

SYNCOPE

- ▶ Transient loss of consciousness and postural tone from vasodepressor or cardiogenic causes.
- ▶ Prompt recovery without resuscitative measures.
- ▶ High-risk features on presentation include history of structural heart disease, abnormal ECG findings, and age greater than 60.

Syncope is essentially never a result of transient ischemic attacks (TIAs), because syncope reflects **global cerebral hypoperfusion**, and TIAs are a result of **regional ischemia**. Vertebrobasilar insufficiency with resultant loss of consciousness is often discussed yet rarely seen in clinical practice.

Seizure episodes are a common cause of transient loss of consciousness (differential diagnosis with syncope).

Syncope is a clinical syndrome in which **transient loss of consciousness (TLOC)** is caused by a period of **inadequate cerebral nutrient flow**, most often the result of an **abrupt drop of systemic blood pressure**. Typically, the inadequate cerebral nutrient flow is of relatively **brief duration (8 to 10 seconds)** and, in syncope, is by definition **spontaneously self-limited**.

Loss of postural tone is inevitable with **loss of consciousness**, and consequently syncope usually is associated with collapse, which may trigger **injury due to a fall** (such as may occur if the person is standing) or other type of accident (eg, if syncope occurs while driving). **Recovery** from true syncope is usually **complete and rapid**, with episodes rarely lasting more than **a minute or two**. **Longer periods of real or apparent loss of consciousness suggest that the event is not syncope.**



Pietro Longhi

SINCOPE

È una sindrome clinica caratterizzata da perdita di coscienza transitoria con perdita del tono posturale (caduta a terra ed eventuale trauma) che si risolve spontaneamente entro pochi secondi (8-10 secondi). Dal punto di vista fisiopatologico è causata da una riduzione brusca della pressione arteriosa e della vascolarizzazione encefalica.

La sincope può essere causata da un'inefficienza momentanea del cuore a fornire sangue all'encefalo, come per esempio in una bradiaritmia, oppure da ipotensione dovuta ad un brusco calo delle resistenze periferiche da cause indipendenti da anomalie cardiache. Queste ultime cause sono generalmente benigne (**crisi vasovagale** o **sincope ortostatica**) mentre le **sincope cardiogene** (aritmie o alterazione strutturale cardiovascolare come infarto del miocardio o embolia polmonare) hanno una prognosi meno favorevole. La sincope deve essere differenziata da altre cause di perdita di coscienza reversibili quali l'ipoglicemia e la crisi comiziale. La sincope non è virtualmente mai una manifestazione di attacco ischemico transitorio (TIA). Il TIA è un deficit ischemico focale transitorio che si risolve in pochi minuti e si presenta con deficit neurologici focali (afasia formicolii, emiparesi, ecc.). Per avere perdita di coscienza la riduzione del flusso dev'esser globale e non focale come nel TIA. Raramente un TIA vertebro-basile si può manifestare come perdita di coscienza

transitoria in caso di ischemia del sistema reticolare attivatore ascendente del tronco encefalico.

Syncope in a patient with bradycardia

A 72-year-old man is brought to the emergency room after **fainting while in church**. He has stood up to sing a hymn and fell to the floor. His wife, who witnessed the episode, reports that he was **unconscious for approximately 2 or 3 minutes**. When he awakened, he was **groggy for another minute or two, and then seemed himself**. No abnormal movement were noted. He reported no chest pain or dyspnea. This has never happened to him before, but his wife does report that for the last several months he has had to curtail activities, such as mowing the lawn, because he becomes weak and feels light-headed. His only medical history is osteoarthritis of his knees, for which he takes acetaminophen.

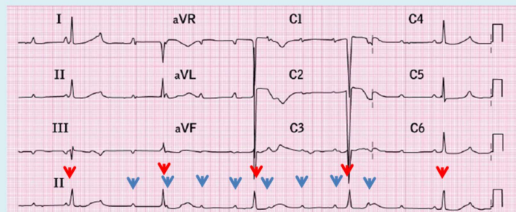
On examination, he is alert, talkative, and smiling. He is afebrile, his heart rate is regular at **35 bpm**, and his blood pressure is 118/72 mm Hg, which remains unchanged on standing. He has **contusions** on his face, left arm, and chest wall, but no lacerations. His chest is clear to auscultation, and his heart rhythm is regular but **bradycardic** with a nondisplaced apical pulse and no murmurs. He has no focal deficits. Laboratory examination shows normal blood counts, renal function, and serum electrolyte levels, and negative cardiac enzymes. His ECG is shown in the Figure.

What is the most likely diagnosis?

Syncope as a consequence of third-degree AV block

What is your next step?

Placement of temporary transcutaneous or transvenous pacemaker and evaluation for placement of a permanent pacemaker



CFIM n° 15

Caso clinico:

SINCOPE IN PAZIENTE BRADICARDICO

Uomo 72 aa sviene in chiesa durante la funzione religiosa e cade a terra procurandosi un trauma facciale (è abbastanza frequente vedere persone svenire in ambienti caldi, affollati, in ortostatismo prolungato, coinvolti emotivamente con l'evento cui stanno assistendo). Rimane privo di coscienza per qualche minuto, si risveglia rapidamente restando un po' confuso. Poi si riprende completamene (classica sequenza della sincope). Chi gli sta vicino non ha notato convulsioni o movimenti anomali e nemmeno morsus o incontinenza sfinterica (tutti segni di crisi comiziale). Non riferisce dolore toracico né dispnea (la sincope può esser espressione di infarto miocardico o embolia polmonare). Non aveva patologie concomitanti e assumeva solo paracetamolo. Non ha iperpiressia, è normoteso, presenta contusioni facciali secondarie alla caduta a terra concomitante alla perdita di coscienza con perdita del tono posturale. All'EO è bradicardico, con 35 battiti al minuto. Quindi frequenza cardiaca molto ridotta. Non ha altri segni. Al PS viene eseguito ECG che mostra BAV di terzo grado, dissociazione atrioventricolare, ritmo idioventricolare, frequenza ventricolare <40 bpm. E' stata fatta diagnosi di blocco atrioventricolare di terzo grado sintomatico (sincope). Sarà necessario impiantare un pacemaker temporaneo per poi avviare il paziente verso l'impianto di pacemaker permanente.

CAUSES OF SYNCOPE	
Neurally Mediated Syncope	Cardiac Syncope
Vasovagal syncope (syncope due to situations associated with enhanced vagal tones) • Situational reflex syncope: provoked fear, pain, anxiety, intense emotion, sight of blood, unpleasant sights and odors, orthostatic stress • Cough, Valsalva • Postmicturition, Defecation • Carotid sinus hypersensitivity • Ocular pressure Orthostatic Hypotension (when autonomic reflexes are impaired or intravascular volume is markedly depleted, a significant reduction in blood pressure occurs upon standing) • Primary autonomic failure (<u>Parkinson's disease</u>) • Drug induced (especially antihypertensive or vasodilator drugs, <u>alpha-blockers</u>) • Peripheral <u>autonomic neuropathy</u> (diabetic, alcoholic, nutritional, amyloid) • Idiopathic postural hypotension • Sympathectomy • Acute dysautonomia (Guillain-Barre syndrome) • <u>Decreased blood volume</u> (adrenal insufficiency, <u>acute blood loss</u>, diuretics, etc.)	Arrhythmias • <u>Bradyarrhythmias</u> • Sinus bradycardia, sinoatrial block, sinus arrest, sick sinus syndrome • Atrioventricular block • Atrial fibrillation • Tachyarrhythmias • Supraventricular tachycardia • Atrial fibrillation, Wolff-Parkinson-White syndrome • Atrial flutter with 1:1 atrioventricular conduction • Ventricular tachycardia Cardiac structural disease • <u>Pulmonary embolism</u> • Pulmonary hypertension • Atrial myxoma • Myocardial disease (<u>myocardial infarction</u>) • Left ventricular myocardial restriction or constriction • Pericardial constriction or tamponade • Aortic outflow tract obstruction (<u>aortic stenosis</u>, hypertrophic obstructive cardiomyopathy)

CAUSE DI SINCOPE

Sono qui elencate le cause di sincope secondo la classificazione classica in sincopi neuro-mediate e cardiogene.

SINCOPI NEURO-MEDIATE. Generalmente benigne. Sono dovute a 2 meccanismi:

Ipertono vagale → il vago si attiva quando c'è una fortissima emozione (ad esempio in sala autoptica per le immagini e l'odore particolare) o con le cosiddette manovre vagali: Valsalva (aumento della pressione addominale), pressione dei globi oculari, tosse, compressione del seno carotideo. L'attivazione del vago attraverso queste stimolazioni può provocare sincope: tosse, ponzamento, colletto stretto, ecc.. Un aumento del tono vagale con possibile sincope si può avere nell'infarto miocardico inferiore. L'ipertono vagale provoca ipotensione e bradicardia.

Ipotensione ortostatica → perdita di coscienza e spesso caduta a terra nel passaggio brusco dal clino- all'ortostatismo per inefficienza dei meccanismi ortosimpatici di adattamento alla riduzione della pressione arteriosa nel passaggio dal clino- all'ortostatismo mediati dai recettori alfa delle catecolamine. Per valutare clinicamente la tendenza all'ipotensione ortostatica si misura la pressione arteriosa in clino- e rapidamente in ortostatismo. Se il calo pressorio è maggiore di 20 mmHg passando dal clino all'ortostatismo il test è positivo.

I meccanismi principali che causano ipotensione ortostatica:

Alterazioni del sistema autonomico: neuropatia autonoma diabetica, malattia di *Parkinson*.

