

**ISTITUTO COMPRENSIVO *NELSON MANDELA***

---

**SINCOPE E MORTE IMPROVVISA IN ETA'  
PEDIATRICA**

**I RISULTATI DEL NOSTRO SCREENING  
ELETTROCARDIOGRAFICO E LE PROSPETTIVE  
FUTURE**

***Dr. Drago Fabrizio***  
***Responsabile UOC Cardiologia e Aritmologia***



**Bambino Gesù**  
OSPEDALE PEDIATRICO

**UOC di Cardiologia e Aritmologia/Sincope Unit**  
**DMCCP - Ospedale Pediatrico Bambino Gesù - IRCCS**  
**Sedi di Roma S. Paolo, Palidoro e S. Marinella**

# DEFINIZIONE DI MORTE IMPROVVISA CARDIACA (MIC)

*La morte cardiaca improvvisa è definita come una morte inattesa per cause cardiache che si verifica immediatamente dopo la comparsa dei sintomi (entro un'ora) o anche senza l'insorgenza di sintomi.*





# M.I. IN ETÀ PEDIATRICA

In “*apparentemente sani*”

**1,3-8,5 / 100.000  
GIOVANI/ANNO**

**0,46/100.000  
ATLETI HIGH SCHOOL/ANNO**



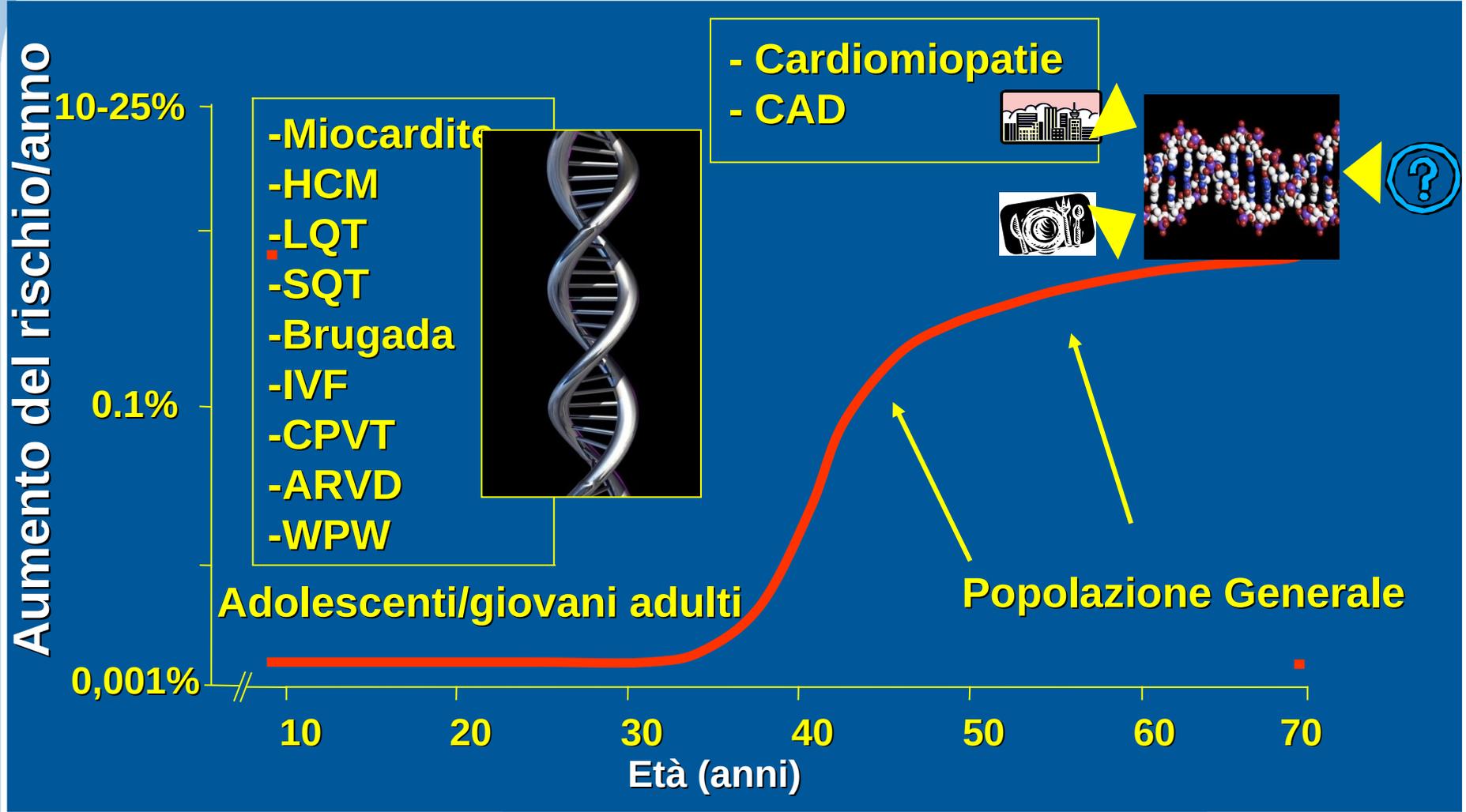
# M.I. IN ETÀ PEDIATRICA

***“Dovuta a cause cardiache dimostrabili”***

**90% delle M.I.**



# MORTE IMPROVVISA: INCIDENZA E CAUSE NELLE VARIE ETA'



# PREVALENZA PRINCIPALI MALATTIE ARITMOGENICHE PRIMARIE

• <b>Sindrome di WPW</b>	0,15-0,3%
• <b>Sindrome del QT lungo</b>	1/3.000
• <b>Sindrome di Brugada</b>	5/10.000



# CAUSE CARDIACHE DI M.I. IN ETÀ PEDIATRICA

## Più comuni

- CARDIOMIOPATIE
- Aritmie cardiache primarie



## Meno comuni

- Stenosi Polmonare
- Malattie di Ebstein
- Ipertensione Polmonare
- Anomalie coronariche
- Sindrome di Marfan
- Stenosi Aortica



# MECCANISMO DELLA M.I. CARDIOGENA IN ETÀ PEDIATRICA

**1° Aritmia**

**2° Rottura aneurisma (Marfan)**

**3° Infarto del miocardio**



# M.I. IN ETÀ PEDIATRICA

*“Durante attività fisica”*

10-15 % delle M.I.



# M.I. DURANTE ATTIVITÀ FISICA NELLE CARDIOPATIE STRUTTURALI

- Cardiomiopatia ipertrofica → 60%
- Anomalie coronariche → 66%
- Stenosi aortica → 83%

NB: sincope premonitrice solo in 1/3 dei casi!



# DEFINIZIONE

## LA SINCOPE IN ETÀ PEDIATRICA Linee guida Prospettive in Pediatria 2009

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

(Fisiopatologia: alterazione della funzione cerebrale diffusa dovuta a ipoperfusione transitoria globale).



# DEFINIZIONE (2)

LA SINCOPE IN ETÀ PEDIATRICA  
Linee guida  
Prospettive in Pediatria 2009

