

Il ruolo fondamentale dell'anamnesi nella diagnosi della causa di sincope

Paolo Alboni

Sezione di Cardiologia, Ospedale Privato Accreditato Quisisana, Ferrara

Syncope is a transient loss of consciousness (LOC) due to transient global cerebral hypoperfusion characterized by rapid onset, short duration, and spontaneous complete recovery. However, there are no signs or symptoms specific for LOC due to global cerebral hypoperfusion, and other diseases, commonly defined as non-syncopal LOC, can induce transient LOC with other mechanisms. Moreover, since there are many causes of transient LOC, an adequate method in taking clinical history, which is the cornerstone of diagnosing patients with transient LOC, must be utilized. The first question to be answered is whether the patient had a real LOC, characterized by loss of postural control and unresponsiveness. Therefore, events with similar clinical features, such as falls, drop attack, etc., should be ruled out. Once a LOC is diagnosed, the questions that need an answer are: was LOC with rapid onset and short duration? Did the patient recover spontaneously? If the answers to these questions are positive (therefore, after exclusion of affections such as coma, cardiac arrest, etc.), we are dealing with a transient LOC, which can be an expression of syncope or non-syncopal LOC. From a methodological point of view, we should try to exclude a non-syncopal LOC. Once syncope is diagnosed, we should define the cause. There are some findings in the clinical history that can be considered diagnostic of the cause of syncope. In many other situations, the findings do not permit a definite diagnosis to be made but suggest some causes and, therefore, specific examinations.

Key words. Cataplexy; Epilepsy; Orthostatic hypotension; Syncope.

G Ital Cardiol 2012;13(9):563-570

Per sincope si intende una perdita di coscienza (PdC) transitoria in rapporto a ipoperfusione cerebrale globale, caratterizzata da inizio rapido, breve durata e recupero spontaneo¹. La sincope rappresenta un'evenienza molto frequente nella popolazione generale².

Le cause di sincope, elencate nella Tabella 1, sono numerose; inoltre, come sopra riferito, la sincope è una PdC transitoria dovuta ad ipoperfusione cerebrale globale, ma sfortunatamente non esistono segni/sintomi specifici di tale ipoperfusione e altre affezioni possono indurre una PdC con meccanismi diversi. Queste ultime vengono comunemente definite PdC non sincopali ed includono affezioni che possono indurre PdC transitorie reali o anche solo apparenti, ma simulate come reali e che devono pertanto essere considerate nella diagnosi differenziale (Tabella 2).

L'anamnesi del paziente e l'interrogazione di eventuali testimoni hanno un ruolo fondamentale nell'identificazione di una causa certa o altamente sospetta di PdC transitoria; in quest'ultima evenienza consente di orientare correttamente gli accertamenti, evitando esami a tappeto, costosi e motivo di perdita di tempo sia per il medico che per i pazienti. Un'anamnesi condotta scrupolosamente consente, unitamente all'esame obietti-

vo, una diagnosi certa della causa di sincope in circa il 20% dei pazienti ed una diagnosi altamente sospetta in circa il 60%³.

Il cardiologo si trova frequentemente a gestire pazienti con PdC transitoria in quanto una delle possibili cause è rappresentata da affezioni cardiache, in particolare le bradi- e le tachiaritmie. L'approccio al paziente con PdC transitoria è multidisciplinare e la *Syncope Unit* rappresenta l'espressione gestionale di tale multidisciplinarietà; tuttavia tali *Unit* non sono ubiquitarie e il cardiologo, di fronte ad un paziente con PdC, dovrebbe avere una conoscenza delle affezioni responsabili di quest'ultima, che non vengono generalmente trattate nelle scuole di specializzazione in cardiologia (Tabella 2). Inoltre, essendo numerose le cause di PdC transitoria, occorre una certa metodologia nel condurre l'indagine anamnestica, altrimenti ci si può disperdere con il rischio di grossolani errori diagnostici e di richieste di accertamenti inutili. Una metodologia adeguata per condurre l'indagine anamnestica è riportata nella Figura 1.

Lo scopo di questa rassegna è cercare di offrire elementi utili nella valutazione iniziale del paziente con PdC transitoria ai cardiologi non coinvolti in una *Syncope Unit*. La valutazione iniziale del paziente con PdC transitoria consiste nell'anamnesi, nell'esame obiettivo, inclusa la misurazione della pressione arteriosa in clino- ed ortostatismo, e nell'ECG^{1,4}. In questa rassegna non vengono trattate le alterazioni elettrocardiografiche potenzialmente responsabili di sincope, ben note a tutti i cardiologi.

Un'accurata anamnesi può offrire, come emerge nei paragrafi successivi, elementi utili per la diagnosi o per un alto sospetto della causa di sincope. I principali aspetti anamnestici che devono essere indagati sono riassunti nella Tabella 3.

© 2012 Il Pensiero Scientifico Editore
Ricevuto 17.11.2011; nuova stesura 19.12.2011; accettato 20.12.2011.
L'autore dichiara nessun conflitto di interessi.

Per la corrispondenza:

Dr. Paolo Alboni Sezione di Cardiologia, Ospedale Privato Accreditato Quisisana, Viale Cavour 128, 44121 Ferrara
e-mail: alboni.cardiologia@gmail.com

CHIAVE DI LETTURA

Ragionevoli certezze. L'indagine anamnestica gioca un ruolo fondamentale nella diagnosi della causa di sincope, che rappresenta una perdita di coscienza (PdC) transitoria da ipoperfusione cerebrale globale. Sfortunatamente diverse affezioni, definite comunemente PdC non sincopali, possono indurre una PdC con un meccanismo diverso dall'ipoperfusione cerebrale. Essendo numerose le cause di PdC transitoria, l'indagine anamnestica deve essere condotta con un'adeguata metodologia.