Deplezione di volume: *emorragie soprattutto subacute e non visibili gravi*, la sincope e l'ipotensione ortostatica possono rappresentare la prima manifestazione clinica di un'emorragia non visibile (rottura di milza in un trauma minore addominale, stitichidio ematico da rottura di aneurisma aortico, ecc.). Deplezioni di volume con sincope ortostatica si possono osservare nella disidratazione e nell'insufficienza corticosurrenalica.

Farmaci: possono provocare sincope per deplezione di volume (diuretici) o perché vanno ad interferire con il riflesso neuromediato dai recettori alfa, quindi farmaci alfabloccanti tipo prazosina hanno come effetto collaterale la sincope ortostatica. In generale tutti i farmaci ipotensivi possono causare sincope ortostati.

SINCOPI CARDIOGENE. La prognosi è meno favorevole delle sincope neuro-mediate, si dividono in due categorie:

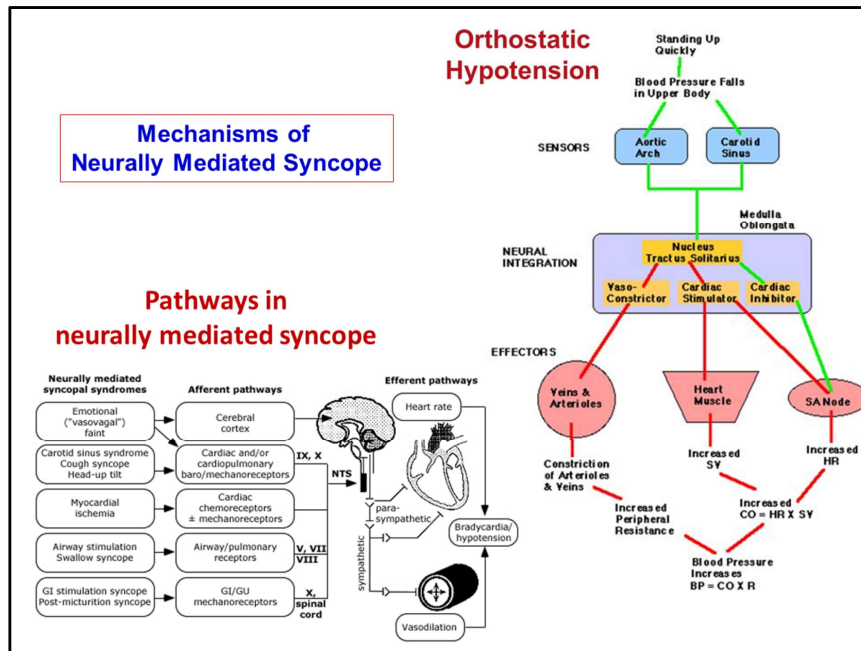
Aritmie→ più frequentemente le *bradiaritmie (malattia del nodo del seno, blocchi di conduzione atrio-ventricolari, fibrillazione atriale a lenta risposta ventricolare)*. Anche le tachiaritmie possono essere associate a sincope. Le aritmie ventricolari maligne come la tachicardia ventricolare può provocare sincope quando si interrompe spontaneamente in breve tempo non progredendo verso l'arresto cardio-respiratorio. Le tachicardie sopraventricolari e la fibrillazione atriale ad alta risposta ventricolare possono provocare sincope ma generalmente la prima manifestazione clinica è la dispnea con palpitazioni e lo scompenso cardiaco acuto.

Alterazioni strutturali del cuore→ *embolia polmonare, infarto miocardio e stenosi aortica, più raramente pericardite costrittiva, mixoma atriale e tamponamento cardiaco*.

Syncope (transiently diminished cerebral perfusion leading to loss of postural tone and consciousness) → .5% to 10% of emergency center visits • Neurally Mediated Syncope Neurologic diseases are uncommon causes of syncopal episodes. Syncope is essentially never a result of transient ischemic attacks (TIAs), because syncope reflects global cerebral hypoperfusion, and TIAs are a result of regional ischemia. Vertebrobasilar insufficiency with resultant loss of consciousness is often discussed yet rarely seen in clinical practice. Seizure episodes are a common cause of transient loss of consciousness, and distinguishing seizure episodes from syncopal episodes based on history often is quite difficult. Loss of consciousness associated with seizure typically lasts longer than 5 minutes, with a prolonged postictal period, whereas patients with syncope usually become reoriented quickly. The only neurologic diseases that commonly cause syncope are disturbances in autonomic function leading to orthostatic hypotension as occurs in diabetes, parkinsonism, or idiopathic dysautonomia. Vasovagal syncope It refers to excessive vagal tone causing impaired autonomic responses, that is, a fall in blood pressure without appropriate rise in heart rate or vasomotor tone. This is, by far, the most common cause of syncope and is the usual cause of a "fainting spell" in an otherwise healthy young person. Episodes often are precipitated by physical or emotional stress, or by a painful experience. There is usually a clear precipitating event by history and, often, prodromal symptoms such as nausea, yawning, or diaphoresis. The episodes are brief, lasting seconds to minutes, with a rapid recovery. Syncopal episodes also can be triggered by physiologic activities that increase vagal tone, such as micturition, defecation, or coughing in otherwise healthy people. Carotid sinus hypersensitivity is also vagally mediated. This usually occurs in older men, and episodes can be triggered by turning the head to the side, by wearing a tight collar, or even by shaving the neck over the area. Pressure over one or both carotid sinuses causes excess vagal activity with resultant cardiac slowing and can produce sinus bradycardia, sinus arrest, or even AV block. Less commonly, carotid sinus pressure can cause a fall in arterial pressure without cardiac slowing. When recurrent syncope as a result of bradyarrhythmias occurs, a demand pacemaker is often required. Orthostatic hypotension Patients with orthostatic hypotension typically report symptoms related to positional changes, such as rising from a seated or recumbent position, and the postural drop in systolic blood pressure by more than 20 mm Hg can be demonstrated on examination. This can occur because of hypovolemia (hemorrhage, anemia, diarrhea or vomiting, Addison disease) or with adequate circulating volume but impaired autonomic responses. The most common reason for this autonomic impairment probably is iatrogenic as a result of antihypertensive or other medications, especially in elderly persons. It also can be caused by autonomic insufficiency seen in diabetic neuropathy, in a syndrome of chronic idiopathic orthostatic hypotension in older men, or the primary neurologic conditions such as Parkinson disease. Vasovagal syncope needs to be differentiated from orthostatic hypotension. Multiple events that all are unwitnessed (not corroborated) or that occur only in periods of emotional upset suggest faintitious symptoms. • Cardiac Syncope Cardiac structural disease Certain structural heart abnormalities will cause obstruction of blood flow to the brain, resulting in syncope. These include aortic stenosis or hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Syncope due to cardiac outflow obstruction can also occur with massive pulmonary embolism and severe pulmonary hypertension. Syncope caused by cardiac outflow obstruction typically presents during or immediately after exertion. An echocardiogram often is obtained to elucidate such abnormalities. Arrhythmias Bradycardias are the most common cardiac cause of syncope. Sinus bradycardia most often due to degenerative sinoatrial node dysfunction and AV node blocks (see section on Heart Block) are bradyarrhythmic causes of syncope. Sick sinus syndrome (SSS) in elderly patients is one of the most common causes for pacemaker placement. Patients with SSS may experience sinus bradycardia or arrest, alternating with a supraventricular tachycardia, most often atrial fibrillation (tachycardia-bradycardia syndrome). Tachyarrhythmias such as atrial fibrillation or flutter, supraventricular tachycardia (SVT), ventricular tachycardia (VT), or ventricular fibrillation (VF) are more likely to produce palpitations than syncope. Often, the rhythm abnormality is apparent by routine ECG, or, if it occurs paroxysmally, it can be recorded using a 24-hour Holter monitor or an event monitor. Sometimes evaluation requires invasive electrophysiologic studies to assess sinus node or AV node function or to induce supraventricular or ventricular arrhythmias. Heart Block There are three types of AV node block, all based on ECG findings. First-degree AV block is a prolonged PR interval longer than 200 ms (>1 large box). This is a conduction delay in the AV node. Prognosis is good, and there is usually no need for pacing. Second-degree AV block comes in two types. Mobitz type I (Wenckebach) is a progressive lengthening of the PR interval, until a dropped beat is produced. The resulting P wave of the dropped beat is not followed by a QRS complex. This phenomenon is caused by abnormal conduction in the AV node and may be the result of inferior myocardial infarction. Prognosis is good, and there is generally no need for pacing unless the patient is symptomatic (ie, bradycardia, syncope, heart failure, asystole >3 seconds). On the other hand, Mobitz type II produces dropped beats without lengthening of the PR interval. This is usually caused by a block within the bundle of His. Permanent pacing is often indicated in these patients because the Mobitz type II AV block may later progress to complete heart block. Third-degree AV block is a complete heart block, where the sinoatrial (SA) node and AV node fire at independent rates. The atrial rhythm is faster than the ventricular escape rhythm. Permanent pacing is indicated in these patients, especially when associated with symptoms such as exercise intolerance or syncope.
--

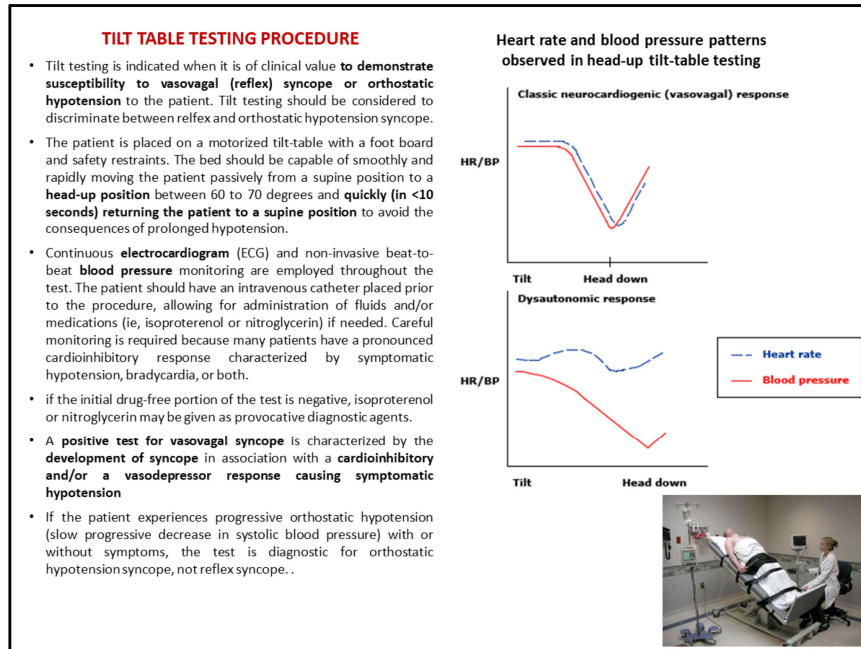
La sincope rappresenta un frequente motivo di accesso al Pronto Soccorso → tra il 5% ed il 10% degli accessi.

