

КАРДИОЛОГИЯ & КАРДИОХИРУРГИЯ

Том 8, Брой 3, 2025

- Дългосрочно проследяване на пациенти с необясним синкоп с помощта на имплантируем Loop-рекордер
- Синдром на Дънбар – литературен обзор
- Персистиращ форамен овале и междупредсърден дефект – малките вродени сърдечни малформации с големи сърдечно-съдови последици
- Клинична оценка на пациенти с остър вестибуларен синдром. Кога да сме спокойни и кога да побързаме?

CARDIOLOGY & CARDIAC SURGERY

Volume 8, Number 3, 2025

- Long-term follow-up of patients with unexplained syncope using an implantable Loop recorder
- Dunbar syndrome – a literature review
- Persistent foramen ovale and atrial septal defect – small congenital heart malformations with significant cardiovascular consequences
- Clinical assessment of patients with acute vestibular syndrome. When to be calm and when to hurry?



КАРДИОЛОГИЯ & КАРДИОХИРУРГИЯ

Том 8, Брой 3 • 2025

РЕДАКЦИОННА КОЛЕГИЯ

Главен редактор

Проф. Тони Веков

Заместник-главен редактор

Проф. д-р Яна Симова

Научни секретари

Д-р Борислава Нинова

Д-р Аняута Иванова

Д-р Денис Николов

Членове

Проф. д-р Пламен Божинов (България)

Проф. д-р Николай Райнов (България)

Проф. д-р Петр Видимски (Чехия)

Проф. д-р Жан-Пиер Басан (Франция)

Проф. д-р Франческо Бедони (Италия)

Проф. д-р Збинек Страка (Чехия)

Проф. д-р Луиджи Мартинели (Италия)

Проф. д-р Ладислав Грох (Чехия)

Проф. д-р Жири Витовец (Чехия)

Проф. д-р Веселин Петров (България)

Доц. д-р Димитър Харитонов (България)

Доц. д-р Владимир Корновски (България)

Доц. д-р Анатоли Карашмалков (България)

CARDIOLOGY & CARDIAC SURGERY

Volume 8, Number 3 • 2025

EDITORIAL BOARD

Editor-in-Chief

Prof. Toni Vekov

Deputy editor

Prof. Iana Simova

Scientific Secretaries

Dr. Borislava Ninova

Dr. Anyuta Ivanova

Dr. Denis Nikolov

Members

Prof. Plamen Bozhinov (Bulgaria)

Prof. Nikolay Raynov (Bulgaria)

Prof. Petr Widimsky (Czech Republic)

Prof. Jean-Pierre Bassand (France)

Prof. Francesco Bedogni (Italy)

Prof. Zbyněk Straka (Czech Republic)

Prof. Luigi Martinelli (Italy)

Prof. Ladislav Groch (Czech Republic)

Prof. Jiří Vítovec (Czech Republic)

Prof. Veselin Petrov (Bulgaria)

Assoc. Prof. Dimitar Haritonov (Bulgaria)

Assoc. Prof. Vladimir Kornovsky (Bulgaria)

Assoc. Prof. Anatoli Karashmalakov (Bulgaria)

Български
Кардиологичен
Институт



Bulgarian
Cardiac
Institute

www.cardiacinstitute.bg

СЪДЪРЖАНИЕ

ОРИГИНАЛНИ СТАТИИ

- Д. Спасов, Н. Петров, Б. Нинова, Я. Симова, Т. Веков.*
Дългосрочно проследяване на пациенти
с необясним синкоп с помощта на имплантируем
Loop-рекордер.....3

ОБЗОР

- К. Пеева, Я. Симова, Т. Веков.* Синдром на Дънбар –
литературен обзор..... 14

КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ

- В. Димитров, Т. Стаменова, Пл. Пенчев,
П. Ангелова-Христова, Я. Симова, Т. Веков.*
Персистиращ форамен овале и междупредсърден
дефект – малките вродени сърдечни малформации
с големи сърдечно-съдови последствия..... 30
- С. Божинов.* Клинична оценка на пациенти
с остър вестибуларен синдром. Кога да сме
спокойни и кога да побързаме? 52

CONTENTS

ORIGINAL ARTICLES

- D. Spasov, N. Petrov, B. Ninova, I. Simova, T. Vekov.*
Long-term follow-up of patients with
unexplicated syncope using an implantable
Loop recorder.....3

REVIEW

- K. Peeva, I. Simova, T. Vekov.* Dunbar syndrome –
a literature review 14

CASE REPORTS

- V. Dimitrov, T. Stamenova, Pl. Penchev,
P. Angelova-Hristova, I. Simova, T. Vekov.*
Persistent foramen ovale and atrial septal defect –
small congenital heart malformations with
significant cardiovascular consequences 30
- S. Bozhinov.* Clinical assessment of patients with
acute vestibular syndrome. When to be calm
and when to hurry? 52

ДЪЛГОСРОЧНО ПРОСЛЕДЯВАНЕ НА ПАЦИЕНТИ С НЕОБЯСНИМ СИНКОП С ПОМОЩТА НА ИМПЛАНТИРУЕМ LOOP-РЕКОРДЕР

Д. Спасов¹, Н. Петров², Б. Нинова², Я. Симова^{2,3,4}, Т. Веков^{2,3,4}

¹СБАЛ по кардиология – Плевен

²Клиника по кардиология, МБАЛ „Сърце и мозък“ – Плевен

³Български кардиологичен институт

⁴Медицински университет – Плевен

Резюме. Диагнозата на синкопа често представлява трудност в клиничната практика. Технологичният напредък в телемедицината и миниатюризацията на имплантируемите сърдечни монитори открива през последните десетилетия досега несъществуващи диагностични възможности в кардиологията. Проследихме ретроспективно група от пациенти с необяснима синкопална симптоматика, при които е взето решение за имплантация на Loop-рекордер. Дадената методика позволи да се диагностицира ритъмно-проводна патология, застрашаваща здравето и живота на пациентите, която би останала неразкрита без помощта на дългосрочно дистанционно мониториране.

Ключови думи: Loop-рекордер, синкоп, атриовентрикуларен блок, синоатриален блок

LONG-TERM FOLLOW-UP OF PATIENTS WITH UNEXPLICATED SYNCOPE USING AN IMPLANTABLE LOOP RECORDER

D. Spasov¹, N. Petrov², B. Ninova², I. Simova^{2,3,4}, T. Vekov^{2,3,4}

¹SHAT Cardiology – Pleven

²Cardiology Clinic, MHAT Heart and Brain – Pleven

³Bulgarian Cardiology Institute

⁴Medical University – Pleven

Abstract. The diagnosis of syncope is often a difficulty in clinical practice. Technological advances in telemedicine and the miniaturization of implantable cardiac monitors have opened up previously non-existent diagnostic possibilities in cardiology in recent decades. We retrospectively followed a group of patients with unexplained syncopal symptoms in whom a decision was made to implant a Loop recorder. The given methodology allowed to diagnose rhythm-conduction pathology, which threatens the health and life of the patients, which would remain undetected without the help of long-term remote monitoring.

Key words: loop recorder, syncope, atrioventricular block, sinoatrial block

ВЪВЕДЕНИЕ

Loop-рекордерът е имплантируемо устройство, поставящо се под кожата, което служи за дългосрочно мониториране на сърдечния ритъм. Уредът записва електрокардиографски сигнали, като предоставя непрекъснато наблюдение на сърдечната дейност. Основното му предназначение е да диагностицира и до-

INTRODUCTION

The Loop recorder is an implantable device placed under the skin which serves for long-term monitoring of the heart rhythm. The device records electrocardiographic signals, providing continuous monitoring of cardiac activity. The main purpose of the Loop recorder is to diagnose and document rare and transient cardiac

кументира редки и преходни сърдечни аритмии, които е трудно да бъдат засечени чрез стандартни методи като холтер-ЕКГ [1].

Устройството има ключова роля при пациенти със съмнения за необясними синкопи, епизоди на предсърдно мъждене или други видове аритмии. Събраните данни могат да бъдат анализирани от кардиолог, което помага за вземането на информирани решения относно лечението и управлението на сърдечните заболявания [2].

Loop-рекордерът се характеризира с малки размери, дълъг живот на батерията и висока надеждност. Имплантацията е минимално инвазивна процедура, която обикновено се извършва под локална анестезия. След имплантацията, пациентите могат да продължат с нормалните си ежедневни дейности, без да усещат дискомфорт от устройството [3].

ЦЕЛ

Да осигурим дългосрочно амбулаторно проследяване на пациенти с необясним синкоп суспектен за брадикардна генеза, при които извършените клинични диагностични процедури не са дали дефинитивна причина.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

Проследихме всички пациенти, хоспитализирани в МБАЛ „Сърце и мозък“ – Плевен, постъпили с необяснима синкопална симптоматика, при които е имплантиран сърдечен монитор от януари 2023 г. до настоящия момент.

На проследените пациенти беше имплантиран Loop-рекордер Medtronic Reveal LINQ, позволяващ мониториране на пациентите за период до три години. Миниатюризацията на последните поколения устройства позволява тяхната имплантация да се извършва под локална анестезия с обща продължителност на процедурата не повече от 20 min. Самото устройство по размери и форма наподобява USB стик. Инжектира се след малък разрез подкож-

arrhythmias, which are difficult to detect by standard methods such as Holter ECG [1]. The device has a key role in patients with suspected unexplained syncope, episodes of atrial fibrillation or other types of arrhythmias. The collected data can be analyzed by a cardiologist, which helps in making informed decisions regarding the treatment and management of heart diseases [2].

The Loop recorder is characterized by its small size, long battery life and high reliability. Implantation is a minimally invasive procedure, which is usually performed under local anaesthesia. After implantation, patients can continue with their normal daily activities without experiencing discomfort from the device [3].

PURPOSE

To provide long-term outpatient follow-up of patients with unexplained syncope suspected of bradycardic genesis, in whom the performed clinical diagnostic procedures have not yielded a definitive cause.

MATERIAL AND METHODS

We followed all patients hospitalized at the Heart and Brain Hospital with unexplained syncope symptoms who were implanted with a cardiac monitor from January 2023 to the present. The patients followed were implanted with a Medtronic Reveal LINQ loop recorder allowing monitoring of patients for a period of up to three years. The miniaturization of the latest generation of devices allows their implantation to be performed under local anaesthesia with a total duration of the procedure not exceeding 20 minutes. The device itself resembles a USB stick in size and shape. It is injected after a small incision subcutaneously in the left side of the chest.

но в лявата гръдна половина. След контролна рентгенография пациентът може да бъде де-хоспитализиран в рамките на същия ден.

Преди вземане на решение за имплантация на Loop-рекордер, при всички пациенти проведехме тестове, като опит за установяване на етиологията на синкопа. Те включваха: холтер-ЕКГ изследване, ортостатичен тест, масаж на каротиден синус при негативна УЗД на каротидни артерии, консултация с невролог и електроенцефалограма.

Всеки Loop-рекордер е свързан с мониторираща система, инсталирана в дома на пациента. Мониториращото устройство изпраща получените рапорти през интернет към вътрешната мрежа на производителя, от където информацията може да бъде оценена от проследяващия кардиолог. Освен рапорти на предварително програмирани интервали устройството може да изпрати извънредно информация към кардиолога, когато засече абнормен ритъм. Пациентът с помощта на мониториращото устройство може да изпрати извънреден рапорт при усещане на субективна симптоматика.

Решението за терапевтична интервенция се взе въз основа на събраната информация, получена от плановете рапорти на имплантираните устройства и от извънредните съобщения изпратени от симптомните пациенти.

РЕЗУЛТАТИ

Проследихме 20 пациенти с имплантиран през последните 18 месеца Loop-рекордер. В групата от изследвани лица 6-ма са мъже и 14 са от женски пол. Средната възраст на пациентите е 67,3 години (за лицата от мъжки пол е 67,5 год., а за тези от женски – 67,2 год.). Общо 15 човека презентират множество рецидивиращи синкопи. От тези 15 пациенти само 9 знаят колко пъти са изгубили съзнание. Изчисляваме, че средно след 3,77 синкопа хората от тази подгрупа са потърсили лекарска помощ. Максималната бройка потвърдени синкопи за един пациент е 10. Още 6 пациен-

After a control radiography, the patient can be discharged within the same day. Before deciding to implant a loop recorder, we performed the following tests on all patients, as an attempt to establish the etiology of syncope: Holter ECG study, orthostatic test, carotid sinus massage in case of negative carotid artery ultrasound, consultation with a neurologist and electroencephalogram. Each loop recorder is connected to a monitoring system installed in the patient's home. The monitoring device sends the received reports via the Internet to the manufacturer's internal network, from where the information can be evaluated by the monitoring cardiologist. In addition to reports at pre-programmed intervals, the device can send extraordinary information to the cardiologist when it detects an abnormal rhythm. The patient can send an emergency report with the help of the monitoring device when experiencing subjective symptoms. The decision for therapeutic intervention was made based on the collected information obtained from the scheduled reports of the implanted devices and from the emergency messages sent by the symptomatic patients.

RESULTS

We followed 20 patients with implanted loop recorders over the past 18 months. In the group of studied patients, six are male and fourteen are female. The average age of the patients is 67.3 years, with males having an average age of 67.5 years and females 67.2 years. A total of fifteen patients presented with multiple recurrent syncopes. Of these fifteen patients, only nine know how many times they lost consciousness. We calculate that, on average, after 3.77 syncopes, patients from this subgroup sought medical attention. The maximum number of confirmed syncopes for a single patient is ten. Six other patients know of more than one

ти знаят за повече от една загуба на съзнание, но не предоставят конкретна бройка. Пет пациенти са реализирали един синкоп, но с продължителни епизоди на пресинкопална симптоматика и палпитации. Трима пациента имат анамнеза за пароксизмално предсърдно мъждене, а още 2-ма пациенти са с перманентно предсърдно мъждене. Трима от пациентите съобщават за преживени исхемични мозъчни инсулти преди в миналото. Общо 8 пациенти имат доказана исхемична болест на сърцето, третирана с имплантация на стент. На всички пациенти, преди да се вземе решение за имплантация на Loop-рекордер, са проведени: холтер-ЕКГ изследване, ортостатичен тест, масаж на каротиден синус при негативна УЗД на каротидни артерии и консултация с невролог. При една от пациентките се наложи ранна експлантация преди края на живота на батерията на имплантируемото устройство поради болезненост и промяна на цвета на кожата около джоба на устройството. За всички пациенти с имплантиран Loop-рекордер средния период на проследяване е общо 15 месеца. Към настоящия момент от получените рапорти при 4-ма пациенти се установиха ритъмно-проводни нарушения, които доведоха до имплантация на постоянен електрокардиостимулатор. Вероятността пациент да има открита патология е $4/20 = 0.20$, или 20%. При трима от пациентите се установи SA блок III ст./SA арест спрегнат със синкопалната симптоматика. При един от пациентите се регистрира интермитентен симптоматичен AV блок III ст. Продължава проследяването на останалите пациенти с имплантирани мониториращи устройства.

Първият пациент с открита до момента патология от Loop-рекордер, обясняваща синкопите, е 59-годишен мъж, постъпващ за диагностично уточнение на рецидивиращи синкопи. Първият е реализиран през 2019 г. Тогава хоспитализиран в Клиника по неврология с диагноза исхемичен мозъчен инсулт (ИМИ). Пациентът е с известна исхемична болест на сърцето. През 09.2023 г. са му проведени се-

loss of consciousness but do not provide a specific number. Five patients experienced one syncope but with prolonged episodes of presyncope symptoms and palpitations. Three patients have a history of paroxysmal atrial fibrillation, and two others have permanent atrial fibrillation. Three of the patients report having had ischemic strokes in the past. A total of eight patients have diagnosed ischemic heart disease treated with stent implantation. Before deciding to implant the loop recorder, all patients underwent Holter ECG, orthostatic testing, carotid sinus massage with negative carotid ultrasound, and a neurology consultation. One of the female patients required early explantation before the battery of the implanted device expired due to pain and discoloration of the skin around the device pocket.

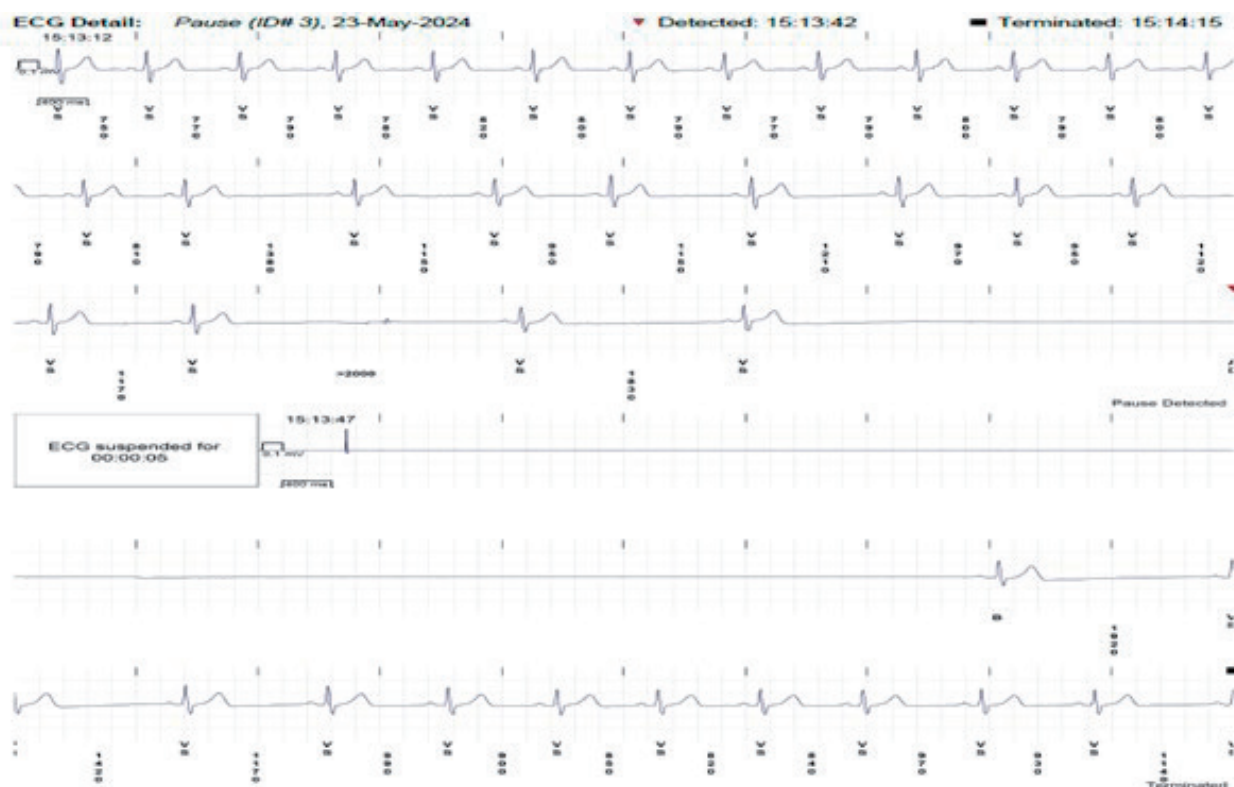
For all patients with implanted loop recorders, the average follow-up period is a total of fifteen months. As of now, from the received reports, rhythm and conduction disorders were found in four patients, which led to the implantation of a permanent pacemaker. The likelihood of a patient having an identified pathology is $4/20 = 0.20$ or 20%. In three of the patients, SA block III degree/SA arrest was found, which was correlated with the syncopal symptoms. In one of the patients, intermittent symptomatic AV block III degree was registered. The follow-up of the remaining patients with implanted monitoring devices continues.

The first patient with a detected pathology explaining syncope, identified via the loop recorder, is a 59-year-old man admitted for diagnostic evaluation of recurrent syncope. His first episode occurred in 2019, at which time he was hospitalized in the Neurology Clinic with a diagnosis of ischemic stroke. The patient is known to have ischemic heart disease. In September 2023, selective coronary angiography (CAG) was performed, followed

лективната коронарна ангиография (СКАГ) с перкутанна коронарна интервенция (PCI) с имплантация на медикамент излъчващ стент (DES) на циркумфлексната артерия (Lcx). От ехокардиографското (ЕхоКГ) изследване е с данни за левокамерна (ЛК) симетрична хипертрофия; запазени размери и обеми на ЛК; запазена фракция на изтласкване (ФИ) на ЛК; лекостепенна трикуспидална регургитация. Сърдечен тим обсъди пациента като показан за имплантация на сърдечен монитор модел Medtronic Reveal LINQ. Седем месеца след имплантацията на сърдечния монитор пациентът внезапно губи съзнание, продължило неизвестен период, след което спонтанно възстановява съзнание. Имплантираният Loop recorder записва SA арест с 25 s пауза (фиг. 1). Следвайки препоръките на Европейско кардиологично дружество (ESC) от 2021 г. за сърдечно пейсиране и ресинхронизираща терапия [3] под локална анестезия му бе имплантиран постоянен кардиостимулатор Biotronik Enticos 4 DR, в режим DDDR [4].

by percutaneous coronary intervention (PCI) with the implantation of a drug-eluting stent (DES) in the left circumflex artery (LCx). Echocardiography findings indicated symmetric hypertrophy of the left ventricle (LV), with preserved dimensions and volumes, as well as a preserved ejection fraction (EF) of the LV. Mild tricuspid regurgitation was also noted. After evaluation by a cardiac team, the patient was deemed suitable for the implantation of a cardiac monitor, specifically the Medtronic Reveal LINQ model.

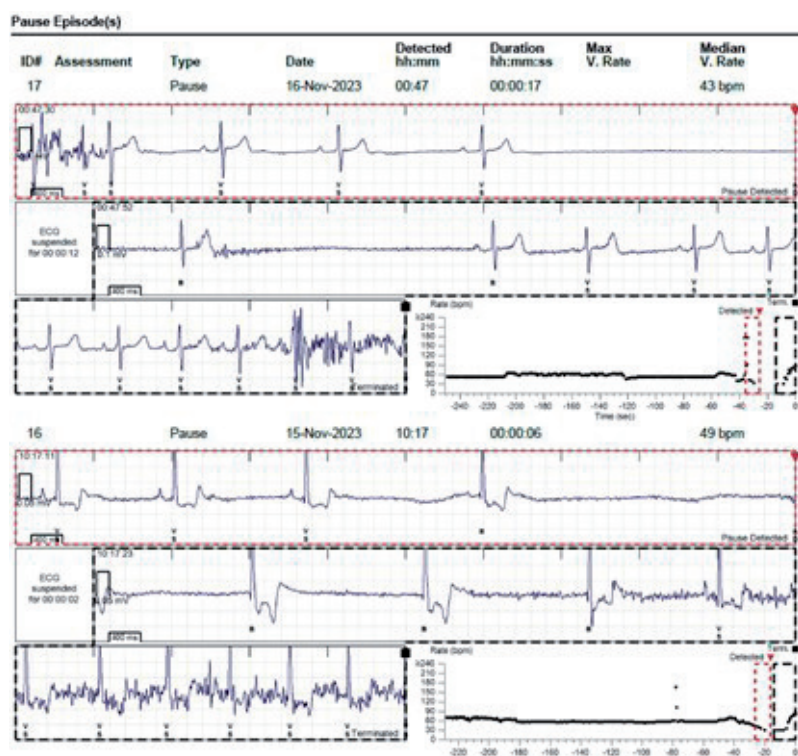
Seven months after the implantation of the cardiac monitor, the patient experienced sudden loss of consciousness lasting an unknown period, followed by spontaneous recovery. The implanted loop recorder recorded an SA arrest with a 25-second pause (Fig. 1). Following the recommendations of the European Society of Cardiology (ESC) from 2021 regarding cardiac pacing and resynchronization therapy, a permanent pacemaker (Biotronik Enticos 4 DR) was implanted under local anaesthesia in DDDR mode.



Фиг. 1. Пациент със SA арест с 25 s пауза // Fig. 1. A patient with an SA arrest with a 25-second pause

Вторият пациент е 76-годишен мъж с анамнеза за реализирани 4-5 синкопа в рамките на една година. По повод на тези оплаквания му е поставено апарат за 24-часова холтер-ЕКГ в амбулаторни условия със заключение синусова брадикардия до 45 уд/мин. От ЕхоКГ е с данни за запазена глобална функция и сегментна кинетика. Има хемодинамично незначими клапни лезии. Поради липса на спрегнатост между описаната симптоматика и находката от холтер-ЕКГ изследването му е имплантиран Loop-рекордер Medtronic Reveal LINQ с цел дългосрочно проследяване на пациента. Четири месеца след имплантацията на Loop-рекордера пациентът е синкопирал за пореден път. При този епизод благодарение на имплантируемия сърдечен монитор е регистриран SA арест със 17 секунди пауза (фиг. 2). С оглед на вече ясната взаимовръзка на синкопи и ритъмно-проводна патология пациентът е насочен за имплантация на постоянен кардиостимулатор. В рамките на една седмица след синкопа при местна анестезия се имплантира постоянен двукухилен кардиостимулатор Metronic Sphera DR в режим DDDR.

The second patient is a 76-year-old man with a history of 4-5 syncopal episodes over the course of one year. In response to these complaints, a 24-hour Holter ECG was conducted on an outpatient basis, which concluded with findings of sinus bradycardia at a minimum heart rate of 45 beats per minute. Echocardiographic evaluation showed preserved global function and segmental wall motion, as well as hemodynamically insignificant valvular lesions. Due to the lack of correlation between the described symptoms and the findings from the Holter ECG, a loop recorder (Medtronic Reveal LINQ) was implanted for long-term monitoring of the patient. Four months after the loop recorder implantation, the patient experienced another syncopal episode. During this episode, the implantable cardiac monitor recorded an SA arrest with a 17-second pause (Fig. 2). Given the clear connection between the syncopal episodes and rhythm-conduction pathology, the patient was referred to as permanent pacemaker implantation. Within one week of the syncopal episode, a dual-chamber pacemaker (Medtronic Sphera DR) was implanted under local anesthesia, set to operate in DDDR mode.

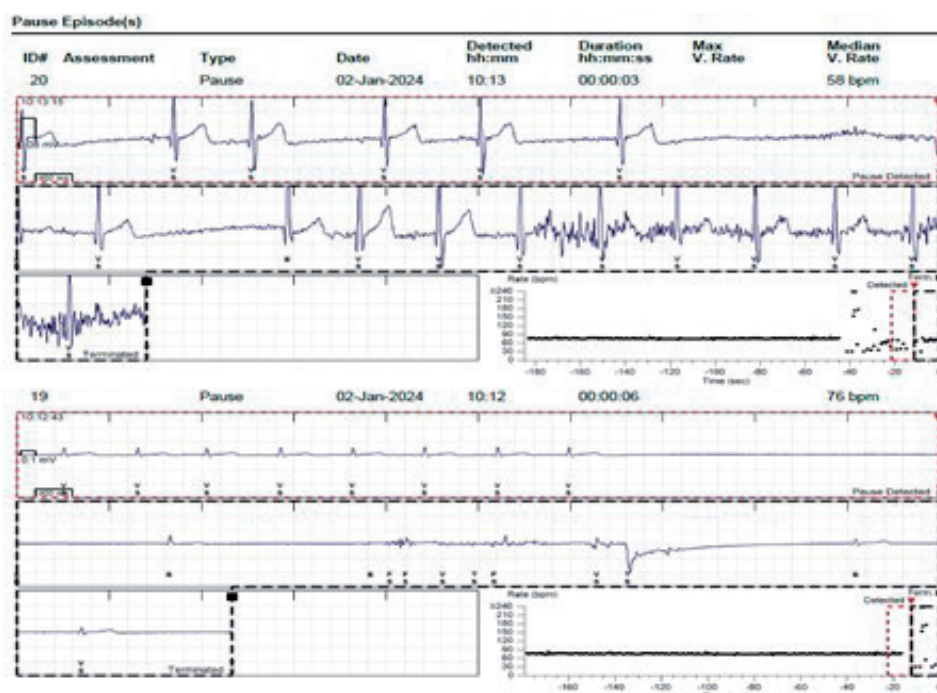


Фиг. 2. Пациент със SA арест със 17 секунди пауза

Fig. 2. A patient with an SA arrest and a 17-second pause

Третият пациент е 75-годишна жена с 3 реализирани синкопа с травма на главата и гръдния кош при падане. Хоспитализирана е по спешност и ѝ е проведена КТ на главата – без данни за повишено интракраниално налягане (ИКН) или друг вид патологични находки. От рентгенографията на гръдния кош не се наблюдават данни за фрактури на ребра. Пациентката е с анамнеза за пароксизмално предсърдно мъждене. От проведените холтер-ЕКГ изследвания е с данни за синусов ритъм, персистиращ по време на целия запис, без хемодинамично значими паузи. Взе се решение за имплантация на Loop-рекордер Medtronic Reveal LINQ. Пациентката реализира нов синкоп със загуба на съзнание на 5 месеца след имплантацията на мониториращото устройство. Изпратен е от нея извънреден рапорт към мониториращия кардиолог. В записа е регистриран SA блок и SA арест с продължителност над 6 s (фиг. 3). Тази находка довежда до имплантация на постоянен кардиостимулатор Medtronic модел Sphera DR MRI Surescan в режим DDDR.

The third patient is a 75-year-old woman with a history of three syncopal episodes, resulting in head and chest trauma from falls. She was admitted as an emergency case, and a CT scan of the head showed no signs of increased intracranial pressure or other pathological findings. A chest X-ray revealed no rib fractures. The patient has a history of paroxysmal atrial fibrillation. Holter ECG monitoring showed sinus rhythm persisting throughout the recording, with no hemodynamically significant pauses. A decision was made to implant a loop recorder (Medtronic Reveal LINQ) for long-term monitoring. Five months after the device implantation, the patient experienced another syncopal episode with loss of consciousness. She sent an urgent report from the device to her monitoring cardiologist. The recording revealed SA block and SA arrest with a duration exceeding 6 seconds (Fig. 3). This finding led to the implantation of a permanent pacemaker (Medtronic Sphera DR MRI Surescan) in DDDR mode.

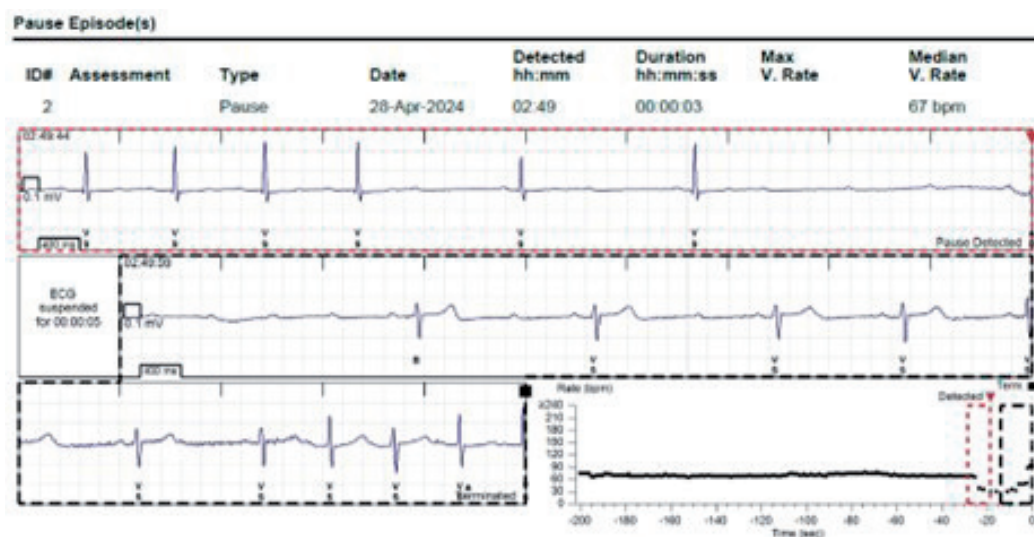


Фиг. 3. Пациент със SA арест с продължителност над 6 s

Fig. 3. A patient with an SA arrest lasting more than 6 s

Последният пациент, с открита до момента патология от Loop-рекордера, обясняваща синкопите, е 63-годишна жена с анамнеза за множество рецидивиращи синкопи, последният една седмица преди хоспитализацията. Усеща силно сърцебиене, притъмняване пред очите, внезапно прилошаване и загуба на съзнание за няколко секунди. При усещане на продроми при прилагане на приемите на Валсалва (напън и кашлица), прекратява симптоматика и не се реализира припадък. Проведената ѝ СКАГ през 2017 г. е без данни за обструктивна коронарна болест. От направеното холтер-ЕКГ изследване не се регистрират хемодинамично значими паузи над 3 s, както и ритъмно-проводни нарушения. Извършена е ехокардиография с данни за запазени сърдечни обеми и размери при нормално функциониращ клапен апарат. След обсъждане от лекарски колегиум се имплантира Loop-рекордер Medtronic Reveal LINQ. При продължително ЕКГ мониториране са регистрирани епизоди на пароксизмален пълен AV блок (фиг. 4). С откритата до момента патология от Loop-рекордера, обясняваща синкопите, се взе решение за имплантация на постоянен електрокардиостимулатор Biotronik Enticos 4 DR в режим DDD. На следващ етап поради стенокардна симптоматика и повишен кардиоваскуларен риск бе проведена СКАГ,

The last patient with pathology identified by the loop recorder that explains her syncopal episodes is a 63-year-old woman with a history of multiple recurrent syncopal episodes, the most recent occurring one week before hospitalization. She reported experiencing strong palpitations, dimming of vision, sudden dizziness, and brief loss of consciousness lasting several seconds. Upon noticing prodromal symptoms, applying Valsalva maneuvers (straining or coughing) alleviated the symptoms, preventing a full syncopal episode. Coronary angiography (CAG) conducted in 2017 showed no evidence of obstructive coronary artery disease. A Holter ECG study revealed no hemodynamically significant pauses longer than 3 seconds or rhythm-conduction abnormalities. Echocardiography indicated preserved cardiac volumes and dimensions with a normally functioning valvular apparatus. After discussion in a medical collegium, a loop recorder (Medtronic Reveal LINQ) was implanted for extended monitoring. During prolonged ECG monitoring, episodes of paroxysmal complete AV block were recorded (Fig. 4). Based on the pathology identified by the loop recorder, explaining the syncopal episodes, a decision was made to implant a permanent pacemaker (Biotronik Enticos 4 DR) in DDD mode. Subsequently, due to anginal symptoms and in-



Фиг. 4. Пациент с пълен AV блок // Fig. 4. A patient with complete AV block

от която не се установиха данни за стенози на коронарните артерии.