Questioni aperte. Non esiste un *gold standard* e pertanto la diagnosi di sincope è sempre presuntiva. A volte possono essere individuate nello stesso paziente più cause potenzialmente responsabili di sincope e non è possibile definire quale di queste ha indotto la PdC.

Le ipotesi. L'introduzione di un monitoraggio delle recidive sincopali, come quello elettrocardiografico attraverso l'impianto di un *loop recorder*, ha migliorato la diagnostica delle sincope. Sono in fase di studio altri sistemi di monitoraggio, quale l'impianto di un dispositivo che rileva, oltre all'ECG, anche la pressione arteriosa. Un progresso nelle capacità diagnostiche attraverso l'utilizzo di specifici dispositivi dovrebbe migliorare retrospettivamente l'accuratezza diagnostica dell'indagine anamnestica.

C'È STATA PERDITA DI COSCIENZA?

Il primo quesito a cui cercare di dare una risposta è se il paziente ha perso realmente la coscienza, che comporta perdita della postura e mancata risposta agli stimoli, in particolare quelli uditivi (Figura 1). In presenza di testimoni attendibili il quesito ha generalmente una risposta chiara, ma in assenza di questi la diagnosi di PdC può essere difficile se non impossibile. Nella diagnosi differenziale devono essere considerati gli alterati stati di coscienza, ma soprattutto le cadute accidentali, definite comunemente "fall". Tali cadute, più frequenti negli anziani, possono essere dovute a fattori estrinseci (inciampo, scivolamento) o intrinseci, quali una diminuzione dell'equilibrio e una instabilità nell'andatura. A questo proposito è stato recentemente dimostrato che un'amnesia retrograda è presente dopo un episodio sincopale indotto dal massaggio dei seni carotidi o durante tilt test in circa il 25% dei pazienti^{5,6}. Non conosciamo la prevalenza di tale amnesia durante sincope spontanea, tuttavia diverse *fall* riferite dal paziente come accidentali possono essere in realtà conseguenti a PdC che il paziente non è in grado di riferire per l'amnesia retrograda. Per tale motivo, ai fini della diagnosi differenziale, è di scarsa utilità chiedere al paziente se ha perso o meno la coscienza; occorre invece fargli raccontare con precisione tutto ciò che è accaduto prima e durante la caduta. Se il paziente è in grado di riferire tutti i dettagli siamo di fronte ad una *fall*; in molti casi, tuttavia, perma-

Tabella 1. Classificazione delle sincope, secondo le linee guida della Società Europea di Cardiologia¹.

Sincope riflessa (o neuromediata)

- Vasovagale tipica (da stress emotivo o ortostatico)
- Situazionale: da tosse, starnuto, stimoli gastrointestinali (deglutizione difficile, defecazione, dolore viscerale), minzione, post-esercizio, post-prandiale, altre (da risata intensa, strumenti a fiato, sollevamento di pesi)
- Seno-carotidea
- Forme atipiche (in assenza di *trigger* e/o sintomi prodromici)

Sincope da ipotensione ortostatica

- Da disfunzione autonoma primaria (insufficienza autonoma pura, morbo di Parkinson, demenza a corpi di Lewy, atrofia multisistemica)
- Da disfunzione autonoma secondaria (diabete, amiloidosi, uremia, affezioni del midollo spinale)
- Ipotensione ortostatica da farmaci (vasodilatatori, diuretici, fenotiazine, antidepressivi, alcool)
- Ipotensione ortostatica da deplezione di volume (emorragia, diarrea, vomito, ecc.)

Sincope cardiaca (cardiovascolare)

- Da aritmie quale causa primaria: bradiaritmie (disfunzione sinusale, blocchi atrioventricolari, malfunzione di pacemaker), tachiaritmie (sopraventricolari o ventricolari), bradiaritmie e tachiaritmie indotte da farmaci
- Nel contesto di cardiopatie strutturali: stenosi valvolari, infarto miocardico acuto/ischemia, miocardiopatia ipertrofica, tumori cardiaci, affezioni pericardiche/tamponamento, anomalie congenite delle coronarie, disfunzione di protesi valvolari
- Altre: embolia polmonare, dissezione aortica acuta, ipertensione polmonare

Tabella 2. Perdite di coscienza transitorie, reali o solo apparenti, di natura non sincopale.

Perdita di coscienza reale

- Epilessia
- TIA vertebrobasilare
- Disturbi metabolici (ipoglicemia, ipossia)

Perdita di coscienza solo apparente

- Pseudosincope psicogena
- Catalessia

TIA, attacco ischemico transitorio.

ne un margine di dubbio⁷. Nell'ambito delle cadute deve essere considerato anche il "*drop attack*", che interessa quasi esclusivamente donne di età >40 anni. È caratterizzato da una caduta a terra durante il cammino, quasi sempre sulle ginocchia, a volte con formazione di ematomi, tanto che gli autori francesi lo definiscono "sindrome delle ginocchia blu". La caduta si verifica in assenza di *trigger* e di sintomi prodromici, non vi è PdC e la paziente nella maggior parte dei casi è in grado di riferire i dettagli relativi alla caduta a terra. La patogenesi del *drop attack* non è stata al momento chiaramente definita.

LA PERDITA DI COSCIENZA HA AVUTO UN INIZIO RAPIDO, UNA BREVE DURATA ED UN RECUPERO SPONTANEO?