**PRE-SINCOPE:** sensazione di malessere con restringimento dello stato di coscienza tale che il soggetto percepisce l'incombenza della perdita di coscienza.

I sintomi di solito sono aspecifici (vertigini, astenia, offuscamento del visus, nausea, difficoltà a mantenere la posizione eretta)



# EPIDEMIOLOGIA DELLA SINCOPE IN ETA' PEDIATRICA

Incidenza pediatrica: 125.8/100.000

15% soggetti < 18 AA: un episodio

Ricorso al DEA/PS → 0,4 -1%/anno

3,4 – 4,5% consulenze cardiologiche

5% casi → breath holding spell (spasmi affettivi)

Degenza media: 3 giorni → 12.000 giornate degenza (Min. Salute)



# Electrocardiogram Screening for Disorders That Cause Sudden Cardiac Death in Asymptomatic Children: A Meta-analysis

**AUTHORS:** Angie Mae Rodday, MS,<sup>a</sup> John K. Friedman, MD,<sup>b,c</sup> Mark E. Alexander, MD,<sup>b,c</sup> Joshua T. Cohen, PhD,<sup>a,d</sup> Stanley Ip, MD,<sup>a,d</sup> Jane W. Newburger, MD, MPH,<sup>b,c</sup> Susan K. Parsons, MD, MRP,<sup>a,d</sup> Thomas A. Trikalinos, MD, PhD,<sup>a,d</sup> John B. Wong, MD,<sup>a,d</sup> and Laurel K. Leslie, MD, MPH<sup>a,d</sup>

<sup>a</sup>Tufts Medical Center, Boston, Massachusetts; <sup>b</sup>Children's Hospital Boston, Boston, Massachusetts; <sup>c</sup>Harvard Medical School, Boston, Massachusetts; and <sup>d</sup>Tufts University School of Medicine, Boston, Massachusetts

## KEY WORDS

sudden cardiac death, ECG screening, hypertrophic cardiomyopathy, long QT syndrome, Wolff-Parkinson-White syndrome

## ABBREVIATIONS

AUC—area under the HROC curve  
 CI—confidence interval  
 ECG—electrocardiogram  
 ECHO—echocardiogram  
 HCM—hypertrophic cardiomyopathy  
 HROC—hierarchical summary receiver operating characteristic  
 LQTS—long QT syndrome  
 NPV—negative predictive value  
 PPV—positive predictive value  
 SCD—sudden cardiac death  
 WPW—Wolff-Parkinson-White syndrome

[www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2011-0643](http://www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2011-0643)

doi:10.1542/peds.2011-0643

Accepted for publication Nov 22, 2011

Address correspondence to Laurel K. Leslie, MD, MPH, 800 Washington St, #345, Boston, MA 02111. E-mail: [lleesie@tuftsmedicalcenter.org](mailto:lleesie@tuftsmedicalcenter.org)

PEDIATRICS (ISSN Numbers: Print, 0031-4065; Online, 1098-4275).