Il problema è quello di distinguere le situazioni benigne come la sincope vaso-vagare e quella ortostatica dalle sincopi cardiogene. Tra queste ultime ben interpretare la sincope come manifestazione di embolia polmonare ed avviare l'opportuno iter diagnostico, oppure valutare la possibile aritmia sottostante ed avviare il paziente verso l'impiano di pace maker o altra terapia cardiologica.



MECCANISMI DELLE SINCOPI NEURO-MEDIATE

In questa immagine sono descritti i meccanismi delle sincopi neuro-mediate. Nel caso di **sincope vaso-vagale** l'attivazione della risposta neurovegetativa soprattutto parasimpatica, con bradicardia, vasodilatazione e ipotensione, è mediata ed integrata attraverso la corteccia cerebrale (sincope emozionale), barocettori e mecanocettori a livello vasale (stimolazione seno carotideo, tilt test), cardiaco (ischemia miocardica), polmonare (tosse) e viscerale (Valsalva, ponzamento emissione di urina). Nel caso della **sincope ortostatica**: la caduta pressoria nella parte superiore del corpo dovuta al rapido passaggio dal clino all'ortostatismo è percepita da recettori a livello dell'arco aortico e del seno carotideo, integrata a livello centrale, con attivazione attraverso vie ortosimpatiche di effettori a livello cardiaco (aumentata contrattilità e frequenza) e arteriolare (vasocostrizione) risultando un aumento della pressione arteriosa e della frequenza cardiaca. L'ipotensione ortostatica dipende da alterazione di questo arco riflesso a vari possibili livelli.



TILT TEST

Il tilt test è un esame strumentale finalizzato ad individuare la predisposizione alla sincope vasovagale o alla sincope ortostatica disautonomica. Non è sensibile né specifico, si esegue raramente. Si tratta di un letto (tavolo) basculante motorizzato capace di portare rapidamente e passivamente il paziente da una posizione orizzontale ad una semi-verticale (60°-70°) e quindi riportarlo in posizione orizzontale monitorizzando ECG (frequenza cardiaca) e pressione arteriosa. E' posizionata una via venosa per eventuale infusione di fluidi o farmaci. Nel caso vi sia ipertono vagale si osservano riduzioni in parallelo sia della frequenza cardiaca che della pressione arteriosa con possibilità di ipotensione sintomatica o sincope. Nel caso vi sia una risposta disautonomica la frequenza cardiaca è mantenuta con riduzione della pressione arteriosa. E caso di test dubbio è possibile somministrare farmaci per test provocativi.

Suggests Syncope

- Triggering factor
- Distinct Prodrome
- 'Convulsion' after Loss of Consciousness, & <15 seconds
- A Short duration
- A Quick recovery
- Ongoing lethargy but no confusion

Suggests Seizure

- Patient history of same
- Aura
- Automatisms
- Convulsions at onset of Loss of Consciousness
- Longer duration
- Post-ictal phase
- Tongue biting
- Incontinence

DIAGNOSI DIFFERENZIALE TRA SINCOPE E CRISI COMIZIALE

La crisi comiziale può determinare perdita di coscienza a risoluzione spontanea ponendo un problema di diagnosi differenziale con la sincope da ipotensione con riduzione del flusso cerebrale reversibile. Numerosi aspetti clinici possono suggerire la diagnosi di crisi comiziale: storia positiva per epilessia, presenza di aura, lunga durata, presenza di morsus, incontinenza sfinterica, presenza di convulsioni, movimenti scoordinati, automatisimi, confusione e comportamento anomalo nella fase post-critica.

Clinical features that suggest a diagnosis on initial evaluation	
Neurally mediated syncope:	
Absence of heart disease	
Long history of recurrent syncope	
After sudden unexpected unpleasant sight, sound, smell or pain	
Prolonged standing or crowded, hot places	
Nausea, vomiting associated with syncope	
During a meal or post-prandial	
With head rotation or pressure on carotid sinus (as in tumours, shaving, tight collars)	
After exertion	
Syncope due to Orthostatic Hypotension	
After standing up	
Temporal relationship with start or changes of dosage of vasodepressive drugs leading to hypotension	
Prolonged standing especially in crowded, hot places	
Presence of autonomic neuropathy or Parkinsonism	
Orthostatic Hypotension	
Cardiovascular syncope:	
Presence of definite structural heart disease	
Family history of unexplained sudden death or channelopathy	
During exertion, or supine	
Abnormal ECG	
Sudden onset palpitation immediately followed by syncope	
ECG findings suggesting arrhythmic syncope:	
- Bifascicular block (defined as either LBBB or RBBB combined with left anterior or left posterior fascicular block)	
- Other intraventricular conduction abnormalities (QRS duration ≥ 0.12 s)	
- Mobitz I second degree AV block	
- Asymptomatic inappropriate sinus bradycardia (<50 bpm), sinoatrial block or sinus pause ≥ 3 s in the absence of negatively chronotropic medications	
- Non-sustained ventricular tachycardia.	
- Pre-excited QRS complexes	
- Long or short QT intervals	
- Early repolarization	
- RBBB pattern with ST-elevation in leads V1-V3 (Brugada syndrome)	
- Negative T waves in right precordial leads, epsilon waves and ventricular late potentials suggestive of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	
- Q waves suggesting myocardial infarction	
	Drugs Commonly Implicated in Syncope
	Erectile dysfunction drugs
	Antihypertensives
	β -Blockers
	Cardiac glycosides
	Diuretics
	Antidysrhythmics
	Antipsychotics
	Antiparkinsonism drugs
	Antidepressants
	Phenothiazines
	Nitrates
	Alcohol
	Cocaine

ELEMENTI CLINICI CHE SUGGERISCONO LA DIAGNOSI DI SINCOPE

La sincope è una delle cause principali e più frequenti di accesso al pronto soccorso, tra il 5% ed il 10% degli accessi.

- Nella grande maggioranza dei casi vengono dimessi perché viene stabilita la diagnosi di sincope vaso-vagale o di sincope ortostatica.
- A volte però la sincope è una manifestazione clinica molto insidiosa perché può sottendere delle patologie aritmiche che necessitano di posizionamento di pacemaker.
- La sincope può essere manifestazione di esordio di eventi acuti gravi come l'embolia polmonare e l'infarto acuto del miocardio.
- Qualche volta, quando vengono osservati in persone giovani, potrebbero essere una manifestazione di sindromi genetiche che possono portare a morte improvvisa.

Qui c'è uno specchietto che può orientare verso la diagnosi differenziale delle sincopi benigne e delle situazioni invece di allarme

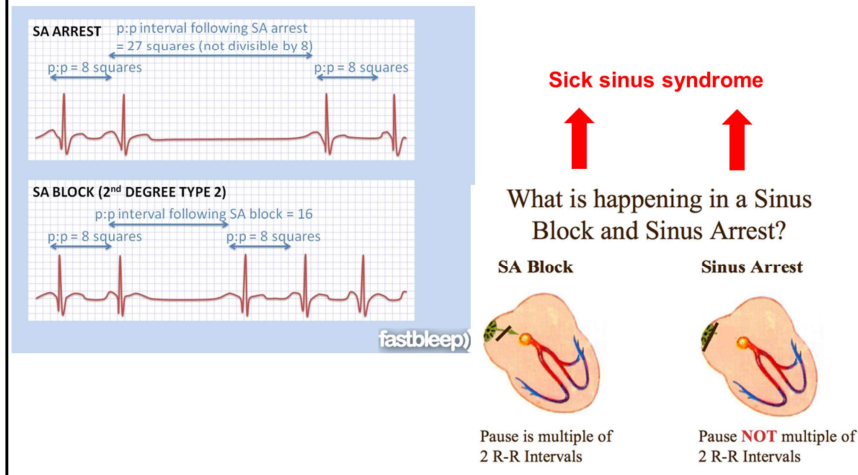
FARMACI COMUNEMENTE ASSOCIATI A SINCOPE

★	HIGH-RISK FEATURES INDICATING HOSPITALIZATION OR INTENSIVE EVALUATION OF SYNCOPE
	- Chest pain suggesting coronary ischemia - Features of congestive heart failure - Moderate or severe valvular disease - Moderate or severe structural cardiac disease - Electrocardiographic features of ischemia - History of ventricular arrhythmias - Prolonged QT interval (>500 ms) - Repetitive sinoatrial block or sinus pauses - Persistent sinus bradycardia - Bi- or trifascicular block or intraventricular conduction delay with QRS duration ≥ 120 ms - Atrial fibrillation - Nonsustained ventricular tachycardia - Family history of sudden death - Preexcitation syndromes - Brugada pattern on ECG - Palpitations at time of syncope - Syncope at rest or during exercise