Una volta diagnosticata una PdC, i quesiti che dobbiamo porci sono: l'inizio è stato rapido? La PdC è stata di breve durata?

ANAMNESI NELLA SINCOPE

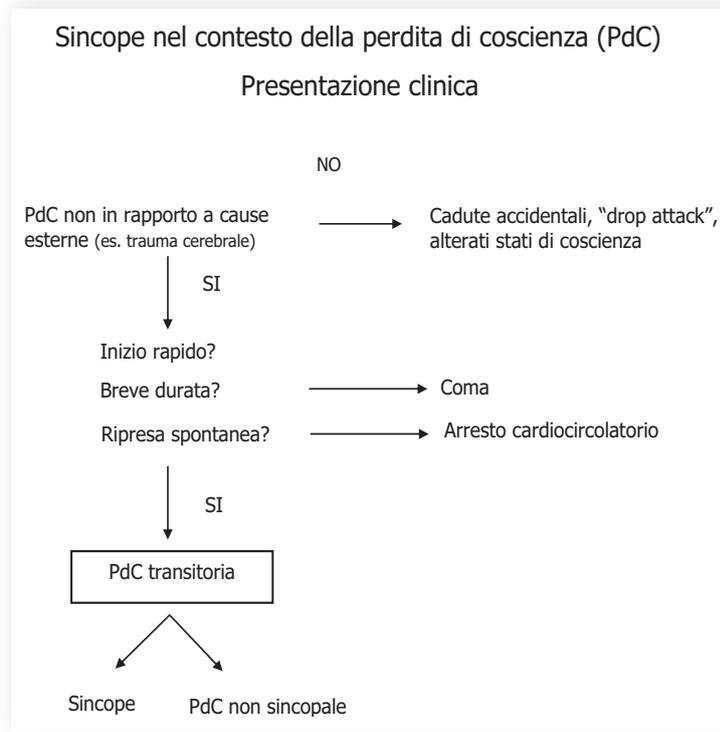


Figura 1. Metodologia dell'indagine anamnestica nel paziente con perdita della coscienza (PdC). Deve essere prima indagato se vi è stata vera PdC e successivamente se questa è stata transitoria. Se gli elementi anamnestici suggeriscono ragionevolmente una PdC transitoria, deve essere fatta una diagnosi differenziale fra sincope e PdC non sincopale.

Tabella 3. Principali aspetti che devono essere indagati durante l'anamnesi.

1. Circostanze nelle quali si è verificata la PdC transitoria	
Posizione	Eretta, seduta, supina.
Attività	Durante o dopo esercizio fisico, cambiamenti di postura, durante o immediatamente dopo tosse, minzione, deglutizione difficile, defecazione.
Fattori predisponenti	Prolungato ortostatismo, ambiente caldo, periodo post-prandiale.
Fattori precipitanti	Emozione, spavento, paura, disgusto, dolore intenso, movimenti del collo, raggi luminosi.
2. Sintomi che precedono la PdC transitoria	
Nausea, vomito, disturbi intestinali, sensazione di caldo o di freddo, sudorazione, aura, visione scura, dolore precordiale, dolore alle spalle e al collo, cardiopalmo, sensazione di svenire.	
3. Sintomi durante la PdC (in presenza di testimoni attendibili)	
Modalità della caduta a terra (rigidità o flaccidità del corpo), colorito della pelle (pallore, cianosi), durata della PdC, movimenti del corpo (tonici, clonici, tonico-clonici, automatismi), durata dei movimenti, morsicatura della lingua, apertura o chiusura degli occhi, deviazione dello sguardo).	
4. Sintomi dopo la ripresa della coscienza	
Nausea, vomito, sensazione di caldo o di freddo, dolore toracico, dolori muscolari, cardiopalmo, confusione mentale, sudorazione, colorito della pelle.	
5. Anamnesi remota e familiare	
Storia familiare di morte improvvisa o di affezioni responsabili di tale tipo di morte (miocardiopatia ipertrofica, displasia aritmogena del ventricolo destro, ecc.)	
Afezioni cardiologiche note	
Afezioni neurologiche note	
Disturbi metabolici (diabete, ecc.)	
Assunzione di farmaci (antipertensivi, antianginosi, antidepressivi, antiaritmici, diuretici, farmaci che prolungano l'intervallo QT)	
In caso di PdC transitoria ricorrente, informazioni sulla frequenza delle recidive e sull'intervallo di tempo fra il primo e l'ultimo episodio.	

PdC, perdita di coscienza.

C'è stata una ripresa spontanea dello stato di coscienza? Occorre rammentare che nella sincope l'inizio è rapido ma non necessariamente improvviso in quanto possono essere presenti sintomi prodromici della durata fino a 30-60 s. La PdC perdura mediamente 10-20 s, ma può protrarsi in rari casi alcuni minuti. Se la PdC è molto prolungata siamo di fronte ad un coma, se il recupero non è stato spontaneo ma si è intervenuti col massaggio cardiaco od altre manovre rianimatorie, siamo di fronte ad un arresto cardiocircolatorio, anche se in realtà tali manovre possono a volte essere eseguite in pazienti con sincope (Figura 1).

Se la risposta ai tre quesiti è affermativa siamo di fronte ad una PdC transitoria ed a questo punto dobbiamo cercare di individuare la causa.