Copyright © 2012 by the American Academy of Pediatrics

**FINANCIAL DISCLOSURE:** Dr Friedman is a consultant for Biosense Webster, Inc, and has received a speaker's honoraria from St Jude Medical; the other authors have indicated they have no financial relationships relevant to this article to disclose.

**FUNDING:** Supported by grant 1RC9HL100546-01 from the National Heart, Lung, and Blood Institute. Consultation from the Tufts Clinical and Translational Science Institute was supported by grant P0023792 from the National Center for Research

## abstract



**BACKGROUND AND OBJECTIVES:** Pediatric sudden cardiac death (SCD) occurs in an estimated 0.8 to 6.2 per 100 000 children annually. Screening for cardiac disorders causing SCD in asymptomatic children has public appeal because of its apparent potential to avert tragedy; however, performance of the electrocardiogram (ECG) as a screening tool is unknown. We estimated (1) phenotypic (ECG- or echocardiogram [ECHO]-based) prevalence of selected pediatric disorders associated with SCD, and (2) sensitivity, specificity, and predictive value of ECG, alone or with ECHO.

**METHODS:** We systematically reviewed literature on hypertrophic cardiomyopathy (HCM), long QT syndrome (LQTS), and Wolff-Parkinson-White syndrome, the 3 most common disorders associated with SCD and detectable by ECG.

**RESULTS:** We identified and screened 6954 abstracts, yielding 396 articles, and extracted data from 30. Summary phenotypic prevalences per 100 000 asymptomatic children were 45 (95% confidence interval [CI]: 10–79) for HCM, 7 (95% CI: 0–14) for LQTS, and 136 (95% CI: 55–218) for Wolff-Parkinson-White. The areas under the receiver operating characteristic curves for ECG were 0.91 for detecting HCM and 0.92 for LQTS. The negative predictive value of detecting either HCM or LQTS by using ECG was high; however, the positive predictive value varied by different sensitivity and specificity cut-points and the true prevalence of the conditions.

**CONCLUSIONS:** Results provide an evidence base for evaluating pediatric screening for these disorders. ECG, alone or with ECHO, was a sensitive test for mass screening and negative predictive value was high, but positive predictive value and false-positive rates varied. *Pediatrics* 2012;129:e999–e1010



## Prevalence of Electrocardiographic Anomalies in Young Individuals



### Relevance to a Nationwide Cardiac Screening Program

Navin Chandra, BSc (HONS), MBBS,\*† Rachel Bastiaenen, MA, MBBS,\* Michael Papadakis, MBBS,\*†  
Vasileios F. Panoulas, MD, PhD,† Saqib Ghani, MBBS,\* Jennifer Duschl, MBBS,†  
David Foldes, MBBS,† Hariharan Raju, MBBS,\* Rebecca Osborne, MSc,\*†  
Sanjay Sharma, BSc (HONS), MBChB\*†

*London, United Kingdom*

- Objectives** This study sought to investigate the prevalence of potentially abnormal electrocardiographic (ECG) patterns in young individuals to assess the implications for a nationwide screening program for conditions causing sudden cardiac death (SCD).
- Background** The Italian experience suggests that pre-participation screening with ECG reduces the incidence of SCD in athletes. However, the majority of SCDs occur in nonathletes. In the United Kingdom, screening for cardiac disorders is confined to symptomatic individuals or those with a family history of inherited cardiac conditions or premature cardiac death.
- Methods** Between 2008 and 2012, 7,764 nonathletes ages 14 to 35 years underwent ECG screening. Electrocardiograms were analyzed for group 1 (training-related) and group 2 (potentially pathological) patterns presented in the 2010 European Society of Cardiology position paper, which advocates further evaluation for individuals with group 2 ECG patterns. Results were compared with 4,081 athletes.
- Results** Group 1 patterns occurred in 49.1% of nonathletes and 87.4% of athletes ( $p < 0.001$ ). Group 2 patterns occurred in 21.8% of nonathletes and 33% of athletes ( $p < 0.001$ ). In nonathletes, QTc interval abnormalities comprised the majority (52%) of group 2 changes, whereas T-wave inversions constituted 11%. Male sex and African/Afro-Caribbean ethnicity demonstrated the strongest association with group 2 ECG patterns.
- Conclusions** The study demonstrates that 1 in 5 young people have group 2 ECG patterns. The low incidence of SCD in young people suggests that in most instances such patterns are non-specific. These findings have significant implications on the feasibility and cost-effectiveness of nationwide screening programs for cardiovascular disease in young nonathletes and athletes alike, on the basis of current guidelines. (J Am Coll Cardiol 2014;63:2028–34)  
© 2014 by the American College of Cardiology Foundation