При всички пациенти, при които се имплантира постоянен електрокардиостимулатор, бе осъществена експлантация на имплантируемия сърдечен монитор.

ОБСЪЖДАНЕ

Извършихме ретроспективно проследяване на всички пациенти с имплантиран Loop-рекордер в клиниката по Кардиология на МБАЛ Сърце и мозък. За начална дата, от която да започнем изследването избрахме 1 януари 2023 г. В този период проследихме общо 20 пациенти. На един от пациентите се наложи на ранна експлантация на устройството. Откри се проводна патология при 4-ма от останалите 19 пациенти, която доведе до имплантация на постоянен електрокардиостимулатор. При пациентите с имплантиран пейсмейкър се извърши експлантация на Loop-рекордер. Вероятността пациент да има открита патология към настоящия момент е $4/20 = 0.20$, или 20%. Останалите пациенти продължават своето мониториране.

Проучванията върху диагностичната ефективност на имплантируемите сърдечни монитори са малко на брой. Сравнихме резултатите от нашето изследване с данните от многоцентрово propensity score-matched study [3]. Описаните данни показват, че при 18,8% от пациентите се е стигнало до имплантация на пейсмейкър. Което показва много близки резултати до тези в нашата клиника. В друго ретроспективно проучване [5] ритъмно-проводни нарушения са регистрирани при 37,1% от пациентите. До имплантация на пейсмейкър се е стигнало при 27% от тях.

Нашето проучване е ограничено от малката бройка на проследените пациенти, с които данни разполагаме което увеличава вероятността за статистическа грешка. Поради структурата на изследването, не разполагаме с контролна група. Не е завършил целия период на проследяване на повечето пациенти.

creased cardiovascular risk, another CAG was performed, which showed no evidence of coronary artery stenoses.

For all patients in whom a permanent pacemaker was implanted, the implantable cardiac monitor was explanted.

DISCUSSION

We conducted a retrospective follow-up of all patients with an implanted loop recorder at the Cardiology Clinic of MBAL "Heart and Brain." January 1, 2023, was chosen as the starting point for the study. During this period, we followed a total of 20 patients. Early explantation of the device was necessary for one patient. Conduction pathology was identified in 4 of the remaining 19 patients, leading to the implantation of a permanent pacemaker. For patients with implanted pacemakers, the loop recorder was explanted. The probability of detecting pathology in a patient at this time is $4/20 = 0.20$ or 20%. The other patients continue their monitoring.

Studies on the diagnostic efficacy of implantable cardiac monitors are limited. We compared our results with data from a multicentre propensity score-matched study [3]. The described data indicate that 18.8% of patients required pacemaker implantation, which is remarkably similar to the results observed in our clinic. Another retrospective study [5] reported conduction disorders in 37.1% of patients, with pacemaker implantation required in 27% of cases.

Our study is limited by the small number of patients included, which increases the likelihood of statistical error and limits the statistical significance of the findings. Due to the study's design, we did not include a control group. Furthermore, the full follow-up period for most patients has not yet elapsed.

Периодът на проследяване на пациента се определя от капацитета на батерията на имплантираното устройство, което за използвания в клиниката Medtronic Reveal LINQ е три години. Краят на мониторирането на останалите пациенти ще настъпи в различно време в зависимост от дата на имплантация на устройството.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

От събраните данни се вижда, че 20% от пациентите с имплантиран Loop-рекордер са диагностицирани с патология. Тези резултати показват значението на това устройство в дългосрочното наблюдение и диагностика на сърдечни аритмии. Описаните резултати от това изследване обаче не може да се приемат за финални. Продължава проследяването на останалите пациенти с имплантиран Loop-рекордер в период от три години до пълното изчерпване на батерията на имплантираното устройство. Въпреки това дори вече събраните резултати показват, че този метод може значително да подобри диагностиката и лечението на пациенти с неизяснена синкопална симптоматика.

The follow-up period for each patient is determined by the battery capacity of the implanted device, which for the Medtronic Reveal LINQ used in the clinic is three years. The end of monitoring for the remaining patients will occur at various times, depending on the date of device implantation.

CONCLUSION

The collected data show that 20% of patients with an implanted loop recorder were diagnosed with a pathology. These results highlight the importance of this device in the long-term monitoring and diagnosis of cardiac arrhythmias. However, the described outcomes of this study cannot be considered final. Monitoring of the remaining patients with implanted loop recorders will continue for a three-year period until the battery of the implanted device is fully depleted. Nevertheless, even the data gathered thus far demonstrate that this method can significantly improve the diagnosis and treatment of patients with unexplained syncopal symptoms.

БИБЛИОГРАФИЯ / REFERENCES

1. Bisignani A, De Bonis S, Mancuso L et al. Implantable loop recorder in clinical practice. *J Arrhythm.* 2018;35(1):25-32. doi: 10.1002/joa3.12142
2. Glikson M, Nielsen JC, Kronborg MB et al.; ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J.* 2021;42(35):3427-3520. doi: 10.1093/eurheartj/ehab364.
3. Russo V, Rago A, Grimaldi N. Remote monitoring of implantable loop recorders reduces time to diagnosis in patients with unexplained syncope: a multicenter propensity score-matched study. *Front Cardiovasc Med.* 2023;10:1193805. doi: 10.3389/fcvm.2023.1193805.
4. Burri H, Starck C, Auricchio A et al. EHRA expert consensus statement and practical guide on optimal implantation technique for conventional pacemakers and implantable cardioverter-defibrillators: endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and the Latin-American Heart Rhythm Society (LAHRS). *EP Europace.* 2021;23(7):983-1008.
5. Choi YY, Choi JI, Kim YG et al. Diagnostic usefulness of implantable loop recorder in patients with unexplained syncope or palpitation. *Int J Arrhythm.* 2022;23(17). <https://doi.org/10.1186/s42444-022-00068-w>
6. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva Met all 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the

- European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC). *Eur Heart J*, 2022;43(40):3997-4126, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>.
7. Ferrick AM, Raj SR, Deneke Tet al. 2023 HRS/EHRA/APHRS/LAHR expert consensus statement on practical management of the remote device clinic. *Heart Rhythm*. 2023;20(9):e92-e144. doi: 10.1016/j.hrthm.2023.03.1525.
 8. Vilcant V, Kousa O, Hai O. Implantable Loop Recorder. [Updated 2023 Jul 24]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-.
 9. Elena V, Brignole M. Implantable loop recorders in Clinical practice. An article from the e-journal of the ESC Council for Cardiology Practice, 2010;9(4).
 10. Plappert C, Lacour P, Boldt LH et al. Real-world utility of implantable loop recorders, *EP Europace*, 2024;26(Suppl_1):euae102.671. <https://doi.org/10.1093/europace/euae102.671>
 11. Trancuccio A, Kukavica D, Zvielli G et al. Implantable loop recorder monitoring in inherited cardiomyopathies: yield of clinically relevant arrhythmias. *Eur Heart J*, 2023;44(Suppl_2):ehad655.310. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad655.310>.
 12. Othmane, Taha. Implantable Loop Recorder: Practical Insights. 2024, 10.5281/zenodo.14588600.
 13. Neiman ZM, Raitt MH, Rohrbach G, Dhruva SS. Monitoring of Remotely Reprogrammable Implantable Loop Recorders With Algorithms to Reduce False-Positive Alerts. *J Am Heart Assoc*. 2024;13(5):e032890. doi: 10.1161/JAHA.123.032890.
 14. Kelly P, Patel K, Mair C122 Evaluation of diagnostic accuracy of implantable loop recorder service. *Heart* 2024;110:A126-A127.

☰ **Автор за кореспонденция:**
Д-р Даниел Спасов
e-mail: daniel.spasov123@abv.bg

☰ **Author for correspondence:**
Daniel Spasov MD
e-mail: daniel.spasov123@abv.bg

СИНДРОМ НА ДЪНБАР – ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР

К. Пеева¹, Я. Симова^{1,2,3}, Т. Веков^{2,3}

¹МБАЛ „Сърце и мозък“ – Плевен

²Медицински университет – Плевен

³Български кардиологичен институт – София

Резюме. Синдромът на Дънбар, характеризиращ се с компресия на truncus coeliacus от медианния аркуатен лигамент на диафрагмата, е рядко срещано състояние, част от обширната диференциална диагноза на рецидивиращата коремна болка. В резултат от притискането пациентите се представят с неспецифични симптоми – постпрандиална абдоминална болка, гадене, повръщане, загуба на тегло, в някои случаи и ретростернална болка. В част от случаите липсва симптоматика и заболяването се установява като странична находка от проведено по друг повод образно изследване (КТ, ЯМР). Дефинитивното лечение е хирургично, свързано е с декомпресия на артерията посредством отворена или минимално инвазивна оперативна техника. В определени случаи се пристъпва към ангиопластика и стентирание. Настоящата обзорна статия цели да напомни за необходимостта да се мисли отвъд най-често срещаните диагнози и поставя акцент върху диагностичните методи и принципите на лечение на синдрома.

Ключови думи: синдром на Дънбар, синдром на медианния аркуатен лигамент, MALS, трункус целиакус, рецидивираща коремна болка

DUNBAR SYNDROME – A LITERATURE REVIEW

К. Peeva¹, I. Simova^{1,2,3}, T. Vekov^{2,3}

¹Heart and Brain Hospital – Pleven

²Medical University – Pleven

³Bulgarian Cardiac Institute – Sofia

Abstract. Dunbar syndrome, characterized by compression of the celiac trunk by the median arcuate ligament, is a rare condition, part of the vast differential diagnosis of recurrent abdominal pain. As a result of this compression patients usually present with non-specific symptoms, namely postprandial abdominal pain, nausea and vomiting, weight loss, and, in some cases, retrosternal pain. Part of the cases are asymptomatic, and the disease is discovered as an additional finding from imaging studies which are conducted for other purposes (CT, MRI). Surgical treatment is the definitive solution and is connected with decompression of the artery via open or minimally invasive technique. In certain cases, angioplasty and stenting are performed. This article aims to remind us about the necessity to think beyond the most common diagnoses and focuses on the diagnostic methods and treatment principles.

Key words: Dunbar syndrome, median arcuate ligament syndrome, MALS, celiac trunk, recurrent abdominal pain

ВЪВЕДЕНИЕ, ЧЕСТОТА И ЕТИОЛОГИЯ

Синдромът на Дънбар, или синдром на медианния аркуатен лигамент (median arcuate ligament syndrome – MALS), е рядко състояние,

INTRODUCTION, PREVALENCE, AETIOLOGY

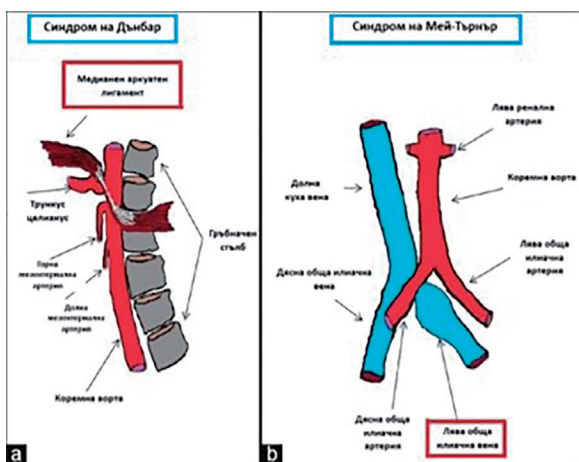
Dunbar syndrome, or the median arcuate ligament syndrome (MALS), is a rare condition, characterized by recurrent abdominal pain due

характеризиращо се с рецидивиращи болки в корема поради компресия на truncus coeliacus от ligamentum arcuatum medianum и крачетата на диафрагмата. Състоянието е описано за първи път от Lipshutz през 1917 г. по време на анатомични дисекции. През 1963 г. Harjola описва клиничен случай на 57-годишен мъж с постпрандиална епигастрална болка, получил симптоматично облекчение вследствие на хирургична декомпресия на truncus coeliacus. През 1965 г. Dunbar et al. описват серия от случаи, включващи хирургично лечение на синдрома [1]. Синдромът се причислява към т.нар. **съдови компресионни синдроми** (фиг. 1), включващи синдром на *May-Thurner* – компресия на лявата обща илиачна вена често от дясната обща илиачна артерия, *синдром на лешникотрошачката* – притискане на лявата ренална вена често от аортата или горната мезентериална артерия и др. Описани са случаи на наличие на няколко синдрома едновременно.

В ембрионалното развитие диафрагмата произлиза от septum transversum и се премества каудално в посока от областта на шията до truncus coeliacus между 9-а и 12-а г.с. и формира медианния аркуатен лигамент (МАЛ). Truncus coeliacus произлиза от абдоминалната аорта на ниво T11-L1 прешлен, а крачетата

to compression of the celiac trunk by the median arcuate ligament and the diaphragmatic crura. The condition was first described by Lipshutz in 1917 during anatomic dissections. In 1963 Harjola described a clinical case of a 57-year-old man presenting with postprandial epigastric pain, whose symptoms were relieved after surgical decompression of the celiac trunk. In 1965 Dunbar et al. describe a case series, **including surgical treatment** [1]. Dunbar syndrome is part of the so-called vascular compression syndromes (Fig. 1), including *May-Thurner* syndrome – compression of the left common iliac vein, most often caused by the right common iliac artery, the *Nutcracker syndrome* – compression of the left renal vein, usually caused by the aorta of superior mesenteric artery, and more. Cases of several of the forementioned syndromes existing simultaneously are described as well.

During the embryological development the diaphragm originates from the septum transversum and shifts caudally from the neck to the celiac trunk between 9 and 12 gestational weeks, thus forming the median arcuate ligament (MAL). The celiac trunk originates from the abdominal aorta at level T11-L1 vertebrae, and the diaphragmatic



Фиг. 1. Засегнати анатомични структури при синдром на Дънбар (вляво) и синдром на Мей-Търнър (вдясно) (модифицирано от: *Journal of Medical Ultrasound*)

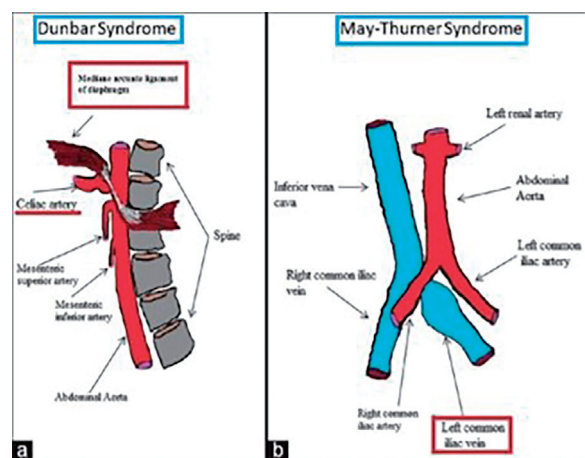


Fig. 1. Anatomical structures involved in Dunbar syndrome (left) and May-Thurner syndrome (right) (modified from: *Journal of Medical Ultrasound*)

на диафрагмата – в областта на L1-L4. МАЛ се състои от фиброзния ръб на диафрагмалните крачета, който пресича аортата на нивото на трункуса. Тези фибри се разпростират латерално до *ligamentum suspensorium duodeni*. При по-голямата част от популацията лигаментът не причинява компресия на споменатия артериален съд. Установено е, че до 24% от хората може да имат компресия, като по-малко от 1% от тях са симптоматични. По-високият произход на артерията, както и по-ниската инсерция на диафрагмалните крачета е по-вероятно да доведат до MALS [1, 2].

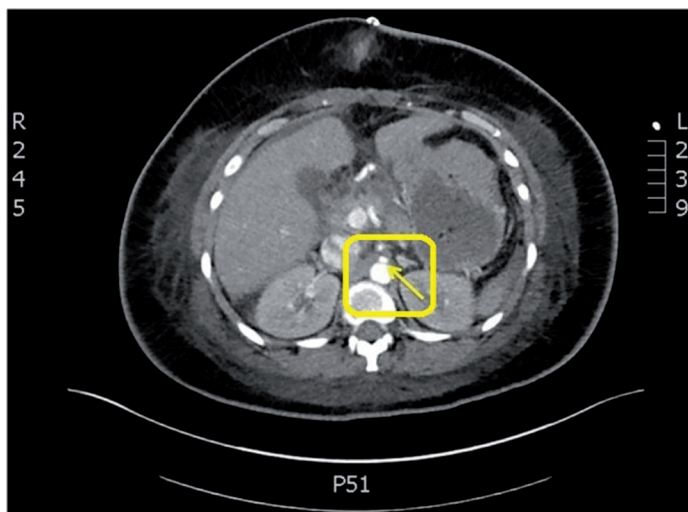
Честотата на MALS е 2 на 100 000 души население. По-често се наблюдава при млади жени между 30- и 50-годишна възраст (съотношение жени/мъже – 4:1). Състоянието се описва и в детска възраст. Честотата на установена чрез образна диагностика компресия е документирана между 10-24% в някои популации. MALS често се открива случайно. За отбелязване е описаният от Ali et al. случай на установяване на синдрома едва след проведена чернодробна трансплантация при 33-годишна пациентка, при която постпроцедурно възниква болка в десния горен коремен квадрант. От проведеното последващо сканиране се установява инфарктиране на десния лоб на черния дроб и компресия на трункус целиакус от медианния аркуатен лигамент (фиг. 2). При чернодробни трансплантации колатералната циркулация на черния дроб е компрометирана и целиачната артерия остава единственият източник на артериална кръв. Възниква риск от артериална тромбоза или загуба на присадката [4]. В описания случай е предприета хирургична декомпресия на трункуса, след което е отчетена редукция на симптомите и подобрене на чернодробната функция, отчетено от клиничнолабораторните показатели.

Етиологията и патогенезата на синдрома не са напълно изяснени. Съществуват множество теории относно патофизиологията на това рядко състояние. Една от тях приема, че компресията причинява преходна ме-

crura – at level L1-L4. MAL consists of the fibrous edge of the diaphragmatic crura, which crosses the aorta at the level of the celiac trunk. These fibres expand laterally reaching the suspensory ligament of the duodenum. In the majority of the population the ligament does not cause compression of the forementioned artery. It is known that up to 24% of the people may have this compression, however less than 1% are symptomatic. The higher the level at which the artery originates and the lower the place of insertion of the diaphragmatic crura, the more probable it is for MALS to be present [1, 2].

The prevalence of MALS is 2 in 100000 people. It is most common in young women within the age of 30 to 50 (women: men ratio – 4:1). The condition is described in childhood as well. The prevalence of compression discovered by imaging studies is documented in 10-24% of the people in some populations. MALS is often diagnosed by chance. A notable case is described by Ali et al., regarding the syndrome discovery only after a liver transplant has been conducted in a 33-year-old patient who experienced pain in the upper abdominal quadrant after the procedure. The computer tomography that followed discovered right liver lobe infarction and compression of the celiac trunk by the median arcuate ligament (Fig. 2). During liver transplants the collateral circulation of the liver is compromised and the celiac artery is left the only source of arterial blood. There is a risk of arterial thrombosis and graft loss [4]. In the abovementioned case a surgical decompression of the trunk was done after which a symptom reduction as well as improvement in laboratory tests regarding liver function were noted.

The aetiology and pathogenesis of the syndrome are not fully understood. There are many theories regarding the pathophysiology of this rare condition. One of these suggests that the compression causes transitory mesenteric isch-



Фиг 2. КТ на абдомен, аксиален срез; със стрелка е обозначено значително стеснение на трункус целиакус зад медианния аркуатен лигамент при пациентка след чернодробна трансплантация (модифицирано от: Dunbar syndrome following liver transplantation – PMC)

Fig. 2. An axial image of an abdominal CT scan, the arrow shows significant narrowing of the celiac trunk behind the median arcuate ligament in a patient following a liver transplant (modified from: Dunbar syndrome following liver transplantation – PMC)

зентериална исхемия. Това обяснение обаче не е напълно достатъчно, защото има богата колатерална мрежа между мезентериалните съдове, която може да компенсира субтоталната или интермитентна оклузия на трункуса. В допълнение, компресията от лигамента не се асоциира с некроза на стомашната лигавица или дори белези на исхемия на същата при ендоскопско изследване. Друга теория разглежда възможността за „съдов синдром на открадването“ – пренасочването на кръвотока от а. mesenterica superior по колатерали може да доведе до исхемия на тънкото черво и болка. Предполага се и свръхстимулация на целиачния нервен плексус, която да води до абнормна спланхникусова вазоконстрикция, причиняваща исхемия. Хистологичен анализ на целиачния плексус показва, че той се състои от нервни влакна, отговарящи за провеждането на болковите импулси, както и от инхибиторни моторни влакна към стомаха. Притискането на ганглион целиакум от лигамента може да промени стомашната миоелектрична активност, както и антралния мотилитет, което да индуцира болка [2, 3].

КЛИНИЧНА КАРТИНА

По време на експириум диафрагмата се измества нагоре, крачетата се разтягат и при-

emia. This explanation, however, is insufficient, because there is a well-developed collateral network between the mesenteric vessels and this network could ensure blood supply in cases of subtotal or intermittent occlusion of the trunk. In addition, the compression by the ligament is not associated with necrosis of the gastric mucosa or even signs of ischaemia during endoscopic examination. Another theory looks into the opportunity for a ‘vascular steal syndrome’ – the blood supply from the superior mesenteric artery is being redirected to collaterals and this could lead to small bowel ischaemia and pain. An overstimulation of the celiac nerve plexus, leading to abnormal splanchnic vasoconstriction causing ischaemia is suggested as well. A histological analysis of the celiac nerve plexus shows that it consists of nerve fibres responsible for the transmission of pain impulses as well as inhibitory motor fibres for the stomach. The compression of the celiac ganglion by the ligament can alter the gastric myoelectrical activity as well as the antral motility, which can induce pain [2, 3].

SIGNS AND SYMPTOMS

During expiration the diaphragm shifts upwards, the diaphragmatic crura distend and

тискането се увеличава. С времето се развиват фиброзни промени в артериалната стена, като резултат от повтарящата се компресия. Пациентите често се представят с клиника на постпрандиална коремна болка, асоциирана с гадене и повръщане. Съобщават за безапетитие, подуване на корема и диария, загуба на тегло, както и епизоди на ретростернална болка. При физикалния преглед обичайно се установява лека болезненост в епигастриума, аускултаторно – шум, причинен от преминаване на турбулентен кръвоток през стеснената артерия. Някои автори описват типична симптоматична триада: загуба на тегло, постпрандиална абдоминална болка и шум при аускултация на епигастриума. MALS се посочва и като възможна причина за *т.нар. свързана с физическа активност преходна абдоминална болка (exercise-related transient abdominal pain – ETAP)* при атлети [5]. Описани са случаи на пациенти с автономна невропатия, включително пациенти със синдром на постурална ортостатична тахикардия (POTS), които са диагностицирани с MALS.

ДИАГНОЗА

Преди да се стигне до тази диагноза, често пациентите преминават през множество изследвания, свързани с гастроинтестиналните симптоми. Не бива да се забравя, че синдромът на Дънбар до голяма степен е диагноза на изключването. Диагностичните методи, целящи отхвърляне на по-често срещана патология на гастроинтестиналния тракт, включват: **лабораторни изследвания** – ПКК, тестове за оценка на чернодробната функция, серумна амилаза и липаза, CRP, тестване за антитела, сред които – антигладкомускулни антитела (ASMA), **образни техники**: ехография на коремни органи, КАТ, ЯМР и **инвазивни методи**: езофагогастродуоденоскопия, колоноскопия, ендоскопска ретроградна холангиопанкреатография. Много пациенти срещат предубедеността на лекарите поради първоначалната липса на патологични отклонения от прегледа

this causes more pressure on the ligament. As time goes on, fibrous changes appear in the vascular wall, as a result of repetitive compression. Patients present with postprandial abdominal pain, associated with nausea and vomiting. They say that they experience anorexia, bloating and diarrhoea, weight loss as well as episodes of retrosternal pain. The physical exam usually uncovers mild tenderness in the epigastrium, together with a bruit, caused by the turbulent blood flow passing through the narrowed artery. Some authors describe a typical symptomatic triad: weight loss, postprandial abdominal pain and a bruit in the epigastrium on auscultation. MALS is said to be a possible cause for *the so-called exercise-related transient abdominal pain, ETAP*, in athletes. There are cases of patients with autonomic neuropathy, including patients with postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) who have been diagnosed with MALS.

DIAGNOSIS

Before finding out this diagnosis, however, patients frequently undergo a myriad of tests, related to the gastrointestinal symptoms. We should not forget that Dunbar syndrome is, to a great extent, a diagnosis of exclusion. The diagnostic methods, aiming to exclude a more common gastrointestinal pathology, include, as follows: **laboratory** – CBC, liver function tests, amylase and lipase in the serum, CRP, antibodies, for instance anti-smooth muscle antibodies (ASMA), **imaging techniques**: abdominal ultrasound, CT, MRI, and **invasive tests**: oesophago-gastroscopy, colonoscopy, endoscopic retrograde cholangiopancreatography. Lots of patients encounter physicians' bias due to the initial lack of any pathological changes in the physical exam or from the conducted tests. In some cases, the diagnosis of fibromyalgia or psychiatric disorder is

или проведените изследвания. В някои случаи бива поставена диагноза фибромиалгия, психично заболяване или пациентите биват набеждавани, че поведението им е провокирано от необходимост да си набавят болкоуспокояващи поради пристрастяване [2].

Когато обаче се насочим към диагноза **синдром на Дънбар**, има няколко диагностични метода, които могат да бъдат от помощ [3]. Те се разделят на инвазивни и неинвазивни.

Неинвазивните включват: доплер-ехография, ЯМР и КТ ангиография. При провеждане на доплер-сонографското изследване се установява увеличена пикова систолна скорост на целия кръвоток при издишване ($V > 200$ cm/s) според критериите на Монета [6]. Тези критерии се отнасят до определяне на праг на скоростта за оценка на тежестта на стенозата на а. mesenterica superior или truncus celiacus. Базират се на стойността на пиковата систолна скорост (PSV). При оценка на а. mesenterica superior наличие на $PSV > 275$ cm/s е показателно за повече от 70% стеноза на съда. В оценката на truncus celiacus на такова стеснение отговарят $PSV > 200$ cm/s, липсата на кръвоток или ретроградния кръвоток през а. hepatica communis. Суспектни за MALS ехографски белези са също и нормализиране или намаляване на PSV при вдишване или изправено положение на пациента. Описвани са стойности на PSV над 500 cm/s. Освен това от ехографския преглед може да се установи абнормен произход на трункуса или на горната мезентериална артерия [2, 6].

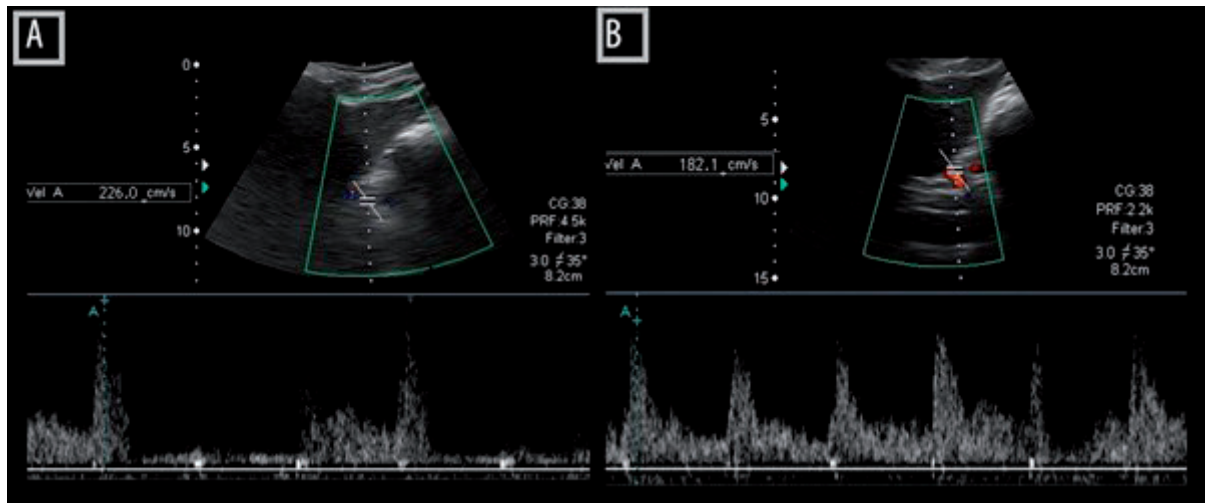
Значимостта на провежданата доплер-ехография е демонстрирана в статия на Römer et al. [7], където се оценява диагностичната стойност на пиковата систолна скорост в оценката на пациентите с предполагаема диагноза MALS. Резултатите показват, че пациентите с доказан MALS (чрез хирургия или допълнителни образни изследвания) имат по-висока PSV при задържане на дишането както при инспириум, така и при експириум, като по-висока е скоростта при експириум. Освен увеличената пикова систолна скорост в експириум, значение имат и стой-

established, or the patients' behaviour is blamed on possible addiction to painkillers and the urge to obtain them [2].

Nevertheless, when we direct our efforts to proving the diagnosis of **Dunbar syndrome**, there are several diagnostic methods that could be helpful [3]. They are divided into two groups: invasive and non-invasive.

The non-invasive methods include doppler sonography, MRI, CT-angiography. Via doppler ultrasound we can discover higher peak systolic velocity in expiration ($V > 200$ cm/s) according to Moneta criteria [6]. These criteria are related to defining a cut off value for the velocity when evaluating the severity of the stenosis of the superior mesenteric artery or celiac trunk. There based on the value of the peak systolic velocity. When evaluating the superior mesenteric artery a PSV above 275 cm/s is suggestive for more than 70% stenosis of the vessel. In the evaluation of the celiac trunk the parameters indicating a stenosis of more than 70% are $PSV > 200$ cm/s, the lack of blood supply or the retrograde blood flow through the common hepatic artery. Echo signs suggesting MALS are also normal or lower PSV in inspiration and while standing erect. Values of 500 cm/s for PSV have been described as well. Besides, while doing an echo exam abnormal origin of the celiac trunk or the superior mesenteric artery could be established.

The significance of the doppler ultrasound is demonstrated in an article by Römer et al. [7] where the diagnostic value of peak systolic velocity in the evaluation of patients with suspected MALS is being estimated. The results show that in patients with proven MALS diagnosis (via surgery or additional imaging techniques) have higher PSV while holding their breath during both inspiration and expiration, with the value being higher in expiration. Apart from the higher peak systolic velocity in expiration, the ratio



Фиг. 3. Дуплекс доплер УЗ изследване на трункус целиакус. Установява се много висока PSV при форсиран експириум (A) в сравнение с форсиран инспириум (модифицирано от: The Role of Ultrasound in Dunbar Syndrome: Lessons Based on a Case Report – PubMed)

Fig 3. Duplex doppler ultrasound of the celiac trunk. A very high PSV during forced expiration is found (A) in comparison to forced inspiration (B) (modified from: The Role of Ultrasound in Dunbar Syndrome: Lessons Based on a Case Report – PubMed)

ностите на съотношението между PSV в трункуса и в абдоминалната аорта. По литературни данни съотношение 3:1 между PSV в трункуса и в аортата е част от доплер-сонографските критерии за диагноза на синдрома на Дънбар [8]. Възможно е да се пропусне диагнозата, ако заболяването не се търси насочено, тъй като записите от УЗ изследването, както и MDCT ангиографията, направени по друг повод, се извършват в инспириум.