CRITERI PER L'OSPEDALIZZAZIONE E/O ATTIVAZIONE DI VALUTAZIONI APPROFONDITE IN CASO DI SINCOPE

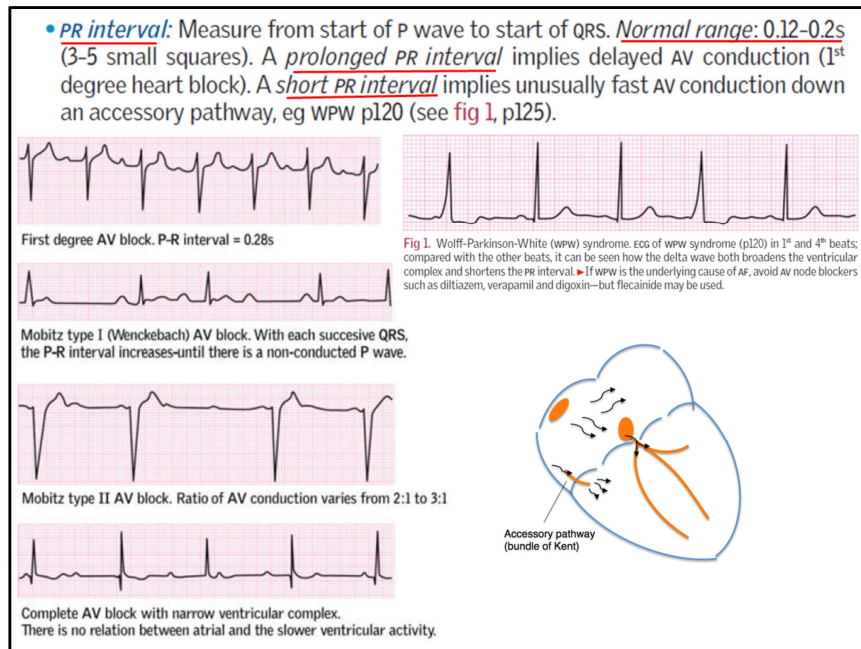
- Dolore toracico
- Insufficienza cardiaca
- Valvulopatia
- Dispnea
- Alterazioni ischemiche all'ECG
- Storia di aritmie ventricolari
- Aumento dell'intervallo QT
- Blocco senoatriale o arresto sinusale
- Bradicardia sinusale
- Blocco bi- o trifascicolare all'ECG
- Fibrillazione atriale
- Tachicardia ventricolare non sostenuta
- Storia familiare di morte improvvisa
- Sindrome da pre-eccitazione ventricolare
- ECG compatibile con sindrome di Brugada
- Palpitazioni hanno preceduto la sincope
- Sincope durante esercizio fisico

- **P wave:** Normally precedes each QRS complex, and upright in II, III, & aVF but inverted in aVR. **Absent P wave:** AF, sinoatrial block, junctional (AV nodal) rhythm. Dissociation between P waves and QRS complexes indicates complete heart block. **P mitrale:** bifid P wave, indicates left atrial hypertrophy. **P pulmonale:** peaked P wave, indicates right atrial hypertrophy. Pseudo-P-pulmonale seen if K⁺↓.



MALATTIA DEL NODO DEL SENO

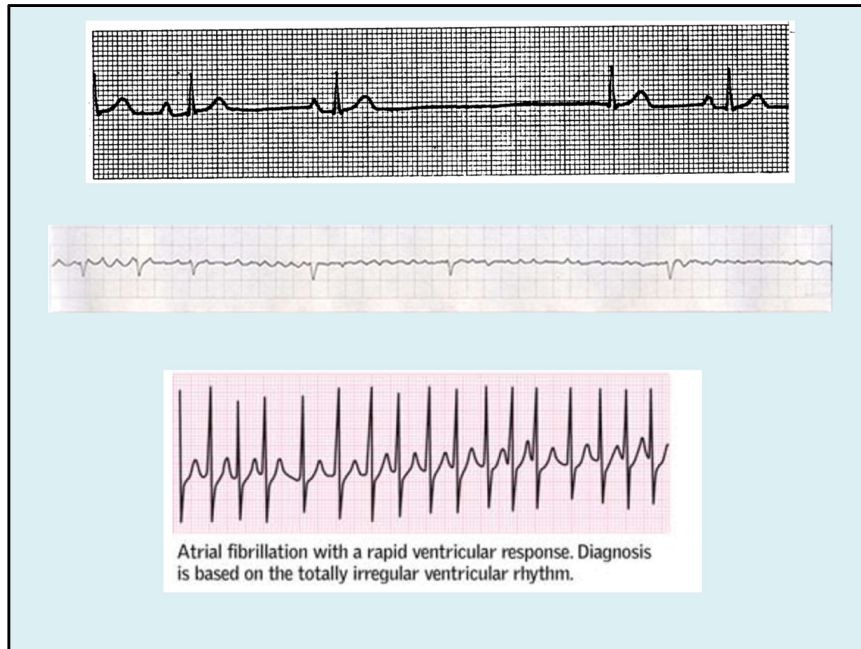
- Blocco sinusale
- Arresto sinusale



BLOCCHI ATRIO-VENTRICOLARI

Generalmente in blocco AV di primo grado e quello di secondo grado Mobitz tipo I non sono associati a sincope.

SINDROME DA PRE-ECCITAZIONE VENTRICOLARE



ARRESTO SINUALE

FIBRILLAZIONE ATRIALE A LENTA RISPOSTA VENTRICOLARE

FIBRILLAZIONE ATRIALE AD ACCELERATA RISPOSTA VENTRICOLARE

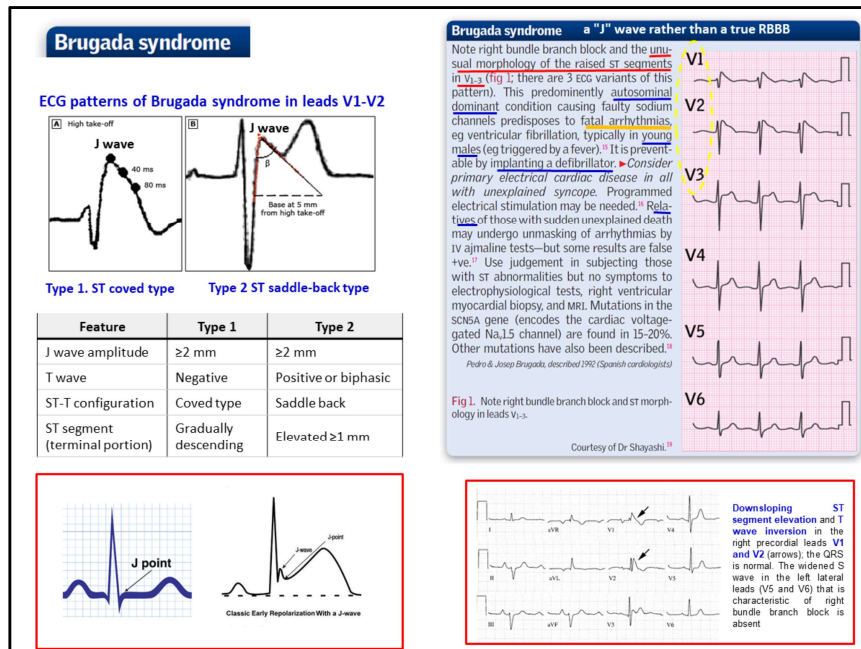
Causes of Syncope by Age	
Younger Patient	Older Patient
• <u>Vasovagal</u> • <u>Situational</u> • <u>Psychiatric</u> • Long QT* • Brugada syndrome* • WPW syndrome* • RV dysplasia* • Hypertrophic cardiomyopathy* • Other genetic syndromes	• Cardiac** – Mechanical – Arrhythmic • <u>Orthostatic hypotension</u> • <u>Drug-induced</u>

SINCOPE NEL GIOVANE

La manifestazione di episodi sincopali nel giovane, soprattutto se ripetuti, merita particolare attenzione per la possibilità che siano presenti alcune patologie che possono predisporre a morte improvvisa. Questo è un aspetto importante anche per la medicina dello sport riguardando il problema della morte improvvisa dell'atleta. Importante nel giovane approfondire la sincope che insorge durante attività fisica.

Volevo condividere con voi **3 sindromi genetiche**: la sindrome di Brugada, la cardiomiopatia aritmogenica del ventricolo destro e la sindrome del QT lungo. Queste possono manifestarsi come sincopi non spiegate.

Un elemento fondamentale è la storia familiare: se un familiare è morto di morte improvvisa inspiegata in età giovanile o intermedia. L'età è un elemento importante per la valutazione del rischio di morte improvvisa. La maggior parte dei casi in età media o avanzata è dovuta alla cardiopatia ischemica, l'infarto del miocardio può manifestarsi come morte improvvisa. Mentre nel giovane è necessario individuare alcuni elementi di allarme.



Sindrome di Brugada

Sindrome ereditaria autosomica dominante tipica del maschio giovane che determina aritmie fatali per anomalie dei canali del sodio.

La sindrome di Brugada è una condizione insidiosa perché non ci sono elementi morfologici ma solo elettrofisiologici che possono dare un sospetto.