# **LA MORTE IMPROVVISA NEI BAMBINI E NEGLI ADOLESCENTI DA 1 A 19 ANNI.**

**Pilmer CM. Heart Rhythm.2014**

- Studio retrospettivo (Canada) su pazienti di età compresa tra 1 e 19 anni deceduti improvvisamente (351 casi).
- Incidenza di MI di 3.14/100.000 persone all'anno nei bambini di 1 – 2 anni e di 1.01/100.000 persone all'anno negli adolescenti tra i 15 – 19 anni.
- Nei bambini sopra i 10 anni si è osservata una maggiore percentuale di MI durante attività fisica (24%, 16/66).
- I risultati evidenziano che la MI nei pazienti più giovani è causata spesso da sindromi aritmiche
- La MI colpisce i pazienti con difetti cardiaci strutturali prevalentemente durante attività fisica.



***LA MORTE IMPROVVISA NEI BAMBINI (1 - 18 ANNI):  
SINTOMI E CAUSE DEL DECESSO IN UN'INDAGINE NAZIONALE.***  
**Winkel BG European Heart Journal 2013**

- Analizzato un campione di documenti riguardanti i pazienti da 1 a 18 anni morti improvvisamente in Danimarca dal 2000 al 2006.
- Su un totale di 114 decessi improvvisi analizzati, l'autopsia ha evidenziato che nel 18% dei casi era presente un difetto cardiaco noto e nel 28% un'aritmia è stata la causa primaria della morte.
- Nel 26% dei casi erano stati osservati dei prodromi e nel 45% dei sintomi precedenti alla morte tra cui in particolare la sincope e la dispnea.
- Il 49% del totale è deceduto a causa di una potenziale malattia cardiaca ereditaria e il tasso di incidenza più alto è di 1.1 per 100.000 persone per ogni anno.
- La percentuale di incidenza è rispettivamente 1.5/100.000 per la morte improvvisa e 1/100.000 per la MI dovuta a cause cardiache.



## **LE IMPLICAZIONI DELLO SCREENING ECG: VALUTAZIONE DEI COSTI SU UNO SCREENING CARDIOVASCOLARE DI 15 MESI AI FINI DELL'OTTENIMENTO DELL'IDONEITÀ SPORTIVA AGONISTICA DI 1070 ATLETI SVIZZERI.**

**Menafoglio A. British Journal of Sport Medicine. Febbraio 2014**

- Analizzati (Svizzera) 1070 atleti (il 75% uomini, il  $19.7 \pm 6.3$  anni) per un periodo di 15 mesi seguendo le linee guida della *European Society of Cardiology* del 2005 e i criteri di interpretazione dell'ECG delle linee guida della *ESC* del 2010.

Il 6.3% del totale (67 atleti) ha dovuto effettuare approfondimenti di secondo livello e il 3.9% su 67 (42 atleti) avevano anomalie elettrocardiografiche.

Nell'1% degli atleti con anomalie elettrocardiografiche (11 atleti) è stata scoperta un'anomalia cardiaca fino ad allora sconosciuta; **nello 0,4% (4 atleti) l'anomalia elettrocardiografica indicava una patologia che poteva potenzialmente causare la MI.**

In conclusione, i risultati di questo studio evidenziano l'utilità e la convenienza dello screening elettrocardiografico ai fini dell'ottenimento idoneità sportiva.



# LA NOSTRA ESPERIENZA DAL 2013

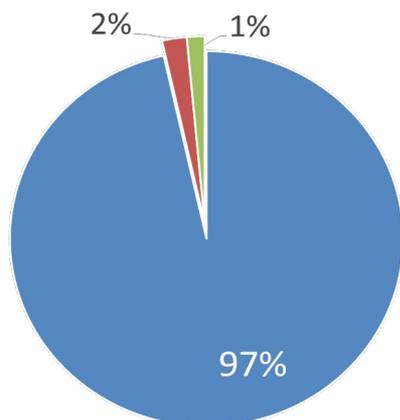
## 44°

**Congresso Nazionale**  
DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI CARDIOLOGIA PEDIATRICA

24-26 OTTOBRE 2014  
RIVA DEL GARDA  
Trento

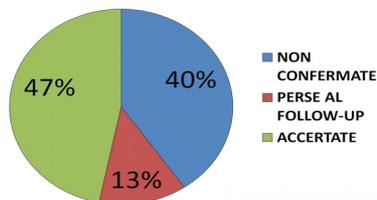


### POPOLAZIONE SOTTOPOSTA A SCREENING



- NESSUNA ANOMALIA
- ANOMALIE MAGGIORI
- ANOMALIE MINORI

### ANOMALIE MAGGIORI



- NON CONFERMATE
- PERSE AL FOLLOW-UP
- ACCERTATE



Bambino Gesù  
OSPEDALE PEDIATRICO

### STUDIO DI ESECUZIONE ELETTROCARDIOGRAFICA NELLA POPOLAZIONE PEDIATRICA IN ETÀ SCOLARE: IL RUOLO DEL TECNICO DI CARDIOLOGIA

Simone Paglia\*CCP; Federica Cali\*CCP, Corrado Di Mambro, MD; Daniela Righi, MD; Stefano Zanon; Elisa Del Vecchio; Fabrizio Drago, MD.