При компютърно-томографско изследване насочващ към диагнозата е така нареченият **hook sign** – подобна на J-форма на целиачната артерия, причинена от притискане от лигаментата [8]. КТ ангиографията, призната за златен стандарт, осигурява възможност за триизмерна визуализация на притиснатия кръвоносен съд. Има висока разделителна способност и показва промени като например постстенотична дилатация. В ретроспективно проучване на Neo et al. се разглежда клиничното значение на колатералната циркулация при MALS, установена чрез КТ. Оказва се, че такава се развива при 46% от пациентите с MALS, а при 24% се установяват аневризмални разширения на

between PSV of the celiac trunk and PSV of the abdominal aorta is also significant. According to the available data, a ratio of 3:1 between the PSV of the celiac trunk and the aorta is part of the doppler sonography criteria for the diagnosis [8]. It is possible to omit the diagnosis if you are not searching for it, as the records of the US, as well as the MDCT angiography, conducted for another reason, are usually performed during inspiration.

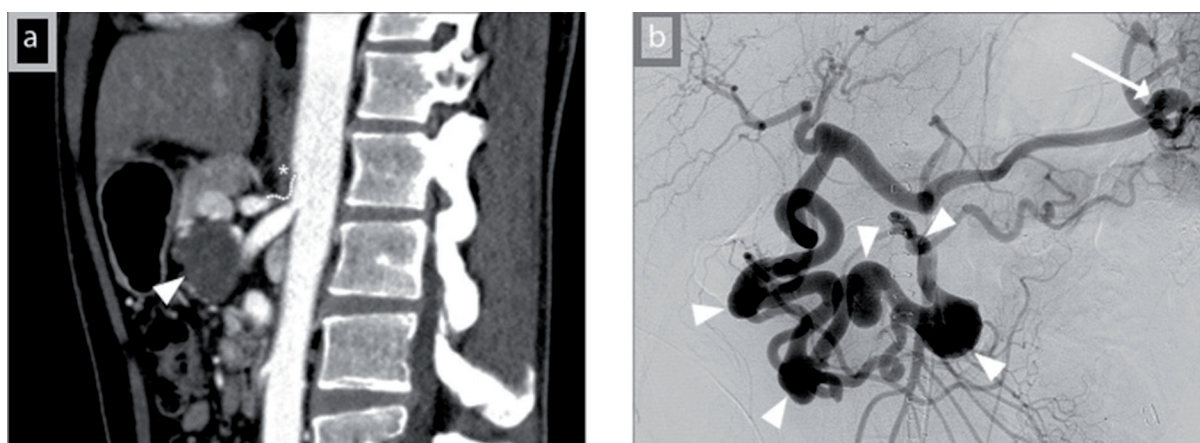
In a CT examination the so-called '**hook sign**' can lead us to the diagnosis, meaning a J-shape of the celiac trunk, caused by the compression by the ligament [8]. CT-angiography, renowned for being the gold standard for diagnosing Dunbar syndrome, ensures the possibility to visualize the compressed vessel in 3D. It has a high resolution and shows changes such as post stenotic dilatation. A retrospective study conducted by Neo et al. looks into the clinical significance of the collateral circulation of MALS, discovered by CT. It appears that such circulation develops in 46% of the patients and

спланхникусовите артерии, основно в областта на панкреатодуоденалните съдове и задната панкреатична артерия. Поставя се акцент върху значението на профилактичното ендоваскуларно лечение с оглед голям потенциал за руптура на споменатите аневризми, независимо от техните размери [9]. МР ангиографията може да бъде алтернатива при пациенти, които имат алергия към контрастни вещества.

Сред инвазивните методики основно мястото заема конвенционалната ангиография, която обективизира частична или пълна стеноза на целиачната артерия, вторично на външна компресия с възможна постстенотична дилатация и ретроградно пълнене. Интраваскуларно ултразвуково изследване може да демонстрира остиална компресия по време на експириум. Ангиография, съчетана с прийоми, свързани с дишането, може да бъде полезна за поставяне на диагнозата. Важно е да се отбележи, че въпреки водещата роля на инвазивната ангиография през 60-те и 70-те години на XX век, днес двете най-често използвани изследвания за установяване на MALS са КТ и ЯМР ангиографията. Провеждането им поз-

in 24% of them aneurysmal dilatation of the splanchnic arteries is found, mainly regarding the pancreaticoduodenal vessels and the dorsal pancreatic artery. The study focuses on the prophylactic endovascular treatment of the aneurysms regarding the great chance of rupture regardless of their size [9]. MRI-angiography can be an alternative for those patients who are allergic to contrast substances.

A leading method within the invasive ones is the conventional angiography which shows a subtotal or total stenosis of the celiac artery, second to a compression outside of the artery with a possible post stenotic dilatation and retrograde blood flow. An intravascular ultrasound examination can demonstrate ostial compression during expiration. An angiography, together with manoeuvres, related to the breathing, can be useful for the diagnosis. It is important to note that, although the invasive angiography had its leading role in the 1960s and 1970s, nowadays the two most common examinations used to find MALS are CT and MRI-angiography. They help us



Фиг. 4. А. КТ, сагитален срез – тотална обструкция на трункуса поради задебелен МАЛ (*), трункусът е под формата на буква U, със стрелка е обозначена голяма тромбозирала аневризма; **В.** Ангиография на a. mesenterica superior, колатерална циркулация и множество аневризми в панкреатодуоденалната съдова мрежа, както и на a. splenica (модифицирано от: Clinical impact of collateral circulation in patients with median arcuate ligament syndrome – PMC)

Fig. 4. A. CT, sagittal view – total obstruction of the truncus due to a thickened MAL (*), the truncus is in the form of the letter U, an arrow is pointing at a large, thrombosed aneurysm. **B.** Angiography of the superior mesenteric artery, the collateral circulation and a lot of aneurysms in the pancreaticoduodenal arcades, as well as the splenic artery (modified by: Clinical impact of collateral circulation in patients with median arcuate ligament syndrome – PMC)

волява установяване на съпътстващи абдоминални заболявания – неоплазми, мезентериална тромбоза, атеросклероза. Осигурява се визуализация на връзката на лигамента с диафрагмата, както и изобразяване на притиснатата артерия от различни ъгли. КТ ангиографията може да бъде проведена в инспираторни и експираторни цикли, улеснявайки установяването на компресията.

Възможно е извършване на перкутанна целиачна ганглиева блокада, както и стомашна тонометрия. Стомашната тонометрия се основава на принципа на дифузията на въглеродния диоксид през стомашната мукоза в стомашния лумен, докато се достигне равновесно положение между двете среди. Техниката включва въвеждане на балонен катетър в стомаха, пълен с въздух или физиологичен разтвор. CO_2 , произвеждан от клетките на стомашната мукоза, дифундира в стомашния лумен и нивата му се изравняват с тези в балона на катетъра. Измерва се pCO_2 на разтвора, което съответства на pCO_2 на стомашния лумен. Използват се измерените стойности, както и артериалната бикарбонатна концентрация с цел изчисляване на интрамукозното pH (pHi). Клиничното значение на метода е прилагането му за установяване на ранните стадии на регионална хипоперфузия и тъканна хипоксия. Нормалната стойност на интрамукозното pH е 7,35, а хипоперфузия е налична при стойности под 7,32. Ниската стойност се смята за предиктор на неблагоприятен изход [10] (фиг. 5).

ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА

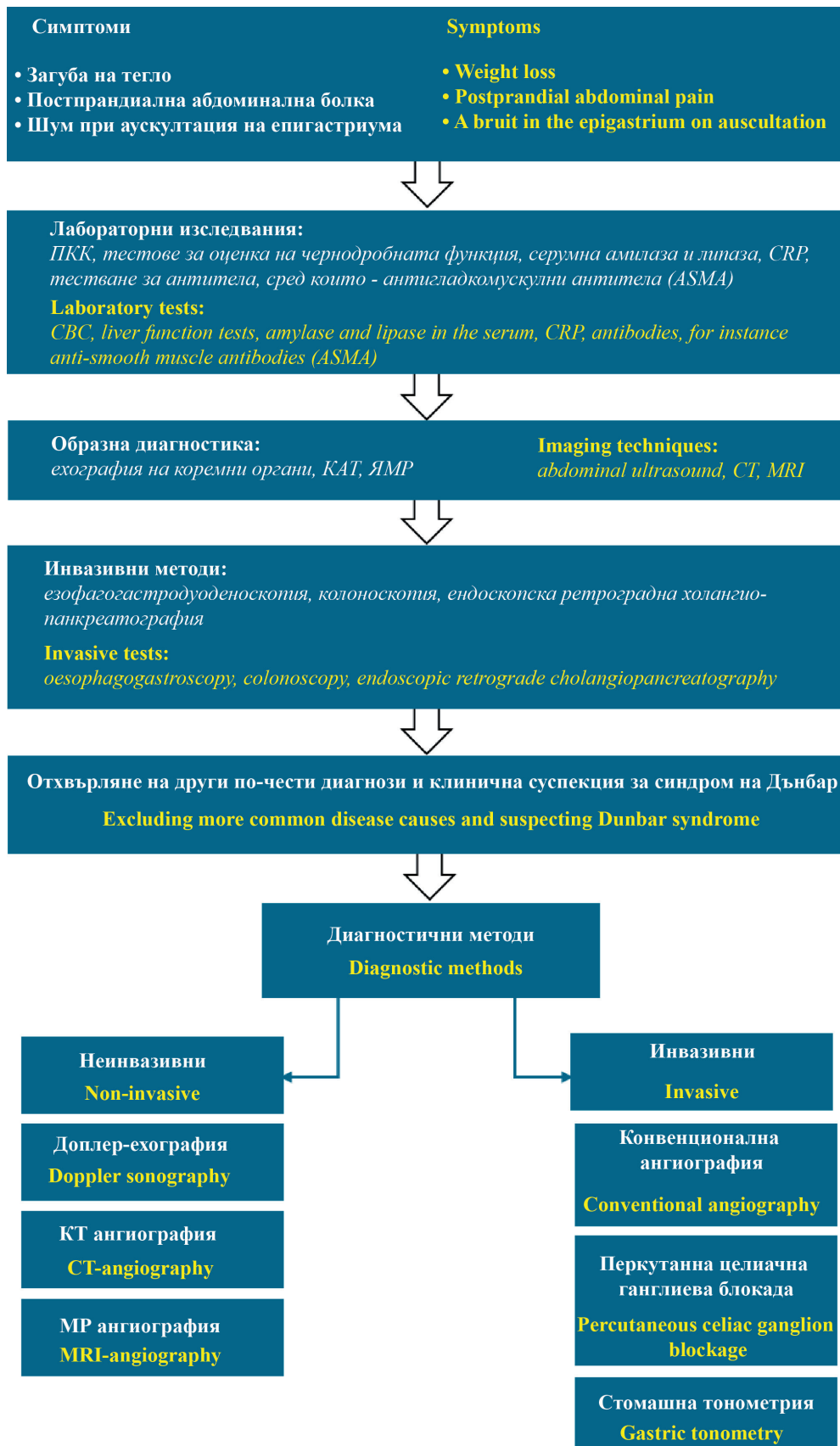
Синдромът на компресия на truncus coeliacus може да се сбърка с ред други състояния, които са по-често срещани, като например билиарна дискинезия и холецистит. Апендицит, карцином на колона или ректума, хепатит, гастропареза, язвена болест могат да наподобяват симптомите на това заболяване. В диференциално-диагностичен план може да се мислим и за възпалителни чревни заболявания – болест на Крон

discover concomitant abdominal diseases – neoplasms, mesenterial thrombosis, atherosclerosis. Visualization of the connection between the ligament and diaphragm is ensured, as well as an image of the compressed artery from different angles. CT-angiography can be conducted in both inspiratory and expiratory cycles, making it possible to locate the compression.

Another possibility is to conduct a percutaneous celiac ganglion blockage, as well as gastric tonometry. The gastric tonometry is based on the principle of the diffusion of carbon dioxide through gastric mucosa into the gastric lumen, until an equilibrium is reached. The technique includes introducing a balloon catheter filled with air or saline in the stomach. CO_2 , produced by the cells of the gastric mucosa, diffuses in the gastric lumen and its levels reach equilibrium with those in the balloon catheter. pCO_2 of the solution is measured which relates to the pCO_2 of the gastric lumen. The measured entities are used together with the arterial bicarbonate concentration in order to calculate the intramucosal pH (pHi). The clinical significance of the method is its help in the discovery of the early stages of regional hypoperfusion and tissue hypoxia. The normal value of the intramucosal pH is 7.35, and there is hypoperfusion when pHi is under 7.32. The low value is said to be a predictor for an unfavourable prognosis [10] (Fig. 5).

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

The syndrome of compression of the celiac trunk could be mistaken for several other conditions, which are much more common, for instance biliary dyskinesia and cholecystitis. Appendicitis, colon/rectal carcinoma, hepatitis, gastroparesis, peptic ulcer could mimic the symptoms of the disease. Regarding the differential diagnosis we can also think about inflam-



Фиг. 5. Диагностичен алгоритъм / Fig. 5. Diagnostic algorithm

и хроничен улцерохеморагичен колит, както и за синдром на раздразненото дебело черво. В съображение влизат и редица съдови заболявания – стеноза на ренална артерия, хронична мезентериална исхемия, аортна аневризма, причиняваща компресия на околни структури, артериовенозна малформация. Хроничната мезентериална исхемия, като резултат от генерализирана атеросклероза, може да има подобни клинични прояви. Наличието на шум при аускултация на корема може да насочи лекаря в посока стеноза на ренална артерия или артериовенозна малформация [3]. Някои от тези състояния могат, разбира се, да съществуват и едновременно. Необходимо е извършването на специфични изследвания, изключващи споменатите заболявания, при съмнение за тях. Както вече беше споменато, синдромът на Дънбар е до голяма степен диагноза на изключването или случайна находка от други изследвания. Поради предубеденост на лекаря относно характера на оплакванията на пациента и определяне на същите като психосоматични, диагнозата би могла да бъде пропусната.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечението се състои в премахване на компресията по хирургичен път – отворена хирургия или минимално инвазивна техника – лапароскопска или роботизирана хирургия.

Преди навлизането на лапароскопската хирургия, отворената оперативна техника е описвана от няколко автори. В средата на XX век Harjola и Dunbar et al. извършват средина лапаротомия с декомпресия или отделяне на медианния аркуатен лигамент и асоциирания целиачен плексус [2]. Част от известните методи на отворената хирургия включват декомпресия на лигамента, декомпресия и постепенна дилатация на артерията чрез целиачна и спленална артериотомия, декомпресия с реконструкция и байпас на стенотичните сегменти. През годините са описани серии от клинични случаи [2] с последващо проследя-

matory bowel diseases – Crohn’s disease and chronic ulcerative colitis, as well as the irritable bowel syndrome. A lot of vascular diseases are coming into consideration, such as renal artery stenosis, chronic mesenterial ischaemia, aortic aneurysm, causing compression of surrounding structures, arteriovenous malformation. Chronic mesenterial ischaemia as a result of generalized atherosclerosis can have a similar clinical manifestation. The presence of a vascular bruit on auscultation of the abdomen can direct the physician’s thinking towards renal artery stenosis or arteriovenous malformation [3]. Some of these conditions can, of course, exist simultaneously. Performing special tests is needed in order to exclude the forementioned diseases when they are suspected. As already mentioned, Dunbar syndrome is, to a great extent, a diagnosis of exclusion or an accidental finding from other studies. Due to physician bias regarding the character of the patients’ complaints and defining them as psychosomatic the diagnosis can be missed.

TREATMENT

The treatment consists of removing the compression via surgery – open or minimal invasive technique – laparoscopic or robot-assisted surgery.

Before the laparoscopic surgery became widely used, the open technique was described by several authors. In the middle of the last century Harjola and Dunbar et al. conducted a mid-line laparotomy with decompression or division of the median arcuate ligament and the associated celiac plexus [2]. Part of the known methods of the open surgery include decompression of the ligament, decompression and gradual dilatation of the artery via celiac of splenic arteriotomy, decompression with reconstruction and bypass of the stenotic segments. Throughout the years various case series have been described [2], with a follow-up of the patients,

ване на пациентите, от които е доказано, че почти 30% от тях ще продължат да имат симптоми въпреки проведеното хирургично лечение. Необходима е предоперативна оценка на риска. Основните усложнения от отворения подход включват тромбозиране на поставен байпас-графт (2%), мозъчносъдови инциденти (1,4%), ГЕРБ (1%), панкреатит (1%), хемоторакс (0,3%), инфаркт на слезката (0,3%) [2].

В литературен обзор на Jimenez et al., разработен въз основа на англоезичната литература по темата за периода от 1963 г. до 2012 г., са разгледани 20 проучвания, 13 от които върху отворения и 7 върху лапароскопския подход. Приблизително 25% от пациентите в групата с отворена хирургия са подложени и на артериална реконструкция. От тези в лапароскопската група 9% са подложени на целиачна артериална ангиопластика и стентирание след лапароскопско отделяне на лигамента. При 9,1% от случаите в групата с лапароскопска хирургия се е наложило преминаване към отворена операция. Интраоперативните усложнения (честота под 4%) включват основно висцерално кървене, пневмоторакс, кървене от аортата, разкъсване на а. phrenica. Документирано е незабавно облекчение на оплакванията при 85% от пациентите общо за двете групи, както и възвръщане на симптомите при 6,8% от пациентите с отворена хирургия и 5,7% от другата група [11]. Наличните доказателства посочват, че вероятно и двата подхода могат да осигурят значителна редуция на оплакванията при повечето пациенти с MALS. Известно е, че основни предимства на лапароскопската хирургия включват по-кратък престой в болница, подобрен контрол над болката, малки разрези и избягване на постоперативните усложнения на раните. Недостатъците включват непълно освобождаване на артерията, както и потенциален риск от травма на аортата. През 2023 г. Alnahhal et al. публикуват статия, в която представят анализ, извършван в периода 2008-2018 г., върху случаи на 630 пациенти с MALS, лекувани посред-

and it is proven that nearly 30% of the patients will eventually continue to have symptoms regardless of the surgery they have undergone. A preoperative risk assessment is needed. Main complications of the open surgical procedure are bypass graft thrombosis (2%), cerebrovascular incidents (1,4%), GERD (1%), pancreatitis (1%), haemothorax (0,3%), splenic infarction (0,3%) [2].

In a literature review of Jimenez et al., based on the English literature on the topic in the period from 1963 to 2012, 20 studies are looked into, 12 of which focused on the open approach and 7 – on the laparoscopic. Approximately 25% of the patients in the group with open surgery have also undergone arterial reconstruction. 9% of those in the laparoscopic group also had a celiac arterial angioplasty and stenting after the laparoscopic division of the ligament. In 9,1% of the cases in the laparoscopic group a conversion to open surgery was required. Intraoperative complications (with a prevalence of less than 4%) included mainly visceral bleeding, pneumothorax, aortic bleeding, rupture of the phrenic artery. An immediate symptom relief in 85% of the patients in the two groups was reported, together with 6,8% recurrence of the symptoms in the patients with open surgery and 5,7% in the other group [11]. The evidence we have indicates that possibly both approaches can ensure significant reduction in the complaints of most of the patients with MALS. It is known that the main benefits of the laparoscopic surgery are shorter hospital stay, better pain control, smaller incisions and avoidance of the postoperative wound complications. The disadvantages include partial release of the artery as well as potential risk of aortic trauma. In 2023 Alnahhal et al. publish an article in which they present an analysis of cases of 630 patients with MALS in the period of 2008-2018 treated by open (77,3% of the patients) or laparoscopic surgery (22,7%). The conclusions show

ством отворена (77,3% от пациентите) или лапароскопска хирургия (22,7%). Изводите сочат, че лапароскопската хирургия е свързана със значително по-малко периоперативни усложнения, по-кратък период на хоспитализация и по-малко разходи [12].

Резултатите от лапароскопската и робот-асистираната хирургия биват сравнявани в ретроспективно проучване на Do et al., публикувано през 2013 г., в което се съпоставя лечението в едно лечебно заведение на дванадесет лапароскопски оперирани пациенти и четири-ма, оперирани чрез робот-асистирана техника. Единствената сигнификантна разлика между двата подхода е по-краткото време в операционна за лапароскопския подход. Не е демонстрирано значимо предимство на роботизираната хирургия [13]. През 2022 г. Magnus et al. публикуват оригинално проучване, в което оценяват резултатите от робот-асистираната хирургия за облекчаване на симптомите при MALS. Проучването е едноцентрово, ретроспективно, оценяват се постоперативното облекчение на симптомите и качеството на живота, както и се сравнява PSV на truncus coeliacus преди и след операцията. От проведени 9 интервенции, при 8 пациенти се наблюдава постоперативно подобрене на качеството на живота и редукция на оплакванията, описва се и намаление на PSV [14].

С цел контрол на болковия синдром отделянето на лигамента често се комбинира с невролиза на целиачния плексус. В избрани случаи могат да бъдат извършени допълнителни процедури като: целиачен артериален байпас (аорто-целиачен или аорто-хепатален), транспозиция на а. mesenterica superior, транспозиция на а. splenica, балонна ангиопластика със или без стентирание, параспинална ганглиева блокада [3].

Настоящата тенденция включва лапароскопско освобождаване на лигамента в комбинация с провеждане на интраоперативен дуплекс доплер. При пациенти, при които се установят данни от образните изследвания за персистиращ абнормен кръвоток постоперативно, се пристъпва към ангиопластика и стентирание. Ако и на този

that laparoscopic surgery is related to significantly less perioperative complications, shorter hospital stay and less expenses [12].

A retrospective study by Do et al., published in 2013, compares the results of the laparoscopic surgery with those of robot-assisted surgery by depicting the treatments of twelve patients having undergone laparoscopy and four operated via robot-assisted technique in one hospital. The only significant difference between the approaches has been the time spent in the OR for the laparoscopic surgery. There has not been demonstrated a significant benefit for the robot-assisted technique [13]. In 2022 Magnus et al. publish an original study in which they evaluate the results of the robot-assisted surgery for symptom relief in MALS. The study is single-centred and retrospective. The postoperative symptom relief and quality of life are being evaluated, and a comparison is made between the PSV of the celiac trunk before and after the surgery. In 8 of 9 patients having undergone the intervention there are a postoperative improvement of quality of life, symptom reduction and lowering of PSV [14].

With the purpose of controlling the pain syndrome, the division of the ligament is often combined with neurolysis of the celiac plexus. In some cases, additional procedures can be performed such as a celiac artery bypass (aorto-celiac or aorto-hepatic), transposition of the superior mesenteric artery, transposition of the splenic artery, balloon angioplasty with or without stenting, paraspinal ganglion blockade [3].

The ongoing trend is to perform laparoscopic division of the ligament in combination of conducting an intraoperative duplex doppler ultrasound. In cases where there is data for persisting abnormal blood flow postoperatively angioplasty with stenting is performed. When there is no symptomatic relief after that, vascular reconstruction should be the next

етап не се постигне симптоматично облекчение, следва да се приложи съдова реконструкция [1, 3]. Както беше споменато по-горе, при част от пациентите се развива колатерална мрежа, както и аневризмални разширения в спланхникуса, поради което се налага стентирание, най-често на панкреатодуоденалните съдове и задната панкреатична артерия.

В едноцентрово, ретроспективно проучване Schneider et al. разглеждат и възможността за хибридно лапароскопско и ендоваскуларно лечение (стентирание) по време на една процедура [15]. Включени са 13 пациенти, разделени на две групи – оперирани по спешност поради руптура на аневризма на гастродуоденална артерия и елективно оперирани поради синдром на Дънбар. Хибридният подход се оказва възможен и безопасен. Въпреки малкия брой пациенти и работата само в един център резултатите водят към дискусията относно приложимостта на подхода.

Съществуват данни, че приложението единствено на ендоваскуларно лечение не е оптимален подход. Поради ангулацията и компресията на артерията перкутанната транслюменна ангиопластика (ПТА) при пациенти с MALS може да се асоциира със счупване на стента и миграцията му. Поради това провеждането само на ПТА не е успешно без отстраняване на външната компресия от медианния аркуатен лигамент [2].

ОБСЪЖДАНЕ

Компресията на трункус целиакус от медианния аркуатен лигамент на диафрагмата може да е напълно асимптомна или да създава диференциалнодиагностични затруднения предвид неспецифичната симптоматика – хронична, повтаряща се абдоминална болка, гадене, повръщане, загуба на тегло. Засегнати са предимно млади хора, основно жени. За поставяне на диагнозата ключово място заема дуплекс доплер-ехографията, а златен стандарт е КТ ангиографията. Основното ле-

step [1, 3]. As mentioned before, some of the patients develop collateral circulation, as well as aneurysmal dilatations in the splanchnic arteries, most often the pancreaticoduodenal arcades and the dorsal pancreatic artery, which need to be stented.

In a single-centred, retrospective study, Schneider et al. look into the possibility of hybrid laparoscopic and endovascular treatment (stenting) during one procedure [15]. 13 patients were included, divided into 2 groups – the first group consisting of people who have been operated in the case of emergency due a ruptured aneurysm of the gastroduodenal artery and the second group being electively operated due to Dunbar syndrome. The hybrid approach appears to be feasible and safe. Although the number of patients included in the study was rather small and the study was single-centred, the results lead to a discussion about the applicability of the approach.

There are data that using only endovascular treatment is not an optimal approach. Due to angulation and compression of the artery, percutaneous transluminal angioplasty (PTA) in patients with MALS could be associated with breaking of the stent or stent migration. Because of that conducting only a PTA is not successful without removing the outside compression of the median arcuate ligament [2].

DISCUSSION

Compression of the celiac trunk caused by the median arcuate ligament of the diaphragm could be fully asymptomatic or could cause differential-diagnostic difficulties bearing in mind the non-specific symptoms – chronic, recurrent abdominal pain, nausea, vomiting, weight loss. Mainly young people, presumably women, are affected. A key tool in establishing the diagnosis is the duplex doppler sonography and the gold standard is the CT-angiography. The main treatment of the syndrome is

чение на синдрома на Дънбар е хирургичното, като все повече се изтъкват предимствата на лапароскопските и робот-асистираните техники. Понякога с цел облекчение на болката се налага извършване на ганглиева блокада. В литературата се срещат и редица случаи на синдрома в детска възраст, като се посочват същите терапевтични подходи. Все още остава отворен въпросът дали е необходимо лечение при бессимптомни пациенти, при които диагнозата е поставена при случайна находка от образно изследване. В съображение влиза вече споменатата вероятност за образуване на аневризми на артериите от колатералната съдова мрежа дори при бессимптомни лица и потенциалната възможност за руптура. Въпреки това лечението изисква индивидуализиран подход при всеки отделен случай, както и детайлна оценка на ползата и риска.

surgical, and the benefits of the laparoscopic and robot-assisted techniques are recently being pointed out more and more. Sometimes in order to achieve pain relief a ganglion blockage is conducted. Several cases of the syndrome in childhood are described, and the same therapeutic principles are depicted. One question still remains open – is it necessary to treat asymptomatic patients in whom the diagnosis is made based on an accidental finding from an imaging study. The forementioned possibility of collateral arteries aneurysm formation even in asymptomatic patients, as well as the probability of rupture, should be considered when deciding on the treatment. Apart from that, the treatment requires an individualized approach in every separate case and a detailed risk-benefit evaluation.

БИБЛИОГРАФИЯ / REFERENCES

1. Iqbal S, Chaudhary M, Median arcuate ligament syndrome [Dunbar syndrome], Cardiovascular Diagnosis and Therapy, Vol 11, No 5 [October 21, 2021], <https://cdt.amegroups.org/article/view/67298/html>
2. Sidawy A, Perler B, Rutherford's Vascular Surgery and Endovascular Therapy, Elsevier, 2023, 1788-1798
3. Saleem T, Katta S, Baril DT, Celiac Artery Compression Syndrome, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470601/>
4. Ali M, Patel J, Dunbar syndrome following liver transplantation, BMJ Case Rep, 2016 Feb 8; 2016: bcr2015214168. doi: 10.1136/bcr-2015-214168 <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4746540/>
5. Harr JN, Haskins IN, Brody F, Median arcuate ligament syndrome in athletes, Surg Endosc. 2017 Jan; 31[1]:476. doi: 10.1007/s00464-016-4948-0. Epub 2016 May 13, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27177949/>
6. Moneta GL, Yeager RA, Dalman R, et al., Duplex ultrasound criteria for diagnosis of splanchnic artery stenosis or occlusion, J Vasc Surg. 1991 Oct; 14[4]:511-8; discussion 518-20., <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1920649/>
7. Römer C, Fischer T, Haase O et al., Assessment of celiac artery compression using color-coded duplex sonography, Clin Hemorheol Microcirc 2020; 76[3]:413-423. doi: 10.3233/CH-200903, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32675404/>
8. Farina R, Foti PV, Conti A, et al., The Role of Ultrasound in Dunbar Syndrome: Lessons Based on a Case Report, Am J Case Rep. 2020 Sep 8; 21: e926778-1–e926778-6. doi: 10.12659/AJCR.926778 <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7656089/>
9. Heo S, Kim H J, Kim B, et al., Clinical impact of collateral circulation in patients with median arcuate ligament syndrome, Diagn Interv Radiol. 2018 Jun 25; 24[4]:181–186. doi: 10.5152/dir.2018.17514, <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC6045512/#sec10>
10. McGuinness S, McKee A, Sidbotham D, Cardiothoracic Critical Care, 2007, p. 120-137 <https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/gastric-tonometry#:~:text=Gastric%20tonometry%20is%20a%20technique%20of%20measuring,or%20air%20filled%20balloon%20placed%20in%20the%20stomach.>

11. Jimenez JC, Harlander-Locke M, Dutson EP, Open and laparoscopic treatment of median arcuate ligament syndrome, *Journal of Vascular Surgery*, September 2012, Volume 56, Issue 3, p.869-873, [https://www.jvascsurg.org/article/S0741-5214\[12\]01044-0/fulltext](https://www.jvascsurg.org/article/S0741-5214[12]01044-0/fulltext)
12. Alnahhal KI, Tedesco A, Khan ZZ et al., Median Arcuate Ligament Syndrome: Comparing the Safety of Open and Laparoscopic Management in a Large Cohort, *Annals of Vascular Surgery*, October 2023, Volume 96, Pages 215-222, <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S089050962300242X>
13. Do MV, Smith TA, Bazan HA et al., Laparoscopic versus robot-assisted surgery for median arcuate ligament syndrome, *Surg Endosc*. 2013 Nov;27[11]:4060-6. doi: 10.1007/s00464-013-3061-, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23846363/>
14. Magnus L, Cakfe N, Lejay A. et al, Robot Assisted Laparoscopy for Median Arcuate Ligament Syndrome Relief, *EJVES Vascular Forum*, 2022, Volume 56, Pages 32-36, Robot Assisted Laparoscopy for Median Arcuate Ligament Syndrome Relief - ScienceDirect
15. Schneider M, Longchamp J, Uldry E, et al., Systematic hybrid laparoscopic and endovascular treatment of median arcuate ligament syndrome: A single-center experience, *Front Surg*, 2023 Apr 19:10:1169681. doi: 10.3389/fsurg.2023.1169681. eCollection 2023, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37151859/>

✉ **Автор за кореспонденция:**
Д-р Кристина Пеева
e-mail: krisi_peeka1@abv.bg

✉ **Author for correspondence:**
Kristins Peeva, MD
e-mail: krisi_peeka1@abv.bg

ПЕРСИСТИРАЩ ФОРАМЕН ОВАЛЕ И МЕЖДУПРЕДСЪРДЕН ДЕФЕКТ – МАЛКИТЕ ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ С ГОЛЕМИ СЪРДЕЧНО-СЪДОВИ ПОСЛЕДСТВИЯ

В. Димитров¹, Т. Стаменова¹, Пл. Пенчев¹, П. Ангелова-Христова¹, Я. Симова^{1,2,3}, Т. Векъв^{1,2,3}

¹МБАЛ „Сърце и Мозък“ – Плевен

²Български кардиологичен институт

³Медицински университет – Плевен

Резюме. Променящи живота диагнози, хвърлящи светлина върху скрити здравословни състояния, които често остават незабелязани са персистиращия овален отвор (persistent foramen ovale – PFO) и дефекти на междупредсърдната преграда (atrial septal defect – ASD). Персистиращият овален отвор и дефектите на междупредсърдната преграда са вродени сърдечни малформации, характеризиращи се с абнормна комуникация между предсърдията на сърцето. PFO е физиологична междупредсърдна комуникация, която е необходима за феталното кръвообращение. Отворът все още присъства при новороденото, но с течение на времето двата ръба – septum primum и septum secundum, се слепват, създавайки преграда между лявото и дясното предсърдие. PFO възниква, когато овалния отвор не успява да се затвори след раждането, което потенциално позволява шънтиране на кръв от дясното към лявото предсърдие. Това състояние може да е асимптомно при много индивиди, но е свързано с парадоксална емболия, транзиторна исхемична атака (ТИА), инсулт и други сърдечно-съдови събития. Обратно, ASD се отнася за разнообразна група от дефекти, при които има персистиращ отвор в междупредсърдната преграда, което води до значителни хемодинамични промени поради шънтиране на кръвта от ляво надясно. Симптомите могат да включват непоносимост към упражнения, умора и предсърдни аритмии с различна тежест в зависимост от размера и вида на дефекта. Диагнозата обикновено включва ехокардиография, компютърна томография и ядрено-магнитен резонанс. Стратегиите за поведение варират от консервативно наблюдение и лечение до интервенционални процедури чрез катетър-базирана техника или хирургична корекция. Представяме серия от клинични случаи от проведена скринингова програма за наличен PFO и ASD при пациенти с криптогенен инсулт, ТИА и други емболични инциденти.

