



L'INSTITUT DE RYTHMOLOGIE
ET MODÉLISATION CARDIAQUE
BORDEAUX



39^{ème} SEMINAIRE DE CARDIOLOGIE
CONGENITALE ET PEDIATRIQUE
22 et 23 mars 2018



Malaises et syncopes

Pr Jean-Benoît THAMBO

Unité Médico-Chirurgicale des Pathologies Cardiaques congénitales du Foetus de l'Enfant et de l'Adulte
Hôpital cardiologique Haut Lévêque
Bordeaux

www.Rhythmopedia.com



université
de **BORDEAUX**



- **Syncope : un problème fréquent et récurrent en pédiatrie**
 - 15 à 20% de la population (15-18 ans ++)
 - 1% des consultations aux urgences
 - Errance diagnostique
- **Intérêt des unités de syncope démontré chez adultes**
 - *SEEDS*, 2004 (Shen W et al)
 - *EGSYS-2*, 2006 (Brignole M et al)
- **Expérience : d'une unité syncope pédiatrique**
 - Description épidémiologique
 - Rendement diagnostique de l'anamnèse et des examens complémentaires notamment pour discriminer les causes cardiaques
 - Intérêt d'une prise en charge spécifique des syncopes vasovagales dans la survenue de récurrence

SYNCOPE: DEFINITION

- Perte de connaissance soudaine et transitoire de la conscience et du tonus avec récupération spontanée.
- **15% à 25 % des enfants présenteront au moins un épisode de syncope avant la fin de l'adolescence.**
- 1 % des consultations aux urgences
- Errance diagnostique +++
- Période à risque: avant 2 ans et après 7 ans



Chez l'adulte

- 3 à 5% des admissions aux urgences
 - 58% des syncopes sont hospitalisées
 - 35% récidive à 3 ans
-
- Conséquences :
 - Physique
 - Psychologique
 - Economique