DIAGNOSI DELLA CAUSA DI PERDITA DI COSCIENZA TRANSITORIA

Una PdC transitoria può essere espressione di una sincope o di una PdC non sincopale. A questo punto l'indagine anamnestica può essere affrontata con varie modalità, ma poiché le cause di PdC transitoria sono numerose, è consigliabile cercare di escludere una PdC non sincopale¹ e pertanto quella di sincope permane fondamentalmente una diagnosi di esclusione. Infatti, come sopra riferito, la sincope è una PdC transitoria da ipoperfusione cerebrale globale, ma non vi sono segni/sintomi specifici di tale ipoperfusione. Utilizzando questo approccio occorre porre al paziente e ai testimoni, se disponibili, i quesiti utili ad indagare il possibile ruolo di una PdC non sincopale.

ASPETTI CLINICI DELLE PERDITE DI COSCIENZA NON SINCOPALI

Vengono brevemente riassunti gli aspetti clinici utili per la diagnosi delle PdC non sincopali elencate nella Tabella 2.

Epilessia

L'epilessia, in rapporto ad un'attività anomala dei neuroni cerebrali, può causare PdC transitoria. I *trigger* sono presenti solo raramente e rappresentati per lo più da flash luminosi o stimoli uditivi fastidiosi, *trigger* non riscontrabili generalmente nella sincope. Solo in pochi casi è presente una tipica aura, caratterizzata da allucinazioni uditive, visive o olfattive, molto specifica dell'epilessia. La PdC si associa a contrazioni tonico-cloniche ed i movimenti sono generalmente grossolani, ritmici, sincroni e si protraggono mediamente circa 1 min. Contrazioni muscolari possono essere osservate anche nella sincope ma i movimenti sono di minore intensità, di breve durata (pochi secondi), non ritmici e non sincroni, pur se in rari casi movimenti ritmici sono stati descritti anche in pazienti con sincope¹. Nell'accesso epilettico le contrazioni muscolari compaiono precocemente, anche quando il paziente è ancora in posizione eretta, mentre nella sincope compaiono tardivamente, dopo che il paziente è caduto a terra, in rapporto alla marcata ipoperfusione cerebrale e questo rappresenta un elemento molto utile nella diagnosi differenziale, in presenza di testimoni attendibili. Va segnalato che possono esservi anche accessi epilettici atonici, in assenza cioè di contrazioni muscolari, ma interessano quasi esclusivamente bambini con affezioni neurologiche di varia natura. Nell'epilessia la caduta a ter-

ra si associa generalmente ad una rigidità del corpo (assimilabile alla caduta di un tronco d'albero) mentre nella sincope il corpo è flaccido; una rigidità può comparire tardivamente quale conseguenza della profonda ipossia cerebrale. Durante l'accesso epilettico si osservano frequentemente, oltre alla bava alla bocca, degli automatismi (masticazione, schiocco delle labbra), che nella sincope sono stati segnalati solo in rarissimi casi⁷. Durante un accesso epilettico il colorito del viso è generalmente cianotico, mentre nella sincope è generalmente pallido; tuttavia una cianosi può essere osservata in alcuni pazienti con sincope cardiaca. Nell'epilessia è frequente la morsicatura della lingua soprattutto nei margini laterali, mentre nella sincope è estremamente rara e limitata alla punta⁸. Durante l'accesso epilettico è presente una deviazione laterale dello sguardo, mentre nella sincope gli occhi sono generalmente deviati verso l'alto; in rari casi può essere presente una deviazione laterale, ma di durata molto breve⁸. Dopo un accesso epilettico permane un prolungato stato confusionale, generalmente assente o di breve durata (pochi minuti) nel paziente con sincope. Una incontinenza urinaria o fecale può essere presente sia nell'epilessia che nella sincope e non rappresenta pertanto un elemento utile nella diagnosi differenziale. Va segnalato che vi possono essere accessi epilettici non associati a PdC, ma in tale evenienza non vi è perdita della postura e la diagnosi differenziale con la sincope è generalmente semplice. Gli elementi utili per la diagnosi differenziale fra epilessia e sincope sono riassunti nella Tabella 4.

Attacco ischemico transitorio

L'attacco ischemico transitorio (TIA) è in rapporto ad una ipoperfusione cerebrale localizzata. La PdC è estremamente rara nel TIA e si realizza soltanto se è interessato il circolo vertebro-basilare; non sono stati descritti casi di PdC transitoria in corso di TIA da interessamento del circolo carotideo. La diagnosi differenziale con la sincope è generalmente semplice in quanto la PdC transitoria in corso di TIA si associa a sintomi neurologici, non riscontrati nella sincope. Sono presenti alcuni dei seguenti sintomi: tipica vertigine rotatoria, atassia, disturbi dell'equilibrio, difficoltà nel mantenere la posizione seduta, paresi oculomotorie, visione doppia, emianopsia, forte dolore al viso, torpore, sintomi da disfunzione orofaringea quali disfagia e raucedine; non è invece presente una emiparesi⁹. Non sono stati descritti casi di TIA che si manifestino con una PdC isolata, in assenza cioè di sintomi neurologici⁹. Anche le sindromi da furto – la più frequente è quella da furto della succlavia – possono manifestarsi con una PdC transitoria che si associa comunque a sintomi neurologici. Durante l'indagine anamnestica va sempre chiesto ad un paziente con PdC transitoria (ed ai testimoni) se ha accusato sintomi/segni neurologici al fine di escludere un TIA. Va tuttavia segnalato che parestesie isolate, in assenza cioè di disturbi motori, possono essere riferite da pazienti con sincope riflessa¹⁰.

Perdita di coscienza transitoria da ipoglicemia

Un'ipoglicemia può indurre una PdC, spesso di durata tale da realizzare il quadro clinico del coma. A volte la PdC è di breve durata e si pone la diagnosi differenziale con la sincope. Deve essere sospettata in pazienti diabetici in terapia con insulina o con ipoglicemizzanti orali, quando la PdC è preceduta da sintomi da marcata attivazione del sistema simpatico, in particolare sudorazione intensa ed evidenti tremori. Dopo la ripresa della coscienza permane generalmente uno stato confusionale.