Ключови думи: вродени сърдечни малформации/персистиращ овален отвор, дефекти на междупредсърдната преграда; емболични инциденти

PERSISTENT FORAMEN OVALE AND ATRIAL SEPTAL DEFECT – SMALL CONGENITAL HEART MALFORMATIONS WITH SIGNIFICANT CARDIOVASCULAR CONSEQUENCES

V. Dimitrov¹, T. Stamenova¹, Pl. Penchev¹, P. Angelova-Hristova¹, I. Simova^{1,2,3}, T. Vekov^{1,2,3}

¹Hospital „Heart and Brain“ – Pleven

²Bulgarian Cardiology Institute

³Medical University – Pleven

Abstract. Persistent foramen ovale (PFO) and atrial septal defects (ASD) are life-changing diagnoses that shed light on hidden health conditions that often go unnoticed. Persistent patent foramen ovale and atrial septal defects are congenital cardiac malformations characterized by abnormal communication between the atria of the heart. PFO is a physiological interatrial communication that is necessary for foetal circulation. The opening is still present in the newborn, but over time the two edges, the septum primum and septum secundum, fuse, creating a barrier between the left

and right atria. A PFO occurs when the oval opening fails to close after birth, potentially allowing shunting of blood from the right to the left atrium. This condition can be asymptomatic in many individuals but is associated with paradoxical embolism, transient ischemic attack (TIA), stroke, and other cardiovascular events. Conversely, ASD refers to a diverse group of defects in which there is a persistent opening in the interatrial septum, resulting in significant hemodynamic changes due to left-to-right shunting of blood. Symptoms may include exercise intolerance, fatigue and atrial arrhythmias of varying severity depending on the size and type of defect. Diagnosis usually includes echocardiography, computed tomography and nuclear magnetic resonance imaging. Management strategies range from conservative monitoring and treatment to interventional procedures via catheter-based technique or surgical correction. We present a clinical case series from a screening program conducted for available PFO and ASD in patients with cryptogenic stroke, TIA and other embolic events.

Key words: congenital heart malformations/persistent foramen ovale, atrial septal defects; embolic events

ВЪВЕДЕНИЕ

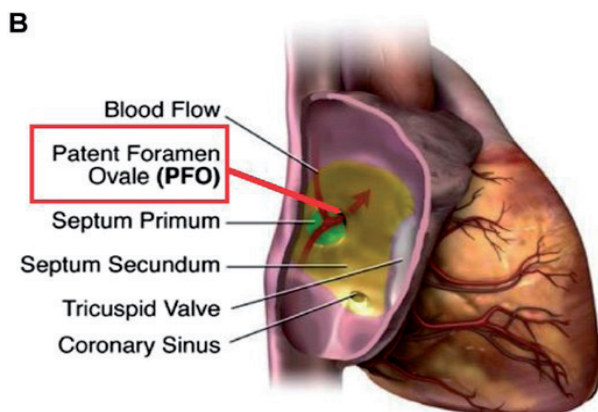
Персистиращият овален отвор (PFO) е малък, подобен на клапа отвор между дясното и лявото предсърдие на сърцето, който остава отворен след раждането (фиг. 1.). Той е често срещано явление и присъства при около 25-30% от възрастните. Не се счита за истински дефект, тъй като не е налице структурен дефицит на тъканта на междупредсърдната преграда, а по-скоро потенциално пространство за разделяне между септум примум и септум секундум, разположено в предната горна част на предсърдната преграда [1].

PFO остава функционално затворен, докато лявото предсърдно налягане е по-високо от дясното предсърдно налягане. Често PFO е асимптомен, но може да допринесе за парадоксален инсулт, транзиторна исхемична атака (ТИА) или друга периферна емболия. От друга страна, аневризмата на междупредсърдната преграда (atrial septal aneurysm – ASA) е сакуларна деформация на предсърдната преграда и е свързана с повишена подвижност на септума (фиг. 2). Дефинира се като екскурзия на септалната тъкан (обикновено на мястото на овалната ямка, която е остатък от затворен овален отвор) с повече от 10 mm от равнината на предсърдната преграда в дясното или в лявото предсърдие, или комбинирано пълно отклонение надясно

INTRODUCTION

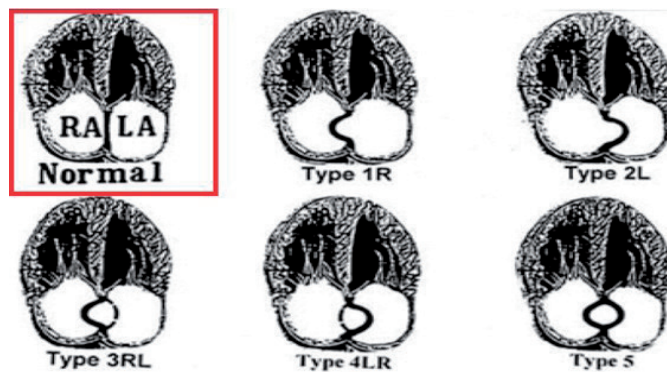
The patent foramen ovale (PFO) is a small, flap-like opening between the right and left atria of the heart that remains open after birth (Fig. 1). It is common and present in about 25-30% of adults. It is not considered to be a true defect as there is no structural deficiency of the interatrial septal tissue, but rather a potential space separation between the septum primum and septum secundum located in the anterosuperior part of the atrial septum [1].

The PFO remains functionally closed as long as the left atrial pressure is higher than the right atrial pressure. PFO is often asymptomatic but may contribute to paradoxical stroke, transient ischemic attack (TIA) or other peripheral embolism. On the other hand, atrial septal aneurysm (ASA) is a saccular deformity of the atrial septum and is associated with increased septal mobility (Fig. 2). It is defined as excursion of septal tissue (usually at the site of the fossa ovalis, which is the remnant of a closed oval orifice) more than 10 mm from the plane of the atrial septum into the right atrium or left atrium, or a combined complete deviation to the right and left by 15 mm. The prevalence of ASA is 2-3% and is associated with the presence of



Фиг. 1. Персистиращ овален отвор (PFO) – обикновено съществува на предната горна граница в съседство с корена на аортата (от Silvestry et al. [1])

Fig. 1. The patent foramen ovale (PFO) usually exists at the anterosuperior border adjacent to the aortic root (from Silvestry et al. [1])



Фиг. 2. Класификация на междупредсърдната аневризма (по Alexander Olivares-Reyes MD et al. [2])

Fig. 2. Classification of interatrial aneurysm (from Alexander Olivares-Reyes MD et al. [2])

и наляво с 15 mm. Разпространението на ASA е 2-3% и се свързва с наличието на PFO, както и с увеличен размер на PFO и повишено разпространение на криптогенен инсулт и други емболични събития [1, 2].

При пациенти с криптогенен инсулт, PFO е замесен в приблизително 40-50% от случаите. Имайки предвид, че криптогенният инсулт представлява 15-30% от всички исхемични инсулти, това прави PFO важен фактор при оценката на инсулт при по-млади пациенти (< 60 години) без ясни рискови фактори. Връзката между PFO и ТИА е по-слабо дефинирана, но се изчислява, че PFO може да допринесе за подобен дял на криптогенните ТИА, вероятно за около 40-50% от случаите [3, 4].

Дефектите на междупредсърдната преграда представляват приблизително 6-10% от вродените сърдечни малформации. Те са с честота 1 на 1500 живородени деца. Дефектът на предсърдната преграда (ASD) е сред най-често срещаните ацианотични вродени сърдечни малформации, срещащи се при 0,1% от ражданията и представляващи 30-40% от клинично значимите интракардиални шънтове при възрастни. Видовете ASD включват ostium primum,

PFO, as well as increased PFO size and increased prevalence of cryptogenic stroke and other embolic events[1, 2].

In patients with cryptogenic stroke, PFO is implicated in approximately 40-50% of cases. Given that cryptogenic stroke accounts for 15-30% of all ischemic strokes, this makes PFO an important factor in the evaluation of stroke in younger patients (< 60 years) without clear risk factors. The relationship between PFO and TIA is less well defined, but it has been estimated that PFO may contribute to a similar proportion of cryptogenic TIAs, probably accounting for about 40-50% of cases [3, 4].

Interatrial septal defects account for approximately 6%-10% of congenital cardiac malformations. They have an incidence of 1 in 1500 live births. Atrial septal defect (ASD) is among the most common acyanotic congenital heart malformations, occurring in 0.1% of births and accounting for 30-40% of clinically significant intracardiac shunts in adults. Types of ASDs include ostium primum, ostium secundum, venous

ostium secundum, дефекти на венозния синус и дефект на коронарния синус. Дефектът ostium secundum е най-честият и се среща в средната част на междупредсърдната преграда. Ostium primum засяга долната част на септума. Дефектът на венозния синус е рядък тип ASD и най-често се среща в горната част на септума. Коронарният синус е част от венозната система на сърцето. При този рядък тип ASD част от стената между коронарния синус и лявото предсърдие липсва (фиг 3.). Дефектите на междупредсърдната преграда често водят до значителен ляво-десен шънт, причинявайки обемно претоварване в десните сърдечни кухини. Те са по-рядко срещани от персистиращия овален отвор, но също могат да причинят парадоксална емболия, водеща до инсулт или ТИА. Последствията от ASD са 2-3% от всички исхемични инсулти [1, 5].

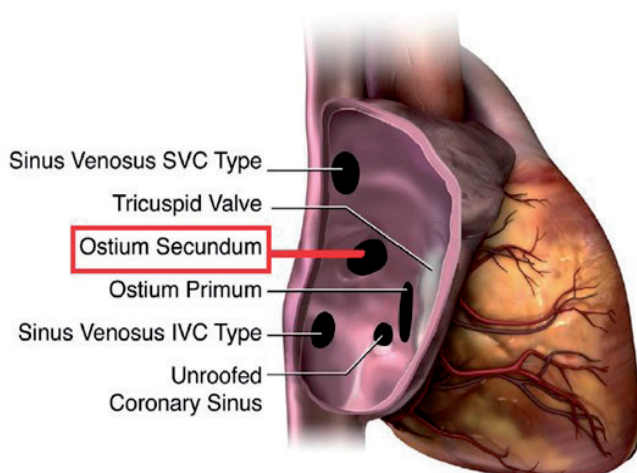
МЕТОДИ НА ИЗСЛЕДВАНЕ

Конвенционалната двуизмерна, триизмерна и доплерова трансторакална (ТТЕ) и трансезофагеална ехокардиография (ТЕЕ) са необходими за оптималната оценка и характеризирание на междупредсърдната преграда. Ролята на ТТЕ и ТЕЕ по време на оценката е от съществено значение. ТТЕ предоставя информация за вида на дефекта, неговото хемодинамично значение и всички свързани аномалии. Може да се използ-

sinus defects, and coronary sinus defect. The ostium secundum defect is the most common and occurs in the middle portion of the interatrial septum. Ostium primum affects the lower part of the septum. Venous sinus defect is a rare type of ASD and most commonly occurs in the upper part of the septum. The coronary sinus is part of the venous system of the heart. In this rare type of ASD, part of the wall between the coronary sinus and the left atrium is missing (Fig. 3). Defects of the interatrial septum often result in a significant left-to-right shunt, causing volume overload in the right heart cavities. They are less common than persistent patent foramen ovale but can also cause paradoxical embolism leading to stroke or TIA. The sequelae of ASD account for 2-3% of all ischemic strokes [1, 5].

METHODS OF EVALUATION

Conventional two-dimensional, three-dimensional, and Doppler transthoracic echocardiography (TTE) and transesophageal echocardiography (TEE) are necessary for optimal evaluation and characterization of the interatrial septum. The role of TTE and TEE during evaluation is essential. TTE provides information about the type of defect, its hemodynamic significance, and



Фиг. 3. Подвидове на дефектите на междупредсърдната преграда, гледани от дясното предсърдие (от Silvestry et al. [1])

Fig. 3. Subtypes of interatrial septal defects as viewed from the right atrium (from Silvestry et al. [1])

ва за диагностициране на ASD и PFO, както и за скрининг на пациенти и насоки за последващи допълнителните изследвания и процедури. Недостатък на TTE е, че има ограничена способност за оценка на долния ръб на междупредсърдната преграда. Освен това, тъй като преградата е сравнително далеч от трансдюсера, качеството на изображението често е неоптимално при някои пациенти. Обикновено се изисква подробна оценка на анатомията на междупредсърдната преграда и околните структури с помощта на TEE. Ползена е също за насоки по време на интервенционална процедура за затваряне на дефекта, ако такава е необходима [5].

Ехокардиографията е най-често използваният образен метод за оценка на сърдечните структури. Въпреки това приблизително 20% от ехокардиографските изследвания може да са неоптимални. Препоръчва се извършване на контрастна ехокардиография, известна също като "bubble" тест, като способ за откриване на ASD/PFO, ако има съмнение, особено при пациенти с необяснима хипоксемия, ТИА, криптогенен инсулт или съмнение за парадоксална емболия. Ръчно разбъркваният физиологичен разтвор, водещ до бързо разтваряне на въздушни мехурчета, се използва от десетилетия за подобряване на ултразвуковото отражение от десните сърдечни кухини. Мехурчетата, получени от физиологичен разтвор, са твърде големи с кратък полуживот, за да преминат през белодробното кръвообращение, което е свойство за селективно откриване на шънтиране отясно. Неоптималното изобразяване на левите сърдечни структури стимулира разработването на търговски агенти за подобряване на резултатите, специално проектирани така, че мехурчетата да бъдат достатъчно малки ($< 8 \mu\text{m}$), за да преминат през капилярите в белите дробове. Усилената с микромехурчета ехокардиография (Microbubble Enhanced Echocardiography – MEE) вече е добре утвърден метод с клинична практика от над 30 години. Тестът включва инжектиране на контраст с микромехурчета. Най-често се използва заместител на плазмен обем 4%. За провежда-

any associated abnormalities. It can be used to diagnose ASD and PFO, as well as for screening patients and guide follow-up additional tests and procedures. The disadvantage of TTE, is that it has limited ability to assess the inferior edge of the interatrial septum. In addition, because the septum is relatively far from the transducer, image quality is often suboptimal in some patients. Detailed evaluation of the anatomy of the interatrial septum and surrounding structures using TEE is usually required. It is also useful for guidance during an interventional procedure to close the defect if one is required [5].

Echocardiography is the most commonly used imaging modality to evaluate cardiac structures. However, approximately 20% of echocardiographic studies may be suboptimal. Contrast echocardiography, also known as a "bubble test", is recommended as a means of detecting ASD/PFO if suspected, especially in patients with unexplained hypoxemia, TIA, cryptogenic stroke, or suspected paradoxical embolism. Hand-mixed saline, resulting in rapid dissolution of air bubbles, has been used for decades to improve ultrasound reflection from right heart cavities. The saline-derived bubbles are too large with a short half-life to pass through the pulmonary circulation, a property for selective detection of right shunting. The suboptimal imaging of left heart structures has stimulated the development of commercial agents to improve outcomes, specifically designed to make bubbles small enough ($< 8 \mu\text{m}$) to pass through capillaries in the lungs. Microbubble Enhanced Echocardiography (MEE) is now a well-established method with a clinical history of more than 30 years. The test involves injection of microbubble contrast. The most commonly used is plasma volume substitute is gelofusine 4%. A mixture of 9 ml – gelofusine 4% infusion solution and 1 ml of air is used to perform the test,

нето на теста се използва смес от 9 ml заместител на плазмен обем 4% инфузионен разтвор и 1 ml въздух, които се разбъркват 10 пъти в 2 спринцовки от 10 ml, свързани към трипътник, като целта е добре да се обмени сместа въздух-заместител на плазмен обем и да се постигне добро разреждане, така че да се образуват микроскопични мехурчета. Полученият разтвор се инжектира във вена, докато се извършва ехокардиография за откриване на дясно-ляв шънт, което е показателно за PFO. Често се извършва маньовър на Валсалва за временно повишаване на налягането в дясното предсърдие, повишавайки чувствителността на теста за откриване на шънт. Не трябва да се виждат мехурчета в левите сърдечни кухини. Ако се появят мехурчета, това означава че тестът е положителен и категорично показва наличието на комуникация между десните и левите сърдечни кухини [5, 6].

Повечето експерти смятат, че по-добрият начин да се прецени дали PFO има вероятност да предизвика инсулт е да се извърши транскраниално доплерово изследване (TCD), отново на фона на провеждане на "bubble" тест. Чрез транскраниалното доплерово изследване с цветен доплер се визуализира а. cerebri media през прозореца на темпоралната кост. С пулсов доплер през визуализираната артерия се регистрира кръвотокът през нея и по този начин при провеждането на "bubble" тест, може да се открие дали микромехурчетата, инжектирани във вена, действително заобикалят белодробното кръвообращение и предизвикват микроемболични сигнали в церебралните артерии. Регистрирането на микроемболични сигнали, т.нар. HITS – high intensity transient signals – високо интензивни преходни сигнали, през а. cerebri media води до заключението, че PFO увеличава риска от инсулт. За определяне на степента на откриване на емболичен сигнал, която отразява значението на шънта се използва класификацията на Спенсър (Spencer Logarithmic Scale – SLS). Тя се разделя на 6 степени. Нула броя HITS означава без шънт (степен 0), 1 до 5 HITS (степен I), 6 до 15 HITS (степен II), 16 до 50 HITS

which is mixed 10 times in 2 syringes of 10 ml connected to a *three-pathway connector*. The aim in exchanging the air-gelofusine mixture well is to achieve a good dilution so that microscopic bubbles form. The prepared solution is injected into a vein while echocardiography is performed to detect a right-to-left shunt, which is indicative of a PFO. Often, a Valsalva maneuver is performed to temporarily increase right atrial pressure, increasing the sensitivity of detection test. No bubbles should be seen in the left heart cavities. If bubbles appear, it means that the test is positive and strongly indicates the presence of communication between the right and left heart cavities [5, 6].

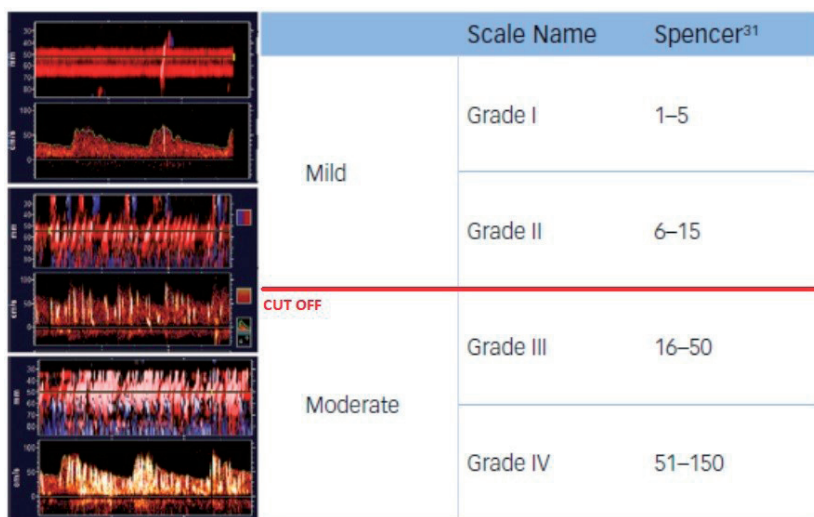
Most experts believe that a better way to assess whether a PFO is likely to cause a stroke is to perform a transcranial Doppler study (TCD), again while performing a bubble test. The transcranial Doppler study with color Doppler visualizes a. cerebri media through the temporal bone acoustic window. With pulse-wave Doppler through the visualized artery, the blood flow through it is recorded and thus, when performing a bubble test, it can be detected whether microbubbles injected into a vein actually bypass the pulmonary circulation and cause microembolic signals in the cerebral arteries. The recording of microembolic signals, so-called HITS – high intensity transient signals, through a. cerebri media led to the conclusion that PFO increases the risk of stroke. The Spencer Logarithmic Scale (SLS) classification is used to determine the degree of detection of an embolic signal that reflects the importance of the shunt. It is divided into six grades. Zero HITS means no shunt (grade 0), 1 to 5 HITS (grade I), 6 to 15 HITS (grade II), 16 to 50 HITS (grade III), 51 to 150 HITS (grade

(степен III), 51 до 150 HITS (степен IV), и над 150 HITS (степен V). Според класификацията на Спенсър степен III или повече са най-предсказуеми за голям дясно-ляв шънт (фиг. 4) [7].

Разработена е също точковата система за риск от парадоксална емболия (Risk of Paradoxal Embolism – RoPE score), оценяваща причинно-следствената връзка с инсулта, както и вероятността от рецидив (фиг. 5). Създадената точкова скала включва фактори като млада възраст, кортикален инфаркт и липса на рискови фактори за инсулт, свързани с вероятността PFO да бъде патогенен и придружен от повишен риск от рецидив след индексния

IV), and over 150 HITS (grade V). According to Spencer’s classification, grade III or greater is most predictive of a large right-to-left shunt (Fig. 4) [7].

The Risk of Paradoxical Embolism (RoPE score) scoring system was also developed to assess the causality of stroke as well as the likelihood of recurrence (Fig. 5). The established scoring scale includes factors such as young age, cortical infarction, and absence of stroke risk factors associated with the likelihood of a PFO being pathogenic and accompanied by an increased risk of recurrence



TCD = transcranial Doppler.

Фиг. 4. Класификацията на Спенсър (Spencer Logarithmic Scale – SLS) (модифицирано от Tian J et al. [7])

Fig. 4. Spencer Logarithmic Scale (SLS) classification (modified from Tian J et al. [7])

Фиг. 5. RoPE скала – 72% вероятност инсултът да се дължи на PFO и 6% риск от 2-годишен рецидив на инсулт/ТИА

Fig. 5. RoPE scale – 72% probability of stroke due to PFO and 6% risk of 2-year recurrence of stroke/TIA

Risk of Paradoxical Embolism (RoPE) Score

History of hypertension	<input checked="" type="checkbox"/> No +1	<input type="checkbox"/> Yes 0
History of diabetes	<input checked="" type="checkbox"/> No +1	<input type="checkbox"/> Yes 0
History of stroke or TIA	<input checked="" type="checkbox"/> No +1	<input type="checkbox"/> Yes 0
Smoker	<input checked="" type="checkbox"/> No +1	<input type="checkbox"/> Yes 0
Cortical infarct on imaging	<input type="checkbox"/> No 0	<input checked="" type="checkbox"/> Yes +1
Age	<input type="text" value="48"/>	<input type="text" value="years"/>

7 points

72% chance that stroke is due to PFO.

6% risk of 2 year recurrence of stroke/TIA.

инсулт. Резултатът от RoPE скалата е ключът към конкретни терапевтични решения, за това дали да се извърши перкутанно затваряне на PFO, или да се приложи консервативно лечение за вторична превенция с перорална антикоагулационна терапия [3, 4, 8-11].

В допълнение, PFO-Associated Stroke Causal Likelihood (PASCAL) класификационната система съчетава резултата от RoPE скалата с характеристиките на наличен PFO. Класификационната система се състои от характеристики, които увеличават вероятността на механизмите на парадоксален инсулт да се дължат на PFO. Такива са например високорисков PFO с физиологични и структурни характеристики на голям шънт или ASA; характеристики, които увеличават вероятността от механизъм на скрит инсулт без PFO, като напреднала възраст, рискови фактори за сърдечно-съдови инциденти като количествен показател в резултата на RoPE). Въз основа на комбинация от тези фактори класификацията PASCAL приписва вероятността за причинно-следствена връзка на едно от петте нива – окончателно, много вероятно, вероятно, възможно и малко вероятно. Класификацията подобрява клиничното вземане на решения, особено по отношение на затварянето на PFO при пациенти с криптогенен инсулт (фиг. 6) [3, 4, 8-11].

after the index stroke. The RoPE score is the key for specific therapeutic decisions about whether to perform percutaneous closure of the PFO or to implement conservative treatment for secondary prevention with oral anticoagulation therapy [3, 4, 8, 9, 11].

In addition, the PFO-Associated Stroke Causal Likelihood (PASCAL) classification system combines the RoPE scale score with the characteristics of an available PFO. The classification system consists of features that increase the likelihood of the mechanisms of paradoxical stroke being due to PFO. These are for example: high-risk PFO with physiological and structural characteristics of a large shunt or ASA. Characteristics that increase the likelihood of a mechanism of cryptogenic stroke without a PFO, such as advanced age, risk factors for cardiovascular events as a quantitative indicator in the RoPE score). Based on a combination of these factors, the PASCAL classification assigns the probability of causality to one of five levels - definite, very likely, likely, possible, and unlikely. The classification improves clinical decision making, particularly with respect to PFO closure in patients with cryptogenic stroke (Fig. 6) [3, 4, 8-11].

Risk Grade	Features	Causal Relatedness	
		Low RoPE Score	High RoPE Score (> 7)
very high risk	PFO + straddling thrombus	definitive	definitive
high risk	PFO + ASA or large shunt PFO AND PE or DVT preceding index infarct	probable	highly probable
medium risk	PFO + ASA AND/OR Large shunt PFO	possible	probable
low risk	small shunt PFO without ASA	unlikely	probable

Фиг. 6. Причинно-следствена вероятност за инсулт, свързана с PFO, по PASCAL класификация

Fig. 6. PFO-Associated Stroke Causal Likelihood PASCAL Classification

ОПИСАНИЕ НА КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ

В Клиниката по кардиология на МБАЛ „Сърце и Мозък“ – Плевен, се провежда постоянен скрининг за PFO/ASD при пациенти с криптогенен инсулт, транзиторна исхемична атака или друга парадоксална емболия без ясен етиологичен фактор. За период от 5 месеца са скринирани 28 пациенти, при които при двама от тях се доказва аневризма на междупредсърдната преграда тип 2L от класификацията (фиг. 2) с екскурзия не по-голяма от 10 mm от равнината на междупредсърдната преграда. От трансторакалната ехокардиография “bubble” теста бе отрицателен и при двамата пациенти, което изключи наличието на PFO. При трима от скринираните пациенти се доказва PFO. При тях бяха налични анамнестични данни за исхемичен инсулт или ТИА.

Клиничен случай 1

Първият пациент е 66-годишна жена с анамнеза за исхемичен инсулт в миналото. След проведени TTE и TEE с положителен “bubble” тест, положителен TCD (степен II) и изчислен резултат от RoPe скалата – 2 точки, беше обсъдено, че въпреки наличието на PFO, вероятността инсултът да се дължи на него е много ниска и пациентката е показана за консервативно лечение, включително антиагрегантна терапия [10].

Клиничен случай 2

Вторият пациент с PFO е мъж на 47 години, с преживян емболичен инсулт с неопределен източник (embolic stroke of undetermined source – ESUS), диагностициран с компютърна томография (КТ) и ядрено-магнитен резонанс (ЯМР), извършени в друго лечебно заведение. По време на индексната хоспитализация не бяха открити аритмии от продължителна (> 24 часа) холтер-ЕКГ, които да обяснят емболичния инцидент. Също така нямаше патология от доплер-сонография на каротидните артерии. Пациентът е непушач с анамнеза за артериална хипертония. Няма данни за диабет. Извърше-

CLINICAL CASE DESCRIPTIONS

At the Cardiology Clinic of MHAT “Heart and Brain Hospital, Pleven is being conducted continuous screening for PFO/ASD in patients with cryptogenic stroke, transient ischemic attack or other paradoxical embolism without a clear etiological factor. In a 5-month period, 28 patients were screened, in two of whom an interatrial septal aneurysm was demonstrated as type 2L from the classification (Fig. 2) with excursion no greater than 10 mm from the plane of the interatrial septum. The Bubble test was negative in both patients, ruling out the presence of a PFO. PFO was proven in three of the screened patients. They had a history of ischemic stroke or TIA.

Case 1

The first patient was a 66-year-old woman with a history of ischemic stroke in the past. After a TTE and TEE with a positive bubble test, a positive TCD (grade II), and a calculated RoPe scale score of 2, it was discussed that despite the presence of a PFO, the likelihood of the stroke being due to it was very low and the patient was indicated for conservative management including anti-aggregant therapy [10].

Case 2

The second PFO patient was a 47-year-old man with a history of embolic stroke of undetermined source (ESUS) diagnosed by computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) performed at another institution. During the index hospitalization, no arrhythmias were detected by prolonged (more than 24 hours) Holter ECG to explain the embolic event. There was also no pathology from Doppler sonography of the carotid arteries. The patient was a non-smoker with a history of arterial hypertension. There was no evidence of diabetes. Diagnostic

ните диагностични процедури като трансторакална/трансезофагеална ехокардиография (ТТЕ/ТЕЕ) с положителен “bubble” тест потвърдиха диагнозата PFO (фиг. 7 и 8). След оценка на RoPe скалата пациентът събра 6 точки. В допълнение, с резултата от RoPe скалата и PASCAL класификацията, след обсъждане със сърдечен тим се прецени, че пациентът е показан за генетично изследване за тромбофилия и интервенционно лечение с оклудер за вторична превенция на повтарящи се емболични събития.



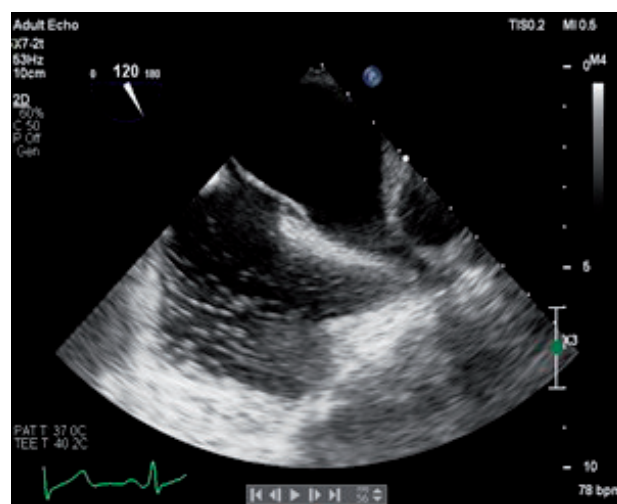
Фиг. 7. Случай 2 –ТЕЕ бикавален прозорец показва дължина на канала почти 14 mm

Fig. 7. Patient 2 – transesophageal echocardiography (TEE) bicaval view shows a canal length of almost 14 mm

Клиничен случай 3

Третият пациент с потвърден PFO е жена на 46 години, непушачка, без данни за артериална хипертония и диабет. Тя е с анамнеза за инсулт и ТИА 1 месец преди индексната хоспитализация и с фамилна анамнеза за рецидивиращи исхемични инсулти. Текущите оплаквания са от силно главоболие и световъртеж. След проведени ТТЕ и ТЕЕ като стандартен протокол за диагностика на PFO, диагнозата се потвърди с положителен bubble тест и положителен TCD (фиг. 9, 10, 11 и 12). Транскраниалният доплер показва > 25 HITS сигнала. Според класификацията на Спенсър това се

procedures performed such as TTE/TEE with a positive bubble test confirmed the diagnosis of PFO (Fig. 7 and Fig. 8). After RoPe scale evaluation, the patient scored 6 points. In addition, with the RoPe scale score and PASCAL classification, after discussion with Heart Team, it was discussed that the patient was indicated for genetic testing for thrombophilia and interventional percutaneous treatment for secondary prevention of recurrent embolic events.