1: Day et al, Am J Med. 1973

2: Ruckman et al, Pediatr Rev. 1987

3: Driscoll et al, JACC. 1997



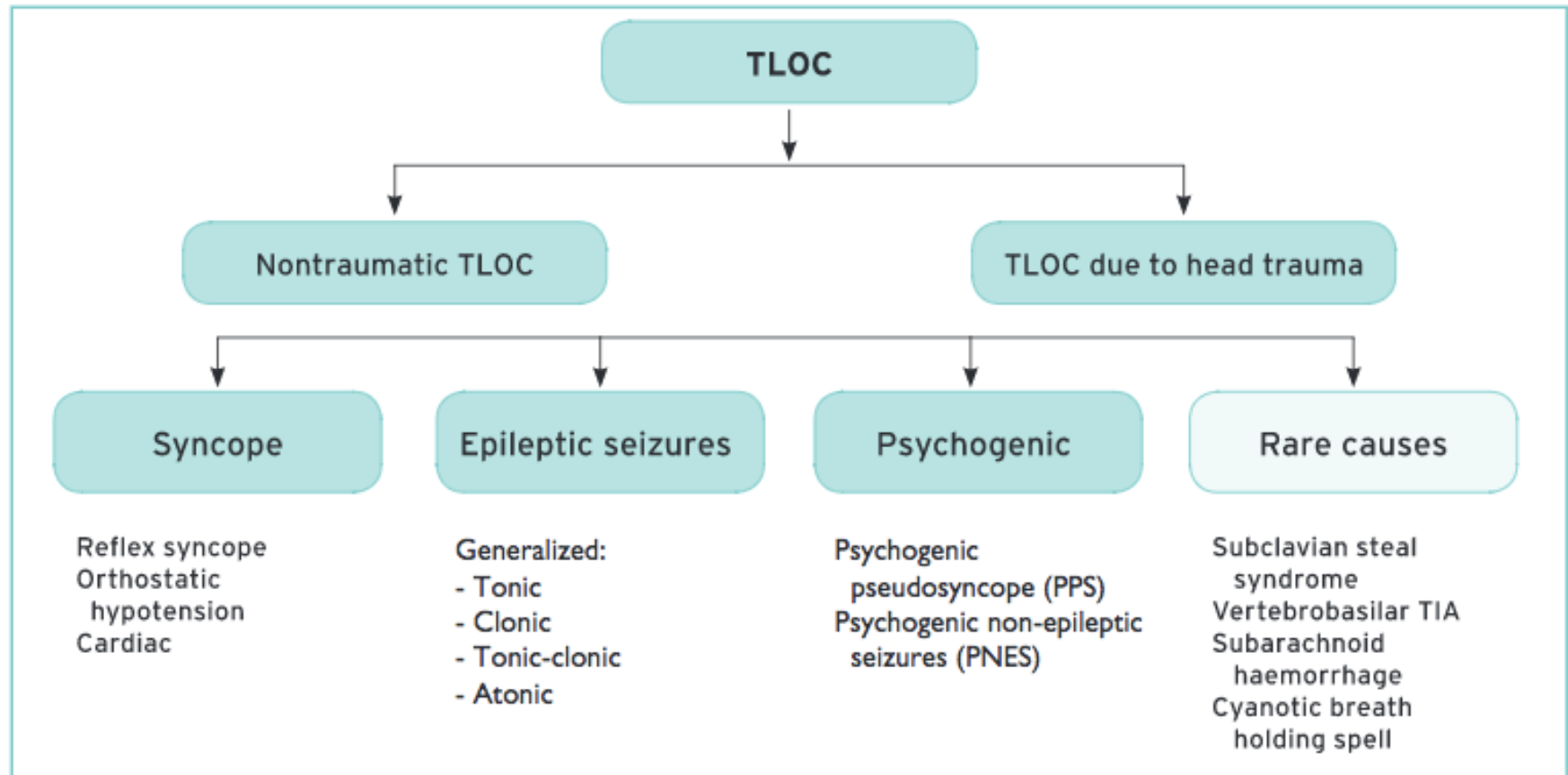


Figure 2 Syncope in the context of transient loss of consciousness. Non-traumatic transient loss of consciousness is classified into one of four groupings: syncope, epileptic seizures, psychogenic transient loss of consciousness, and a miscellaneous group of rare causes. This order represents their rate of occurrence. Combinations occur; e.g. non-traumatic transient loss of consciousness causes can cause falls with concussion, in which case transient loss of consciousness is both traumatic and non-traumatic. TIA = transient ischaemic attack; TLOC = transient loss of consciousness.