ANAMNESI NELLA SINCOPE

Tabella 4. Ruolo dell'anamnesi nella diagnosi differenziale fra epilessia e sincope.

	Epilessia	Sincope
Trigger	Rari	Frequenti
Prodromi	Aura	Visione scura, nausea, vomito, disturbi addominali, sensazione di caldo o freddo, sudorazione
Caduta	Generalmente tonica	Generalmente flaccida
Colorito del viso	Generalmente cianotico	Generalmente pallido
Deviazione degli occhi	Generalmente laterale	Generalmente verso l'alto, rara la deviazione laterale
Contrazioni muscolari	Tonico-cloniche, ritmiche, prolungate (~1 min) e il loro inizio può precedere la PdC	Tonico-cloniche, non ritmiche, di breve durata (<15 s), compaiono tardivamente
Automatismi	Abbastanza frequenti (masticazione, schiocco delle labbra, bava alla bocca)	Molto rari
Morsicatura della lingua	Frequente, interessa le parti laterali	Molto rara, localizzata alla punta
Segni/sintomi dopo la PdC	Stato confusionale prolungato, dolori muscolari, forte cefalea	Stato confusionale assente o generalmente <5 min, nausea, vomito, sudorazione, pallore

PdC, perdita di coscienza.

Pseudosincope psicogena

La pseudosincope psicogena, definita in passato come reazione isterica, rappresenta una simulazione di PdC, anche se involontaria. Interessa quasi esclusivamente il sesso femminile; la paziente non perde realmente la coscienza, ma non mantenendo la postura e non rispondendo agli stimoli, la pseudosincope psicogena deve essere considerata nella diagnosi differenziale con la sincope. Tale pseudosincope presenta alcune caratteristiche che consentono il suo sospetto: gli accessi sono spesso prolungati (5-30 min) e si verificano in assenza di *trigger* e sempre in presenza di pubblico. Durante l'accesso la paziente tiene gli occhi forzatamente chiusi ed è presente un lieve tremolio delle ciglia, mentre nella sincope gli occhi sono aperti o parzialmente socchiusi. Se un testimone ha l'opportunità di sentire il polso durante l'accesso, questo è facilmente palpabile e la frequenza cardiaca è normale; tale dato, qualora disponibile, sarebbe di estrema utilità per la diagnosi. Al termine dell'accesso si osserva spesso un marcato stato emotivo e/o un pianto intenso. Lievi traumi possono essere presenti, a differenza di quanto riportato in passato. Queste pazienti riferiscono all'indagine anamnestica svariati disturbi di tipo psicosomatico.

Catalessia

Durante un accesso catalettico non vi è vera PdC, ma il paziente cade a terra e non risponde agli stimoli; deve pertanto essere considerato nella diagnosi differenziale con la sincope. È preceduto da un *trigger* emozionale, spesso una risata intensa. Durante la caduta il corpo è flaccido, ma prima il paziente vacilla e cerca di frenare la discesa a terra, con un atteggiamento che viene definito "psicogeno, irrealistico". Si verifica nel contesto

di una malattia psichiatrica, la narcolessia, ed è questo il principale elemento anamnestico che deve far porre il sospetto di catalessia.

Se durante l'indagine anamnestica emergono segni/sintomi suggestivi di PdC non sincopale, riassunti nelle Tabelle 4 e 5, è opportuno che il cardiologo invii il paziente ad uno specialista, neurologo, psichiatra o internista. Se invece si esclude ragionevolmente una causa non sincopale di PdC transitoria, lo step successivo consiste nel definire la causa della sincope.

DIAGNOSI DELLA CAUSA DI SINCOPE

Una sincope può essere di origine riflessa, cardiaca o da ipotensione ortostatica. Vi è un consenso che alcuni tipi di sincope possono essere diagnosticati dopo l'anamnesi e l'esame obiettivo^{1,4}. I criteri diagnostici di tali sincope sono riassunti nella Tabella 6.

Sincope vasovagale tipica

Può essere diagnosticata se la PdC transitoria è preceduta da un *trigger* emozionale (spavento, disgusto, forte emozione, dolore intenso, vista del sangue, manovre strumentali) oppure ortostatico (prolungato ortostatismo soprattutto in ambienti caldi) e si associa (prima e/o dopo la PdC) a sintomi da attivazione del sistema autonomo (nausea, vomito, disturbi addominali, sudorazione, pallore, dilatazione delle pupille). Possono essere presenti altri sintomi da attivazione del sistema autonomo quali cardiopalmo, sbadiglio, incontinenza urinaria o fecale, oltre a quelli in rapporto a ipoperfusione cerebrale quali li-

Tabella 5. Segni e sintomi, oltre a quelli dell'epilessia, che devono porre il sospetto di perdita di coscienza transitoria di natura non sincopale.

Sintomi neurologici focali che si associano alla PdC transitoria	→ TIA
PdC transitoria preceduta da tremori e sudorazione intensa in pazienti diabetici, in terapia ipoglicemizzante	→ Ipoglicemia
PdC transitorie molto frequenti, di lunga durata. Occhi chiusi durante l'accesso. Molti disturbi di tipo psicosomatico	→ Pseudosincope psicogena
PdC transitoria, preceduta da un <i>trigger</i> emozionale, in pazienti con narcolessia	→ Catalessia

PdC, perdita di coscienza; TIA, attacco ischemico transitorio.