Фиг. 8. Случай 2 – ТЕЕ бикавален прозорец показва положителен “bubble” тест

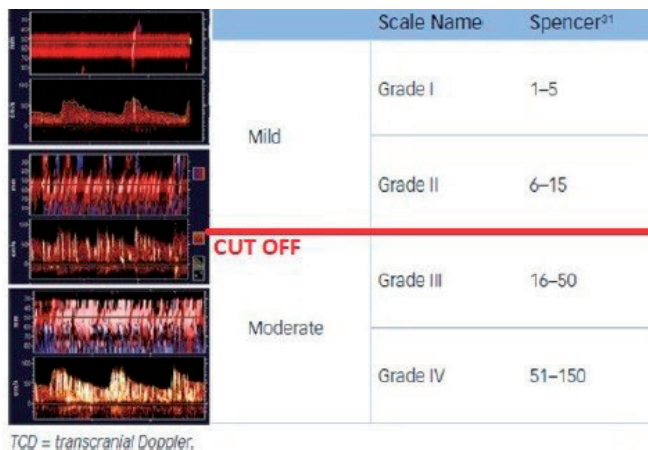
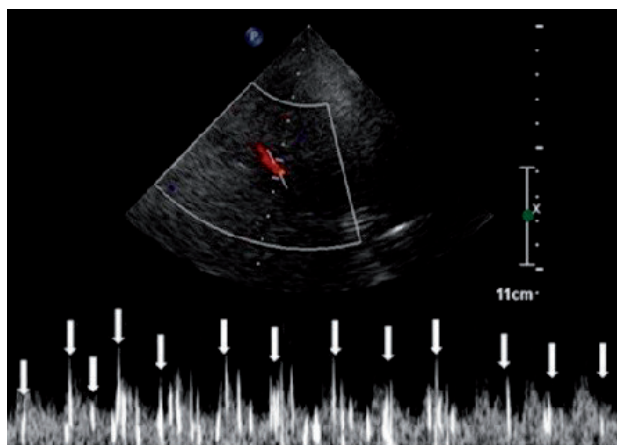
Fig. 8. Patient 2 – TEE bicaval view shows a positive bubble test

Case 3

The third patient with a confirmed PFO was a 46-year-old female, nonsmoker, with no evidence of arterial hypertension or diabetes. She had a history of stroke and TIA one month prior to the index hospitalization and a family history of recurrent ischemic strokes. Current complaints are of severe headache and dizziness. After TTE and TEE were performed as a standard protocol for the diagnosis of PFO, the diagnosis was confirmed by a positive Bubble test and a positive TCD (Fig. 9, 10, 11 and 12). Transcranial Doppler showed > 25 HITS signals. According to Spencer’s classifica-

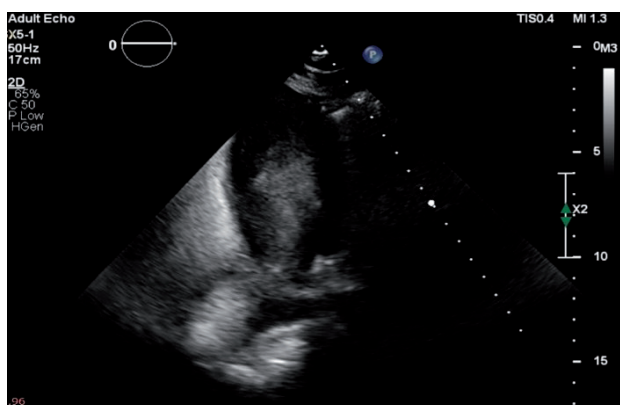
определя като степен III – признак на значителен шънт (фиг. 9).

tion, this is defined as grade III, which is a sign of significant shunt (Fig. 9).



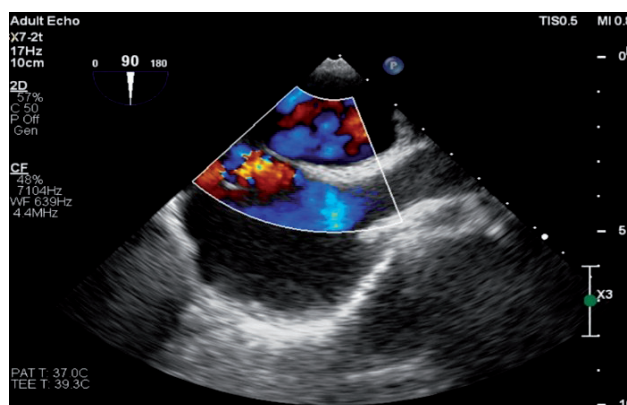
Фиг. 9. Пациент 3 – транскраниален доплер (вляво) през а. cerebri media по време на “Bubble” тест. Отчитат се множество микроемболични сигнали през артерията. Преходен сигнал с висок интензитет – HITS (обозначен със стрелка). Класификацията на Спенсър (вдясно) за определяне на важността на шънта според броя на регистрираните HITS чрез а. cerebri media чрез TCD (транскраниална доплерова сонография) (модифицирано от Tian J et al. [7])

Fig. 9. Patient 3 – Transcranial Doppler (left) through the a. cerebri media during a bubble test. Multiple microembolic signals are reported through the artery. A high intensity transient signal – HITS – is indicated by an arrow. Spencer’s classification (right) to determine the importance of the shunt, according to the number of HITS recorded through the a. cerebri media by TCD (transcranial Doppler sonography) (modified from Tian J et al. [7])



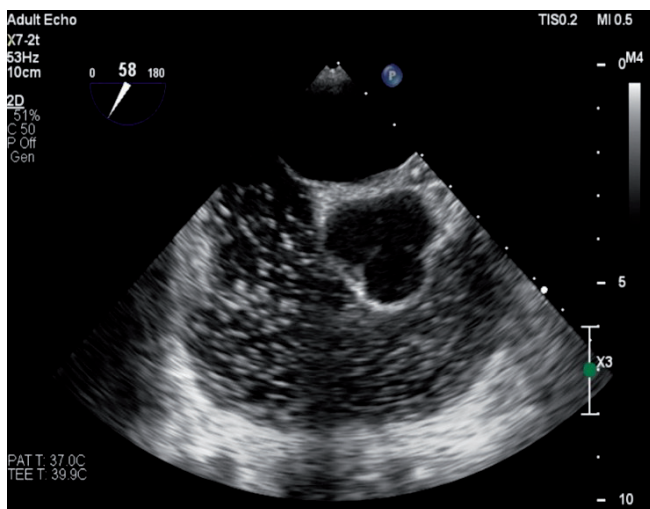
Фиг. 10. Пациент 3 – трансторакална ехокардиография А4С прозорец с Bubble тест – наблюдава се преминаване на мехурчета от дясното към лявото предсърдие и впоследствие в лявата камера поради междупредсърден дефект

Fig. 10. Patient 3 – Transthoracic echocardiography A4C view with Bubble test – bubble passage from the right to the left atrium and subsequently into the left ventricle due to interatrial septal defect is observed



Фиг. 11. Пациент 3 – трансезофагеална ехокардиография на бикавален прозорец с цветен доплер показва отворен овален отвор

Fig. 11. Patient 3 – Transesophageal echocardiography of a bicaval view with color Doppler showing an open oval orifice



Фиг. 12. Пациент 3 – ТЕЕ, МЕ RV inflow-outflow прозорец и Bubble тест – наблюдава се преминаване на мехурчета от дясно към ляво предсърдие.

Fig.12. Patient 3 – Transesophageal echocardiography (TEE), ME RV inflow-outflow view and Bubble test - bubble passage from right to left atrium observed

Изчислихме резултат от RoPe скалата – 7 точки със 72% шанс, че инсулът се дължи на PFO и 6% риск от 2-годишен рецидив на инсул/ТИА. Като се има предвид дължината на комуникацията, измерена чрез ТЕЕ от 14 mm, както и наличните доказателства за превъзходството на перкутанното затваряне на PFO над конвенционалната медицинска терапия за намаляване на повторния инсулт при възрастни до 60 години решихме, че нашата пациентка отговаря на условията за интервенционално лечение с оклудер [12]. Съгласно препоръките на Дружеството за сърдечно-съдова ангиография и интервенционално лечение (*Society for Cardiovascular Angiography & Interventions – SCAI*) за лечение на PFO при пациенти на възраст между 18 и 60 години с предходен инсулт, свързан с PFO, панелът на SCAI препоръчва затваряне на PFO, а не само антитромбоцитна терапия като силна препоръка [13]. Седмица по-късно процедурата се извърши чрез десен трансфеморален венозен достъп с помощта на саморазширяващо се и самоцентриращо се двойно дисково устройство с уникално платинено нанопокритие. Устройството, което използвахме, е Cocolon 25/25 mm и е изпълнено с полипропиленов тъкан и нанопокритие, което прави оклудера инертен, биосъвместим, некорозивен и неалергичен (фиг. 13А и 13Б).

We calculated a RoPe score of 7 points with a 72% chance that the stroke was due to a PFO and a 6% risk of 2-year recurrence of stroke/TIA. Given the length of the communication – 14 mm measured by TEE, and the available evidence for the superiority of percutaneous PFO closure over conventional medical therapy in reducing recurrent stroke in adults up to 60 years of age, we decided that our patient was eligible for interventional percutaneous treatment [12]. According to the *Society for Cardiovascular Angiography & Interventions (SCAI)* recommendations for PFO treatment in patients aged 18 to 60 years with a previous PFO-related stroke, the SCAI panel recommended PFO closure rather than antiplatelet therapy alone as a strong recommendation [13]. One week later, the procedure was performed via right transfemoral venous access using a self-expanding and self-centering double disc device with a unique platinum nanocoating. The device we used was the Cocolon 25/25 mm occluder filled with polypropylene tissue and a nanocoating that makes the occluder inert, biocompatible, noncorrosive, and nonallergenic (Fig. 13A and B).



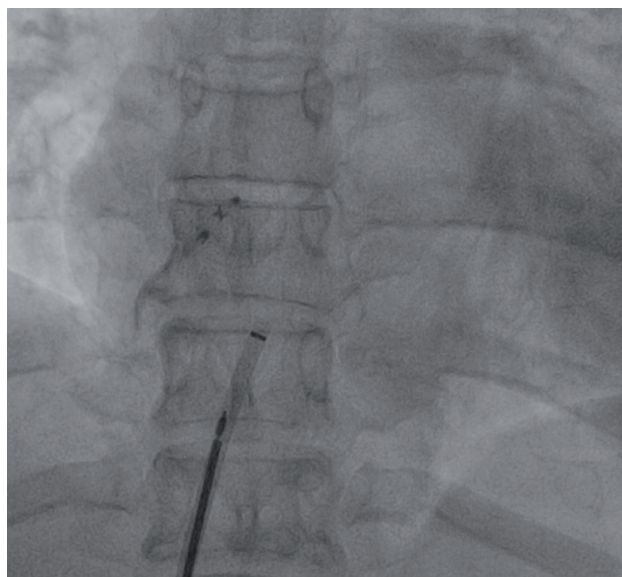
Фиг. 13А. Пациент 3 – пласиране и разгръщане на PFO оклудер чрез десен трансфеморален венозен достъп

Fig. 13A. Patient 3 – Placement and deployment of PFO occluder via right transfemoral venous access

Процедурата бе ръководена от ТЕЕ, както препоръчват последните насоки, като постпроцедурно не се установи наличие на шънт между дясното и лявото предсърдие. Пациентката бе дехоспитализирана два дни след процедурата без усложнения. Стартирахме двойна анти тромботична терапия с ацетилсалицилова киселина и клопидогрел за период от 6 месеца, последвана от монотерапия с ацетилсалицилова киселина. След 2 месеца проследяване чрез ТТЕ с “bubble” тест – без наличие на шънт.

Клиничен случай 4

Последният пациент е 48-годишна жена, претърпяла лапароскопска тотална хистеректомия, последвана от профилактика на венозен тромбоемболизъм (VTE) с ниско молекулярен хепарин (Nadroparin Calcium) в еднократна доза от 5700 IU дневно в продължение на 7 дни през септември 2024 г. Два месеца по-късно тя е хоспитализирана в друго лечебно заведение с оплаквания от пароксизмален задух и фебрилитет с диагноза пневмония. Антибиотична терапия е започната с цефоперазон в дневна доза от 4 g за 9 дни. Поради персистиращи симп-



Фиг. 13Б. Пациент 3 – освобождаване на PFO оклудер от системата

Fig. 13B. Patient 3 – Release of PFO occluder from the system

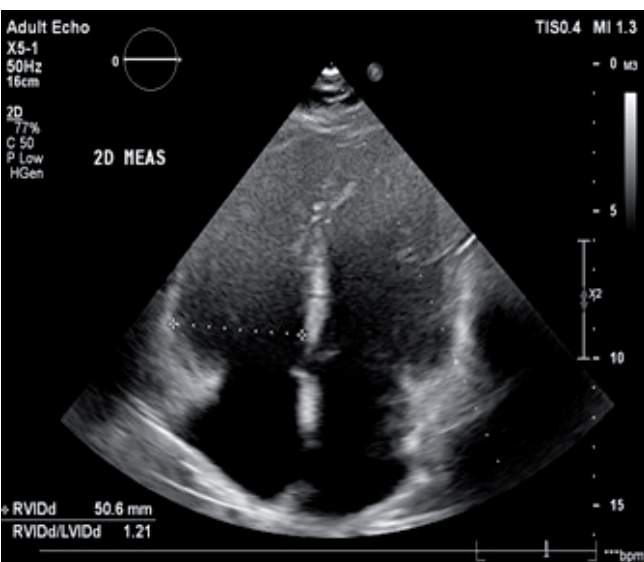
The procedure was guided by TEE, as recommended by the latest guidelines, and post-procedurely no shunt was found between the right and left atria. The patient was de-hospitalized two days after the procedure without any complications. We initiated dual antithrombotic therapy with Acetylsalicylic acid and Clopidogrel for a period of six months, followed by monotherapy with Acetylsalicylic acid. After two months follow up by TTE with a bubble test – no shunt was present.

Case 4

The last patient was a 48-year-old woman who underwent laparoscopic total hysterectomy followed by prophylaxis of venous thromboembolism (VTE) with low molecular weight heparin (Nadroparin Calcium) at a single dose of 5700 IU daily for seven days in September 2024. Two months later, she was hospitalized at another facility with complaints of paroxysmal shortness of breath and febrility with a diagnosis of pneumonia. Antibiotic therapy was started with Cefoperazone at a daily dose of 4

томи и неповлияване от болнично лечение е транспортирана към МБАЛ „Сърце и мозък“ – Плевен, със съмнение за белодробен тромбоемболизъм (БТЕ). При постъпване пациентката бе хемодинамично стабилна с артериалното налягане 160/90 mmHg. Регистрира се ЕКГ в синусов ритъм със сърдечна честота в покой от 80 уд./min, патологична дясна електрическа ос и бифазни Т-вълни в отвеждания V1–V3. От параклиничните изследвания се наблюдаваха повишени стойности на D-dimer – 8670 ng/mL и повишен високо чувствителен тропонин – 0,113 ng/mL. Кръвногазовият анализ показва хипоксемия и хипокапния, което е много типично за БТЕ. Направената е ехокардиография (ТТЕ) установи запазена систолна функция на лявата камера, изключително обременена дясна камера с регионален модел на деснокамерна дисфункция, с акинезия на свободната стена и хиперконтрактилитет апикално (фиг. 14) – белег на McConnell (белегът на McConnell е отчетлива ехокардиографска характеристика на остра масивна белодробна емболия). Диагнозата се потвърди с компютърна томография с пулмоангиография (Computer Tomography with Pulmoangiography – СТПА) – левостранна субцентрална, двустранна лобарна и сегментна БТЕ с две инфарктни пневмонии. Като случайна находка от СТПА се наблюдава дефект на междупредсърдната преграда (фиг. 15).

grams for 9 days. Due to persistent symptoms, no response to hospital treatment and suspicion for acute pulmonary embolism (PE) she was transported to our clinic. At admission the patient was haemodynamically stable with an arterial pressure of 160/90 mmHg. ECG record showed normal sinus rhythm with resting heart rate of 80 bpm, right axis deviation and biphasic T waves in leads V1-V3. The laboratory results showed elevated values of D-dimer – 8670 ng/mL and elevated highly sensitive troponin – 0,113 ng/mL. Blood gas analysis showed hypoxemia and hypocapnia which is very typical of PE. Echocardiography (TTE) revealed preserved left ventricular systolic function. Extremely dilated right ventricle (RV) with a regional pattern of right ventricular dysfunction, akinesia of the RV free wall and apical hypercontractility (Fig. 14) – McConnell's sign (McConnell's sign is a distinct echocardiographic feature of acute massive pulmonary embolism). The diagnosis was confirmed by computed tomography with pulmo-angiography (CTPA) – left-sided subcentral, bilateral lobar and segmental PE with two infarct pneumonias. As an incidental finding of CTPA, an interatrial septal defect was observed (Fig. 15).



Фиг. 14. Пациент 4 – трансторакална ехокардиография 4АС прозорец показва знак на McConnell и дилатирана дясна камера

Fig. 14. Patient 4 – Transthoracic echocardiography 4AC view showing McConnell sign and dilated right ventricle

Фиг. 15. Пациент 4 – СТРА показва разширена белодробна артерия и нейните главни клонове поради субцентрална белодробна емболия

Fig. 15. Patient 4 – СТРА shows a dilated pulmonary artery and its main branches due to sub-central pulmonary embolism



Доплеровата сонография на дълбока венозна система не показва признаци на дълбока венозна тромбоза (ДВТ). Стартирахме антикоагулантна терапия с фондапаринукс субкутанно – 7,5 mg дневна доза. На другия ден пациентката съобщи за чувство за сърцебиене и беше направена ЕКГ, която показва предсърдно трептене с блок 2:1 и сърдечна честота 150 уд./min. След интравенозна инфузия с амиодарон се постигна успешна регуларизация в синусов ритъм за няколко часа. По-късно в същия ден, по повод оплаквания от остра болка и изтръпване на левия крак, се заяви спешна консултация със съдов хирург. От проведения цветен доплер се установи остра тромбоза на лява обща илиачна артерия. Пациентката се преведе за спешна илиачна ендартеректомия. Постоперативното приложение на фондапаринукс се редуцира в доза от 2,5 mg дневно поради данни за тромбоцитопения от параклиничните изследвания – $11 \cdot 10^9/L$, поради което стартирахме терапия с метилпреднизолон в доза 2×40 mg дневно. По време на проследяването на фона на лечението бе с подобряване в броя на тромбоцитите до $288 \cdot 10^9/L$. Два дни по-късно, под краткотрайна венозна анестезия, се направи трансезофагеална ехокардиография с “bubble” тест за изясняване на междупредсърдния дефект. Визуализира

Doppler sonography of the deep venous system showed no signs of deep venous thrombosis (DVT). Anticoagulant therapy with Fondaparinux subcutaneously – 7.5 mg daily dose was initiated. The next day, the patient reported feeling of palpitations and an ECG record was performed which showed atrial flutter with 2:1 conduction block and a heart rate of 150 bpm. After intravenous infusion of Amiodarone, successful regularization into sinus rhythm was achieved within a few hours. Later that day, new onset complaints of acute pain and numbness of the left leg. An urgent consultation with a vascular surgeon was requested. Color Doppler performed revealed acute thrombosis of the left common iliac artery. The patient was transferred for emergency iliac endarterectomy. Postoperative administration of Fondaparinux was reduced to a dose of 2.5 mg daily due to evidence of thrombocytopenia from the laboratory tests – $11 \cdot 10^9/L$. Therefore, we started therapy with Methylprednisolone in a dose of 2×40 mg daily. During the follow up, with improvement in platelet count to – $288 \cdot 10^9/L$. Two days later, under short-term intravenous anesthesia, transesophageal echocardiography with a bubble test was performed to clarify the interatrial defect. A large ASD type secundum

личието на варианта при FII води до т. нар. **про-тромбинова тромбophilia**, изразяваща се в 3 до 5 пъти по-висок риск от венозен тромбоемболизъм, който се открива най-често в зряла възраст при дълбока венозна тромбоза на долните крайници или при белодробен тромбоемболизъм. Възможно е да има повишен риск от артериоваскуларни инциденти сред хетерозиготни носители на *c.*97G>A* вариант, ако индивидът е изложен едновременно на въздействието на друг рисков фактор (пушенето има най-значимо влияние; други фактори са наднормено тегло, артериална хипертония, хиперлипидемия, диабет). Връзката между носителството на варианта и риска от инсулт е несигурна, но възможна, с риск до 3,8 пъти по-висок от този при общата популация. Установено е, че анализираната проба е хетерозиготен носител на два полиморфни варианта в гена MTHFR: *c.665C>T (p.Ala222Val)* и *c.1286A>C (p.Glu429Ala)*. Това състояние се нарича комбинирана (двойна) хетерозиготност. Комбинацията от двата варианта в хетерозиготно състояние може да доведе до намалена активност на ензима метилентетрахидрофолат редуктаза, което може да има ефект на повишаване на плазмената концентрация на хомоцистеин (хиперхомоцистеинемия) и намаляване на серумните нива на фолат. Хиперхомоцистеинемията е рисков фактор за атеросклеротични и тромботични заболявания. Също така за необяснимата тромбоцитопения направихме имунологично изследване за IgG антитела срещу хепарин-тромбоцитен фактор 4 (PF4), образуван по време на индуцирана от хепарин тромбоцитопения тип II (HIT тип II) и резултатите бяха положителни за HIT тип II. Макар и рядко са докладвани няколко случая на HIT, свързани с фондапаринукс [14]. Стратегията за лечение беше внимателно и широко обсъдена от мултидисциплинарен медицински съвет, включващ специалисти по кардиология, кардиохирургия, съдова хирургия, имунология, генетика и хематология. На базата на това, че периферната артериална емболия и лакунарният инфаркт, по-вероятно, са след-

variant in FII results in so-called **prothrombin thrombophilia**, which is characterized by a 3- to 5-fold higher risk of venous thromboembolism, which is most commonly detected in adulthood in deep venous thrombosis of the lower extremities or in pulmonary thromboembolism. There may be an increased risk of arteriovascular events among heterozygous carriers of the *c.*97G>A* variant if the individual is simultaneously exposed to another risk factor (smoking has the most significant impact; other factors include obesity, hypertension, hyperlipidemia, diabetes). The association between variant carriage and stroke risk is uncertain but possible, with a risk up to 3.8 times higher than in the general population. The analyzed sample was found to be a heterozygous carrier of two polymorphic variants in the MTHFR gene: *c.665C>T (p.Ala222Val)* and *c.1286A>C (p.Glu429Ala)*. This condition is called combined (double) heterozygosity. The combination of the two variants in the heterozygous state can result in decreased activity of the enzyme methylenetetrahydrofolate reductase, which can have the effect of increasing plasma homocysteine concentration (hyperhomocysteinemia) and decreasing serum folate levels. Hyperhomocysteinemia is a risk factor for atherosclerotic and thrombotic diseases. Also for the unexplained thrombocytopenia, we performed an immunological study for IgG antibodies to heparin-platelet factor 4 (PF4) formed during heparin-induced thrombocytopenia type II (HIT type II) and the results were positive for HIT type II. Although rare, several cases of HIT associated with fondaparinux have been reported [14]. The treatment strategy was carefully and extensively discussed by a multidisciplinary medical board including specialists in cardiology, cardiac surgery, vascular surgery, immunology, genetics and haematology. On the basis that the peripheral arterial

ствие на венозен тромбоемболизъм на фона на протромбонива тромбофилия и наличен ASD, се взе окончателното решение, че нашият пациент не е показан за спешно хирургично затваряне на дефекта на междупредсърдната преграда поради много висок периперативен хирургичен риск при субцентрална двустранна белодробна емболия с две инфарктни пневмонии, доказана протромбинова тромбофилия и хепарин-индуцирана тромбоцитопения тип II, стар лакунарен инфаркт и епизоди на тонично-клонични гърчове. На пациентката бе препоръчан фамилен скрининг за протромбинова тромбофилия. Две седмици по-късно пациентката се дехоспитализира с хемодинамична стабилност. Стратегията за антикоагулантната терапия беше фондапаринукс 7,5 mg субкутанно за 7 дни, последвана от ривароксабан 2 x 15 mg дневна доза за 21 дни, след което ривароксабан 20 mg дневно пожизнено, след което при стабилизиране на състоянието е показана за хирургична корекция на дефекта в планов порядък.

ОБСЪЖДАНЕ

Криптогенният инсулт се определя като церебрална исхемия с неясен или неизвестен произход. Причината често остава неустановена, тъй като събитието е преходно или обратимо. Една трета от исхемичните инсулти са криптогенни. Те са по-чести при по-млади, отколкото при по-възрастни пациенти. Най-честите причини включват парадоксална емболия при наличен PFO/ASD, аневризма на междупредсърдната преграда, недиагностицирано пароксизмално предсърдно мъждене или клапно сърдечно заболяване. Най-честите съдови причини са атеросклеротични промени по аортната дъга и каротидните артерии [15-17].

Скринингът за PFO и ASD е от решаващо значение в контекста на криптогенния инсулт. Диагностичното уточняване при тези пациенти включва трансторакална и трансезофагеална ехокардиография (включително с провеждане на "bubble" тест), Холтер ЕКГ записи, СТ-/

embolism and lacunar infarction were more likely due to venous thromboembolism with underlying prothrombophilic thrombophilia and present ASD, the final decision was, that our patient was not indicated for urgent surgical closure of the interatrial septal defect because of very high perioperative surgical risk in the setting of subcentral bilateral pulmonary embolism with two infarct pneumonias, proven prothrombin thrombophilia and heparin-induced thrombocytopenia type II, old lacunar infarction, and episodes of tonic-clonic seizures. Familial screening or prothrombin thrombophilia was recommended. Two weeks later, the patient was dehospitalized. The anticoagulant therapy strategy was fondaparinux 7.5 mg subcutaneously for 7 days, followed by rivaroxaban 2 x 15 mg daily for 21 days, then rivaroxaban 20 mg daily lifelong, after which surgical repair of the defect was indicated on elective basis if the condition is stabilized.

DISCUSSION

Cryptogenic stroke is defined as cerebral ischemia of unclear or unknown origin. The cause often remains undetermined because the event is transient or reversible. One third of ischemic strokes are cryptogenic. They are more common in younger than older patients. The most common causes include paradoxical embolism in the presence of a PFO/ASD, interatrial septal aneurysm, undiagnosed paroxysmal atrial fibrillation, or valvular heart disease. The most common vascular causes are atherosclerotic changes in the aortic arch and carotid arteries [15-17].

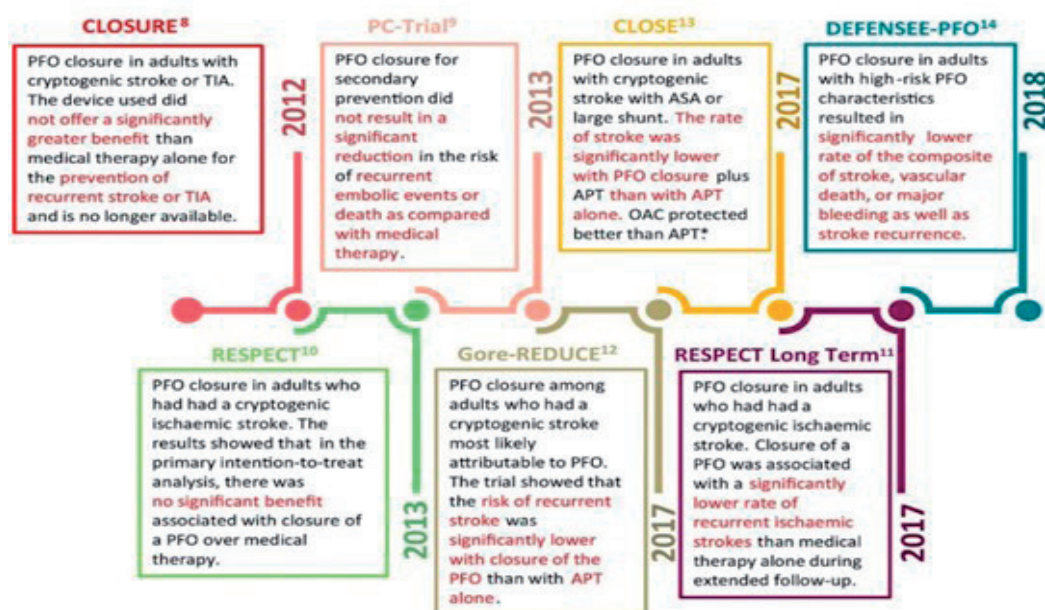
Screening for PFO and ASD is crucial in the context of cryptogenic stroke. Diagnostic refinement in these patients includes transthoracic and transesophageal echocardiography (including bubble test), Holter ECG recordings,

MRI-ангиография на аортата, транскраниална доплер-сонография, образна диагностика за венозна тромбоза в случай на парадоксална емболия, биохимични изследвания на кръвта и коагулационни тестове [1, 3, 7, 15-17].

Проведени са редица рандомизирани клинични проучвания, за да се установи най-добрият подход за вторична профилактика на криптогенен инсулт при съпътстващо наличие на PFO. Първите публикувани рандомизирани проучвания (CLOSURE, PC и първоначалния доклад на RESPECT) не успяха да покажат статистически значима полза от затварянето на PFO с оклудер спрямо конвенционалното лечение с лекарства [18]. Последвалите 3 допълнителни публикации на рандомизирани проучвания (дългосрочни резултати от RESPECT, Gore REDUCE и CLOSE) показаха статистически значими доказателства за превъзходството на перкутанното затваряне на PFO над конвенционалната медицинска терапия за намаляване на повторния инсулт при възрастни до 60-годишна възраст без установена алтернативна причина за инсулт [19] (фиг. 17).

CT-/MRI-angiography of the aorta, transcranial Doppler sonography, imaging for venous thrombosis in the case of paradoxical embolism, blood biochemistry studies and coagulation tests [1, 3, 7, 15-17].

A number of randomized clinical trials have been conducted to establish the best approach for secondary prevention of cryptogenic stroke in the coexistence of PFO. The first published randomized trials (CLOSURE, PC and the original RESPECT report) failed to show a statistically significant benefit of PFO closure over conventional drug treatment [18]. Subsequent publication of 3 additional randomized trials (RESPECT long-term results, Gore REDUCE, and CLOSE) showed statistically significant evidence of the superiority of percutaneous PFO closure over conventional medical therapy in reducing recurrent stroke in adults up to 60 years of age without an established alternative cause of stroke [19] (Fig. 17).



Фиг. 17. Схема на резултатите, получени от редица рандомизирани клинични проучвания, проведени за определяне на подход за вторична профилактика след преживян криптогенен инсулт на фона на PFO

Fig. 17. Schematic of results obtained from a number of randomized clinical trials conducted to determine an approach to secondary prevention after experiencing a cryptogenic stroke on a PFO background

Проучване, представено на Конференцията на Европейската организация за инсулт (European Stroke Organisation Conference – ESOC) през 2024 г., анализира резултатите от перкутанното затваряне на PFO при пациенти на възраст ≥ 60 години, преживели исхемичен инсулт [20]. В анализа са включени общо 5508 пациенти, като при 1132 от тях е осъществено затваряне на PFO, докато останалите 4376 не са подлагани на процедурата. Резултатите предполагат, че затварянето на PFO може да намали честотата на повтарящи се исхемични инсулти с приблизително 38% за 3 години, в сравнение с тези, които не са били подложени на процедурата. Честотата на повторния инсулт е значително по-ниска в групата на затваряне (1,65 срещу 2,66 на 100 пациентогодини), с коефициент на риск от 0,62. Въпреки това процедурата е свързана и с по-високи нива на предсърдно мъждене/трептене (ПМ/ПТ) и венозен тромбоемболизъм (VTE), които са значително по-чести в групата с PFO затваряне (ПМ/ПТ: 1,41% спрямо 0,64%, VTE: 1,86% спрямо 0,37%). Повишената честота на тези усложнения налага повишено внимание. Не са наблюдавани значителни разлики в общата смъртност между двете групи.

Това е най-голямото проучване до момента, изследващо затварянето на PFO при по-възрастни пациенти, тъй като предишните рандомизирани проучвания са фокусирани главно върху лица на възраст 18-60 години. Въпреки тези заключения, все още са необходими рандомизирани контролирани проучвания специално при по-възрастни пациенти, за да се валидират тези резултати.

Експертите предупреждават, че решението за извършване на затваряне на PFO трябва да се взема внимателно. Също така подчертават важността на спазването на настоящите препоръки на SCAI, които обикновено препоръчват затваряне на PFO при по-млади пациенти (под 60) без друга ясна етиология на инсулт. При по-възрастните пациенти рисковете, включително усложненията като ПМ/ПТ и VTE, трябва да бъдат претеглени спрямо потенциалните ползи от

A study presented at the European Stroke Organisation Conference (ESOC) in 2024 analyzed the outcomes of percutaneous PFO closure in patients aged 60 years and older who had experienced an ischaemic stroke [20]. A total of 5508 patients were included in the analysis, and 1132 patients underwent PFO closure, while the remaining 4376 did not undergo the procedure. The results suggested that PFO closure could reduce the incidence of recurrent ischemic strokes by approximately 38% over three years, compared to those who did not undergo the procedure. The recurrent stroke rate was significantly lower in the closure group (1.65 vs. 2.66 per 100 patient-years), with a hazard ratio of 0.62. However, the procedure was also associated with higher rates of atrial fibrillation/atrial flutter (AF) and venous thromboembolism (VTE), which were significantly more frequent in the PFO closure group (AF/: 1.41% versus 0.64%, VTE: 1.86% versus 0.37%). The increased incidence of these complications warrants caution. No significant differences in overall mortality were observed between the two groups.

This is the largest study to date examining PFO closure in older patients, as previous randomized trials have mainly focused on individuals aged 18-60 years. Despite these findings, randomized controlled trials specifically in older patients are still needed to validate these results.