UOC di Cardiologia e Aritmologia, Dipartimento Medico Chirurgico di Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma.



Bambino Gesù  
OSPEDALE PEDIATRICO

78° CONGRESSO NAZIONALE  
15-18 dicembre 2017  
Rome Cavalieri



16-21 JULY 2017  
7th WORLD CONGRESS OF  
PEDIATRIC CARDIOLOGY  
& CARDIAC SURGERY  
Barcelona



~~Problems~~

Solutions



# IL PROGRAMMA DI ECG NELLE SCUOLE

La collaborazione tra la ONLUS *La Stella di Lorenzo* e l'Unità Operativa di Cardiologia e Aritmologia dell'*Ospedale Pediatrico Bambino Gesù* nasce nel 2013 per la prevenzione della morte improvvisa cardiaca nei ragazzi delle scuole d'infanzia, elementari e medie (4 – 13 anni).

Nel 2016 il progetto si è trasformato in un Programma di Ricerca.

Una questione di *Cuore...*



# OBIETTIVI

- ✓ **Escludere la presenza di anomalie elettrocardiografiche rivelatrici di malattie cardiache a potenziale rischio di MIC**
- ✓ **Rilevare altre problematiche cardiache o disturbi aritmici minori**



# I PICCOLI PROTAGONISTI



Negli Istituti che hanno aderito al progetto, sono stati sottoposti ad ECG a 10 derivazioni tutti i bambini delle classi dell'infanzia, primarie e secondarie di primo grado i cui genitori avevano aderito al progetto compilando il consenso informato.

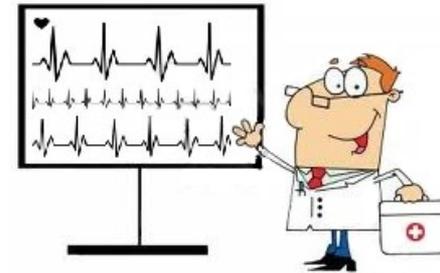
## I NOSTRI OPERATORI

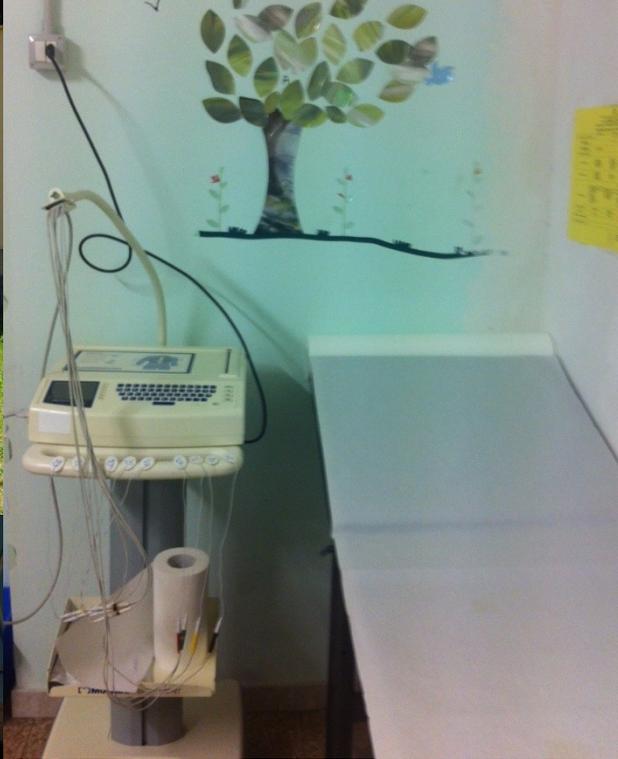
### EQUIPE ESTERNA

- 2 Tecnici di cardiologia che hanno eseguito i tracciati ECG

### EQUIPE INTERNA:

- Aritmologi specializzati e ricercatori della nostra Unità Operativa di Aritmologia





# LE SCUOLE DEL PROGETTO 2013 - 2017

Dal Marzo del 2013 al Dicembre del 2017 sono stati sottoposti a screening circa 9.000 bambini nei seguenti progetti:

- Scuole di Santa Marinella (Roma)
- Istituto Comprensivo Virgilio (Roma)
- Istituto Padre Romualdo Formato (Roma)
- Istituto Comprensivo Primo Levi (Marino, RM)
- Istituto Comprensivo Marino Centro (Marino, RM)
- Istituto Comprensivo S. Maria delle Mole (S. Maria delle Mole, RM)
- Istituto Comprensivo San Tommaso D'Aquino (Priverno, LT)
- Istituto Comprensivo Leonardo Da Vinci (Sonnino, LT)
- Istituto Comprensivo Don Milani (Civitavecchia, RM)
- Istituto Comprensivo G. Falcone (Ladispoli, RM)
- Scuole dell'infanzia del Municipio IX (Roma)
- Istituto Comprensivo L. Rizzo (Roma)
- Istituto Comprensivo Bravetta (Roma)
- Istituto Comprensivo Virgilio (Roma)
- Istituto Comprensivo via Oratorio Damasiano (Roma)



# I NUMERI DEL PROGETTO

Dal 2013 al 2017 sono stati eseguiti 9.000 tracciati ECG

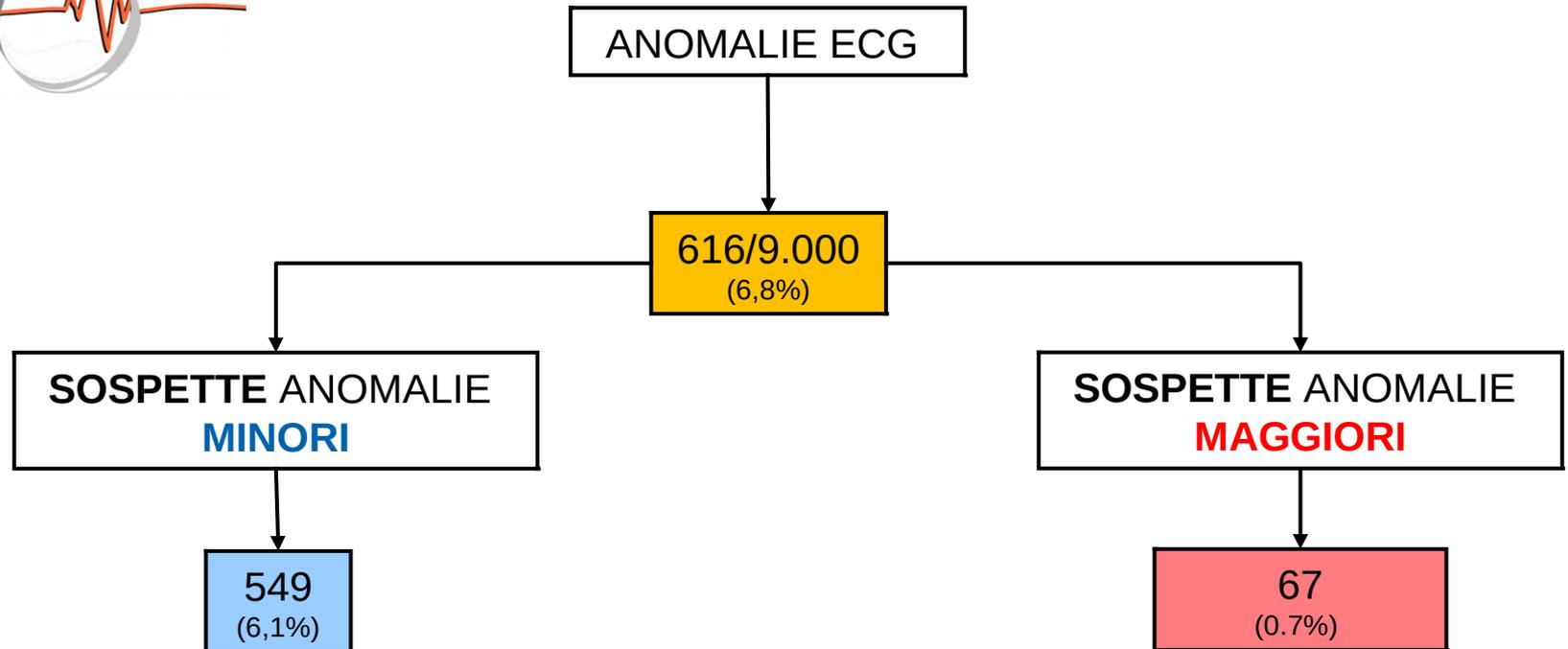
Di cui 4.690 (52.1%) bambini di sesso maschile