In un ECG normale il punto J è il punto dove finisce il QRS e inizia ST che è piano oppure può essere up-sloping o down-sloping. Ma quando si crea un'onda J, cioè un innalzamento del punto J, che sostituisce il tratto ST questo è un elemento di sospetto di Brugada.

Il **tipico pattern ECG** consiste in un apparente blocco di branca destro ma che in realtà consiste in una elevazione del punto J (incrocio tra il complesso QRS e il segmento ST) e del tratto ST visualizzabili nelle prime 3 derivazioni precordiali (V1, V2, V3). L'ampia onda S nelle derivazioni V5-V6 tipica del blocco di branca destro è assente nella sindrome di Brugada.

Ci sono tre tipi di Sindrome di Brugada, i più frequenti sono 1 e 2 e la differenza è in base alla conformazione dell'ST: esiste un ST con onda J e poi discesa ad arco o un ST a sella tipo pericardite. Quindi una conformazione in V1, V2, V3 simile al blocco di branca destro con ST rialzato o ad arco o a sella, ma soprattutto l'assenza di elementi di blocco di branca destra in V5 e V6 (profonda S). Questi sono gli elementi ECG di

sospetto di questa sindrome, invece non c'è nulla di morfologico all'ecocardiografia o risonanza. C'è solo il test genetico.

Tre pattern ECG: tipo 1 (Coved-Type): elevazione del segmento ST ≥ 2 mm in almeno una derivazione precordiale destra; tipo 2 (Saddle-Back-Type): elevazione del segmento ST $\geq 0,5$ mm (generalmente ≥ 2 mm in V2) in almeno una derivazione precordiale destra seguita da una morfologia concava tipo "sella" del segmento ST; tipo 3: elevazione del segmento ST di 0,1 mm in V1-V2 e con morfologia di tipo concavo (saddle-back) oppure con piccola impronta tendente alla morfologia convessa "coved".

Questi pattern elettrocardiografici sono gli unici elementi per sospettarla. In caso di dubbio esiste un **test di provocazione** con farmaci che bloccano i canali del sodio (flecainide, procainamide o ajmaline) che slatentizzano le tipiche alterazioni ECG.

Sia per la S. di Brugada che per ARVC e per la sindrome del QT lungo sono disponibili **test genetici** che sono da fare, in caso di sospetto, sia al paziente che ai familiari. In caso di diagnosi esiste un intervento risolutivo che consiste nell'impianto di **pacemaker bicamerale** che interviene con la **defibrillazione** in caso di crisi e previene la morte improvvisa.

Sia per la Sindrome di Brugada che per la cardiomiopatia aritmogenica del ventricolo di destra gli elementi elettrocardiografici sono rilevabili in V1, V2, V3 che esplorano soprattutto il ventricolo, la parte destra.

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC)

- Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) is an underrecognized clinical entity characterized by **ventricular arrhythmias** and a characteristic ventricular pathology. Macroscopically, there is a scarred appearance with **fibrous or fibro-fatty replacement of myocardium (RV)**.
- **Diagnosis:** family history, ECG, echocardiogram, MRI genetic testing, screening of first-degree relatives.
- The optimal strategies for **preventing sudden cardiac death (SCD)** and the indications for **implantable cardioverter-defibrillator (ICD)** therapy in patients with ARVC

MRI arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC)

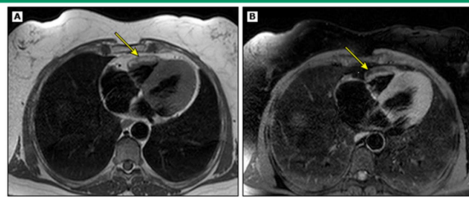
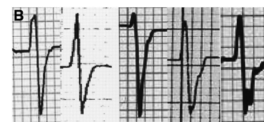
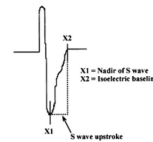


Image A is a T1 weighted axial fast spin echo image (fat is bright) demonstrating fat in the right ventricular free wall (arrow). Image B is a T1 fat saturated image of similar orientation demonstrating suppression of subcutaneous and epicardial fat as well as fat in the right ventricular free wall (arrow).

The **ECG changes in ARVC** include:

- **Epsilon wave** (most specific finding, seen in 30% of patients)
- **T wave inversions in V1-3** (85% of patients)
- **Prolonged S-wave upstroke of 55ms in V1-3** (95% of patients)
- **Localised QRS widening of 110ms in V1-3**
- **Paroxysmal episodes of ventricular tachycardia with a LBBB morphology**



Cardiomiopatia aritmogenica del ventricolo di destra

La cardiomiopatia aritmogenica del ventricolo di destra (ARVC) è una sindrome ereditaria di difficile riconoscimento caratterizzata da aritmie ventricolari maligne e da una tipica sostituzione fibro-lipidica del miocardio del ventricolo destro.

A differenza della sindrome di Brugada, nella cardiomiopatia aritmogenica del ventricolo di destra (ARVC) esiste una tipica alterazione morfologica rilevabile soprattutto con RM cardiaca: sostituzione del tessuto muscolare miocardico del ventricolo di destra con tessuto fibroso e con infiltrazione lipidica. Anche per ARVC il test genetico con impianto di defibrillatore è la soluzione definitiva.

L'ARVC si associa ad alterazioni ECG riguardanti le prime derivazioni precordiali che esplorano il ventricolo destro V1, V2, V3: slargamento del QRS e caratteristica onda epsilon caratteristica espressione di potenziali tardivi, presente alla fine del complesso QRS e all'inizio del tratto ST.

Long QT syndrome (LQTS)

The long QT syndrome (LQTS) is the phenotypic description of a group of disorders that are defined by two characteristics:

- **Prolongation of the QT interval**
- **increased risk of life-threatening ventricular arrhythmias, most commonly torsades de pointes degenerating into ventricular fibrillation**

The LQTS can be congenital, as an **inherited** disorder usually involving a mutation of an ion channel gene, or can be **acquired** as an adverse response to medication, metabolic abnormalities (e.g., hypokalemia), or bradyarrhythmias.

Torsades de pointes (TdP) or "twisting of points" is the specific type of polymorphic ventricular tachycardia (VT) associated with either form of the LQTS.

Implantable cardioverter-defibrillator — ICDs have become an important component of therapy for patients with congenital LQTS.

Single-lead electrocardiogram (ECG) showing a prolonged QT interval



The corrected QT interval (QTc) is calculated by dividing the QT interval (0.60 seconds) by the square root of the preceding RR interval (0.92 seconds). In this case, the QTc is 0.625 seconds.

Single lead electrocardiogram (ECG) showing torsades de pointes



This is an atypical, rapid, and bizarre form of ventricular tachycardia that is characterized by a continuously changing axis of polymorphic QRS morphologies.

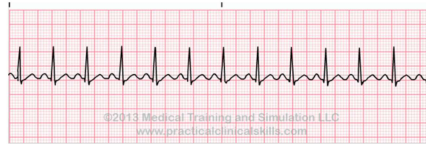
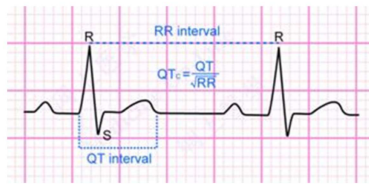
Sindrome del QT lungo

La sindrome del QT lungo (LQTS) descrive una condizione primitiva o secondaria caratterizzata da prolungamento dell'intervallo QT (attenzione che l'intervallo QT deve essere valutato dopo normalizzazione in base alla frequenza cardiaca) e predisposizione ad aritmie ventricolari maligne. Caratteristica è la tachicardia ventricolare a torsione di punta.

La forma primitiva può essere ereditaria e diagnosticata da un test genetico. La forma più frequente è la sindrome di Romano–Ward. Può essere indicato l'impianto di defibrillatore.

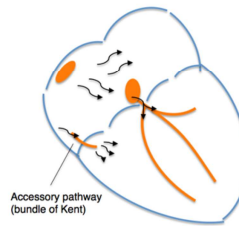
Le forme secondarie sono essenzialmente secondarie ad anomalie miocardiche (flogosi, ischemia, ipotermia) disonie (ipocarcemia, ipokaliemia, ipomagnesiemia) o a farmaci (macrolidi, fluorochinoloni, sotalolo, amiodarone, chinidina, antiistaminici, aloperidolo, fenotiazine, triciclici). Sono numerosi i farmaci che allungano il QT. E' necessario tenerne conto in caso di politerapia per possibili interazioni farmacologiche predisponenti alle aritmie ventricolari. A questo scopo è utile testare la poliprescrizione con programmi che valutano le potenziali interazioni negative. La prescrizione di più farmaci che allungano il QT è comune e potenzialmente pericolosa.

- **QT interval:** Measure from start of QRS to *end* of T wave. It varies with rate. Calculate *corrected QT interval* (QT_c) by dividing the measured QT interval by the square root of the cycle length, ie $QT_c = QT / \sqrt{RR}$. Normal QT_c : 0.38-0.42s. *Prolonged QT interval:* acute myocardial ischaemia, myocarditis, bradycardia (eg AV block), head injury, hypothermia, U&E imbalance (K^+ ↓, Ca^{2+} ↓, Mg^{2+} ↓), congenital (Romano-Ward and Jervell-Lange-Nielson syndromes, p724); sotalol, quinidine, antihistamines, macrolides (eg erythromycin), amiodarone, phenothiazines, tricyclics.



Wolff-Parkinson-White Syndrome (WPW)

The short **PR interval** is due to a bypass track, also known as the Kent pathway. By bypassing the AV node the PR shortens. The **delta wave** represents early activation of the ventricles from the bypass tract. The **fusion QRS** is the result of two activation sequences, one from the bypass tract and one from the AV node. The **ST-T changes** are secondary to changes in the ventricular activation sequence.



