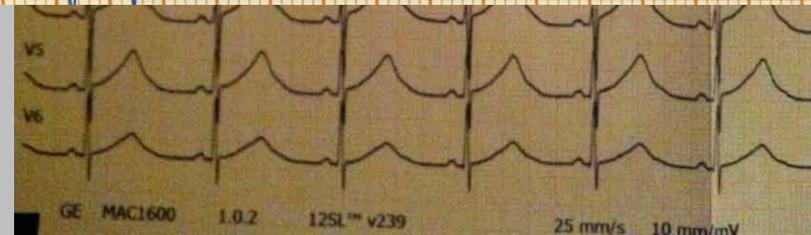
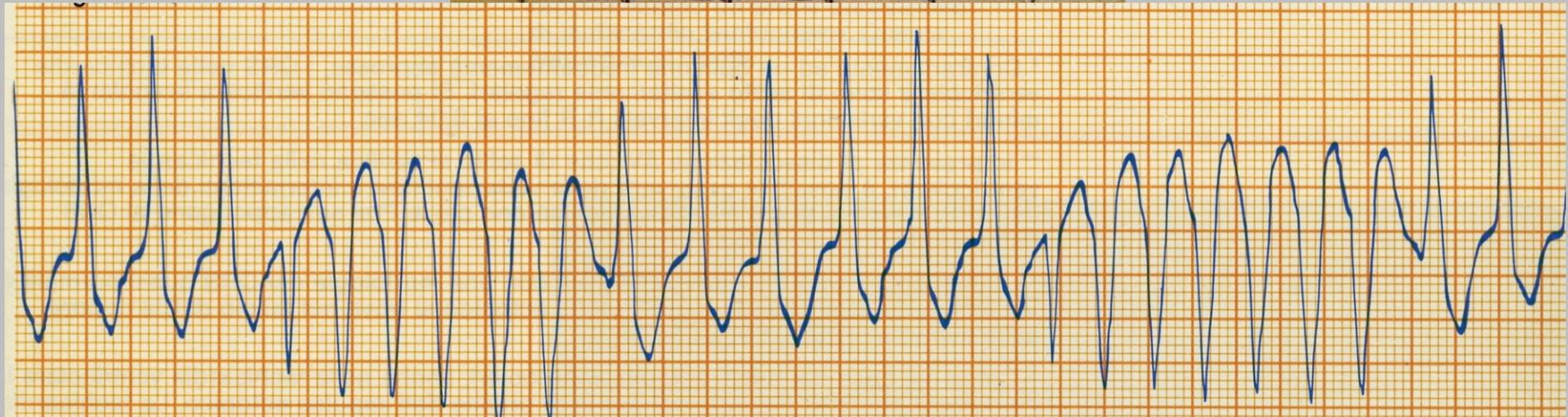
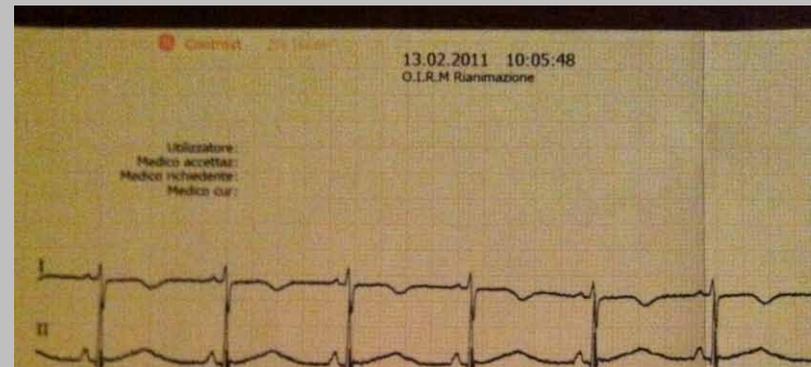
**Conclusions**—This study provides the first data-based estimate of the prevalence of LQTS among whites. On the basis of the nongenotyped infants with QTc between 451 and 470 ms, we advance the hypothesis that this prevalence might be close to 1:2000. ECG-guided molecular screening can identify most infants affected by LQTS and unmask affected relatives, thus allowing effective preventive measures. (*Circulation*. 2009;120:1761-1767.)