Tabella 6. Sincopi che possono essere diagnosticate dopo la valutazione iniziale, senza ricorrere ad ulteriori accertamenti.

Sincope vasovagale tipica

Può essere diagnosticata se è innescata da un *trigger* emozionale od ortostatico e si associa a sintomi da attivazione del sistema autonomico.

Sincope situazionale

Può essere diagnosticata se si verifica durante o immediatamente dopo minzione, tosse o in rapporto a stimoli gastrointestinali quali deglutizione difficile, defecazione, dolore addominale.

Sincope ortostatica

Può essere diagnosticata se si induce durante test ortostatico, dopo il passaggio dal clino- all'ortostatismo, unitamente ad una diminuzione della pressione arteriosa.

potimie e oscuramento della vista, quest'ultimo a volte preceduto da perdita della visione colorata (da ischemia retinica). Nessuno dei sintomi sopra riferiti è specifico della sincope vasovagale, ma vi è un consenso che in presenza sia di un *trigger* emozionale od ortostatico che di sintomi da attivazione autonoma la diagnosi possa essere posta senza ricorrere ad ulteriori accertamenti, a parte l'ECG che rientra nella valutazione iniziale del paziente con PdC transitoria^{1,4}. La sincope vasovagale tipica si osserva prevalentemente in soggetti giovani, mentre è rara nell'anziano.

Sincope situazionale

Può essere diagnosticata se si verifica durante o immediatamente dopo minzione, tosse o in rapporto a stimoli gastrointestinali quali deglutizione difficile, defecazione o dolori addominali. I sintomi da attivazione del sistema autonomico sono presenti soltanto in circa il 50% dei pazienti¹¹. Vi è un consenso che la sincope che si verifica in corso delle situazioni sopra riferite possa essere diagnosticata come "situazionale" senza ricorrere ad ulteriori accertamenti^{1,4}. Emerge pertanto la notevole importanza di indagare la presenza di eventuali *trigger* e delle situazioni nelle quali si è verificata la PdC transitoria.

Sincope ortostatica

Può essere diagnosticata utilizzando il test ortostatico, e cioè se nei 3 min successivi al passaggio dal clino- all'ortostatismo compare presincope o sincope associata a diminuzione della pressione arteriosa. Una diminuzione asintomatica della pressione arteriosa, cioè una sola ipotensione ortostatica (definita come diminuzione della pressione sistolica ≥ 20 mmHg e/o della pressione diastolica ≥ 10 mmHg) non è sufficiente per porre diagnosi di sincope ortostatica in quanto rappresenta un riscontro frequente in soggetti asintomatici, anziani ma anche adolescenti¹². Con il test comunemente utilizzato, e cioè la misurazione arteriosa in clino- ed ortostatismo per 3 min, la sincope ortostatica può essere diagnosticata in una piccola percentuale di pazienti in quanto in molti compare tardivamente dopo l'assunzione della posizione eretta. La sincope ortostatica è dovuta ad inadeguata vasocostrizione durante stazione eretta per compromissione del sistema simpatico e può essere idiopatica o nel contesto di affezioni neurologiche e/o autonome (morbo di Parkinson, diabete, amiloidosi, affezioni del midollo spinale). Può essere innescata anche da una deplezione di volume (emorragia, diarrea, vomito) o da farmaci vasoattivi (vasodilatatori, diuretici, ecc.)

Nelle situazioni sopra descritte la diagnosi può essere posta dopo l'anamnesi e l'esame obiettivo senza ricorrere ad ulteriori accertamenti (Tabella 6); tuttavia, nella maggior parte dei casi l'anamnesi offre elementi solo suggestivi di una causa di sincope, che non consentono di formulare una diagnosi, ma suggeriscono accertamenti mirati.

ELEMENTI ANAMNESTICI SOLO SUGGESTIVI DI UNA CAUSA DI SINCOPE

Una *sincope riflessa* deve essere sospettata quando non emerge un *trigger*, ma sono molto pronunciati i sintomi da attivazione del sistema autonomico, in particolare nausea e vomito prima e/o dopo la PdC¹³. Tali sintomi possono essere presenti, anche se con minor frequenza ed intensità, anche nella sincope cardiaca, mentre sono assenti nella sincope ortostatica, nella quale non vi è attivazione del sistema autonomico^{7,13}.

L'assenza di segni/sintomi di cardiopatia durante la valutazione iniziale suggerisce fortemente una sincope riflessa. Infatti in uno studio italiano multicentrico è emerso che nei pazienti senza segni di cardiopatia una diagnosi finale di sincope cardiaca è stata posta soltanto nel 3% dei casi e si trattava di pazienti con accessi di tachiaritmia parossistica sopraventricolare. Ciò significa che se il paziente non ha segni/sintomi di cardiopatia, le probabilità che non abbia una sincope cardiaca sono del 97%.

Una lunga storia di sincopi (>4 anni) suggerisce una sincope riflessa; infatti tale storia è generalmente molto più breve nella sincope cardiaca ed in quella ortostatica¹³. Altri elementi che suggeriscono una sincope riflessa sono la sua comparsa durante o dopo un pasto (entro 2h), in coincidenza di movimenti del collo o durante pressione dei seni carotidi (collare stretto, rasatura della barba, tumori del collo); in queste evenienze si sospetta una sincope seno-carotide.

Infine una sincope che compare dopo l'interruzione di uno sforzo fisico suggerisce una sincope riflessa; va tuttavia segnalato che tale situazione può innescare anche una sincope ortostatica. In soggetti giovani è più probabile una sincope riflessa mentre in soggetti anziani una sincope ortostatica⁷.