The classical ECG features of the syndrome originally described are a **short P-R interval** and a **broad QRS**.

Rate: Usually 60-100 beats/min but may be either faster or slower. WPW may be due to congenital pathways that allow rapid conduction of impulses. May predispose the patient to **atrial tachycardia** since there is no blocking of impulses at the AV node.

PR: If this interval is short, it is because the sinus impulse partially avoids its normal delay in the AV node by traveling rapidly down the accessory pathway.

QRS: Often greater than 0.10 seconds since there is no delay in the AV node. Subsequent activation of the ventricles depends upon intra-atrial conduction time from sinus node to the accessory pathway plus conduction time down the accessory pathway, compared with the conduction time from sinus node to ventricles via orthodox conduction pathways.

Delta Wave: Slurring occurs at the beginning of the QRS complex.

Secondary T wave changes: Because ventricular depolarization is abnormal, repolarization will also be abnormal, causing ST and T wave changes secondary to the degree and area of pre-excitation.

SINDROME DI WOLFF PARKINSON WHITE

La sindrome di WPW può causare sincope e colpisce soprattutto maschi (70% dei casi) in giovane età

WPW syndrome (Wolff-Parkinson-White; ECG p125) Caused by congenital accessory conduction pathway between atria and ventricles. Resting ECG shows short PR interval, wide QRS complex (due to slurred upstroke or 'delta wave') and ST-T changes. 2 types: WPW type A (+ve δ wave in V_1), WPW type B (-ve δ wave in V_1). Patients present with SVT which may be due to an AVRT, pre-excited AF, or pre-excited atrial flutter. Refer to cardiologist for electrophysiology and ablation of accessory pathway.



Fig 1. Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome. ECG of WPW syndrome (p120) in 1st and 4th beats; compared with the other beats, it can be seen how the delta wave both broadens the ventricular complex and shortens the PR interval. ► If WPW is the underlying cause of AF, avoid AV node blockers such as diltiazem, verapamil and digoxin—but flecainide may be used.

Pacemakers

Pacemakers supply electrical initiation to myocardial contraction. The pacemaker lies subcutaneously where it may be programmed through the skin as necessary. Pacemakers usually last 5-10yrs, but usually only the box needs replacing.

Pacemaker letter codes These enable pacemaker identification (min is 3 letters):

- 1st letter the chamber paced (A=atria, V=ventricles, D=dual chamber). stimolazione
- 2nd letter the chamber sensed (A=atria, V=ventricles, D=dual chamber, O=none). pievazione del segnale autologo
- 3rd letter the pacemaker response (T=triggered, I=inhibited, D=dual, R=reverse).
- 4th letter, P=programmable; M=multiprogrammable.
- 5th letter, P means that in tachycardia the pacemaker will pace the patient. S means that in tachycardia the pacemaker shocks the patient. D=dual ability to pace and shock. O=neither of these.
- VVI pacemakers are the most frequently used in the UK. DDD pacemakers are the only pacemakers that sense and pace both chambers.

Cardiac resynchronization therapy (CRT)⁶⁰ improves the synchronization of cardiac contraction and reduces mortality⁶¹ in people with symptomatic heart failure who have an ejection fraction <35% and a QRS duration >120ms. It involves biventricular pacing (both septal and lateral walls of the LV) and if required also an atrial lead. It may be combined with a defibrillator.

Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) is an implantable device able to perform defibrillation in the case of ventricular tachycardia or ventricular fibrillation.

PACEMAKER

apparecchio capace di stimolare elettricamente la contrazione del cuore quando questa non viene assicurata in maniera normale dal tessuto di conduzione.

Frequentemente impiantato soprattutto negli anziani per prevenire la sincope da malattia del nodo del seno, da blocco atrioventricolare, da fibrillazione atriale a lenta risposta ventricolare e da altre aritmie.

L'elettrocatteter viene posizionato e fissato, passando per la vena succlavia, nel ventricolo di destra (VVI), il pacemaker viene posizionato sottocute ed alimentato da una batteria di lunga durata.

I pacemaker si caratterizzano soprattutto per le prime tre lettere, quello più frequente è **VVI**:

1. la prima lettera indica le camere cardiache stimulate – pacing (ventricoli), **V**.
2. la seconda la camere cardiache nelle quali si rileva il segnale - sensing (ventricoli), **V**.
3. la terza è la risposta del pacemaker al segnale che in questo caso è inibizione, **I**.

Un altro pacemaker è quello bicamerale, **DDD**: **dual chamber**, ovvero il sensore e lo

stimolatore sono presenti sia in atrio che in ventricolo. , quindi il tracciato ECG mostrerà due spike in sequenza, uno è seguito da una P anomala della contrazione atriale e il secondo dal QRS. Nella maggioranza dei casi viene impiantato un VVI.

Il pacemaker VVI o DDD previene le sincopi da causa bradiaritmica.

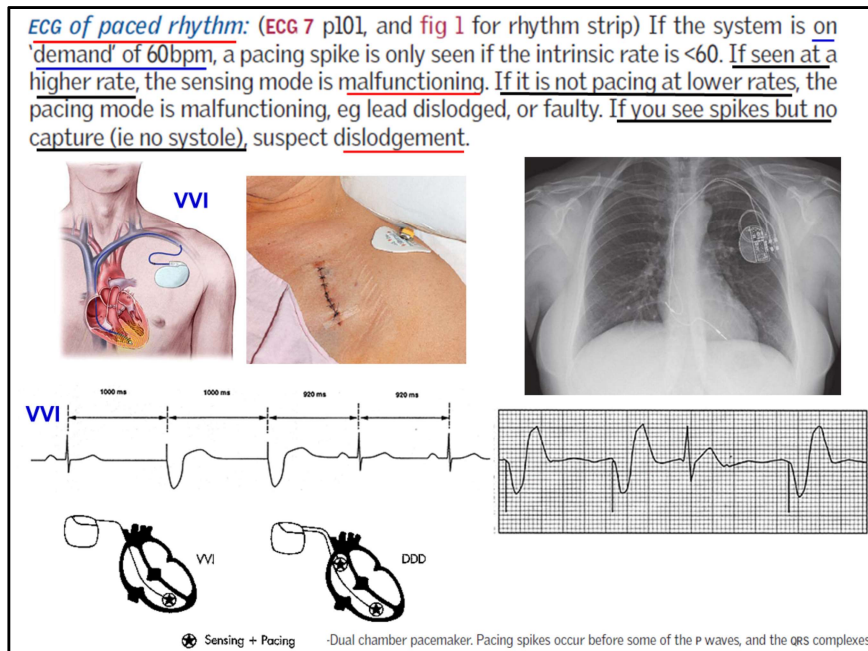
Nelle **sindromi bradi-tachi** si alterna bradicardia sinusale o bradiaritmia con episodi di tachiaritmia parossistica sopraventricolare, per lo più fibrillazione atriale ad elevata risposta ventricolare. In questa sindrome è indicato l'impianto del pacemaker per prevenire la sincope bradiaritmica, contemporaneamente possono essere somministrate dosi efficaci di farmaci antiaritmici per prevenire gli episodi tachiaritmici (beta-bloccanti, digossina, Ca^{++} antagonisti, ecc.) sapendo che il pacemaker protegge dagli effetti bradicardizzanti della terapia farmacologica.

TERAPIA DI RESINCRONIZZAZIONE CARDIACA: lo scompenso cardiaco è frequentemente associato a difetti di conduzione intraventricolare dimostrati da slargamento del QRS all'elettrocardiogramma (per es. blocchi di branca destro o sinistro). In questi casi può avvenire che i ventricoli si contraggono in modo asincrono determinando una riduzione della gittata sistolica. L'impianto di un dispositivo per la resincronizzazione ventricolare migliora la tolleranza all'esercizio riduce la mortalità nello scompenso cardiaco avanzato con riduzione della frazione di eiezione.

Il **defibrillatore automatico** è un dispositivo impiantabile capace di prevenire l'arresto cardio respiratorio defibrillando in caso di tachicardia ventricolare o fibrillazione ventricolare. Nello scompenso cardiaco il defibrillatore automatico viene combinato con la terapia di resincronizzazione cardiaca in un unico dispositivo impiantabile.

La **cardioversione elettrica** (CE) è una procedura che consente l'interruzione di aritmie sia ventricolari che sopraventricolari attraverso l'erogazione al cuore di shocks elettrici sincronizzati. La sua applicazione più comune è l'interruzione della fibrillazione atriale persistente (FA) che è l'aritmia cardiaca di più frequente riscontro in clinica.

La cardioversione si distingue dalla defibrillazione perché, mentre nella prima lo shock elettrico è sincronizzato sul complesso QRS per evitare di indurre fibrillazione ventricolare, nella seconda lo shock non è sincronizzato su una specifica fase del ciclo cardiaco perché erogato in presenza di aritmie senza attività elettrica cardiaca organizzata. La CE si distingue in: 1. Esterna o transtoracica, eseguita con elettrodi posti sulla superficie toracica del paziente. 2. Transesofagea, eseguita con almeno un catetere posto in esofago. 3. Interna o endocavitaria, eseguita con elettrocateri posizionati all'interno delle camere cardiache per via transvenosa.



Il VVI è un pacemaker «a domanda» che viene impostato a una frequenza di 60bpm. Quando il sensore nel ventricolo sinistro percepisce una frequenza superiore inibisce il pacemaker, mentre quando la frequenza è inferiore il pacemaker scarica determinando la contrazione dei ventricoli.