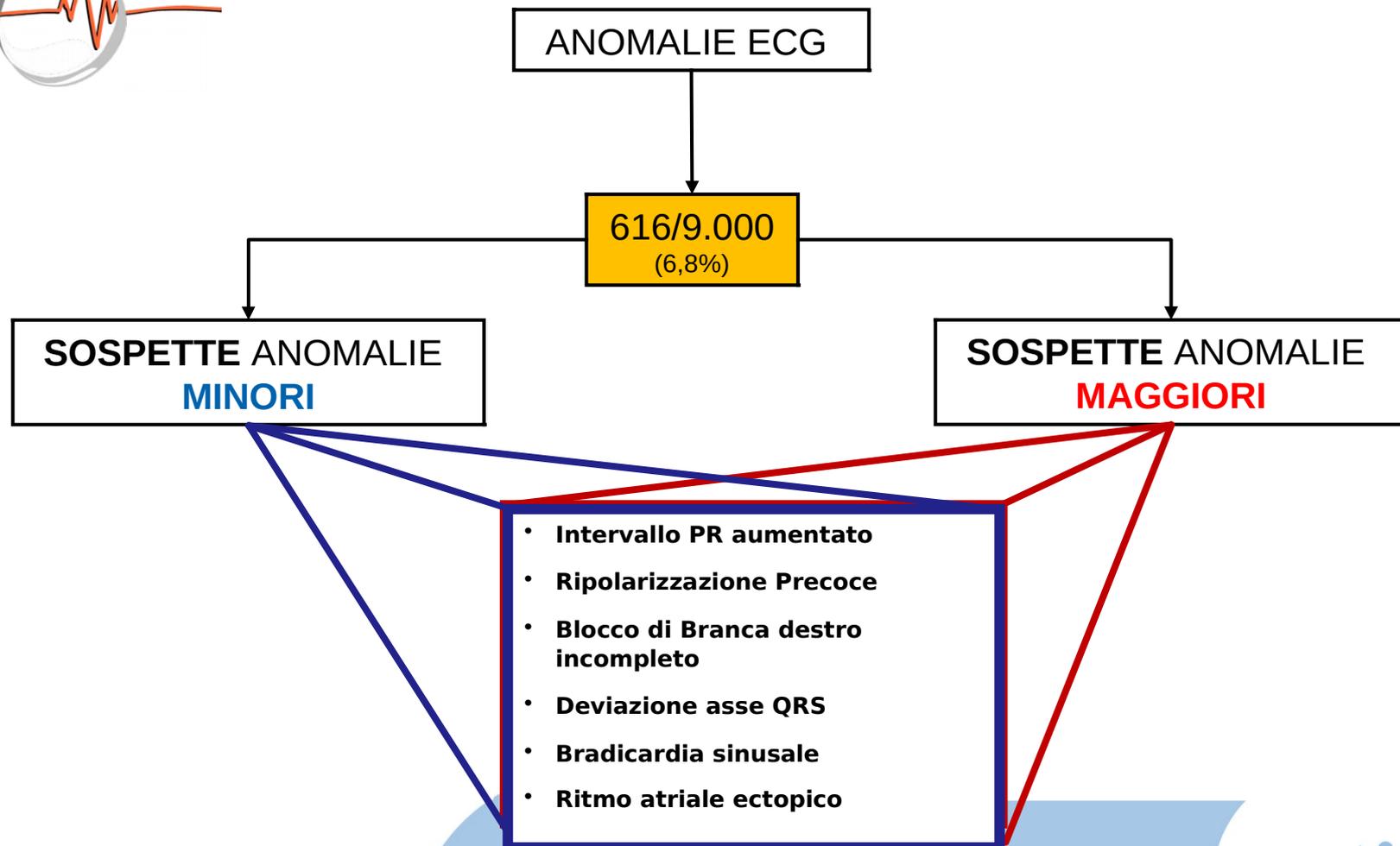
3.457 (38.4%) bambini non avevano eseguito un ECG precedente



# RISULTATI 2013 - 2017



# RISULTATI 2013 - 2017



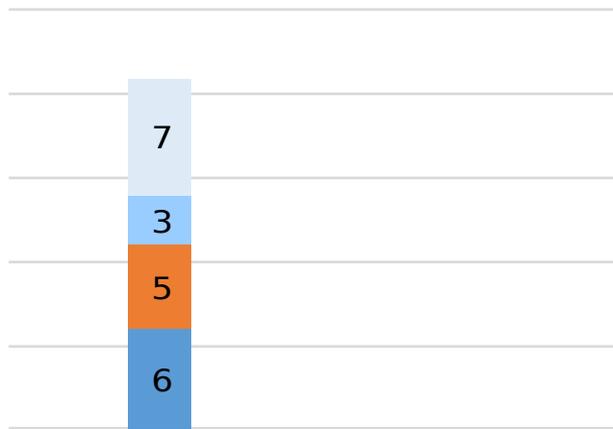
# I CONTROLLI EFFETTUATI NEL 2016/2018

In seguito ai controlli di II livello, i bambini seguiti presso l'OPBG sono:

- 11 in FU Cardiologico (Ecocardiogramma/Day Hospital/ricovero)
- 18 in FU Aritmologico (Visita aritmologica/Holter ECG / PAC)
- 3 SATE