In tutte queste situazioni si privilegiano in prima battuta i test autonomici, principalmente il tilt test e il massaggio dei seni carotidi.

Una *sincope ortostatica* deve essere sospettata quando si verifica dopo il passaggio dal clino- all'ortostatismo oppure, come sopra riferito, quando il paziente interrompe un'attività fisica rimanendo in posizione eretta, per esempio quando si ferma dopo aver salito una rampa di scale. Infatti, nel paziente con ipotensione ortostatica durante attività fisica la pressione arteriosa mostra scarsa tendenza all'aumento ma può permanere a livelli adeguati a consentire tale attività; dopo interruzione della stessa si può verificare una marcata vasodilatazione responsabile della sincope.

Un sintomo molto suggestivo di sincope ortostatica è un forte dolore alla nuca e alle spalle (*coat-hanger pain*) in rapporto ad ischemia dei muscoli della parte superiore del corpo; in casi molto rari tale sintomo viene riferito anche da pazienti con sincope riflessa¹⁰. La comparsa di tale dolore, in assenza di sintomi da attivazione del sistema autonomico, depone fortemente per una sincope ortostatica. Infine una sincope ortostatica deve essere sospettata in presenza di un rapporto tempo-

ANAMNESI NELLA SINCOPE

rale con l'inizio di una terapia ipotensiva (o aumento del dosaggio di un farmaco), dopo una deplezione di volume e qualora il paziente sia affetto da quelle malattie, riportate nella Tabella 1, responsabili di neuropatie autonome. In tali evenienze si privilegiano in prima battuta i test autonomici, incluso il tilt test al fine di valutare il comportamento della pressione arteriosa per un periodo di tempo prolungato.

La *sincope cardiaca*, in rapporto ad aritmie o ad ostruzioni del flusso (Tabella 1), deve essere sospettata in presenza di importante cardiopatia strutturale, di storia di bradi- o tachiaritmie, di storia familiare di morte improvvisa o di canalopatie. Un cardiopalmo fastidioso che precede e/o segue la PdC suggerisce una tachiaritmia quale causa della sincope, tenendo tuttavia presente che un'accelerazione del battito cardiaco viene avvertita dal 10-25% dei pazienti con sincope vasovagale^{10,13}. Un forte dolore precordiale che precede e/o segue la PdC suggerisce una sincope cardiaca da ischemia acuta del miocardio, considerando tuttavia che un senso di fastidio o dolore toracico viene riferito dal 15% dei pazienti con sincope riflessa¹⁰.

La comparsa di una PdC in posizione supina suggerisce una sincope cardiaca, oltre ad un'epilessia, in quanto la sincope riflessa è estremamente rara in tale posizione, ad eccezione delle PdC che si osservano durante prelievo/donazione di sangue o indagini strumentali e della "sleep syncope" (vedi paragrafo successivo). Anche la sincope che compare durante attività fisica è suggestiva di sincope cardiaca, mentre quella che compare dopo l'interruzione di tale attività suggerisce, come sopra riferito, una sincope riflessa o ortostatica. Per la diagnosi della sincope cardiaca è di fondamentale importanza l'ECG che rientra nella valutazione iniziale del paziente con PdC, ma che non viene trattato in questa rassegna. In presenza delle situazioni sopra descritte si privilegiano in prima battuta gli accertamenti cardiologici.

I segni/sintomi suggestivi di sincope riflessa, ortostatica e cardiaca sono riassunti nella Tabella 7.

SLEEP SYNCOPE

Da un punto di vista della metodologia dell'indagine anamnestica merita una trattazione a parte una variante della sincope vasovagale, inquadrata solo recentemente, che si verifica in posizione supina durante le normali ore del sonno, definita comunemente *sleep syncope*^{14,15}. Interessa prevalentemente donne di mezza età; è preceduta da sintomi prodromici quali nausea, dolori addominali e necessità di defecare, molto verosimilmente in rapporto ad un ipertono vagale, oltre a sudorazione e obnubilamento del visus. Questi sintomi iniziano sempre in posizione supina ma solo in un terzo dei pazienti la PdC si verifica in tale posizione; nei rimanenti dopo essersi alzati dal letto. Durante la PdC possono esservi contrazioni muscolari, come osservate nella sincope vasovagale. La quasi totalità dei pazienti con *sleep syncope* soffre anche di tipiche sincopi vasovagali nelle ore diurne, spesso da fobia del sangue¹⁵. Da un punto di vista anamnestico la *sleep syncope* deve essere indagata soltanto nei pazienti nei quali i sintomi prodromici iniziano in posizione supina. La diagnosi differenziale deve essere posta principalmente con l'epilessia e con la sincope cardiaca. L'assenza di evidenti contrazioni tonico-cloniche, di automatismi, di confusione mentale dopo la ripresa della coscienza depone contro un accesso epilettico, unitamente ad una storia di sin-

Tabella 7. Segni e sintomi solo suggestivi di sincope riflessa, ortostatica o cardiaca.

<p>Sincope riflessa</p> <ul style="list-style-type: none"> • Assenza di cardiopatia • Lunga storia di sincopi ricorrenti (>4 anni) • Nausea e vomito prima e/o dopo la PdC • Durante o dopo un pasto (entro 2h) • Dopo una rotazione del collo o una pressione sui seni carotidei • Dopo uno sforzo fisico
<p>Sincope ortostatica</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dopo il passaggio dal clino- all'ortostatismo • Dolore alla nuca e al collo che precede la PdC • Dopo un'attività fisica, se il paziente permane in posizione eretta • In presenza di deplezione di volume • Rapporto temporale con l'inizio di un trattamento ipotensivo • In presenza di affezioni che comportano neuropatie autonome
<p>Sincope cardiaca</p> <ul style="list-style-type: none"> • Presenza di importante cardiopatia • Preceduta e/o seguita da un fastidioso cardiopalmo • Preceduta e/o seguita da dolore precordiale • Durante attività fisica • In posizione supina • Storia familiare di morte improvvisa e/o di canalopatie

PdC, perdita di coscienza.

copi vasovagali nelle ore diurne. Quest'ultimo dato, unitamente alla presenza di disturbi addominali, depone contro la sincope cardiaca; infatti tali disturbi sono rarissimi nella PdC transitoria di origine cardiaca¹³.