The experts claim that the decision of performing PFO closure should be taken carefully. They also emphasize the importance of adhering to current SCAI recommendations, which generally recommend PFO closure in younger patients (under 60) without another clear etiology of stroke. In older patients, risks, including complications such as AF and VTE, should be weighed against the po-

намалването на повтарящите се инсулти. Препоръките и резултатът от RoPE скалата трябва да ръководят процеса за вземане на решение.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В заключение, рутинния скрининг за PFO и ASD при пациенти с криптогенен инсулт са от съществено значение за ранната диагностика и лечение на тези сърдечни малформации и техните усложнения. И двете често могат да останат асимптомни, което подчертава колко е важна пълната ехокардиографска оценка, особено при пациенти с криптогенни инсулти и други емболични инциденти без явен етиологичен фактор. Навременното идентифициране позволява подходящо лечение, което може да предотврати потенциални усложнения като остри емболични инциденти, сърдечна недостатъчност и аритмии. Включването на стандартизирани практики за наблюдение и диагностика гарантира по-добри резултати за пациентите чрез вземане на решенията относно лечението – медикаментозна терапия, перкутанна или хирургична интервенция, когато е необходимо. Тъй като нашето внимание е насочено към тези състояния, постоянната бдителност и протоколите за скрининг трябва да следват диагностичните протоколи и стратегиите за лечение, дадени от настоящите препоръки [1, 3, 5, 13, 21-23], за да се подобрят дългосрочните грижи за лица с PFO и ASD.

tential benefits of reducing recurrent strokes. Recommendations and the RoPE score should guide the decision-making process.

CONCLUSIONS

In conclusion, routine screening for PFO and ASD in patients with cryptogenic stroke are essential for the early diagnosis and treatment of these cardiac malformations and their complications. Both can often remain asymptomatic, underscoring the importance of complete echocardiographic evaluation, especially in patients with cryptogenic strokes and other embolic events without an obvious etiologic factor. Timely identification allows appropriate treatment that can prevent potential complications such as acute embolic events, heart failure, and arrhythmias. Incorporating standardized monitoring and diagnostic practices ensures better outcomes for patients by making treatment decisions – drug therapy, percutaneous or surgical intervention when necessary. As our focus is on these conditions, ongoing vigilance and screening protocols should follow the diagnostic protocols and treatment strategies provided by current recommendations [1, 3, 5, 13, 21-23] to improve long-term care for individuals with PFO and ASD.

БИБЛИОГРАФИЯ/REFERENCES

1. Silvestry et al, 2015, Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions (J Am Soc Echocardiogr 2015;28:910-58).
2. Alexander Olivares-Reyes MD et al, 1997 - Atrial septal aneurysm: A new classification in two hundred five adults
3. Kavinsky CJ, Szerlip M, Goldsweig AM et al. SCAI Guidelines for the Management of Patent Foramen Ovale. J Soc Cardiovasc Angiogr Interv. 2022;1(4):100039. doi: 10.1016/j.jscai.2022.100039.
4. Madhkour R, Meier B. PFO and Cryptogenic Stroke: When Should It Be Closed? Rev Esp Cardiol. 2019;72(5):369-372. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rec.2018.11.004>.

5. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and interventions (J Am Soc Echocardiogr 2015;28:910-58).
6. Tasneem Z Naqvi Rev Cardiovasc Med, 2022 May 31;32(6):202. Doi 10.31083/jrcm2306202
7. Tian J, Chen X. PFO morphology for evaluation of c-TCD and c-TTE RLS grades. Eur J Med Res. 2022;27:228. <https://doi.org/10.1186/s40001-022-00855-0>
8. Abdelghani M, El-Shedoudy SAO, Nassif M et al. Management of Patients with Patent Foramen Ovale and Cryptogenic Stroke: An Update. Cardiology. 2019;143(1-2):62-72. doi: <https://doi.org/10.1159/000501028>.
9. Lee PH, Song JK, Kim JS et al. Cryptogenic Stroke and High-Risk Patent Foramen Ovale: The DEFENSE-PFO Trial. J Am Coll Cardiol. 2018;71(20):2335-2342. doi: 10.1016/j.jacc.2018.02.046.
10. Pizzino F, Khandheria B, Carerj S et al. PFO: Button me up, but wait... Comprehensive evaluation of the patient. Cardiol. 2016 Jun;67(6):485-92. doi: 10.1016/j.jcc.2016.01.013.
11. Radico F, Foglietta M, Di Fulvio M et al. The 'dreaded PFO': anatomical and functional features of high risk for stroke Eur Heart J Suppl. 2021;23(Suppl E):E189-E193. doi: 10.1093/eurheartj/suab119.
12. Søndergaard L, Kasner SE, Rhodes JF et al.; Gore REDUCE Clinical Study Investigators. Patent Foramen Ovale Closure or Antiplatelet Therapy for Cryptogenic Stroke. N Engl J Med. 2017;377(11):1033-1042. doi: 10.1056/NEJMoa1707404. Erratum in: N Engl J Med. 2020 ;382(10):978. doi: 10.1056/NEJm200001.
13. SCAI Guidelines for the Management of Patent Foramen Ovale – Journal of the Society for Cardiovascular Angiography & Interventions 1 (2022) 100039
14. Fondaparinux-associated heparin-induced thrombocytopenia Proc (Bayl Univ Med Cent). 2012 Jan;25(1):13–15. doi: 10.1080/08998280.2012.11928771
15. Alsheikh-Ali AA, Thaler DE, Kent DM. Patent foramen ovale in cryptogenic stroke: incidental or pathogenic? Stroke. 2009 Jul;40(7):2349-55. doi: 10.1161/STROKEAHA.109.547828.
16. Mojadidi MK, Zaman MO, Elgendy IY et al. Cryptogenic Stroke and Patent Foramen Ovale. J Am Coll Cardiol. 2018 Mar 6;71(9):1035-1043. doi: 10.1016/j.jacc.2017.12.059.
17. Embolic strokes of undetermined source: a clinical consensus statement of the ESC Council on Stroke, the European Association of Cardiovascular Imaging and the European Heart Rhythm Association of the ESC European Heart Journal (2024) 45, 1701–1715 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae150>
18. J am Coll Cardiol, 2016 Mar 1;67(8):907-917. Device closure of Patent Foramen Ovale after Stroke: Pooled analysis of completed Randomized Trials.
19. Daniele Giacoppo MD, 2018. Long-term effectiveness and safety of transcatheter closure of patent foramen ovale compared with antithrombotic therapy alone: a meta-analysis of six randomized clinical trials and 3.560 patients with reconstructed time-to-event data
20. Saver JL. Device closure of patent foramen ovale in patients >60 years with ischemic stroke: results from US medicare beneficiaries. Presented at ESOC 2024. May 15, 2024. Basel, Switzerland
21. 2024 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): Developed by the task force for the management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC), with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. Endorsed by the European Stroke Organisation (ESO)
22. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS): The Task Force for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism of the European Society of Cardiology (ESC)
23. Guideline Updates Needed: Closure Devices to Prevent Recurrent Stroke in Patients With Patent Foramen Ovale – Journal of the American Heart Association – Jeffrey L. Saver, MD.

✉ **Автор за кореспонденция:**
д-р Волен Димитров
e-mail: volen.dimitrov123@gmail.com

✉ **Author for correspondence:**
Dr. Volen Dimitrov
e-mail: volen.dimitrov123@gmail.com

КЛИНИЧНА ОЦЕНКА НА ПАЦИЕНТИ С ОСТЪР ВЕСТИБУЛАРЕН СИНДРОМ. КОГА ДА СМЕ СПОКОЙНИ И КОГА ДА ПОБЪРЗАМЕ?

С. Божинов

Клиника по нервни болести, МБАЛ "Сърце и мозък" – Плевен

Резюме. Всеки ден в спешните отделения на болници по целия свят постъпват множество пациенти със световъртеж. Острият вестибуларен синдром се характеризира с внезапно настъпил силен продължителен световъртеж със или без чувство на въртене с времетраене повече от 24 часа. Поради сложната йерархична организация на вестибуларната система (въпреки сходната клинична картина) етиологията и патогенезата на острия вестибуларен синдром могат да бъдат разнообразни и трудни за диагностика, тъй като в тях са включени както остри състояния като исхемичния мозъчен инсулт, които могат да доведат до инвалидност и летален изход, така и самоограничаващи се и хронични заболявания. Затова е необходимо прилагането на надеждни методики за бърза, прецизна и сигурна диагностика, която да насочи рисковите болни за спешна интервенция. Представяме серия от клинични случаи на пациенти с остър вестибуларен синдром, лекувани в Неврологичната клиника на МБАЛ "Сърце и мозък" – Плевен.

Ключови думи: остър вестибуларен синдром/ етиология, патогенеза; серия от клинични случаи

CLINICAL ASSESSMENT OF PATIENTS WITH ACUTE VESTIBULAR SYNDROME. WHEN TO BE CALM AND WHEN TO HURRY?

S. Bozhinov

Clinic for Nervous Diseases, Heart and Brain Hospital – Pleven

Abstract. Every day a lot of patients with vertigo are admitted to emergency departments around the world. Acute vestibular syndrome is characterized by sudden onset of severe, prolonged vertigo with or without a spinning sensation lasting more than 24 hours. Due to the complex organization of the vestibular system, despite the similar clinical presentation, the etiology and pathogenesis of acute vestibular syndrome can be diverse and difficult to diagnose. Due to the fact that it includes both acute conditions such as ischemic stroke, which can lead to disability and death, as well as self-limiting and chronic diseases, it is necessary to apply reliable methods for rapid and precise diagnostics, which can refer high-risk patients for emergency intervention. We present a series of clinical cases of patients with acute vestibular syndrome treated in the neurological clinic of the Heart and Brain Hospital in Pleven.

Key words: acute vestibular syndrome/etiology, pathogenesis, series of clinical cases

ЕПИДЕМИОЛОГИЯ

Острият вестибуларен синдром (AVS) е често срещано състояние в спешните отделения и първичната здравна помощ с честота до 3% от всички случаи. AVS е причина за до 20% от посещенията, свързани със световъртеж и за-

EPIDEMIOLOGY

Acute vestibular syndrome (AVS) is a common condition in emergency departments and primary care, with an incidence of up to 3%. AVS accounts for up to 20% of visits related to vertigo and dizziness. Of all patients with a

майване. От всички пациенти с клинична картина на остър вестибуларен синдром до 10% биват диагностицирани с исхемичен инсулт в мозъчния ствол или малкия мозък [1].

ЕТИОЛОГИЯ

От страна на периферната нервна система:

- Вестибуларен невронит
- Лабиринтит
- Мениерова болест
- BPPV – бенигнено позиционно пароксизмално вертиго
 - Ототоксични медикаменти
 - Увреждане на вестибуларния нерв или лабиринта след травма.

От страна на централната нервна система:

- Исхемичен инсулт в задната мозъчна циркулация
 - Множествена склероза
 - Вестибуларна мигрена
 - Тумори – вестибуларен невринома
 - Енцефалити, абсцеси, сирингобулбия.

ПАТОГЕНЕЗА И КЛИНИЧНА КАРТИНА

Острият вестибуларен синдром се характеризира със следната клинична картина:

- Внезапно настъпил силен постоянен световъртеж.
- Гадене и повръщане.
- Нистагъм – неволеви ритмични очни движения.
 - Нарушено равновесие.
 - Нестабилна походка.

Специфичната характеристика на очните движения и нарушенията на равновесието и походката могат да дадат изключително ценна информация на клинициста при първоначалната оценка на пациенти с остър вестибуларен синдром. Ето защо е от особено значение познаването на възможните подлежащи пато-

clinical presentation of acute vestibular syndrome, up to 10% are eventually diagnosed with ischemic stroke in the brainstem or cerebellum [1].

ETIOLOGY

From the peripheral nervous system:

- Unilateral vestibular neuritis
- Labyrinthitis
- • Meniere's disease
- BPPV – benign positional paroxysmal vertigo
 - Ototoxic medications
 - Damage to the vestibular nerve or labyrinth related to trauma.

From the central nervous system:

- Ischemic stroke in the posterior cerebral circulation
 - Multiple sclerosis
 - Vestibular migraine
 - Tumors – vestibular neurinoma
 - Encephalitis, abscesses, syringobulbia.

PATHOGENESIS AND CLINICAL PRESENTATION

Acute vestibular syndrome is characterized by the following clinical presentation:

- Sudden onset of severe persistent vertigo.
- Nausea and vomiting.
- Nystagmus – involuntary rhythmic eye movements.
 - Balance impairment.
 - Unsteady gait.

The specific characteristics of eye movements and balance and gait impairment can provide extremely valuable information to the clinician in the initial assessment of patients with acute vestibular syndrome. Therefore, it is of particular importance to know the possible underlying patho-

генетични механизми на състоянието и ключовите разлики в клинична им изява.

Вестибуларен невронит

Вестибуларният невронит е остро състояние, дължащо се на възпаление и оток на вестибуларния нерв, най-често с вирусна генеза, водещо до дисфункция в провеждането на вестибуларната информация от вътрешното ухо до мозъка. Основният патогенетичен механизъм се състои в появата на дисбаланс между постъпващата информация от двата вестибуларни апарата, водещо до появата на нистагъм.

Нистагъмът представлява ритмични неволни очни движения. Може да бъде физиологичен и патологичен. Физиологичният нистагъм може да се явява при новородени и малки деца вследствие на развиващата се нервна система. При възрастни се наблюдава при движения на главата и тялото с цел стабилизиране на погледа и зрителното поле. В старческа възраст може да се наблюдава нистагъм без непременно той да показва патологичен процес.

Нистагъмът има две фази – бърза и бавна. Бързата фаза отговаря на корекцията, която вестибуларната система извършва, за да стабилизира погледа. Ето защо посоката на нистагъма се определя според посоката на бързата фаза. Най-лесният начин за разбиране на физиологичните основи на нистагъма е чрез т.нар. **калорийна проба**. При калорийната проба се извършват провокационни проби на вестибуларния апарат, разположен във вътрешното ухо, чрез апликирането на топла/студена вода или въздух във външния слухов проход. Топлата проба води до възбуждане на вестибуларния апарат, който изпраща възбудни импулси чрез вестибуларния нерв към вестибуларните ядра и други стволони структури, което води до появата на нистагъм към възбудената страна. Студената проба от своя страна води до инхибиция на съответния вестибуларен апарат и така намалената аферентация към вестибуларните ядра води до преваляване на импулсите от обратната страна и нистагъм към нея [2].

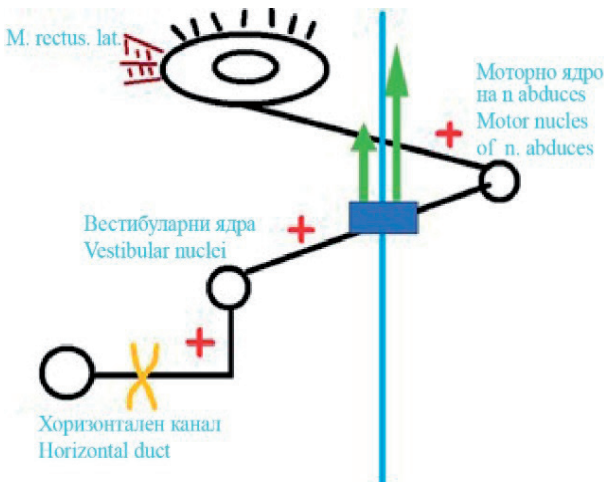
genetic mechanisms of the conditions and the key differences in their clinical presentation.

Unilateral vestibular neuritis

Vestibular neuritis is an acute condition caused by inflammation and edema of the vestibular nerve, most often of viral genesis, leading to dysfunction of the conduction of vestibular information from the inner ear to the brain. The main pathogenetic mechanism consists in the appearance of imbalance between the incoming information from the two vestibular organs, leading to nystagmus.

Nystagmus stands for rhythmic involuntary eye movements. It can be physiological and pathological. Physiological nystagmus can occur in newborns and young children as a result of the developing nervous system. In adults, it is observed during head and body movements in order to stabilize gaze and visual field. In the elderly, nystagmus can be observed without necessarily indicating a pathological process.

Nystagmus has two phases – fast and slow. The fast phase corresponds to the correction that the vestibular system performs to stabilize gaze. Therefore, the direction of nystagmus is determined according to the direction of the fast phase. The easiest way to understand the physiological basis of nystagmus is through the so-called **caloric test**. In the caloric test, provocation tests are performed on the vestibular apparatus, located in the inner ear, by applying hot/cold water or air to the external auditory canal. The warm sample leads to excitation of the vestibular apparatus, which sends excitatory impulses through the vestibular nerve to the vestibular nuclei and other stem structures, which leads to the appearance of nystagmus to the excited side. The cold sample, in turn, leads to inhibition of the corresponding vestibular apparatus and thus the reduced afferentation to the vestibular nuclei leads to the predominance of impulses from the opposite side and nystagmus towards it [2].



Фиг. 1. Стволови механизми за генериране на нистагъм
Fig. 1. Stem mechanisms for generating nystagmus

По същия механизъм периферна лезия на вестибуларния нерв води до преобладаване на възбудните импулси от срещуположната страна и появата на хоризонтален нистагъм към нея.

Густав Александер (1873-1932) – австрийски отоларинголог, провежда изследвания на очните движения и вестибуларната система. Той класифицира нистагъма при периферни лезии на вестибуларния нерв в 3 степени:

- Нистагъм само при поглед към бързата фаза – 1-ва степен.
- Нистагъм при поглед напред и към бързата фаза – 2-ра степен.
- Нистагъм във всички посоки – 3-та степен.

Законът на Александер гласи: **Спонтаният нистагъм при пациенти с периферни вестибуларни лезии се засилва при поглед към бързата фаза на нистагъма и отслабва/изчезва при поглед към бавната фаза.**

Важно е да се отбележи, че при периферните лезии посоката на нистагъма остава константна без да се променя при поглед към срещуположната страна [3].

- Водещите клинични симптоми при вестибуларния невронит са:
 - Внезапно настъпил силен продължителен световъртеж със/без чувство на въртене. Може да се предшества от кратки епизоди на световъртеж предишните няколко дни.

By the same mechanism, a peripheral lesion of the vestibular nerve leads to a predominance of excitatory impulses from the opposite side and the appearance of horizontal nystagmus towards it.

Gustav Alexander (1873-1932) – Austrian otolaryngologist, conducted research on eye movements and the vestibular system. He classified nystagmus in peripheral lesions of the vestibular nerve into three degrees:

- Nystagmus only when looking at the fast phase – 1st degree.
- Nystagmus when looking forward and at the fast phase – 2nd degree.
- Nystagmus in all directions – 3rd degree.

Alexander's law states: **Spontaneous nystagmus in patients with peripheral vestibular lesions increases when looking at the direction of the fast phase of nystagmus and weakens/disappears when looking towards the slow phase.**

It is important to note that in peripheral lesions the direction of nystagmus remains constant without changing when looking at the opposite side [3].

- The leading clinical symptoms of vestibular neuronitis are:
 - Sudden onset of severe prolonged vertigo with or without spinning sensation. It may be preceded by brief episodes of vertigo in the previous few days.

• Симптомите се влошават при движения на главата в пространството, затова болните предпочитат да останат напълно неподвижни в легнало положение.

• Усещане за движение на околното пространство с размазване на контурите на предметите (осцилопсия).

• Постурална нестабилност с тенденция пациентът да залита и да пада към страната на поражението.

• Гадене с многократно повръщане (motion sickness).

Ишемичен мозъчен инсулт

Ишемичният мозъчен инсулт е внезапно настъпило нарушение на мозъчното кръвообращение, дължащо се на обструкция в кръвоснабдяването на определена част на мозъка, водещо до съответстващ на засегнатата част неврологичен дефицит. Още в първите минути след началото на инсулта започват промени в засегнатите нервни клетки, водещи до загубата на тяхната функция. Ако обструкцията не бъде преодоляна спонтанно или чрез медицинска намеса настъпват необратими процеси в нервната тъкан с последваща клетъчна смърт. Колкото по-голям е засегнатият съдов басейн и по-продължително персистира обструкцията, толкова по-тежки са неврологичният дефицит и остатъчната инвалидност. В тежките случаи и при засягане на жизненоважни мозъчни центрове е възможно да настъпи летален изход. Ето защо е необходимо своевременно поставяне на точна диагноза и насочване на пациента за правилна медицинска интервенция в спешен порядък.

Мозъчният ствол съдържа множество структури на вестибуларната система, свързани с контрола на очните движения, мускулния тонус, походката, балансът и координацията. Затова при нарушение в кръвотока до тези области се появява сериозна неврологична симптоматика.

Острият вестибуларен синдром е характерна проява на ишемия, локализирана в продълговатия мозък и моста в зоните, кръвоснабдя-

• Symptoms worsen with head movement, so patients prefer to remain completely still in a lying position.

• Sensation of movement of the surrounding space with blurring of the contours of objects (oscillopsia).

• Postural instability with a tendency to stagger and fall towards the affected side.

• Nausea with repeated vomiting. (motion sickness)

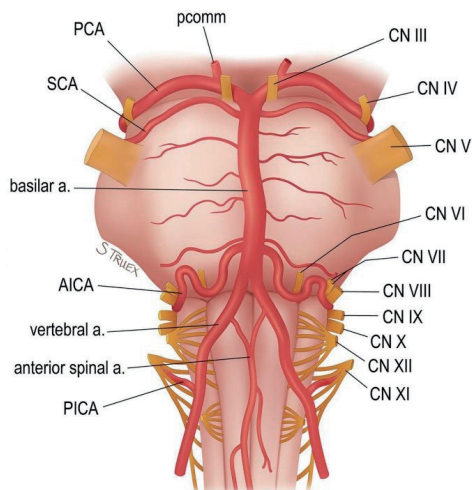
Ischemic stroke

Ischemic stroke is a sudden disturbance of cerebral blood circulation due to obstruction in the blood supply to a certain part of the brain, leading to a neurological deficit corresponding to the affected area. In the first minutes after stroke onset, alternation begins in the affected nerve cells, leading to loss of their function. If the obstruction is not overcome spontaneously or through medical intervention, irreversible processes begin in the brain tissue with subsequent cell death. The larger the affected vascular area is and the longer the obstruction persists, the more severe the neurological deficit and residual disability. In severe cases and when vital brain centers are affected, a lethal outcome is possible. Therefore, it is necessary to promptly make an accurate diagnosis and refer the patient for appropriate medical intervention.

The brainstem contains numerous vestibular structures involved in the control of eye movements, muscle tone, gait, balance, and coordination. Therefore, when blood flow to these areas is disrupted, serious neurological symptoms occur.

Acute vestibular syndrome is a common manifestation of ischemia localized in the medulla oblongata and pons in the areas supplied by the a.

вани от a. cerebelli anterior inferior (AICA) и a. cerebelli posterior inferior (PICA).



Фиг. 2. Клонове на базилярната артерия (поглед отпред)
(от Novakovic-White et al, 2021 [4])

Fig. 2. Branches of the basilar artery (front view) (from Novakovic-White et al, 2021 [4])

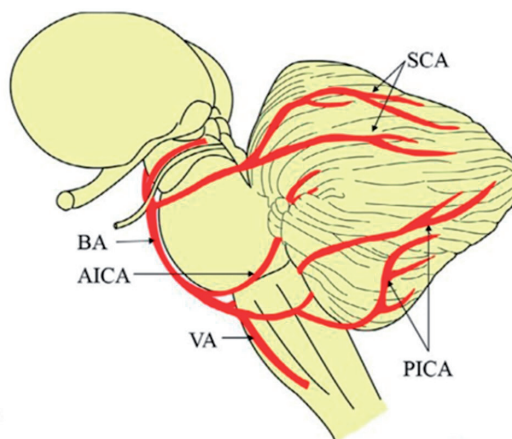
Структури, кръвоснабдявани от AICA – латерален pons – ретикуларна формация, моторно ядро на n. facialis, слухови ядра, вестибуларни ядра, nu. tr. solitarii; средно малкомозъчно краче, a. labyrinthi, tr. spinothalamicus, малък мозък – flocculus, vermis, симпатикови влакна.

Клинична картина:

- ипсилатерална моторна атаксия в крайниците с дизметрия;
- локомоторна атаксия;
- световъртеж със/без чувство за въртене;
- нистагъм;
- гадене и повръщане;
- ипсилатерална невросензорна загуба на слуха;
- ипсилатерален фациалис и промяна във вкуса;
- ипсилатерална лицева хипестезия;
- контралатерална телесна хипестезия;
- признак на Клод-Бернар-Хорнер.

Структури, кръвоснабдявани от PICA – малък мозък – vermis, долна повърхност на flocculus и nodulus, nucleus ambiguus, вестибуларни ядра, долно малкомозъчно краче, track

cerebelli anterior inferior (AICA) and a. cerebelli posterior inferior (PICA).



Фиг. 3. Клонове на базилярната артерия (поглед отстрани)
(Google images)

Fig. 3. Branches of the basilar artery (side view)
(Google images)

Structures supplied by AICA – lateral pons – reticular formation, motor nucleus of n. facialis, auditory nuclei, vestibular nuclei, nu. tr. solitarii; Middle cerebellar peduncle, a. labyrinthi, Tr. spinothalamicus, Cerebellum – Flocculus, Vermis, Sympathetic fibers.

Clinical presentation:

- ipsilateral motor ataxia in the limbs with dysmetria;
- locomotor ataxia;
- vertigo with/without a sense of rotation;
- nystagmus;
- nausea and vomiting
- ipsilateral sensorineural hearing loss;
- ipsilateral facialis and taste change;
- ipsilateral facial hypesthesia;
- contralateral body hypesthesia;
- Claude-Bernard-Horner sign.

Structures supplied by PICA – cerebellum – vermis, inferior surface of flocculus and nodulus, nucleus ambiguus, vestibular nuclei, inferior cer-

spinothalamicus, симпатикови влакна, plexus choroideus.

Клинична картина (синдром на Wallenberg):

Ипсилатерално: атаксия, дизметрия, признак на Клод-Бернар-Хорнер, хипестезия за болка и температура за лицето, дисфония, дизартрия, дисфагия, нистагъм.

Контралатерално: хипестезия за болка и температура за тялото [5].

Лабиринтит

Лабиринтитът е остро заболяване на вътрешното ухо с инфекциозна генеза – бактериална, по-често вирусна, протичащо със засягане на лабиринта. При лабиринтит освен вестибуларните структури се засяга и кохлеята, което води в допълнение към световъртежа, гаденето, повръщането и нарушенията в равновесието, също така и намаление на слуха и тинитус.

Мениерова болест

Хронично заболяване на вътрешното ухо, дължащо се на повишено натрупване на ендолимфа във вътрешното ухо, известно като hydrops, което води до дисфункция на лабиринта и появата на световъртеж, гадене, повръщане, нарушено равновесие и походка, слухова загуба, по-изразена за ниските честоти, тинитус, усещане на пълнота и тежест в ухото.

BPPV (бенигнено позиционно пароксизмално вертиго)

Представява често срещано заболяване на вестибуларния апарат, дължащо се на акумулацията на кристали от калциев карбонат (отолити) в утрикулуса, които при специфични движения на главата се откъсват и преминават в полуокръжните канали, което води до кратки епизоди (секунди до няколко минути) на бурни вестибуларни реакции.

Множествена склероза

Хронично неврологично заболяване с аутоимунна генеза, засягащо ЦНС, характеризиращо се с възпаление, демиелинизация и невродегенерация. Има три форми на протичане – пристъпно-ремитентна (най-честа), първич-

ebellar peduncle, track spinothalamicus, sympathetic fibers, plexus choroideus.

Clinical presentation (Wallenberg syndrome):

Ipsilateral: Ataxia, Dysmetria, Claude-Bernard-Horner sign, hypesthesia for pain and temperature for the face, dysphonia, dysarthria, dysphagia, nystagmus.

Contralateral: Hypoesthesia for pain and body temperature [5].

Labyrinthitis

Labyrinthitis is an acute disease of the inner ear with infectious genesis - bacterial, more often viral, with involvement of the labyrinth. In labyrinthitis, in addition to the vestibular structures, the cochlea is also affected, which leads in addition to vertigo, nausea, vomiting and balance disorders, also to hearing loss and tinnitus.

Meniere's disease

A chronic disease of the inner ear due to increased accumulation of endolymph in the inner ear, known as hydrops, which leads to dysfunction of the labyrinth and the occurrence of vertigo, nausea, vomiting, impaired balance and gait, hearing loss, more pronounced for low frequencies, tinnitus, a feeling of fullness and heaviness in the ear.

BPPV (Benign Positional Paroxysmal Vertigo)

It is a common disease of the vestibular system due to the accumulation of calcium carbonate crystals (otoliths) in the utricle that during specific head movements, break off and pass into the semicircular canals, leading to short episodes (seconds to several minutes) of severe vestibular reactions.

Multiple Sclerosis

A chronic neurological disease affecting the CNS with autoimmune genesis, characterized by inflammation, demyelination and neurodegeneration. There are three forms of progression – relapsing-remitting (most common),

но и вторично прогресираща. Пристъпно-ремитентната форма протича с пристъпи на фокална неврологична симптоматика, дължащи се на активно възпаление, което води до образуването на лезии (активни плаки). При активни плаки, локализирани в мозъчния ствол и малкия мозък, може да се наблюдава картина на остър вестибуларен синдром поради засягане на вестибуларни центрове и пътища до кората.

Вестибуларна мигрена

Неврологично заболяване, характеризиращо се с епизоди на световъртеж или замайване с продължителност между 5 min и 72 h, протичащо на терена на хронична мигрена със/без аура. Една от теориите е свързана със спонтанна деполяризация на популации от неврони в ствола, което води до смущение в провеждането и дисбаланс на постъпващата вестибуларната информация от периферията към кората.

Клинично може да се прояви със световъртеж с чувство на въртене или на замайване с усещане за нестабилност; едностранно, пулсиращо главоболие, засилващо се при движение; фотофобия; фонофобия или аура. Не е задължително всеки вестибуларен пристъп да е съпроводен с главоболие, въпреки че механизмът на възбуда на вестибуларните структури в ствола наподобява този при мигрена [6].

Вестибуларният Шваном

Доброкачествено, бавно-нарастващо туморно образувание, произтичащо от швановите клетки, изграждащи миелиновата обвивка на осмия краниален нерв. Основните симптоми са постепенно прогресираща едностранна слухова загуба, тинитус, световъртеж, замайване и нестабилност. Обикновено туморната формация е разположена в понтоцеребеларния ъгъл и въпреки бенигнения си произход може да оказва mass effect върху съседни прилежащи структури в ствола, ангажиращи лицевия нерв и малкия мозък, водещи до лицева парализа, атаксия, нистагъм, а при големи тумори може да се стигне до обструкция на циркулацията на ликвора и повишено вътречерепно налягане.

primary and secondary progressive. The relapsing-remitting form occurs with attacks of focal neurological signs due to active inflammation, which leads to the formation of lesions (active plaques). In active plaques localized in the brainstem and cerebellum, acute vestibular syndrome can be observed due to involvement of vestibular centers and pathways to the cortex.

Vestibular migraine

A neurological disease characterized by episodes of vertigo or dizziness lasting between 5 min and 72 h, occurring in the context of chronic migraine with/without aura. One of the theories is related to spontaneous depolarization of populations of neurons in the brainstem, which leads to disturbance in the conduction and imbalance of the incoming vestibular information from the periphery to the cortex.

Clinically, it can manifest vertigo with a feeling of spinning or dizziness with a feeling of instability, unilateral, pulsating headache, increasing with movement, photophobia, phonophobia or aura. Not every vestibular attack is necessarily accompanied by a headache, although the mechanism of excitation of the vestibular structures in the brainstem resembles that of migraine [6].

Vestibular Schwannoma

Benign, slow-growing tumor arising from Schwann cells, which form the myelin sheath of the eighth cranial nerve. The main symptoms are progressive unilateral hearing loss, tinnitus, vertigo, dizziness and instability. The tumor formation is usually located in the cerebellopontine angle and, despite its benign origin, can cause mass effect on adjacent brainstem structures involving the facial nerve and cerebellum, leading to facial paralysis, ataxia, nystagmus. Large tumors can lead to obstruction of the cerebrospinal fluid circulation and increased intracranial pressure.

ДИАГНОЗА

Острият вестибуларен синдром включва състояния, протичащи с внезапно настъпил силен продължителен световъртеж с или без чувство на въртене, замайване, нарушено равновесие, често е съпроводен с нистагъм, гадене, повръщане и затруднена походка. Симптомите следва да бъдат налице в продължение на най-малко 24 часа. Обикновено движенията на главата и тялото в пространството влошават състоянието, пациентите предпочитат да стоят легнали и неподвижни. Често оплакванията са придружени с т.нар. осцилопсия – болните възприемат заобикалящата ги среда като непрекъснато движещата се, плаваща, неспособна да се стабилизира, с размазване на контурите на предметите, особено изразено по време на движения на главата в пространството [7].