Physiopathologie

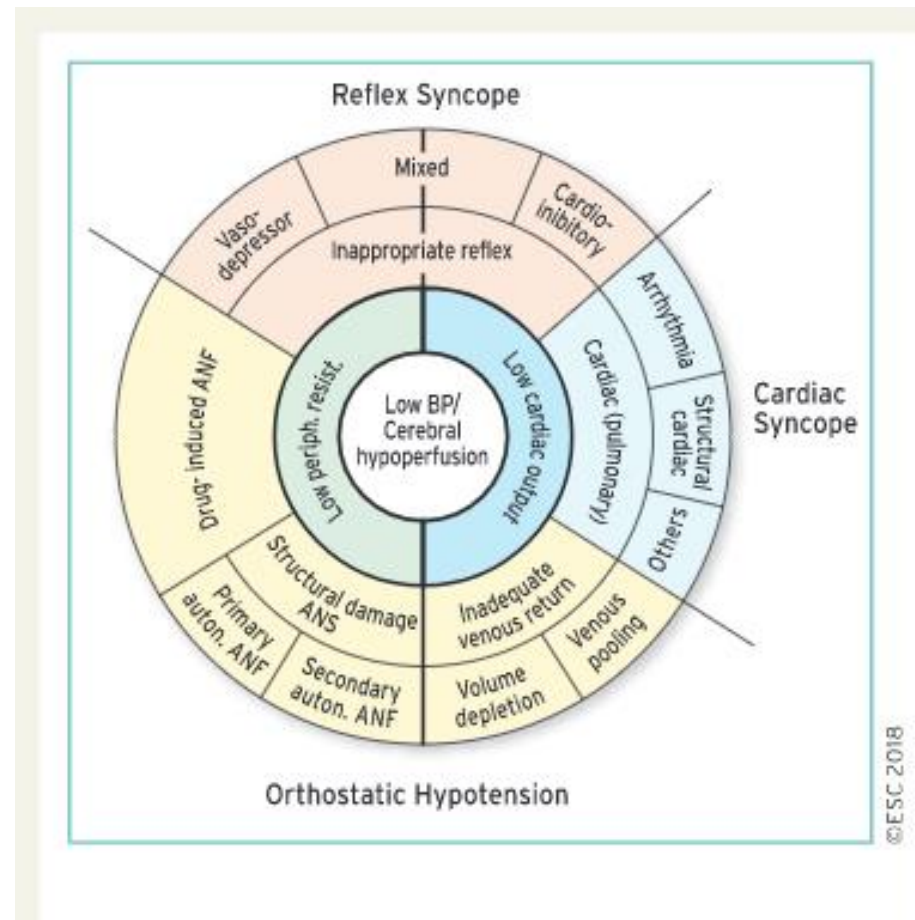


Figure 3 Pathophysiological basis of the classification of syncope. ANS = autonomic nervous system; auton. = autonomic; BP = blood pressure; OH = orthostatic hypotension; periph. = peripheral; resist. = resistance.

CLASSIFICATION

Table 3 Classification of syncope

Reflex (neurally mediated) syncope

Vasovagal:

- orthostatic VVS: standing, less common sitting
- emotional: fear, pain (somatic or visceral), instrumentation, blood phobia

Situational:

- micturition
- gastrointestinal stimulation (swallow, defaecation)
- cough, sneeze
- post-exercise
- others (e.g. laughing, brass instrument playing)

Carotid sinus syndrome

Non-classical forms (without prodromes and/or without apparent triggers and/or atypical presentation)

Syncope due to OH

Note that hypotension may be exacerbated by venous pooling during exercise (exercise-induced), after meals (postprandial hypotension), and after prolonged bed rest (deconditioning).

Drug-induced OH (most common cause of OH):

- e.g. vasodilators, diuretics, phenothiazine, antidepressants

Volume depletion:

- haemorrhage, diarrhoea, vomiting, etc.

Primary autonomic failure (neurogenic OH):

- pure autonomic failure, multiple system atrophy, Parkinson's disease, dementia with Lewy bodies

Secondary autonomic failure (neurogenic OH):

- diabetes, amyloidosis, spinal cord injuries, auto-immune autonomic neuropathy, paraneoplastic autonomic neuropathy, kidney failure

Cardiac syncope

Arrhythmia as primary cause:

Bradycardia:

- sinus node dysfunction (including bradycardia/tachycardia syndrome)
- atrioventricular conduction system disease

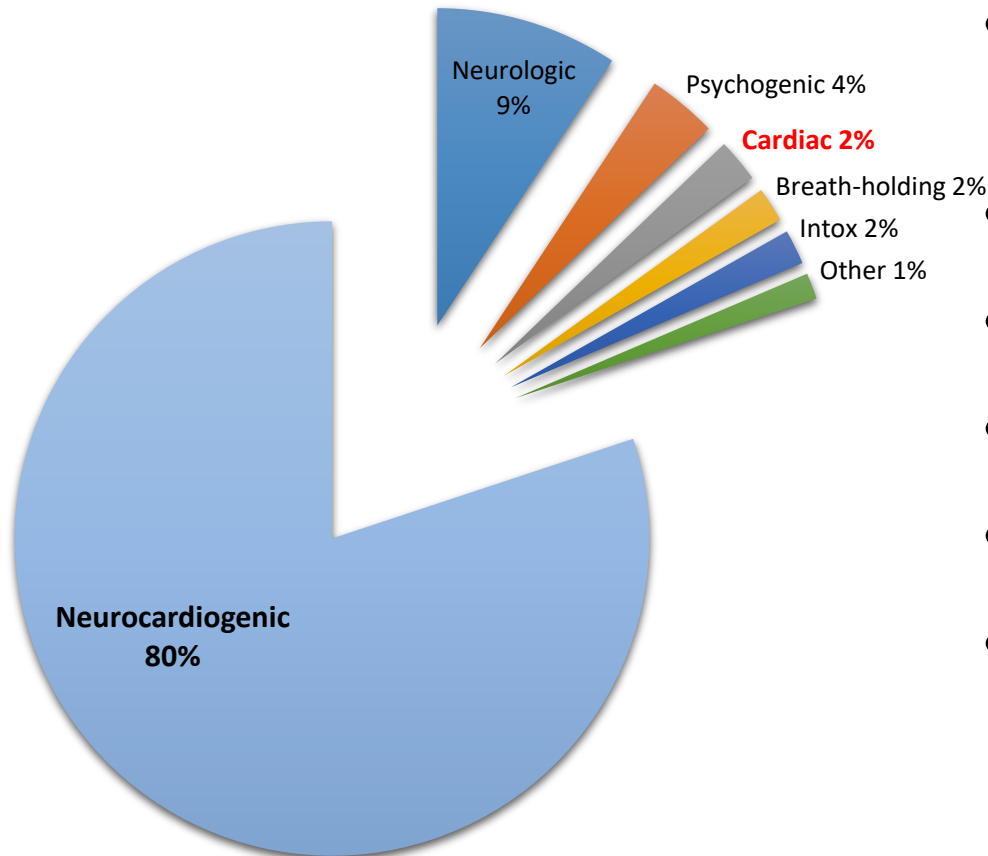
Tachycardia:

- supraventricular
- ventricular

Structural cardiac: aortic stenosis, acute myocardial infarction/ischaemia, hypertrophic cardiomyopathy, cardiac masses (atrial myxoma, tumours, etc.), pericardial disease/tamponade, congenital anomalies of coronary arteries, prosthetic valve dysfunction

Cardiopulmonary and great vessels: pulmonary embolus, acute aortic dissection, pulmonary hypertension

Etiologie des syncopes de l'enfant



- **Neuro-cardiogenique**
 - Vaso-vagale
- **Neurologique**
- **Psychologique**
- **Spasme du sanglot**
- **Intoxication**
- **Autre**
 - Causes métaboliques
 - Hypoxie
 - Anémie aigue

Massin et al, J Pediatrics. 2004

Causes cardiaques rares mais potentiellement létales

PRONOSTIC

The New England Journal of Medicine

INCIDENCE AND PROGNOSIS OF SYNCOPE

ELPIDOFOROS S. SOTERIADES, M.D., JANE C. EVANS, D.Sc., MARTIN G. LARSON, Sc.D., MING HUI CHEN, M.D., LEWAY CHEN, M.D., EMELIA J. BENJAMIN, M.D., AND DANIEL LEVY, M.D.

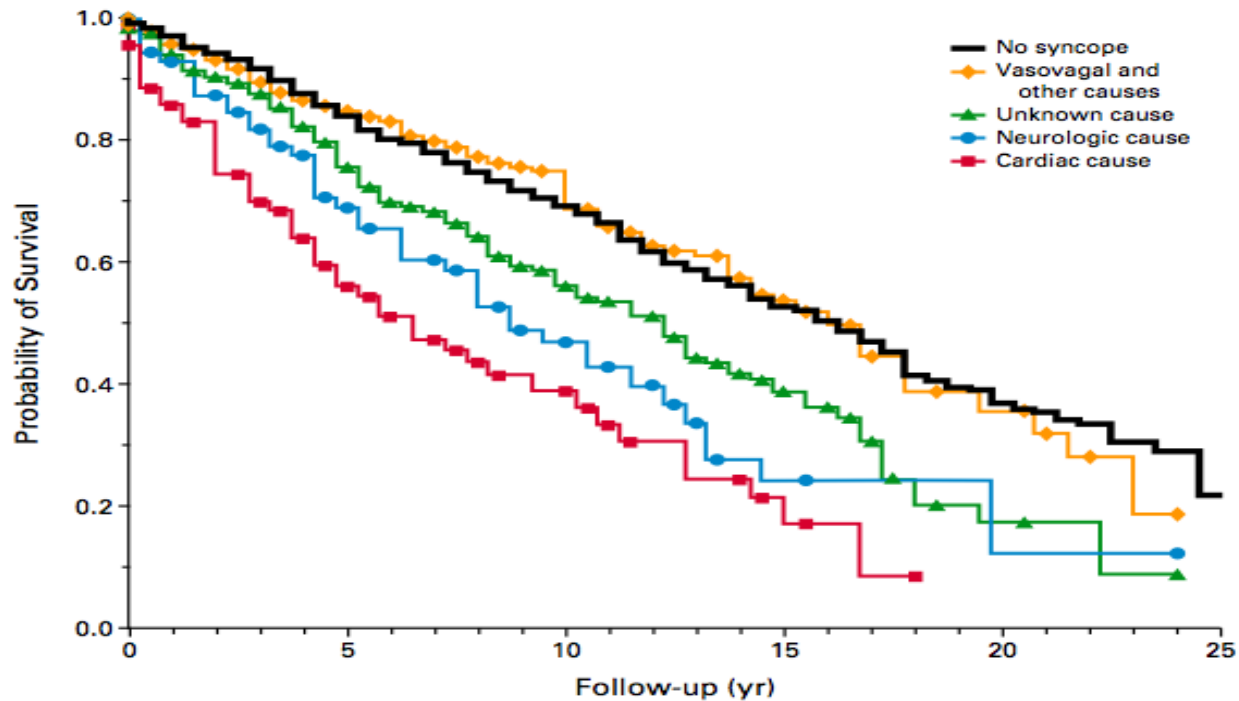


Figure 2. Overall Survival of Participants with Syncope, According to Cause, and Participants without Syncope.