RIASSUNTO

Per sincope si intende una perdita di coscienza (PdC) transitoria dovuta a ipoperfusione cerebrale globale, caratterizzata da inizio rapido, breve durata e recupero spontaneo. Sfortunatamente non esistono segni/sintomi specifici della PdC da ipoperfusione cerebrale e altre affezioni, definite comunemente PdC non sincopali, possono indurre PdC con meccanismi diversi. Inoltre, essendo numerose le cause di PdC transitoria, si impone una metodologia adeguata nella conduzione dell'indagine anamnestica, che ha un ruolo fondamentale nel processo diagnostico. Il primo quesito a cui dare una risposta è se il paziente ha avuto realmente una PdC, che comporta perdita della postura e mancata risposta agli stimoli. Devono pertanto essere esclusi quegli eventi con quadro clinico simile come le cadute accidentali, il "drop attack". Una volta diagnosticata una PdC, i quesiti che dobbiamo porci sono se l'inizio è stato rapido, se è stata di breve durata e se la ripresa è stata spontanea. Se la risposta a questi tre quesiti è affermativa (dopo esclusione pertanto di affezioni quali il coma, l'arresto cardiocircolatorio, ecc.) abbiamo diagnosticato una PdC transitoria, che può essere espressione di una sincope o di una PdC non sincopale. È consigliabile, dal punto di vista della metodologia anamnestica, cercare di escludere una PdC non sincopale e pertanto quella di sincope permane fondamentalmente una diagnosi di esclusione. Una volta diagnosticata la sincope, occorre individuare la causa. Vi sono elementi anamnestici che consentono la diagnosi di un dato tipo di sincope senza ricorrere ad ulteriori accertamenti, ma nella maggior parte dei casi l'anamnesi offre elementi solo suggestivi di un dato tipo di sincope, che suggeriscono tuttavia accertamenti mirati, evitando così esami a tappeto.

Parole chiave. Cataplessia; Epilessia; Ipotensione ortostatica; Sincope.

BIBLIOGRAFIA

1. Moya A, Sutton R, Ammirati F, et al.; Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope of the European Society of Cardiology (ESC). Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). *Eur Heart J* 2009;30:2631-71.
Linee guida della Società Europea di Cardiologia sulla diagnosi e terapia dei vari tipi di perdita della coscienza transitoria.
2. Ganzeboom KS, Colman R, Reitsma JB, Shen WK, Wieling W. Prevalence and triggers of syncope in medical students. *Am J Cardiol* 2003;91:1006-8.
È stata dimostrata un'alta prevalenza delle sincopi nella popolazione generale.
3. van Dijk N, Boer KR, Colman N, et al. High diagnostic yield and accuracy of history, physical examination, and ECG in patients with transient loss of consciousness in FAST: the Fainting Assessment study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008;19:48-55.
4. Brignole M, Alboni P, Benditt DG, et al.; Task Force on Syncope, European Society of Cardiology. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope - update 2004. *Europace* 2004;6:467-537.
5. Parry SW, Steen N, Baptist M, Kenny RA. Amnesia for loss of consciousness in carotid sinus syndrome: implications for presentation with falls. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1840-3.
6. O'Dwyer C, Bennett K, Langan Y, Fan CW, Kenny RA. Amnesia for loss of consciousness is common in vasovagal syncope. *Europace* 2011;13:1040-5.
7. Thijs RD, Bloem BR, van Dijk JG. Falls, faints, fits and funny turns. *J Neurol* 2009;256:155-67.
Ampia discussione sulla diagnosi dei vari tipi di perdita transitoria della coscienza.
8. Duplyakov D, Golovina G, Garkina S, Lyukshina N. Is it possible to accurately differentiate neurocardiogenic syncope from epilepsy? *Cardiol J* 2010;17:420-7.
9. Savitz SI, Caplan LR. Vertebrobasilar disease. *N Engl J Med* 2005;352:2618-26.
10. Romme JJ, van Dijk N, Boer KR, et al. Influence of age and gender on the occurrence and presentation of reflex syncope. *Clin Auton Res* 2008;18:127-33.
11. Alboni P, Brignole M, Menozzi C, et al. Clinical spectrum of neurally mediated reflex syncope. *Europace* 2004;6:55-62.
12. Wieling W, Ganzeboom KS, Saul JP. Reflex syncope in children and adolescents. *Heart* 2004;90:1094-100.
13. Alboni P, Brignole M, Menozzi C, et al. Diagnostic value of history in patients with syncope with or without heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1921-8.
È stato definito il ruolo fondamentale della presenza (segni e sintomi) e soprattutto dell'assenza di cardiopatia nello snodo diagnostico del paziente con sincope.
14. Jardine DL, Krediet CT, Cortelli P, Wieling W. Fainting in your sleep? *Clin Auton Res* 2006;16:76-8.
15. Busweiler L, Jardine DL, Frampton CM, Wieling W. Sleep syncope: important clinical associations with phobia and vagotonia. *Sleep Med* 2010;11:929-33.