Въпреки сходната клинична картина има някои ключови разлики в клиничните характеристики на нистагъма, очните движения, нарушенията на равновесието, координацията и походката, които могат да послужат като бърз и надежден ориентир за клинициста при диагностиката на тези състояние в условията на спешност (таблица 1) [7].

Все повече научни данни предполагат стандартизиране на поведението при пациенти с остър вестибуларен синдром с цел разграничаване на периферния от централния вестибуларен синдром и насочване на рисковите болни към мозъчносъдов център с възможности за тромболитично и ендоваскуларно лечение. За целта е изработен и клинично валидиран т.нар. *HINTS algorithm (Head impulse, Nystagmus & Test of Skew)* (таблица 2).

Head impulse test – представлява изследване “до леглото на болния”, широко използвано за бърза оценка на функцията на вестибуло-окуларния рефлекс. За изпълнение на теста се изисква пациентът да е поставен на стабилна основа – кушетка/стол и да бъде инструктиран да фиксира погледа си в определена точка по време на цялото изследване – най-често

DIAGNOSIS

Acute vestibular syndrome includes conditions occurring with sudden onset of severe persisting vertigo with or without a feeling of spinning, dizziness, impaired balance, often accompanied by nystagmus, nausea, vomiting and difficulty walking. Symptoms should be present for at least 24 hours. Usually, head and body movements worsen the condition; patients prefer to lie down and remain stationary. Often, complaints are accompanied by the so-called oscillopsia – patients perceive their surroundings as constantly moving, floating, unable to stabilize, with blurring of the contours of objects, especially pronounced during head movement [7].

Despite the similar clinical presentation, there are some key differences in the clinical features of nystagmus, eye movements, balance, coordination, and gait that can serve as quick and reliable guide for the clinician in diagnosing these conditions in the emergency setting (Table 1) [7].

Increasing scientific evidence suggests standardizing the behavior when dealing with patients with acute vestibular syndrome in order to distinguish peripheral from central causes and referring high-risk patients to a specialised centers with options for thrombolytic and endovascular treatment. For this purpose, the so-called *HINTS algorithm (Head impulse, Nystagmus & Test of Skew)* has been developed and clinically validated (Table 2).

Head impulse test – is a “bedside” test, widely used for rapid assessment of the function of the vestibulo-ocular reflex. To perform the test, the patient is required to sit on a stable surface – a couch/chair and to be instructed to fix his gaze on a certain point during the entire examination

Таблица 1 // Table 1

	Исхемичен инсулт в задната циркулация Posterior circulation ischemic stroke	Вестибуларен невронит Vestibular neuronitis
Начало	Остро	Остро или подостро, може да се предшества от кратки епизоди на световъртеж предишните няколко дни
Onset	Acute	Acute or subacute may be preceded by brief episodes of vertigo in the previous days
Посока на нистагъма	Хоризонтален/ротаторен – променящ посоката си; вертикален	Хоризонтален, хоризонтално-ротаторен – по посока на здравата страна
Direction of nystagmus	Horizontal/rotatory - changing direction/Vertical.	Horizontal, horizontal-rotatory – towards the unaffected side
Характеристики на нистагъма	Не се потиска от визуална фиксация	Потиска се/изчезва при визуална фиксация
Characteristics of nystagmus	Not suppressed by visual fixation	Suppressed/disappears with visual fixation
Head impulse test	отрицателен	Положителен с компенсаторни сакади
Head impulse test	Negative	Positive with compensatory saccades
Поглед	Разминаване на двата очни булбуса по хоризонталната/вертикалната ос (skew deviation)	Нормален
Gaze	Deviation of the two eyeballs along the horizontal/vertical axis (skew deviation)	Normal
Нарушения в равновесието, походката и координацията	Ромберг – отриц. – пациентът залита с отворени очи, туловищна и локомоторна атаксия, изпълнява НПП и КСП с дизметрия/интенция, походката често е невъзможна	Ромберг + залита със затворени очи, обикновено към страната на увредата Фукуда-Унтербергер – завърта към страната на увредата Походката е възможна с придружител
Impairments in balance, gait and coordination	Romberg – negative. – the patient staggers with open eyes, trunk and locomotor ataxia, performs finger-nose test with dysmetria/intention, gait is often impossible	Romberg + staggers with 30, usually to the side of the lesion Fukuda-Unterberger – turns to the side of the lesion Gait is possible with support
Съпътстващи неврологични белези	Дизартрия, дисфагия, диплопия, мускулна слабост, анизорефлексия, патологични рефлексии,	Няма
Accompanying neurological signs	Dysarthria, dysphagia, diplopia, muscle weakness, anisoreflexia, pathological reflexes	None
Намаление на слуха	При исхемия в AICA, а. labirinti	Само при лабиринтит
Hearing loss	In ischemia in AICA, a labyrinthi	Only in labyrinthitis
Рискови фактори	АХ, предсърдно мъждене, атеросклероза, диабет, тютюнопушене	Скорошна вирусна/бактериална инфекция
Risk factors	АН, atrial fibrillation, atherosclerosis, diabetes, smoking	Recent viral/bacterial infection
Невроизобразяване	MRI с DWI и CT с TS-MIP с видим тромботичен участък	Норма
Neuroimaging	MRI with DWI and CT with TS-MIP with visible thrombotic area	Normal
Зависимост от движение на главата	Симптомите не се променят или се влошават	Симптомите значително се влошават
Dependence on head movement	Symptoms do not change or worsen	Symptoms significantly worsen
Прогноза	Неблагоприятна при засягане на голям участък/жизнено важни центрове	Самоограничаващо се състояние, възстановяване в рамките на няколко дни до седмици

Продължение на табл. 1 // Continuation of table 1

	Исхемичен инсулт в задната циркулация	Вестибуларен невронит
	Posterior circulation ischemic stroke	Vestibular neuronitis
Prognosis	Unfavorable when affecting large area/vital centers	Self-limiting condition, recovery within days to weeks
Спешност	Изисква незабавна оценка от невролог и насочване на suspectните болни по спешност за невроизобразяване с контрастна материя	Изисква скорошно приложение на симптоматични медикаменти за подобряване качеството на живот на пациента
Urgency	Requires immediate evaluation by a neurologist and referral of suspected patients to urgent neuroimaging with contrast material.	Requires early administration of symptomatic medications to improve patient's quality of life
Лечение	гТРА, инвазивна тромб-екстракция	Антивертижни, антиеметици, противооточни, кортикостероиди
Treatment	гТРА, invasive endarterectomy	Antivertigo, antiemetics, decongestants, corticosteroids

(Zee D, 2015 [7])

Таблица 2 // Table 2

	Периферен световъртеж	Централен световъртеж
	Peripheral vertigo	Central vertigo
Head impulse test	Положителен с корективни сакади	Отрицателен без сакади
Head impulse test	Positive with corrective saccades	Negative without saccades
Нистагъм	Хоризонтален, в една посока	Хоризонтален с променлива посока (погледно-индуциран), вертикален, ротаторен
Nystagmus	Horizontal, in one direction	Horizontal with variable direction (gaze-induced), vertical, rotatory
Test of Skew	Без разминаване на очните булбуси	Разминаване на очните булбуси по хоризонталната/вертикалната ос
Test of Skew	No divergence of the eyeballs	Divergence of the eyeballs along the horizontal/vertical axis

(Newman-Toker et al, 2015 [8])

върха на носа на клинициста. Тестът се извършва като лекарят бързо завърта главата на пациента последователно наляво и надясно, като през това време пациентът се стреми да запази погледа си върху фиксационната точка. Тестът е положителен, когато очите на пациента не попадат директно върху фиксационната точка, а се появяват нагласяващи допълнителни движения след приключване въртенето на главата (сакади).

Test of skew – представлява изследване “до леглото на болния” за оценка на функцията на вестибуларните ядра в ствола, както и вестибуларните и очедвигателните проводни пътища. Тестът се извършва като пациентът е инструк-

– most often the tip of the clinician’s nose. The test is performed when the doctor quickly turns the patient’s head left and right, during which the patient tries to keep his gaze on the fixation point. The test is positive when the patient’s eyes do not fall directly on the fixation point, but additional adjusting movements appear after the head rotation is completed (saccades).

Test of skew – is a “bedside” examination to assess the function of the vestibular nuclei in the brainstem, as well as the vestibular and oculomotor pathways. The test is performed by instructing the patient to fix his gaze on a specific point during the entire examination,

тиран да фиксира погледа си в определена точка по време на цялото изследване, например точка на стената. Последователно с непрозрачен предмет се покрива лявото и дясното око, като се търси появата на разминаване или отклонение на един от двата очни булбуса по хоризонталната/вертикалната или ъгловите оси.

Големи проучвания сочат, че дори във водещите центрове чувствителността на DW-MRI и TS-MIP CT за ултраванна диагностика на исхемичен мозъчен инсулт се движи от порядъка на 80%. При прилагане на HINTS алгоритъма чувствителността в условията на спешност може да се повиши до 96%. При прилагане на обективно изследване на слуха – аудиометрия, чувствителността може да се повиши до 99% [9].

Лабиринтит

При него към обичайните симптоми, характерни за вестибуларния невронит, се прибавя внезапно настъпило намаление на слуха, по-изразено за ниските честоти и тинитус. За обективизирането на слуховата загуба се използва камертон и тонална прагова аудиометрия, показваща звукоприемно намаление на слуха от страната на увредата.

Мениеровата болест

Клинична диагноза, която се поставя на базата на ретроспективна оценка на характера, продължителността и честотата на пристъпите. Към момента за сигурна диагноза са нужни:

- Поне два епизода на внезапно настъпващ световъртеж с продължителност от 20 min до 12 h.

- Документирана чрез аудиометрия едностранна невросензорна загуба на слуха за ниските и средните честоти непосредствено след или по време на световъртежната криза.

- Флукуация на слуховите симптоми във времето – постепенно възстановяване на слуха след пристъп, редукция на тинитуса и чувството за пълното в ухото [6].

BPPV

За поставяне на диагнозата е от ключово значение анамнезата за бурни бързопреход-

for example, a point on the wall. The left and right eyes are successively covered with an opaque object, looking for the appearance of a divergence or deviation of one of the two eyeballs along the horizontal/vertical or angular planes.

Large studies show that even in leading centers, the sensitivity of DW-MRI and TS-MIP CT for ultra-early diagnosis of ischemic stroke is around 80%. When applying the HINTS algorithm, sensitivity in emergency conditions can be increased to 96%. When applying a hearing test – audiometry, sensitivity can be increased to 99% [9].

Labyrinthitis

In this case, a sudden decrease in hearing is added to the usual symptoms characteristic of vestibular neuritis, more pronounced for low frequencies and tinnitus. To objectify the hearing loss, audiometry is performed, showing neurosensory hearing loss on the side of the damage.

Meniere's disease

A clinical diagnosis that is made on the basis of a retrospective assessment of the nature, duration and frequency of attacks. Currently, a reliable diagnosis requires:

- At least two episodes of sudden onset of vertigo lasting from 20 min to 12 h.

- Documented by audiometry unilateral sensorineural hearing loss for low and medium frequencies immediately after or during the vertigo crisis.

- Fluctuation of auditory symptoms over time – gradual recovery of hearing after an attack, reduction of tinnitus and the feeling of fullness in the ear [6].

BPPV

A history of transient episodes of severe vertigo with a feeling of spinning, sinking, ris-

ни епизоди на силен световъртеж с чувство на въртене, потъване, издигане, провокирани от движения на главата в специфични равнини в пространството.

- Лягане в леглото, изправяне от легнало положение.
- Въртене в леглото от едната на другата страна.
- Поглед нагоре към тавана (напр. за да се вземе предмет от висок шкаф).
- Накланяне на главата назад (например при йога/гимнастика).
- Навеждане напред (напр. връзване на обувките).
- Увисване на главата извън леглото.
- Бързо завъртане на главата от едната към другата страна.

За поставянето на сигурна диагноза се използват определени “маньоври” с цел стимулиране попадането на отолити в suspectния канал:

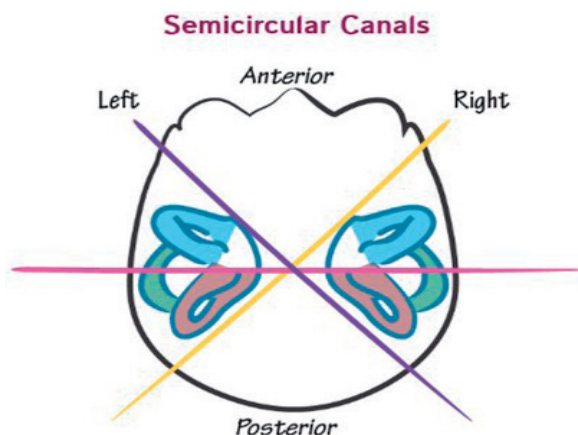
- *Dix-Hallpike Maneuver* – При съмнение за BPPV на задния канал в седяща позиция главата на пациента се завърта на 45° наляво/надясно, след което бързо изследваният се поставя легнал назад, така че главата да увисне назад 30-45° под равнината на кушетката.
- При съмнение за BPPV на предния канал се провежда т.нар. Deep Head Hanging Maneuver. При нея от седяща позиция пациентът бързо се поставя легнал право назад, като

ing, provoked by head movements in specific planes in space is of key importance for diagnosis.

- Lying down in bed, getting up from a lying position.
- Turning in bed from one side to the other.
- Looking up at the ceiling (e.g. to pick up an object from a high cabinet).
- Tilting the head back (e.g. during yoga/gymnastics).
- Bending forward (e.g. tying shoes).
- Hanging the head out of bed.
- Quickly turning the head from one side to the other.

To make a reliable diagnosis, certain “maneuvers” are used to stimulate the movement of otoliths into the suspected canal:

- *Dix-Hallpike Maneuver* – If BPPV of the posterior canal is suspected, in a sitting position, the patient’s head is turned 45° to the left/right, after which the patient is quickly placed lying back so that the head hangs 30-45° below the plane of the couch.
- If BPPV of the anterior canal is suspected, the so-called Deep Head Hanging Maneuver is performed. From a sitting position, the patient is



Фиг. 4. Равнини на трите полуокръжни канала в пространството – преден, хоризонтален, заден

Fig. 4. Planes of the three semi-circular channels in space – front, horizontal, rear

главата трябва да увисне назад под равнината на кушетката

- При съмнение за BPPV на хоризонталния канал се провежда т.нар. Supine head roll test.

Черепно-мозъчни травми

При пациенти, постъпили по спешност с анамнестични данни за травма на главата и съпътстващ силен постоянен световъртеж, нистагъм, придружен с гадене и повръщане е редно провеждането на КТ на глава с насоченост оценка на евентуална фрактура на темпоралните кости, базата на черепа, костния лабиринт.

Множествена склероза

Понякога острият вестибуларен синдром може да е първа проява на множествена склероза. Ето защо при установен нистагъм с централни характеристики при хора в млада възраст е подходящо провеждането на МРТ с контрастна материя, като освен търсене на тромботични участъци в задната мозъчна циркулация за изключване на съдов инцидент може да се наблюдават и T2/FLAIR хиперинтензни лезии или T1 гадолиниум пост-контрастно усилен лезии.

Вестибуларна мигрена

Много често световъртежните пристъпи при вестибуларна мигрена се наблюдава нистагъм с централни белези, което значително затруднява разграничаването от този при исхемия. Според диагностичните критерии пристъпите на вестибуларна мигрена могат да продължат от 5 min до 72 h, но обикновено преминават в рамките на няколко часа. Необходимо е подробно снемане на целенасочена анамнеза за подобни епизоди в миналото, известна мигренозно главоболие и придружаващи симптоми, като едностранно силно пулсиращо главоболие, фото- и фонофобия, аура.

КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ

Клиничен случай 1

Пациентка на 13-годишна възраст постъпва в болницата по спешност с оплаквания от

quickly placed in a straight back position, with the head hanging back below the plane of the couch

- If BPPV of the horizontal canal is suspected, the so-called Supine head roll test is performed.

Traumatic brain injury

In patients admitted to the emergency department with history of head trauma and concomitant severe persistent vertigo, nystagmus, accompanied by nausea and vomiting, it is appropriate to perform a CT scan of the head with a focus on assessing a possible fracture of the temporal bones, the base of the skull, the bony labyrinth.

Multiple sclerosis

Sometimes, acute vestibular syndrome can be the first manifestation of multiple sclerosis. Therefore, in cases of nystagmus with central characteristics in young people, it is appropriate to perform MRI with contrast, and in addition to looking for thrombotic areas in the posterior cerebral circulation to exclude a vascular incident, T2/FLAIR hyperintense lesions or T1 gadolinium post-contrast enhanced lesions can also be observed.

Vestibular migraine

Very often, vertigo attacks in vestibular migraine are accompanied by nystagmus with central signs, which significantly complicates the distinction from that in cerebral ischemia. According to the diagnostic criteria, vestibular migraine attacks can last from 5 min to 72 h but usually resolve within a few hours. A detailed, targeted history of similar episodes in the past, known migraine headache and accompanying symptoms, such as unilateral severe pulsating headache, photo- and phonophobia, aura, is necessary.

CLINICAL CASES

Clinical case 1

A 13-year-old female patient was admitted to the hospital as an emergency with complaints of

внезапно настъпил силен световъртеж, придружен с гадене и многократно повръщане. По данни на пациентката походката ѝ се затруднила, не може да запази равновесие без чужда помощ. От соматичния статус се установява субфебрилна температура 37,4° C, от параклиниката е с данни за лек възпалителен процес.

От неврологичния статус се установяват: вертижен синдром с гадене, повръщане, хоризонтален нистагъм надясно, положителен тест на Ромберг със залитане наляво със затворени очи. При Фукуда-Унтербергер се отклонява наляво, походката е нестабилна, възможна с придружител. Не се установи слухова загуба, при изследване с камертон – социално адекватен слух. Проведено е отоневрологично изследване – VNG, VHIT. От VNG има данни за спонтанен хоризонтално-ротаторен нистагъм надясно 3-та степен. Нистагъмът се потиска при фиксация на погледа, като намалява по амплитуда и честота. Dix-Hallpike е отрицателен двустранно (фиг. 5). VHIT – положителен вляво, с данни за хипорефлексия с covert и overt компенсаторни сакади (фиг. 6). Приехме клиничната диагноза **вестибуларен неврит**.

Проведеното лечение включва: 1) диуретици; 2) кортикостероиди; 3) антивертижни лекарства – бетакхистин; 4) витамини от група В; 5) антиеметици – дименхидрилат.

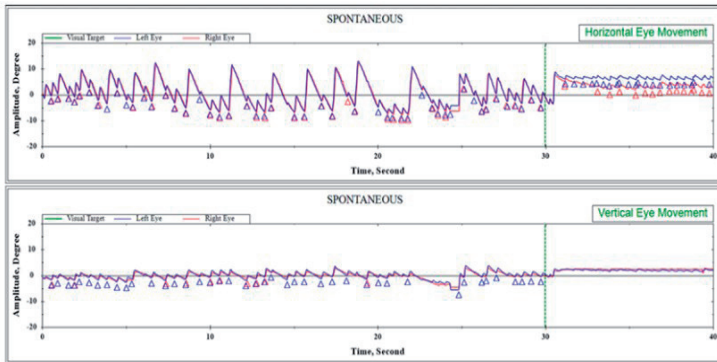
Две седмици след дехоспитализацията се яви на контролен преглед. Съобщава, че се чувства значително по-добре с пълна редукция на световъртежа и гаденето, самостоятелна походка без чужда помощ. Единственият симптом, който усеща, е бързопреходен световъртеж при рязка промяна на позицията на главата в пространството. При контролна VNG е с лек спонтанен нистагъм 1-ва степен само при поглед надясно (фиг. 7). Позиционните проби са без отклонения. При контролна VHIT е с данни за възстановени стойности на VOR и организиране “групиране” на компенсаторните сакади (фиг. 8).

sudden onset of severe dizziness, accompanied by nausea and repeated vomiting. According to the patient, her gait became difficult, she could not maintain balance without help. The somatic status revealed a subfebrile temperature of 37.4° C and showed evidence of mild inflammatory process.

The neurological status revealed vertigo syndrome with nausea, vomiting, horizontal nystagmus to the right, a positive Romberg test with staggering to the left with eyes closed. In Fukuda-Unterberger, she deviates to the left, her gait is unstable, possible with help. No hearing loss was detected. Conducted otoneurological examination – VNG, VHIT. From VNG with data for spontaneous horizontal-rotatory nystagmus to the right 3rd degree. The nystagmus is suppressed during gaze fixation, decreasing in amplitude and frequency. Dix-Hallpike negative bilaterally (Fig. 5). VHIT – positive on the left with data for hyporeflexia with covert and overt compensatory saccades (Fig. 6). We accepted the clinical diagnosis of unilateral **vestibular neuritis**.

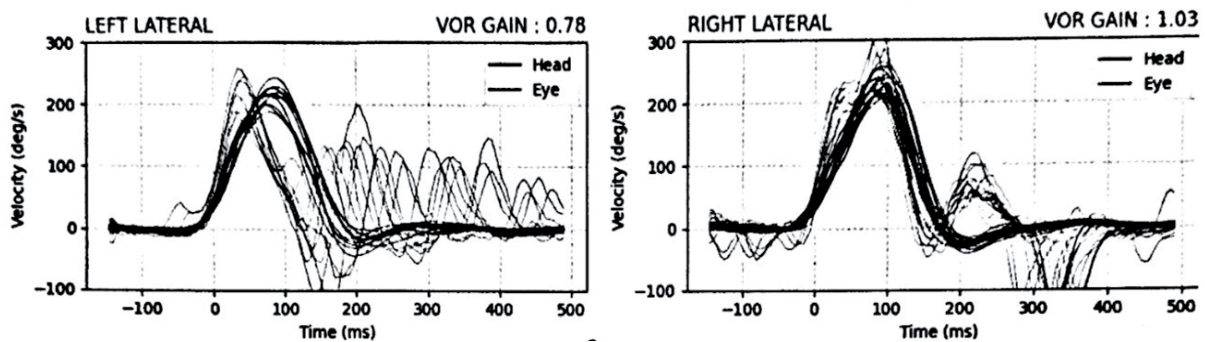
Treatment performed: 1) diuretics; 2) corticosteroids; 3) antivertigo drugs– betahistine; 4) vitamin B complex; 5) antiemetics – dimenhydrinate

Two weeks after discharge, she came in for a follow-up examination. She reported feeling significantly better, with complete resolution of vertigo and nausea, and able to walk independently without assistance. The only symptom she experienced was transient vertigo when changing the position of her head abruptly. During the follow-up VNG, she had mild spontaneous nystagmus of the 1st degree only when looking to the right (Fig. 7). The positional tests showed no abnormalities. During the follow-up VHIT, there was evidence of restored VOR values and organization of compensatory saccades (Fig. 8).



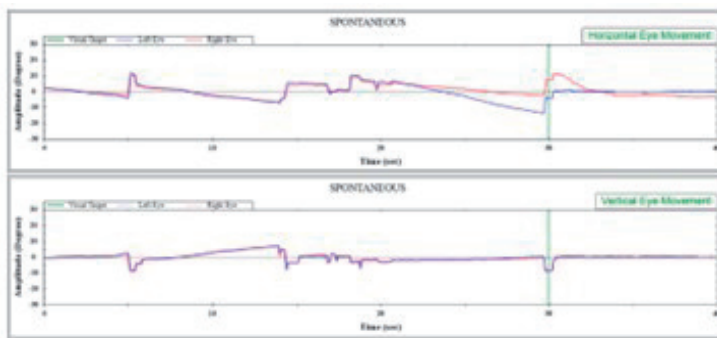
Фиг. 5. Спонтанен нистагъм при поглед направо при постъпването

Fig. 5. Spontaneous nystagmus when looking straight ahead upon admission



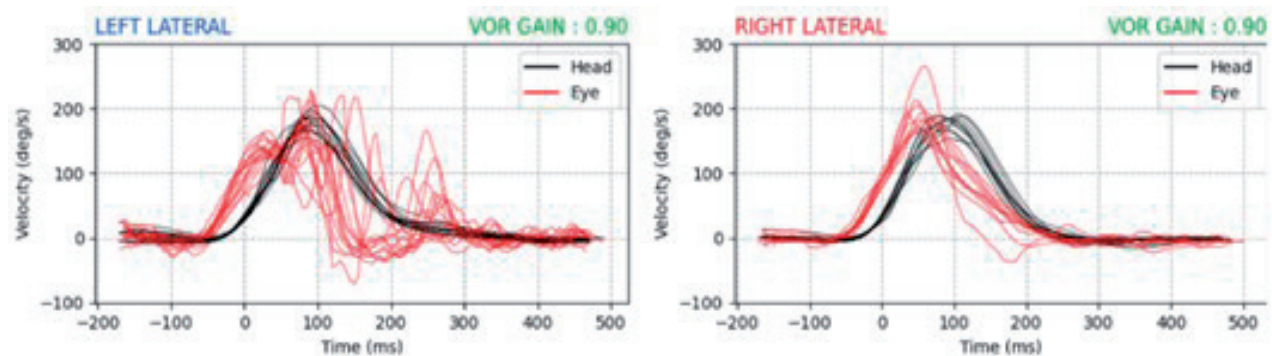
Фиг. 6. VHIT при постъпването с хипорефлексия вляво и covert и overt сакади

Fig. 6. VHIT upon admission with hyporeflexia on the left and covert and overt saccades



Фиг. 7. Спонтанен нистагъм при поглед направо след 14 дни

Fig. 7. Spontaneous nystagmus when looking straight ahead after 14 days



Фиг. 8. VHIT след 14 дни с данни за възстановяване стойностите на VOR и организиране "групиране" на компенсаторните сакади

Fig. 8. VHIT after 14 days with data on recovery of VOR values and organization of compensatory saccades into „groups“

Този клиничен случай демонстрира бурното начало и изразената симптоматика в първите дни от началото на заболяването и самоограничаващия му се характер с постепенно подобрение на симптомите и нормализиране на равновесието и походката. Счита се, че противооточната терапия действа, като редуцира компресията, която възпалителният процес оказва върху вестибуларния нерв. Бетахистин е антивертижен медикамент на първи избор при вестибуларен неврит, тъй като нови проучвания сочат, че освен симптоматично лечение, той скъсява периода на боледуване като ускорява централната компенсация [6].

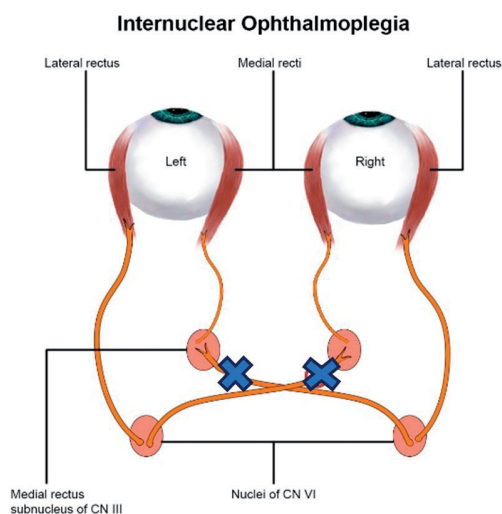
Клиничен случай 2

Пациентка на 17-годишна възраст, постъпва в болницата по спешност с оплаквания от внезапно настъпил световъртеж и замайване, придружени с гадене и трикратно повръщане. По данни на пациентката непосредствено след това зрението ѝ се замъглило, започнала да вижда предметите двойно, близките ѝ забелязали, че погледът ѝ се изкривил. Оттогава е със затруднена походка със залитане при ходене. Има анамнестични данни за предшестваща инфекция с абсцес на кучешки зъб, поради която провеждала лечение с клиндамицин последните 2 седмици. От соматичния статус се наблюдава лека хиперемия в областта на орофаринкса. От неврологичния статус се установява съчетана невъзможност за привеждане на десния очен булб назално и невъзможност за привеждане на левия очен булб назално по типа на билатерална интернуклеарна офталмоплегия. Налице е погледно-индуциран хоризонтален нистагъм, променящ посоката си към страната на погледа, постепенно изчерпващ се, по-изразен при поглед надясно. Грубо смутено плавно проследяване двустранно с едри сакади. Сухожилно-надкостни рефлексии – анизорефлексия с по-живи рефлексии за десните крайници, без патологични. Походка – възможна с придружител с лека локомоторна атакия. Слух – социално адекватен (фиг. 9 и 10).

This clinical case demonstrates the violent onset and pronounced symptoms in the first days of the condition and its self-limiting nature with gradual improvement of symptoms and normalization of balance and gait. It is believed that anti-edema therapy works by reducing the compression that the inflammatory process exerts on the vestibular nerve. Betahistine is the first-choice antivertigo medication for vestibular neuritis, as new studies show that in addition to symptomatic treatment, it shortens the healing period by accelerating central compensation [6].

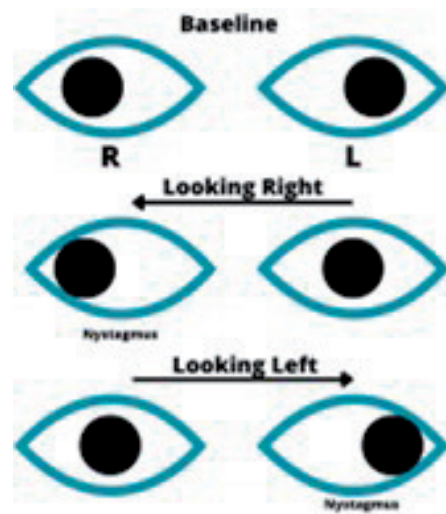
Clinical Case Number 2

A 17-year-old patient was admitted to the hospital as an emergency with complaints of sudden onset of vertigo and dizziness, accompanied by nausea and vomiting for a total of three times. According to the patient, immediately after that her vision became blurred with double-vision, her relatives noticed that her gaze was distorted. Since then, she has had gait difficulty with swinging from side to side when walking. The patient had a previous infection with a tooth abscess, due to which she was treated with clindamycin for the last two weeks. From the somatic status – with mild hyperemia in the oropharynx. The neurological status revealed a bilateral inability to bring the eyeballs nasally in the type of bilateral internuclear ophthalmoplegia. Gaze-induced horizontal nystagmus, changing its direction to the direction of the gaze, gradually fading, more pronounced when looking to the right. Impaired smooth pursuit bilaterally with large saccades. Tendon reflexes – anisoreflexia with hyperactive reflexes for the right limbs, without pathological ones. Gait – possible with a companion with mild locomotor ataxia. Hearing – socially adequate (Fig 9 and 10).



Фиг. 9. Лезии, водещи до интернуклеарна офталмоплегия

Fig. 9. Lesions leading to internuclear ophthalmoplegia



Фиг. 10. Клинична картина при билатерална интернуклеарна офталмоплегия

Fig. 10. Clinical picture of bilateral internuclear ophthalmoplegia

Обсъдена е като показана за провеждане на МРТ на главен мозък с контраст с насоченост fasciculus longitudinalis medialis в областта на pons за изключване на съдов инцидент/демиелинизиращ процес/невроинфекция/съдова малформация/туморен процес.

От проведената МРТ се установи хиперинтенсна на T2W и FLAIR лезия на прехода на мезенцефалона в понса в областта на медиалния лонгитудинален фасцикул двустранно, като промените са изразени повече вляво. В условията на контрастно скениране се установи малка ивичеста зона в рамките на гореописаната лезия, каптираща контрастна материя (фиг. 11 и 12).

Заключение: Най-вероятно се отнася за клинично изолиран синдром, причинен от демиелинизация. При следващ тласък на болестта да се проведе контролно изследване с контраст.

Приехме, че най-вероятно се касе за дебют на демиелинизиращ процес. В диференциалнодиагностичен план се обсъди исхемичен мозъчен инсулт в мозъчния ствол.

Проведеното лечение включва: 1) кортикостероиди; 2) вазоактивни; 3) ацетил сали-

Discussed as indicated for performing MRI of the brain with contrast with a focus on the fasciculus longitudinalis medialis in the area of the pons to exclude a vascular incident/demyelinating process/neuroinfection/vascular malformation/tumor process.

The MRI revealed a hyperintense T2W and FLAIR lesion at the transition of the mesencephalon into the pons in the area of the medial longitudinal fasciculus bilaterally, with the changes being more pronounced on the left. In contrast series, a small striated area was detected within the above-described lesion, capturing contrast material (Fig. 11 and 12).

Conclusion: Most likely, this is a clinically isolated syndrome caused by demyelination. In the event of a further exacerbation of the disease, a control study with contrast should be performed.

We assumed that it was most likely the debut of a demyelinating process. In the differential diagnostic plan, ischemic stroke in the brainstem was discussed.