$P < 0.001$ for the comparison between participants with and those without syncope. The category "Vasovagal and other causes" includes vasovagal, orthostatic, medication-induced, and other, infrequent causes of syncope.

Malaise d'origine cardiaque

Causes rythmiques

- QT long
 - Syndrome de Jerwell et Lange-Nielsen (Surdité congénitale de perception)
 - LQT1 (Syncope à l'effort, à la natation)
 - LQT2 (Syncope lors d'émotion forte ou stress, bruit intense, au réveil)
- Syndrome de Brugada (Syncope dans un contexte de fièvre)
- TV cathécholergique (Syncope à l'effort ou au stress)
- Dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA) (Malaise/syncope à l'effort)
- Syndrome de Wolff Parkinson White
- Trouble conducteur
 - Post-opératoire
 - Congénital
 - Infectieux

Causes malformatives

- Anomalie des artères coronaires
 - Anomalie naissance coronaire (trajet inter-aortico-pulmonaire)
 - ALCAPA (coronaire gauche dans le tronc de l'artère pulmonaire)
 - Post-opératoire de chirurgie coronaire (TGV)
- Sténose aortique
- Embolie pulmonaire
- HTAP
- Dissection aortique/Marfan
- Tumeur cardiaque
- Tamponnade

Myocardiopathies

- CMHO ou CMHNO
- CMD
- CMR
- Myocardite
- Maladie de Kawasaki avec anomalie coronaire connue ou non
- Maladies neuromusculaires: Duchenne, Friedreich

Syncope vaso-vagale ou mort subite avortée ?

syncope d'origine cardiaque
 = perte temporaire de conscience
 et du tonus postural
 = débit sanguin cérébral insuffisant

origine non cardiologique
 (neurologique, hypotension,
 hystérie, intoxication, hypoxie,
 anémie, hypoglycémie,
 hypocalcémie...)

contexte de cardiopathie (2)

sans contexte
 de cardiopathie

pendant l'effort

sans prodromes

avec
 prodromes (1)

bilan cardiopédiatrique (5)

pas de contexte
 vaso-vagal

contexte
 vaso
 vagal (3)

examen clinique
 ECG

examen clinique

ECG repos
 anormal

ECG repos
 normal

anormal (4)

normal (4)

QT long/court
 WPW/PR court
 BAV
 ESV
 Brugada/DAVD
 HVG -> CMH/CMD/RA
 HVD -> RP/HTAP
 Troubles repolarisation

TV catécholergique
 Anomalie coronaire
 tumeur cardiaque
 cœur triatrial
 agénésie du péricarde

test d'effort
 Holter/EEE
 Echocardiographie
 IRM Cardiaque/ coroscan

syncope
 vaso vagale banale
 (hystérie ?)

envisager
 consultation de
 cardiopédiatrie et tilt
 test si :
 - syncope atypique
 - récurrences

Abréviations

- BAV : bloc auriculoventriculaire
- CMD : cardiomyopathie dilatée
- CMH : cardiomyopathie hypertrophique
- DAVD : dysplasie arythmogène du ventricule droit
- EEE : exploration électrophysiologique endocavitaire
- ESV : extrasystoles ventriculaires
- HTAP : hypertension artérielle pulmonaire
- HVD : hypertrophie ventriculaire droite
- HVG : hypertrophie ventriculaire gauche
- RA : rétrécissement aortique
- RP : rétrécissement pulmonaire
- TV : tachycardie ventriculaire
- WPW : syndrome de Wolf parkinson White.

Quel Bilan ?

SYNCOPE IN CHILDREN: DIAGNOSTIC TESTS HAVE A HIGH COST AND LOW YIELD

LEONARD A. STEINBERG, MD, AND TIMOTHY K. KNILANS, MD

Objectives To assess the use, yield, and cost-effectiveness of diagnostic tests used in the evaluation of syncope in children.