1:2000

# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

## Sindromi ereditarie - Channellopatie

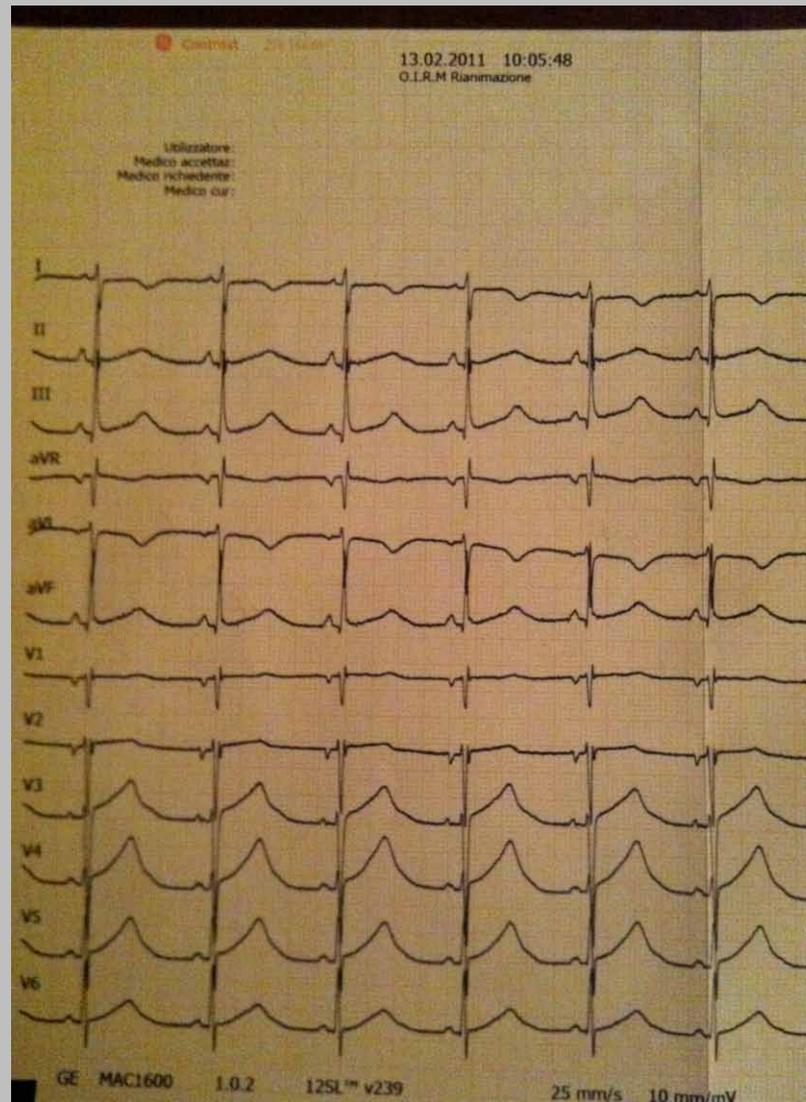
### LQTS



# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

## Sindromi ereditarie - Channellopatie

### LQTS



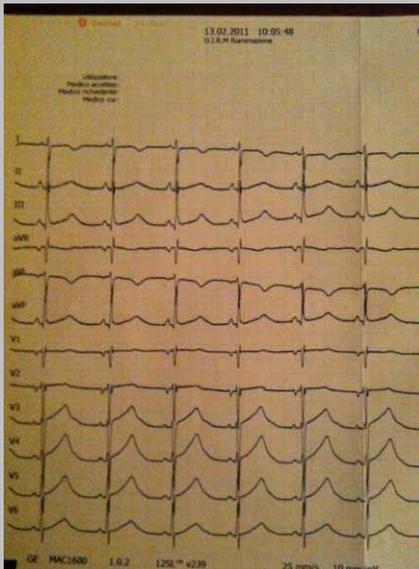
### TRIGGERS

- **tipo 1 (KCNQ1)**  
esercizio fisico (nuoto...)
- **tipo 2 (KCNH2)**  
stimolo uditivo o suono improvviso
- **tipo 3 (SCN5A)**  
a riposo o nel sonno

# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

## Sindromi ereditarie - Channellopatie

### LQTS



**Table 1** 1993–2012 long QT syndrome diagnostic criteria

			Points
<b>Electrocardiographic findings<sup>a</sup></b>			
A	QTc <sup>b</sup>	≥480 ms	3
		460–479 ms	2
		450–459 (male) ms	1
B	QTc <sup>b</sup> 4th minute of recovery from exercise stress test	≥480 ms	1
C	Torsade de pointes <sup>c</sup>		2
D	T-wave alternans		1
E	Notched T-wave in three leads		1
F	Low heart rate for age <sup>d</sup>		0.5
<b>Clinical history</b>			
A	Syncope <sup>e</sup>	With stress	2
		Without stress	1
B	Congenital deafness		0.5
<b>Family history</b>			
A	Family members with definite LQTS <sup>f</sup>		1
B	Unexplained sudden cardiac death below age 30 among immediate family members <sup>g</sup>		0.5

SCORE ≤1 point: low probability of LQTS. 1.5 to 3 points: intermediate probability of LQTS. ≥3.5 points high probability.