Il tracciato tipico di un VVI è un susseguirsi di complessi normali con degli spike (la scarica) seguiti da un QRS anomalo, slargato (depolarizzazione ventricolare). Il fatto che il QRS sia preceduto dallo spike significa che è avvenuto il fenomeno della cattura (capture) cioè la stimolazione ha determinato la depolarizzazione e quindi la contrazione del ventricolo.

Un **malfunzionamento del pacemaker** si può verificare per il fatto che il pacemaker consenta un rallentamento del battito sotto i 60bpm (malfunzionamento del sistema di rilevazione del segnale – **sensing**) o che stimoli a frequenze superiori a 60 bpm (malfunzionamento del sistema di stimolazione – **pacing**) . Quando lo spike non è seguito dal QRS (**no capture**) significa che il pacemaker è probabilmente dislocato e non stimola la depolarizzazione e contrazione ventricolare.

Indications for temporary cardiac pacing

- Symptomatic bradycardia, unresponsive to atropine.
- After acute *anterior* MI, prophylactic pacing is required in:
 - Complete AV block
 - Mobitz type I AV block (Wenckebach)
 - Mobitz type II AV block
 - Non-adjacent bifascicular,¹ or trifascicular block (p94).
- After *inferior* MI, pacing may not be needed in complete AV block if reasonably stable, rate is >40-50, and QRS complexes are narrow.
- Suppression of drug-resistant tachyarrhythmias, eg SVT, VT.
- Special situations: During general anaesthesia; during cardiac surgery; during electrophysiological studies; drug overdose (eg digoxin, β -blockers, verapamil).

¹ Non-adjacent = RBBB + L posterior hemiblock, or alternating bundle branch block (p94).

Indications for a permanent pacemaker

- Complete AV block (Stokes-Adams attacks, asymptomatic, congenital)
- Mobitz type II AV block (p119)
- Persistent AV block after anterior MI
- Symptomatic bradycardias (eg sick sinus syndrome, p118)
- Heart failure (cardiac resynchronization)
- Drug-resistant tachyarrhythmias

Some say persistent bifascicular block after MI requires a permanent system: this remains controversial.

INDICAZIONI AL POSIZINAMENTO DI

- PACEMAKER TEMPORANEO
- PACEMAKER PERMANENTE

Aortic Stenosis

A 68 year old man is referred for evaluation of a heart murmur discovered at a routine checkup. Initially, he claims to be asymptomatic. However, further questioning reveals a slight decrease in exercise capacity which he attributes to "old age". His medical and drug histories are unremarkable.

Select Relevant Investigations

- ♦ **ECG**
The ECG appears normal (+)
- ♦ **Chest X ray**
The x-ray appears normal (+)
- ♦ **Echocardiography**
There is moderate aortic stenosis with decreased valve area, increased transvalvular pressure gradient and increased aortic jet velocity. Left ventricular hypertrophy is noted, while the ejection fraction is 60%. (+)
- ♦ **Coronary Angiography**
Coronary angiography shows a normal coronary vasculature (+)



Afebrile
Not pale
Not dyspneic at rest
No ankle edema

Heart:
Apex beat not deviated but sustained and forceful
Soft S2
Harsh ejection systolic murmur in right upper sternal border radiating to both carotids

Lungs: Clear
Abdomen: Normal

Pulse : 80 bpm, regular
Pulsus tardus et parvus noted
BP: 120/70 mmHg

Select Relevant Management

- Statins (+)
- Aspirin (-)
- **Aortic Valve Replacement (+)**
- Endocarditis Prophylaxis (-)

CASO CLINICO DI STENOSI AORTICA

Un uomo di 68 anni che è sempre stato bene, ma gli è stato scoperto un soffio sistolico da eiezione in crescendo-decrescendo che si ode in maniera elettiva nella porzione superiore della margino-sternale destra, con irradiazione alle carotidi, tipico da stenosi aortica. Dice che ha osservato nel tempo una lieve diminuzione della capacità di eseguire attività fisica che aveva attribuito all'età.

L'EO ha rilevato la classica semeiotica della stenosi aortica con polso arterioso piccolo e tardo, ovvero di bassa ampiezza (parvus), con un picco ritardato e a plateau e una discesa graduale (tardus).

Il rilevamento, anche casuale, di un soffio sistolico può essere il primo indizio per diagnosticare una stenosi aortica. La stenosi aortica non viene diagnosticata né con l'ECG, né con RX torace a meno che non ci siano complicanze. L'ecocolordoppler cardiaco è l'esame strumentale principale per la diagnosi di stenosi aortica. Questo esame è molto importante perché la decisione se procedere con l'intervento di sostituzione valvolare va preso in base a due elementi: l'alterazione quantitativa di parametri ecocardiografici e la presenza di sintomatologia.

L'ecocardiografista valuta l'area della valvola che normalmente è di 3-4 cm quadrati, il picco di gradiente pressorio trans-valvolare e la velocità massima del getto attraverso l'orifizio aortico (aortic jet velocity).

Una stenosi serrata è definita da un'area valvolare inferiore a 1 cm quadrato e il picco di gradiente pressorio trans-valvolare maggiore di 50 mm Hg. Segno prognostico negativo una aortic jet velocity superiore a 4 m/sec o un aumento annuale di 0.3 o più m/sec.

Il cateterismo cardiaco con angiografia coronarica permette di definire con maggior precisione il gradiente trans-valvolare e di valutare la frequentissima associazione stenosi aortica e aterosclerosi delle coronarie che potrà porre indicazione di intervento combinato di sostituzione valvolare con posizionamento di stent coronarici o intervento di by pass aorto-coronarico.

Diagnosis and reasoning

The clinical findings in this patient are suggestive of **aortic stenosis (AS)**. This is confirmed by the **echocardiogram** which shows moderate stenosis of the aortic valve, an increased transvalvular pressure gradient and left ventricular hypertrophy.

AS is defined to be symptomatic if **angina, syncope or dyspnea** are present, as these symptoms indicate severe stenosis with an ominous prognosis. Thus, although this patient complains of a minimal reduction in exercise tolerance, he is not termed to have symptomatic AS.

His **ECG** shows no evidence of arrhythmias, while the **chest X-ray** shows normal lung fields, making heart failure or pulmonary hypertension unlikely.

In general, moderate AS does not require **aortic valve replacement (AVR)**. However, AVR may be considered if cardiac surgery is to be performed due to other indications such as coronary artery disease or disease of another valve - as this may help avoid another operation later on.

Statin therapy should be considered, as it may prevent or retard further progression of the stenosis. **Infective endocarditis prophylaxis** is not recommended in these patients, while there is no indication for **aspirin**.

Aortic stenosis (AS) Causes: Senile calcification is the commonest.⁹⁸ Others: congenital (bicuspid valve, William's syndrome, p143), rheumatic heart disease.

Presentation: Think of AS in any elderly person with chest pain, exertional dyspnoea or syncope. The classic triad includes angina, syncope, and heart failure (usually after age 60). Also: dyspnoea; dizziness; faints; systemic emboli if infective endocarditis; sudden death. **Signs:** Slow rising pulse with narrow pulse pressure (feel for diminished and delayed carotid upstroke—*parvus et tardus*); heaving, non-displaced apex beat; LV heave; aortic thrill; ejection systolic murmur (heard at the base, left sternal edge and the aortic area, radiates to the carotids). S₁ is usually normal. As stenosis worsens, A₂ is increasingly delayed, giving first a single S₂ and then reversed splitting. But this sign is rare. More common is a quiet A₂. In severe AS, A₂ may be inaudible (calcified valve). There may be an ejection click (pliable valve) or an S₄ (said to occur more often with bicuspid valves, but not in all populations).

Tests: ECG: P-mitral, LVH with strain pattern; LAD (left anterior hemiblock); poor R wave progression; LBBB or complete AV block (calcified ring). CXR: LVH; calcified aortic valve (fig 1); post-stenotic dilatation of ascending aorta. Echo: diagnostic (p106). Doppler echo can estimate the gradient across valves: severe stenosis if peak gradient ≥ 50 mmHg and valve area < 1 cm². If the aortic jet velocity is > 4 m/s (or is increasing by > 0.3 m/s per yr) risk of complications is increased.⁹⁹ Cardiac catheter can assess: valve gradient; LV function; coronary artery disease; but risks emboli.

Differential diagnosis: Hypertrophic cardiomyopathy (HCM, p146).

Management: If symptomatic, prognosis is poor without surgery: 2-3yr survival if angina/syncope; 1-2yr if cardiac failure. If moderate-to-severe and treated medically, mortality can be as high as 50% at 2yrs, therefore prompt valve replacement (p142) is usually recommended. In asymptomatic patients with severe AS and a deteriorating ECG, valve replacement is also recommended. If the patient is not medically fit for surgery, percutaneous valvuloplasty/replacement (TAVI = transcatheter aortic valve implantation) may be attempted.

La stenosi aortica è una tipica patologia dell'anziano che ha come base fisiopatologia la **calcificazione dei lembi delle tre cuspidi** (valvole semi-lunari). Stenosi aortiche diagnosticate in età giovanile o nell'infanzia son generalmente congenite, mentre gli esisti di malattia reumatica possono determinare stenosi aortica intorno ai 30-40 anni di età. La malattia reumatica è piuttosto rara in Italia ed è caratterizzata da una fase acuta dove si osserva cardite con disfunzioni valvolari in **prevalenza insufficienze** soprattutto mitralica ma anche aortica. Poi nella fase **cronica** si formano le **stenosi**, anche dopo 10 anni. La malattia reumatica è la causa più frequente di stenosi mitralica, meno frequentemente può svilupparsi stenosi aortica.