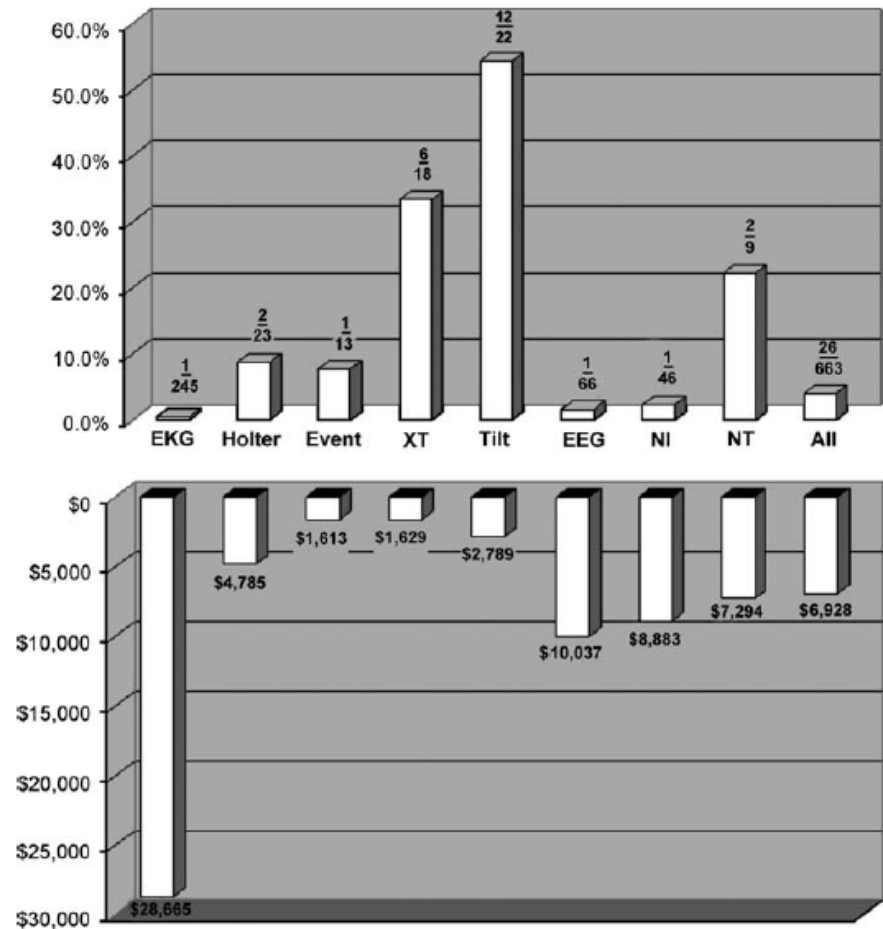
Study design A retrospective review of 169 pediatric patients presenting to a tertiary care center with new onset syncope was undertaken. Test results were considered diagnostic when an abnormal result correlated with the clinical diagnosis or a normal result was obtained during a syncopal episode. Costs were based on the hospital cost of testing for fiscal year 1999, using a relative value unit-based costing methodology and did not include professional fees or costs of hospitalization.

Results A total of 663 tests were performed at a cost of \$180,128. Only 26 tests (3.9%) were diagnostic in 24 patients (14.2%). The average cost per patient was \$1055, and the cost per diagnostic result was \$6928. Echocardiograms, chest radiographs, cardiac catheterizations, electrophysiology studies, and serum evaluations were not diagnostic.

Conclusions The evaluation of pediatric syncope remains expensive, and testing has a low diagnostic yield. An approach that focuses on the use of testing to verify findings from the history and physical examination or exclude life-threatening causes is justified. (*J Pediatr* 2005;146:355-8)

Coût élevé mais peu rentable des examens complémentaires

- Moyenne de 6 examens complémentaires par patient (1)
- Hospitalisation: 40%
- Coût moyen de la prise en charge: 3000 \$
- Au total moins de 10% de pathologie significative



1: Gordon et al, Cleve Clin J Med. 1987; 2: Steinberg et al, The journal of Pediatrics. 2005

Approche diagnostique

- **INTERROGATOIRE**

- Description de l'évènement
- ATCD personnels et familiaux

Circonstances du malaise: émotion, effort, miction/défécation, jeûne, déglutition, douleur, pleurs, bain...
Lieu et durée du malaise
Evènement récent particulier : fièvre, séjour à l'étranger, notion de prise de médicaments ou de toxiques, traumatisme récent...