Treatment performed: 1. Corticosteroids 2. Vasoactive 3. Acetyl salicylic acid 4. Antiemetics



Фиг. 11. Хиперинтенсна на T2W и FLAIR лезия на прехода на мезенцефалона в понса в областта на медиалния лонгитудинален фасцикул. Аксиален срез

Fig. 11. Hyperintense on T2W and FLAIR lesion at the transition of the mesencephalon to the pons in the area of the medial longitudinal fasciculus. Axial section



Фиг. 12. Хиперинтенсна на T2W и FLAIR лезия на прехода на мезенцефалона в понса в областта на медиалния лонгитудинален фасцикул. Сагитален срез

Fig. 12. Hyperintense on T2W and FLAIR lesion at the transition of the mesencephalon to the pons in the area of the medial longitudinal fasciculus. Sagittal section

цилова киселина; 4) антиеметици и антивертижни – метоклопрамид, дименхидринат.

Този клиничен случай демонстрира, че винаги при наличието на централни белези и погледно-индуциран нистагъм, променящ посоката си, е необходима навременна оценка с модерни невроизобразителни методики.

Клиничен случай 3

Става въпрос за пациентка на 65 години, постъпила в клиниката по спешност с оплаквания от внезапно настъпил световъртеж с чувство на въртене, придружен със замъгляване на погледа, замайване и нестабилна походка. Отрича гадене и повръщане. Подобни оплаквания е имала преди няколко години, като тогава били по-леки и преминали в рамките на едно денонощие. Пациентката е с известна АХ, шийна радикулопатия, хипотиреоидизъм, проведена холецистектомия поради хроничен холецистит, ограничена атрофия на главния мозък. От соматичния статус не се установяват отклонения. От неврологичния статус се оформи дискретен дискоординационен синдром с двустранна дизметрия при НПП, Ромберг

and antivertigo drugs – metoclopramide, dimenhydrinate

This clinical case demonstrates that in the presence of central lesions and gaze-induced nystagmus that changes its direction, timely evaluation with modern neuroimaging methods is always necessary.

Clinical case 3

This is a 65-year-old patient who was admitted to the clinic as an emergency with complaints of sudden onset of vertigo with a spinning sensation, accompanied by blurred vision, dizziness and unsteady gait. She denies nausea and vomiting. She had similar complaints a few years ago, when they were milder and resolved within a day. The patient has known hypertension, cervical radiculopathy, hypothyroidism, and cholecystectomy due to chronic cholecystitis, small vessel disease. No abnormalities were detected from the somatic status. From the neurological status, a discrete discoordination syndrome with bilateral dysmetria in finger-nose test, Romberg negative. Swings in an unspecified direction with eyes open, Fukuda – deviates

– отрицателен, залита в неопределена посока с отворени очи, Фукуда – отклонява надясно; походка – с туловищна атаксия. VNG – не се регистрира спонтанен и позиционен нистагъм. Има латентен хоризонтален нистагъм наляво при head shaking. VHIT е положителен вдясно с covert и overt сакади. КТ на главен мозък с контраст е с данни за болест на малките съдове и ограничена корова атрофия. Няма данни за остър мозъчносъдов инцидент. Приехме работна диагноза вестибуларен невронит.

Проведена е КТ на главен мозък с контраст без данни за остър мозъчносъдов инцидент. Има ограничена атрофия на главния мозък. От проведената ЕЕГ е с данни за огнищна активност фронто-темпорално вдясно с отчетлива тенденция към вторична билатерална синхронизация спонтанно и при ХВ и ИФС.

Приехме, че действително се касае за **вестибуларен невронит**.

Проведено е лечение със: 1) вазоактивни лекарства; 2) антивертижни медикаменти – бетахистин; 3) антиепилептични – габапентин; 4) витамини

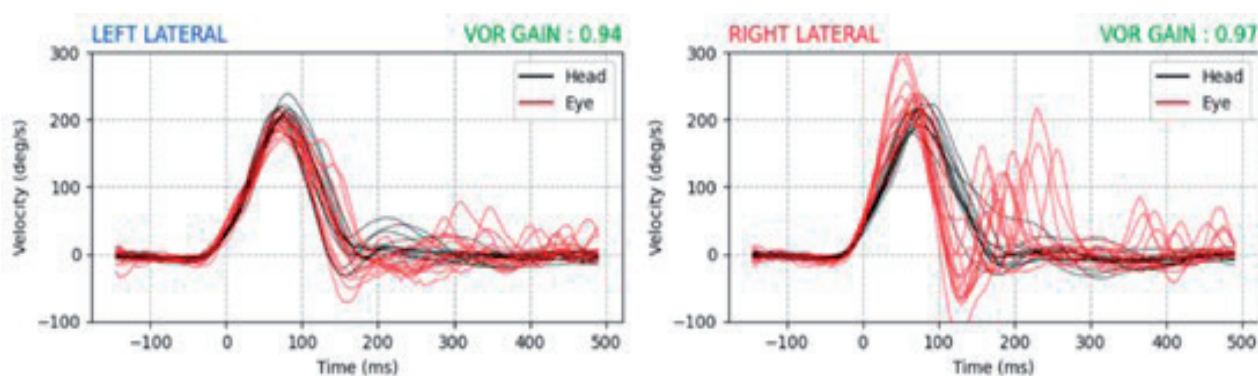
При контролен преглед след 3 месеца пациентката съобщава, че се чувства много по-добре, походката ѝ се е стабилизирала. При по-рязка промяна на позицията на главата получава кратковременно замаяване, което постепенно отшумява. От VNG персистира латентен хоризонтален нистагъм наляво.

to the right. Gait – with trunk ataxia. VNG – no spontaneous and positional nystagmus was registered. Latent horizontal nystagmus to the left during head shaking. VHIT positive on the right with covert and overt saccades. CT of the brain with contrast with data on small vessel disease and limited cortical atrophy. No data on acute cerebrovascular accident. We accepted the diagnosis of unilateral vestibular neuritis. A CT scan of the brain with contrast was performed without evidence of an acute cerebrovascular accident; small vessel disease. An EEG was performed with data on focal activity frontotemporally on the right with a clear tendency towards secondary bilateral synchronization spontaneously and during hyperventilation.

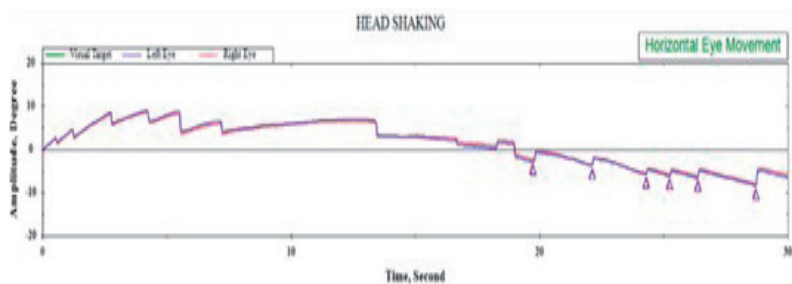
We accepted that it was indeed **vestibular neuritis**.

Treatment was performed with 1) vasoactive medication; 2) antivertigo – betahistine; 3) antiepileptic – gabapentin; 4) vitamins

At a follow-up examination after 3 months, the patient reported that she felt much better, her gait had stabilized. With sudden changes in the position of the head, she experienced short-term dizziness, which gradually subsided. From VNG – latent horizontal nystagmus to the left persisted.



Фиг. 13. VHIT положителен вдясно с covert и overt сакади
Fig. 13. VHIT positive on the right with covert and overt saccades



Фиг. 14. VNG с данни за латентен хоризонтален нистагъм наляво

Fig. 14. VNG with data for latent horizontal nystagmus to the left

Този клиничен случай показва, че при пациенти с известна мозъчносъдова болест и мозъчна атрофия периферният вестибуларен синдром може да протича с по-бедна клинична картина и по-малко съпътващи симптоми. От неврологичния статус на пациента могат да се наблюдават централни симптоми като атаксия и дизметрия, дължащи се на хронични съдови промени в ЦНС. На VHIT не се наблюдава толкова изразена хипорефлексия. При наличие на рискови фактори, както и допълнителни централни белези като атаксия и дизметрия е желателно провеждането на невроизобразителни изследвания за изключване на исхемия.

Клиничен случай 4

Пациент на 51-годишна възраст постъпва по спешност в болницата с оплаквания от внезапно настъпил силен световъртеж в 01:00 ч. през нощта, който го събудил от сън, придружен с главоболие с тилна локализация, затруднено преглъщане на слюнка. Впоследствие лицето му се изкривило, усетил слабост в десните крайници. Повикан е екип на спешна помощ, който го транспортира в Спешно отделение в МБАЛ – Ловеч, където е проведена нативна КТ на глава с нормален мозъчен статус. Поради задълбочаване на неврологичната симптоматика и настъпили количествени промени в съзнанието пациентът е транспортиран по спешност в МБАЛ “Сърце и мозък” – Плевен.

Соматичен статус – увредено общо състояние, тахикардия, тахипнея.

Неврологичен статус – хоризонтален нистагъм с променлива посока към страната на погледа, клиничен head impulse test – отрицателен двустранно, клиничен Test of Skew – положите-

This clinical case shows that in patients with known cerebrovascular disease and brain atrophy, peripheral vestibular syndrome may occur with fewer accompanying symptoms. From the neurological examination of the patient, central symptoms such as ataxia and dysmetria can be observed, due to chronic vascular changes in the CNS. Hyporeflexia is not as pronounced on VHIT. In the presence of risk factors, as well as additional central signs such as ataxia and dysmetria, it is desirable to conduct neuroimaging studies to exclude acute ischemia.

Clinical case 4

A 51-year-old patient was admitted to the hospital as an emergency with complaints of sudden severe vertigo at 01:00 at night, which woke him up from sleep, accompanied by a headache with occipital localization, difficulty swallowing saliva. Subsequently, his face became distorted, he felt weakness in the right limbs. An emergency team was called, transported to the emergency department of the Lovech Hospital, where a native CT scan of the head was performed with normal brain status. Due to the deepening of the neurological symptoms and reduced wakefulness, the patient was transported to “Heart and Brain” Hospital – Pleven.

Somatic status – reduced general condition, tachycardia, tachypnea. Neurological status – horizontal nystagmus with direction-changing towards the side of the gaze, clinical head impulse test – negative bilaterally, clinical Test of Skew – positive – with

лен – при фиксиран поглед покриване на лявото око води до отклонение на дясното око темпорално и нагоре спрямо хоризонталната ос. Централна лезия на n. Facialis, вляво. Лицева хипестезия за болка и температура вляво. Дисфагия. Дизартрия. Дисфония. Латентна слабост на десните крайници. Походка – невъзможна самостоятелна с туловищна атаксия. Координация – изпълнява с дизметрия двустранно. СНР – умерено живи, изорефлексия. Бабински – положителен, вдясно. Десностранна централна хемипестезия. В съзнание е, контактен. NIHSS – 8 т; GLCS – 19 т.

От неврологичния статус се оформи алтерниращ ствол синдром на Валенберг – ипсилатерално – атаксия, дизметрия, хипестезия за болка и температура за лицето, дисфония, дизартрия, дисфагия, нистагъм. Контралатерално – хипестезия за болка и температура на тялото.

Проведената КТ мозъчна ангиография с контрастна материя за визуализиране на мозъчни съдове е с данни за тромбоза на лявата вътрешна каротидна артерия в интракраниалния сегмент (фиг. 15).

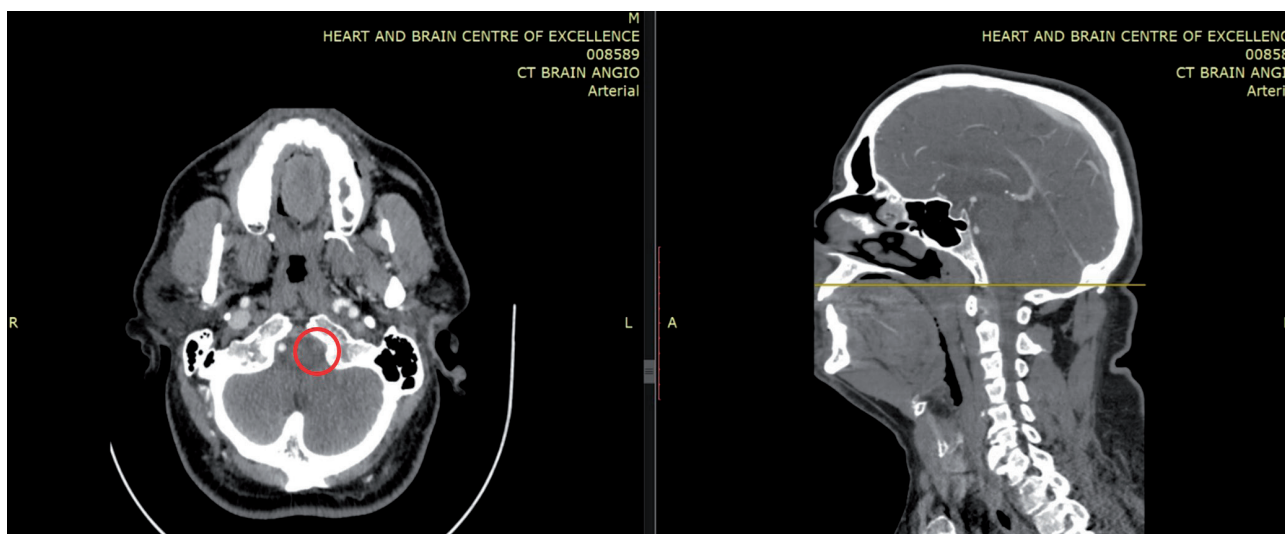
С оглед на данните от клиничната картина и образните изследвания приехме, че става въпрос за исхемичен инсулт в басейна на РІСА. По-

fixed gaze, covering the left eye leads to deviation of the right eye temporally and upward relative to the horizontal axis. Central lesion of facial nerve to the left side. Facial hypesthesia for pain and temperature on the left. Dysphagia. Dysarthria. Dysphonia. Latent weakness for the right limbs. Gait – impossible independently with pronounced trunk ataxia. Coordination – performed with dysmetria bilaterally. Tendon reflexes – normal, isoreflexia. Babinski sign positive (+) on the right. Right-sided central hemihypesthesia. Conscious. NIHSS – 8 points. GLCS – 19 points.

From the neurological examination, an alternating Wallenberg syndrome was discovered. Ipsilateral – ataxia, dysmetria, hypoaesthesia for pain and temperature for the face, dysphonia, dysarthria, dysphagia, nystagmus. Contralateral – hypoaesthesia for pain and temperature for the body.

CT cerebral angiography – thrombosis of the left vertebral artery in the intracranial segment (Fig. 15).

In view of the data from the clinical picture and imaging studies, we assumed that it was an ischemic stroke in the PICA. Due to the duration



Фиг. 15. КТ ангиографски данни за тромбоза на лява вътрешна каротидна артерия в интракраниалния сегмент

Fig. 15. CT angiography data for thrombosis of the left internal carotid artery in the intracranial segment

ради давност на симптомите от 3 часа и 20 мин – в рамките на допустимия времеви прозорец за провеждане на интравенозна тромболиза и при липса на противопоказания се проведе тромболитично лечение с rt-PA. На 15-ата минута от началото на инфузията пациентът преодоля говорните и гълтателните нарушения, с редукция на слабостта за десните крайници. Инфузията завърши успешно без усложнения. В следващите часове при пациента се разви дихателна недостатъчност със спад на SpO₂ до 60%, придружена с повторно задълбочаване на говорните и гълтателните нарушения, настъпиха количествени промени в съзнанието до сопор. Консултиран с дежурен реаниматор и настанен в интензивно отделение за активно наблюдение.

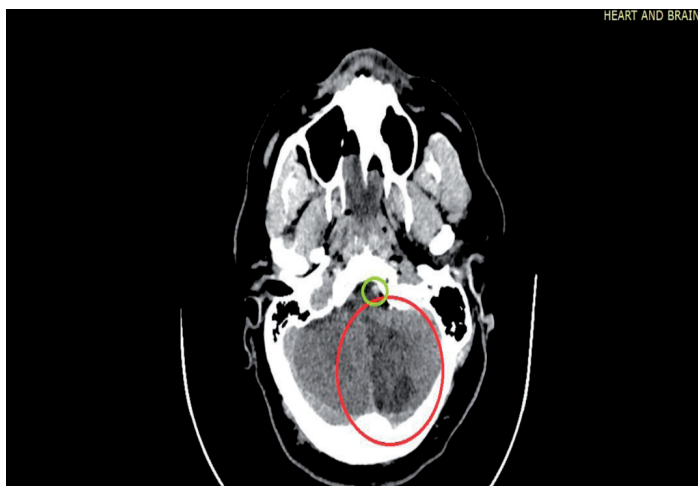
Проведена е контролна КТ на главен мозък с данни за оформена отчетлива хиподенсна зона в лявата малкомозъчна хемисфера и в лявата половина на медулата в територията на PICA. Хиперинтенсна лява вертебрална артерия (фиг. 16).

Този клиничен случай показва важността на бързата и прецизна диагностика на пациентите с остър вестибуларен синдром с активно търсене на централни белези от неврологичния статус и отоневрологичното изследване. HINTS алгоритъмът е безценен инструмент, подпомагащ клиницистите при вземането на навременно и аргументирано клинично решение за последващо терапевтично поведение при пациенти, показани за провеждане на тромболитично лечение.

of the symptoms of 3 h 20 min – within the permissible time window for conducting intravenous thrombolysis and in the absence of contraindications, thrombolytic treatment with rt-PA was performed. At the 15th minute from the start of the infusion, the patient overcame speech and swallowing disorders, with a reduction in weakness in the right limbs. The infusion was successfully completed without complications. In the following hours, the patient developed respiratory failure with a drop in SpO₂ to 60%, accompanied by a re-intensification of speech and swallowing disorders, quantitative changes in consciousness up to stupor occurred. He was consulted with a resuscitator on duty and placed in the intensive care unit for active observation.

A control CT scan of the brain was performed with data showing a distinct hypodense zone formed in the left cerebellar hemisphere and the left half of the medulla in the PICA territory. Hyperintense left vertebral artery (Fig. 16).

This clinical case shows the importance of rapid and precise diagnosis of patients with acute vestibular syndrome with an active search for central signs from the neurological status and otoneurological examination. The HINTS algorithm is an invaluable tool to assist clinicians in making timely and reasoned clinical decisions about subsequent therapeutic behavior in patients indicated for thrombolytic treatment.



Фиг. 16. КТ данни за оформена отчетлива хиподенсна зона в лявата малкомозъчна хемисфера

Fig. 16. CT data showing a distinct hypodense zone in the left cerebellar hemisphere

Клиничен случай 5

Касае се за пациентка на 33-годишна възраст, постъпила по спешност в клиниката с оплаквания от силен световъртеж, замайване и причерняване пред очите, придружени с гадене, без повръщане. По данни на пациентката от много години страда от чести пристъпи на едностранно главоболие с пулсиращ характер, придружено с дразнене от светлина и силни звуци. Официално не ѝ е поставяна диагноза мигрена до момента. В дома приема перорално парацетамол/ибупрофен/нимезулид при нужда, с променлив ефект. От соматичния статус не се установиха отклонения. От неврологичния статус се установи хоризонтален нистагъм наляво, лицева хипестезия за лявата лицева половина, общо оживени СНР за четирите крайника, съхранени ККР, без патологични. VNG – спонтанен хоризонтален нистагъм наляво, променящ посоката си надясно при поглед надясно. VHIT – отрицателен, двустранно. Има лека тенденция към хиперрефлексия вдясно. Приложихме HINTS алгоритъма – отрицателен VHIT, погледно-индуциран, променящ посоката си хоризонтален нистагъм, без данни за skew deviation. Приехме диагнозата централен отоневрологичен синдром и взехме решение за провеждане на КТ мозъчна ангиография с контраст. КТ е с данни за проходими артерии във Велизиевия кръг, без данни за стенози и аневризмални разширения; нормален КТ мозъчен статус. Поради липсата на пирамидна симптоматика и обективни зрителни нарушения и поради това, че пациентката отговаря на всички диагностични критерии за вестибуларна мигрена приехме, че се касае за първи пристъп на вестибуларна мигрена. В диференциално диагностичен план обсъдихме, че може да се касае за множествена склероза. На пациентката е препоръчан МРТ с контраст, който към момента тя отказва.

Този клиничен случай показва важноста от прилагането на модерни апаратни методики за изследване на вестибуларната система поради причината, че рутинното клинично изследване за нистагъм не може да открие всички фини

Clinical Case 5

This is a 33-year-old female patient who was admitted to the clinic as an emergency with complaints of severe dizziness, lightheadedness and short episodes of “blackouts”, accompanied by nausea, without vomiting. According to the patient, she has been suffering from frequent attacks of unilateral pulsating headache for many years, accompanied by irritation from light and loud sounds. She has not been officially diagnosed with migraine to date. At home, she takes oral paracetamol/ibuprofen/nimesulide as needed with variable effects. No abnormalities were found in the somatic status. The neurological status revealed spontaneous horizontal nystagmus to the left, facial hypesthesia for the left half of the face, generally lively SNR for all four limbs, without pathological. VNG – spontaneous horizontal nystagmus to the left, changing its direction when looking to the right. VHIT – negative bilaterally. Slight tendency to hyperreflexia on the right. We applied the HINTS algorithm – negative VHIT, gaze-induced, changing its direction horizontal nystagmus, without evidence of skew deviation. We accepted the diagnosis of central otoneurological syndrome and decided to perform CT cerebral angiography with contrast. CT with data with normal CT cerebral status. Due to the lack of pyramidal symptoms and objective visual disturbances and because the patient met all diagnostic criteria for vestibular migraine, we assumed that this was the first attack of vestibular migraine. As differential diagnostic we discussed that it could be multiple sclerosis. The patient was recommended to have an MRI with contrast, which the patient currently refuses.

This clinical case shows the importance of applying modern instrumental methods for examining the vestibular system, due to the fact that the routine clinical examination for nys-

дребни отклонения, характерни за централния отоневрологичен синдром. Рутинното прилагане на видеонистагмография в условията на спешност при оценката на пациенти със световъртеж разширява диагностичните възможности на клинициста и добавя значителна прецизност в диагностиката и насочва рисковите болни по-нататъшна невроизобразителна оценка.

ОБСЪЖДАНЕ

Научният напредък връща щафетата в ръцете на клинициста, като ключово звено в диагностиката и формирането на точна диагноза, което се подкрепя от факта, че чрез клиничния преглед и лесни за изпълнение клинични тестове медиците могат да постигнат много висока прецизност, сравнима дори с тази на съвременните невроизобразителни методи, при поставяне на диагнозата.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Рутинното снемане на подробна целенасочена анамнеза, цялостно извършеният неврологичен преглед с акцент върху окуломоториката и прилагането на набор от клинично валидирани алгоритми могат значително да подобрят бързината, прецизността и увереността на клинициста при оценката на пациенти с остро настъпили вестибуларни нарушения. Чрез надеждни критерии за определяне на високо рисковите пациенти може да се спести ненужен болничен престой и изследвания на огромна популация от пациенти, като по този начин се пренасочи здравен ресурс за лесен и бърз достъп до невроизобразяване и тромболитично и интервенционно лечение на болните с нарушения на мозъчното кръвообращение.

БИБЛИОГРАФИЯ/REFERENCES

1. Kattah JC. Use of HINTS in the acute vestibular syndrome. An Overview. Stroke Vasc Neurol. 2018;3(4):190-196. doi: 10.1136/svn-2018-000160.

tagmus cannot detect all the subtle minor deviations characteristic of the central otoneurological syndrome. The routine application of videonystagmography in emergency settings in the evaluation of patients with vertigo expands the diagnostic capabilities of the clinician and adds significant precision in the diagnosis and directs at-risk patients to further neuroimaging evaluation.

DISCUSSION

Scientific progress establishes clinicians as the key link in the diagnostic process, which is supported by the fact that through clinical examination and easy-to-perform clinical tests, physicians can achieve very high precision, comparable even to that of modern neuroimaging methods.

CONCLUSION

Routine taking of a detailed specific history, a comprehensive neurological examination with an emphasis on oculomotor ability, and the application of a set of clinically validated algorithms can significantly improve the speed, precision, and confidence of the clinician in the assessment of patients with acute vestibular disorders. Reliable criteria for determining high-risk patients can save unnecessary hospital stays and examinations of a huge population of patients, thus redirecting health resources for easy and rapid access to neuroimaging and thrombolytic and endovascular treatment of patients with cerebral circulation disorders.

2. Leigh R, Zee D. The neurology of eye movements. (Contemporary Neurology Series). Oxford, Oxford University Press, 2006.
3. Robinson DA, Zee DS, Hain TC et al. Alexander's law: its behavior and origin in the human vestibulo-ocular reflex. *Ann Neurol.* 1984;16(6):714-22. doi: 10.1002/ana.410160614.
4. Novakovic-White R, Corona JM, White JA. Posterior Circulation Ischemia in the Endovascular Era. *Neurology.* 2021;97(20 Suppl 2):S158-S169. doi: 10.1212/WNL.00000000000012808.
5. Gray's Anatomy: The Anatomical Basis of Clinical Practice. S. Standring (editor), 41st Edit., Elsevier Limited, 2016.
6. Strupp M, Brandt T, Dieterich M Vertigo and Dizziness: Common Complaints 3rd Edit., Springer, 2023
7. John LR, Zee DS. Disorders of Ocular Motility Due to Disease of the Brainstem, Cerebellum, and Diencephalon. *The Neurology of Eye Movements*, 5 edn, Contemporary Neurology Series (New York, 2015; online edn, Oxford Academic, 1 June 2015), <https://doi.org/10.1093/med/9780199969289.003.0013>
8. Newman-Toker DE, Curthoys IS, Halmagyi GM. Diagnosing Stroke in Acute Vertigo: The HINTS Family of Eye Movement Tests and the Future of the "Eye ECG". *Semin Neurol.* 2015;35(5):506-21. doi: 10.1055/s-0035-1564298.
9. Krishnan K, Bassilious K, Eriksen E et al. Posterior circulation stroke diagnosis using HINTS in patients presenting with acute vestibular syndrome: A systematic review. *Eur Stroke J.* 2019 Sep;4(3):233-239. doi: 10.1177/2396987319843701.

✉ **Адрес за кореспонденция:**
Д-р Стоян Божинов
e-mail: s.bozhinov.bg@gmail.com

✉ **Address for correspondence:**
Stoyan Bozhinov, MD
e-mail: s.bozhinov.bg@gmail.com

ИНСТРУКЦИИ КЪМ АВТОРИТЕ

Приемат се за публикуване: оригинални статии, обзори, клинични случаи, реферати, рецензии, кратки научни съобщения (писма до редактора и др). Първите три жанра са обект на рецензиране (със стандартизиран формуляр), а останалите подлежат на експертна преценка от страна на редколегията.

Кореспондиращият автор посочва свои данни за контакт (електронен адрес, по желание – пощенски адрес и телефон) и декларира, че материалът не е публикуван досега, освен като резюме на съобщение, изнесено на научна промяна, и не е предложен за публикация другаде. Авторите носят отговорност за съдържанието на публикациите. Представените материали и описанията в тях изследвания следва да съответстват на утвърдените етични стандарти относно провеждането на клинични и/или експериментални проучвания с хора (декларацията от Хелзинки) и опитни животни. Не трябва да се споменават пациенти с техните имена, инициали или да се предоставя снимков материал, на който те могат да бъдат разпознати. Съблюдава се стриктното спазване на авторското право – текстове с над 10% дословно повторение на чужда публикация се връщат за преработка.

Обем (приблизителен) на предлаганите публикации:

Вид публикация	Брой думи в основния текст	Брой думи в резюмето	Брой референции
Оригинална статия	2500-5000	200-300	30
Обзор	3000-6000	100-200	50
Клиничен случай	1000-3000	100-200	20
Кратко научно съобщение, реферат, рецензия	500-1000	-	10

Приемат се файлове на програма MS Word. Няма специфични изисквания за размер и вид на шрифта, разстояние между редовете, полета и друго оформление.

Всяка статия започва със заглавие (без съкращения), имена на авторите (без посочване на академични и други титли), тяхната месторабота, обозначена с цифров индекс, резюме в посочения обем, ключови думи. Статията се подава и преведена на английски език, като английският превод е след българския текст в един общ файл. В резюмето на всяка оригинална статия се посочват: цел и обект на изследването, основни данни за методиката, резултати и изводи. Резюметата към другите видове статии включват кратка информация без обособена структура. Ключовите думи за всеки вид публикация са между 3 и 8 на брой, като могат да бъдат единични думи или кратки словосъчетания, общоприети в конкретната област на познание.

Цитиранията на библиографските източници в текста се обозначават с цифри в квадратни скоби по реда на появата им. Библиографията се подрежда по реда на поява на източниците в текста. Изписването на всеки източник е на нов ред с арабска номерация. Данните се оформят по следния начин (Ванкувър стил):

– *Статии*: Автор(и). Заглавие на статията. Заглавие на списанието (съкратено по Index Medicus), година, том (volumen), номер на книгата (брой) в скоби, страници (от-до). *Пример: Yakub YN, Freedman RB, Pabico RC. Renal transplantation in systemic lupus erythematosus. Nephron, 2019, 27(1):197-201.*

– *Публикации от сборник*: Автор(и). Заглавие. В: (за латиница In:) Заглавие на сборника. Поредност на изданието, редактори. Местоиздаване (град), издателство, година на издаването, страници (от-до). *Пример: Wilkinson AH. Evaluation of the transplant recipient. In: Handbook of Kidney Transplantation. 6th ed. G. M. Danovitch (Ed.). Boston, Little, Brown and Co., 2019, 109-122.*

– *Книги*: Автор(и). Заглавие. Местоиздаване (град), издателство, година на издаването, страници (от-до). *Пример: Шейтанов Й. Системни васкулити. С., Мед. и физк., 2019, 8-11.*

Ако авторите са до трима, се изписват фамилиите, последвани от инициалите им (без точки). Когато авторите са повече от трима, след името на третия се пише „и др.“ (за латиница – „et al.“). Настоятелно се препоръчва цитирането (познаването) и на български източници.

Материалите се изпращат през сайта: <https://cardiojournal.eu/index.php/journal>

INSTRUCTIONS TO AUTHORS

The following genre types are accepted for publishing: original articles, re-views, clinical case reports, reference papers, book reviews, short communication papers (letters to the editor, etc.). The first three genres are subject to peer review (with standardized forms), and the rest are submitted to expert evaluation on behalf of the editorship.

Corresponding author shows contact data (e-mail, optionally – postal address and telephone) and declares that the material has not been published previously, except in the form of an abstract for a scientific event, and has not been submitted to other journal. Authors assume the responsibility for the contents of their publications. Presented papers and the studies described in them should comply with the established ethical standards on performance of the clinical and/or experimental studies on human subjects (the Helsinki Declaration) and experimental animals. Patients must not be referred by names and initials, and images on which they can be identified must not be presented. Authors must warrant that they submit for publication their own studies and in case different author's data and/or text are used, these are specified by citations. Strict adherence to copyright issues is maintained – texts including more than 10% of literal replication of different publication are returned for reprocessing.

Volume (approximately) of submitted papers:

Type of publication	Word count in the main text	Word count in the abstract	Number of references
Original article	2500-5000	200-300	30
Review	3000-6000	100-200	50
Clinical case report	1000-3000	100-200	20
Short communication, reference paper, review	500-1000	-	10

MS Word files are acceptable. No specific requirements on the font size and type, spacing, margins and other formatting are defined.

An article starts with the title (without abbreviations), the names of authors (without academic or other titles), their workplaces designated by numeric indices, abstract, key words. Title of a scientific paper, irrespective of its genre determination, should attract the attention, be understandable, short, and exact – it represents the study object. A subtitle can be prepared for extended informativeness. The article also must be submitted translated into English, as the English translation is after the Bulgarian text (in a common file). Abstract contains the specific features of the study in a concise manner – aim/subject matter, methods used, main results and findings. It is distributed also through secondary informational titles (data bases), i.e. it should include the main elements of the scientific contribution. It should not contain either citation or illustrative material, or abbreviations, which can be precluded. Key words are used for topical categorization of a paper in data bases (and other secondary titles) and related search in inquiries. The objective of the author is to propose the most significant concepts of his work in a synthetic manner. Key words to any kind of publication range between 3 and 8; they can be single words or short word-groups, which are commonly accepted in the specific area of knowledge.

The list of literature references at the end of the work has to embrace only the publications virtually used and required to delineate the basis, on which the study is designed. Avoid presenting abundant references at the account of their up-to-dateness. Minimize self-citation. Citing (familiarity with) Bulgarian sources is strongly recommended, too.

Citation of bibliographic references within the text is designated by numbers in square brackets following the order of appearance. Bibliography is arranged following the order of appearance of the sources within the text. Each source is written in a new line, with an Arabic number. Sources are structured in the following manner:

– *Articles*: Author(s). The article title. Journal title (abbreviated under the Index Medicus), year, volume, number (issue) in round brackets, papers (from-to). *Example: Yakub YN, Freedman RB, Pabico RC. Renal transplantation in systemic lupus erythematosus. Nephron, 2019, 27(1):197-201.*

– *Papers from an edited book*: Author(s). Title. In: The edited book title. Edition number, editors. Place of publication (city), publishing house, year of publication, pages (from-to). *Example: Wilkinson AH. Evaluation of the*