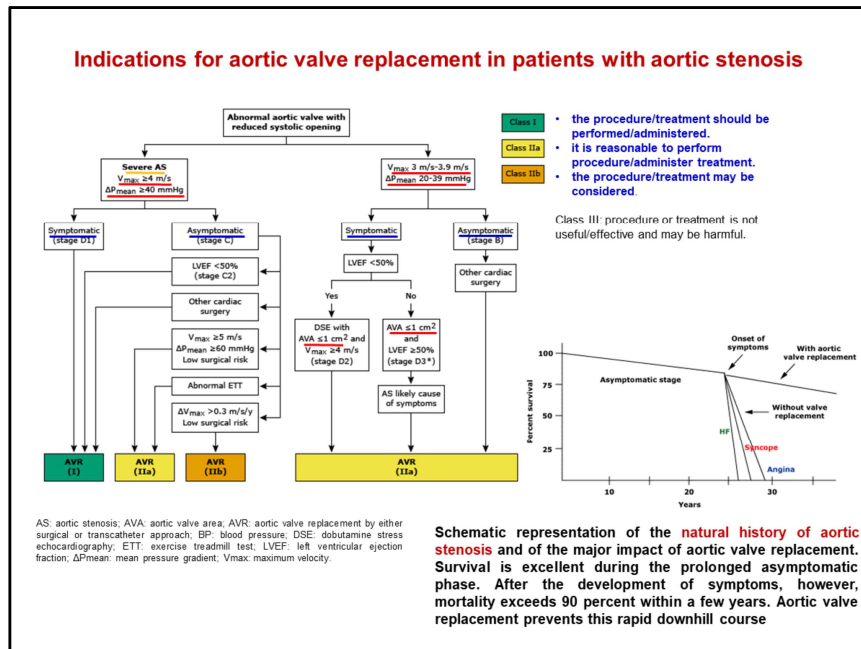
La **triade sintomatologica associata a stenosi aortica** consiste in:

Dolore toracico da ischemia miocardica (per es., angina stabile). Le arterie coronarie emergono dall'aorta ascendente immediatamente dopo la valvola aortica, le calcificazioni valvolari spesso si estendono alle coronarie. In aggiunta, la pressione di perfusione coronarica viene ridotta dalla stenosi valvolare.

Sincope e presincope da ipotensione arteriosa e ridotta perfusione cerebrale soprattutto durante esercizio.

Dispnea da insufficienza cardiaca dovuta ad aumento del post-carico con progressiva ipertrofia del ventricolo sinistro, disfunzione contrattile e congestione polmonare soprattutto durante esercizio.

- **Aortic stenosis is the most common symptomatic valvular abnormality in adults.** The large majority of cases occur in **men**. The causes of the valvular stenosis vary depending on the typical age of presentation: stenosis in patients **younger than 30 years** usually is caused by a congenital bicuspid valve; in patients **30 to 70 years** old, it usually is caused by congenital stenosis or acquired rheumatic heart disease; and in patients **older than 70 years**, it usually is caused by degenerative calcific stenosis.
- Typical physical findings include a narrow pulse pressure, a harsh late-peaking systolic murmur heard best at the right-second intercostal space with radiation to the carotid arteries, and a delayed slow-rising carotid upstroke (*pulsus parvus et tardus*).
- The **ECG** often shows **left ventricular hypertrophy**.
- **Doppler echocardiography** reveals a thickened abnormal valve and can define severity as assessed by the **aortic valve area** and by estimating the **transvalvular pressure gradient**. As the valve orifice narrows, the pressure gradient increases in an attempt to maintain cardiac output. **Severe aortic stenosis** often has **valve areas less than 1 cm²** (normal 3-4 cm²) and **peak pressure gradients more than 50 mm Hg**.



STORIA NATURALE DELLA MALATTIA E INDICAZIONI PER L'INTERVENTO DI SOSTITUZIONE VALVOLARE

Se un paziente è asintomatico la prognosi è ottima, la curva di sopravvivenza è praticamente piatta negli anni. Quando si presentano uno o più sintomi (dolore toracico, sincope o dispnea) la curva di sopravvivenza diventa drasticamente più ripida con prognosi infausta a breve termine. In questa fase è indispensabile l'intervento di sostituzione valvolare. Dopo l'intervento la curva di sopravvivenza diventa nuovamente favorevole tornando comparabile alla curva precedente. Quindi decidere quando intervenire è molto importante in pratica in caso di valvulopatia severa e sintomatica.

TRATTAMENTO DEI PAZIENTI CON STENOSI AORTICA ASINTOMATICA

Monitorizzazione strumentale della progressione della stenosi.

Monitorizzazione clinica dei sintomi.

Trattamento dei fattori di rischio cardiovascolare e delle co-morbilità (per es., insufficienza renale cronica)

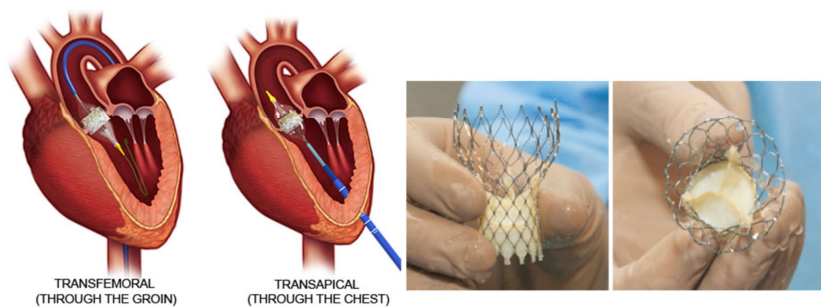
Nessuna terapia farmacologica ha dimostrato rallentare la progressione

Il ventricolo sinistro dei pazienti con stenosi aortica asintomatica ed ipertensione arteriosa sistemica è sottoposto ad un ad un doppio aumento del post-carico. E' indicato un attento controllo dei valori pressori mediante terapia farmacologica

facendo attenzione e non aumentare il rischio di sincope.

TAVI

Percutaneous aortic valve replacement , also known as transcatheter aortic valve implantation (TAVI) or transcatheter aortic valve replacement (TAVR), is the replacement of the aortic valve of the heart through the blood vessels (as opposed to valve replacement by open heart surgery). The replacement valve is delivered via one of several access methods: transfemoral (in the upper leg), transapical (through the wall of the heart),



L'intervento classico è la sostituzione con valvola biologica su persona anziana, in questi 5 anni c'è stata una progressione esponenziale dei centri che utilizzano la **TAVI** che è una metodica transcatetere che ha generalmente un approccio percutaneo **transfemorale** (raramente viene utilizzato un approccio **transapicale**). In ogni caso viene raggiunta la valvola aortica e posizionata la protesi senza intervento chirurgico. L'intervento è molto efficace ed è diventato routinario anche in età molto avanzata dimostrando una minor mortalità e minor incidenza di complicanze rispetto all'approccio chirurgico.

Cardiomyopathies

Hypertrophic cardiomyopathy HCM ≈ LV outflow tract (LVOT) obstruction from asymmetric septal hypertrophy. HCM is the leading cause of sudden cardiac death in the young. **Prevalence:** 0.2%. Autosomal dominant inheritance, but 50% are sporadic. 70% have mutations in genes encoding β -myosin, α -tropomyosin, and troponin T. May present at any age. Ask about family history of sudden death. **Symptoms & signs:** Sudden death may be the first manifestation of HCM in many patients (VF is amenable to implantable defibrillators), angina, dyspnoea, palpitation, syncope, CCF. Jerky pulse; a wave in JVP; double-apex beat; systolic thrill at lower left sternal edge; harsh ejection systolic murmur.

Echo: asymmetrical septal hypertrophy; small LV cavity

Restrictive cardiomyopathy **Causes:** Idiopathic; amyloidosis; haemochromatosis; sarcoidosis; scleroderma; Löffler's eosinophilic endocarditis; endomyocardial fibrosis.

Presentation is like constrictive pericarditis (p148). Features of RVF predominate: $\uparrow$ JVP, with prominent x and y descents; hepatomegaly; oedema; ascites.

Dilated cardiomyopathy A dilated, flabby heart of unknown cause. Associations: alcohol, $\uparrow$ BP, haemochromatosis, viral infection, autoimmune, peri- or postpartum, thyrotoxicosis, congenital (x-linked). **Prevalence:** 0.2%. **Presentation:** Fatigue, dyspnoea, pulmonary oedema, RVF, emboli, AF, VT. **Signs:** $\uparrow$ Pulse, $\uparrow$ BP, $\uparrow$ JVP, displaced, diffuse apex, S₃ gallop, mitral or tricuspid regurgitation (MR/TR), pleural effusion, oedema, jaundice, hepatomegaly, ascites.

Echo: globally dilated hypokinetic heart and low ejection fraction.

Le **cardiomiopatie primitive** costituiscono un gruppo eterogeneo di malattie del miocardio a eziologia frequentemente genetica, che attraverso lo sviluppo di disfunzioni elettriche e/o meccaniche a carico del muscolo cardiaco determinano spesso (ma non sempre) l'instaurarsi di fenomeni di ipertrofia o dilatazione delle camere ventricolari. Tali fenomeni in ultima analisi hanno come esito lo scompenso cardiaco o la morte improvvisa del paziente.

Le **cardiomiopatie secondarie** comprendono invece tutte quelle manifestazioni di tipo dilatativo, restrittivo o ipertrofico che derivano da patologie come l'ipertensione (sistemica o polmonare), le coronaropatie, i difetti valvolari, le malattie del pericardio e varie altre malattie

La cardiomiopatia ipertrofica, malattia ereditaria autosomica dominante, è la causa più frequente di morte improvvisa del giovane.