<sup>a</sup>In the absence of medications or disorders known to affect these electrocardiographic features.

<sup>b</sup>QTc calculated by Bazett's formula where  $QTc = QT/\sqrt{RR}$ .

<sup>c</sup>Mutually exclusive.

<sup>d</sup>Resting heart rate below the 2nd percentile for age.

<sup>e</sup>The same family member cannot be counted in A and B (from ref.<sup>15</sup>).

#### Criteria di Schwartz:

- ✓ <1: bassa probabilità di LQTS
- ✓ 1.5 – 3: probabilità intermedia di LQTS
- ✓ > 3.5: alta probabilità di LQTS

#### Stratificazione del rischio

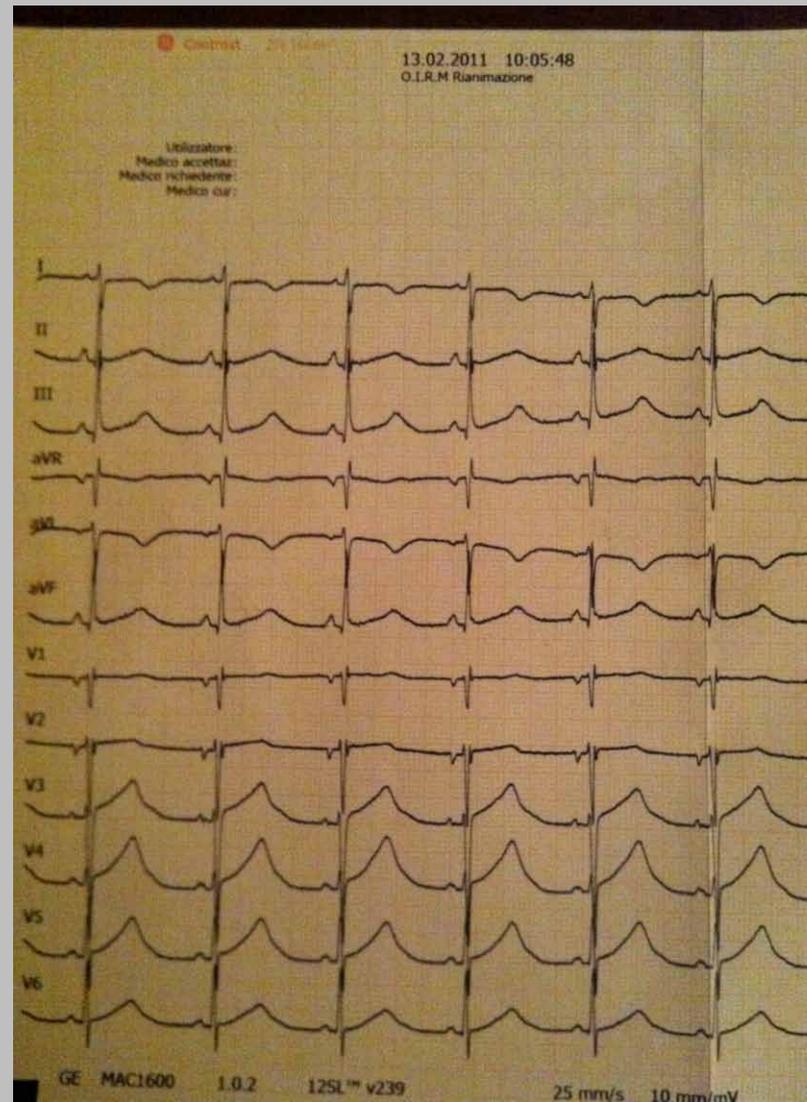
- ✓ cQT > 500 msec
- ✓ Onda T alternante
- ✓ Sincope o arresto cardiaco in età giovanile
- ✓ Eventi aritmici nonostante la terapia

*The long QT syndrome: a transatlantic approach to diagnosis and therapy. Schwartz et al. European Heart Journal; 2013*

# SINCOPE Cardiaca: cause aritmiche

## Sindromi ereditarie - Channellopatie

### LQTS



- evitare i triggers
- $\beta$ -bloccanti
- mexiletina
- evitare farmaci noti\*
- simpaticectomia
- ICD

\* [www.QTdrugs.org](http://www.QTdrugs.org)