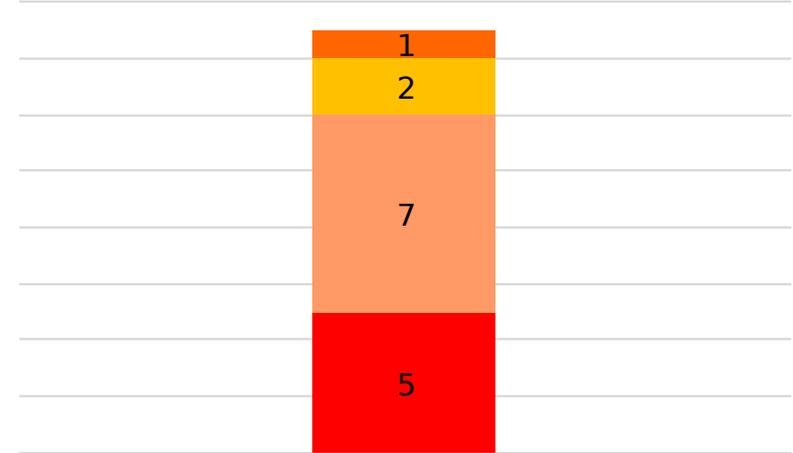


## CONTROLLI ARITMOLOGIA



- VISITA ARITMOLOGICA
- SATE
- PAC
- HOLTER ECG

## CONTROLLI CARDIOLOGIA



- RICOVERO
- DAY HOSPITAL
- ECOCARDIOGRAMMA
- VISITA CARDIOLOGICA



# QUALI SONO I RISULTATI PRELIMINARI DELL'I.C. NELSON



# IL PROGETTO ALL'IC MANDELA

Sono stati eseguiti 1047 tracciati ECG



197 (18.8%) alunni non avevano eseguito un ECG precedente



# DATI PRELIMINARI IC MANDELA

In attesa dei dati del follow-up, possiamo dire che abbiamo i dati preliminari dall'analisi dell'ECG sono i seguenti:

- Sospette anomali maggiori: 6/1047 (0.6%)
- Sospette anomalie minori: 191/1047 (18.2%)



# CONTROLLI PROGRAMMATI

In caso di anomalie all'ECG abbiamo consigliato alle famiglie di effettuare approfondimento di primo o secondo livello.



Le famiglie potranno scegliere se effettuare i controlli segnalati presso la UOC di Cardiologia e Aritmologia dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù DELLE Sedi di Palidoro, Roma S. Paolo e S. Marinella.



# CONCLUSIONI

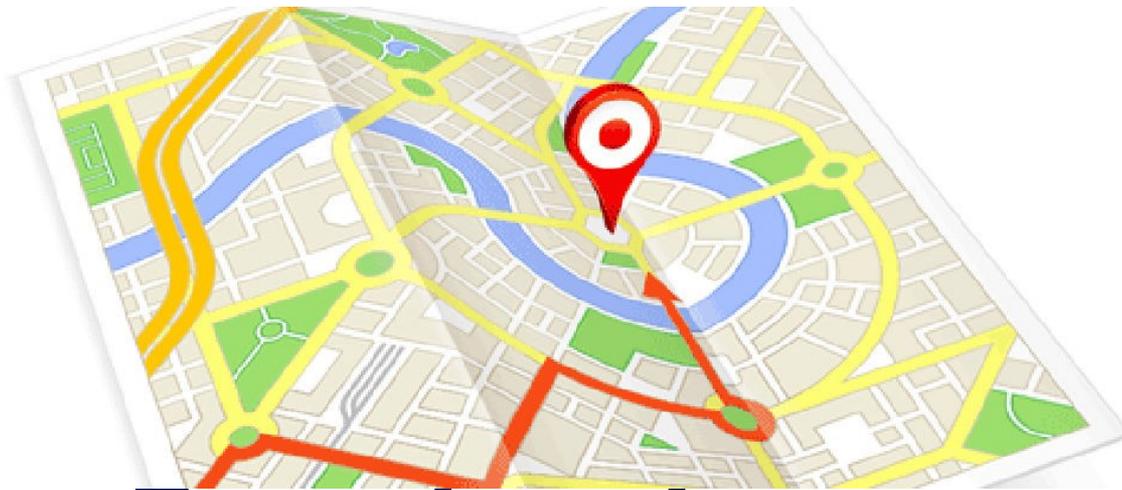
*In base ai risultati ottenuti negli anni,  
possiamo ritenere utile il programma di  
screening ECG?*

**YES**

**NO**



**E il nostro percorso  
continua..**



**..Prossima tappa  
Istituto Comprensivo di via  
Fabiola**





...Ma noi siamo una grande squadra!



**WE HAVE A  
DREAM!!**