- **EXAMEN CLINIQUE**

- dont auscultation cardiaque, TA

- **ECG**

Abnormalities of the Screening Protocol (History, Physical Examination, and Electrocardiogram) in Patients With Cardiac Versus Noncardiac Causes of Syncope

	Cardiac Syncope	Noncardiac Syncope
Abnormal screen	21	295
Normal screen	1	163

Sensitivity = 96%; specificity = 36%; positive predictive value = 7%; and negative predictive value = 99%.

Savoir reconnaître les critères de gravité

Evoquant une cause cardiaque

1. Antécédents familiaux de mort subite (< 30 ans) ou de maladies cardiaques ou de surdit e cong enitale de perception
2. Malaise/syncope **  l'effort** (incluant la natation, noyade r cup er e)
3. Facteurs d clenchants: **bruit intense,  motion forte ou stress, peur**
4. Syncope (sans prodrome), (au r veil), en position allong e ou pr c d e de palpitations ou de douleur thoracique
5. Examen cardiovasculaire anormal : bradycardie, insuf. cardiaque, Souffle
6. **ECG anormal**

Epreuve d'effort

- Uniquement lorsque la syncope est survenue à l'effort ou juste après un effort

Tilt-Test

- A partir de 6 ans
- Pas d'indications précises : syncopes récidivantes, doute diagnostic
- Valeur diagnostique faible: sensibilité=43-49%; spécificité=93-100%
- Pas de valeur pronostique (pause prolongée lors d'un tilt test)
- Intérêt pour éducation, sentir son malaise et le prévenir ...



*Lewis et al. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 1057–60.
Safer et al. Eur Heart J.2001;22 :1968– 1971*

Monitoring ECG

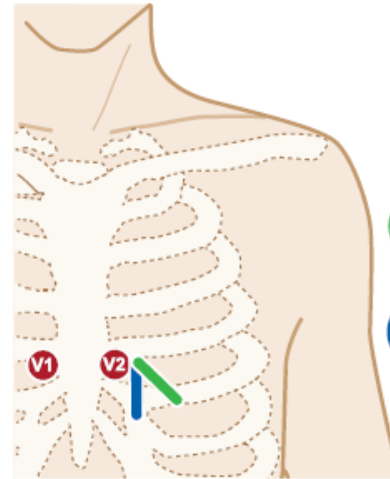
- Holter 24-48h: très faible rentabilité diagnostique
- Holter longue durée (SpiderFlash): efficace pour le diagnostic étiologique de palpitations dans une population pédiatrique, mais pas dans la syncope

Vickers - Pediatrics Vol. 113 No. 2 February 1, 2004
Fogel - Am J Cardiol. 1997 Jan 15;79(2):207-8

Holter implantable

- Faisable en pédiatrie
- Efficace sur une population pédiatrique ciblée:
 - 33 patients implantés (cardiopathie sous jacente, ATCD familiaux de mort subite, arythmie néonatale)
 - Après 7 mois de suivi: 65% de patients ont eu des symptômes dont la moitié correspondaient à une arythmie significative (TV-TSV-BAV-Dysfonction sinusale)

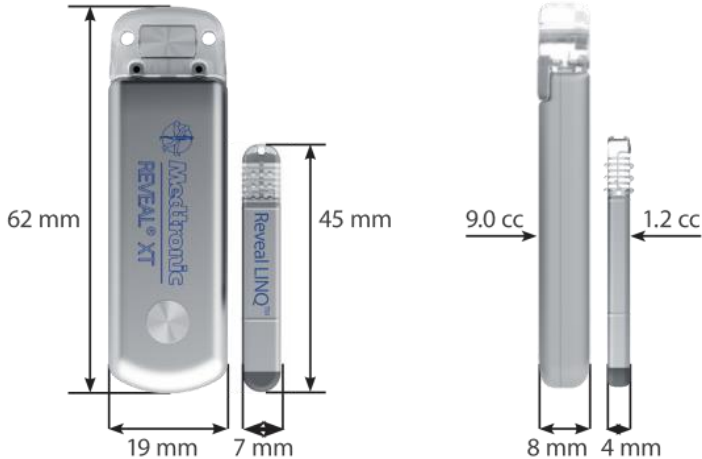
Implantable Loop Recorder



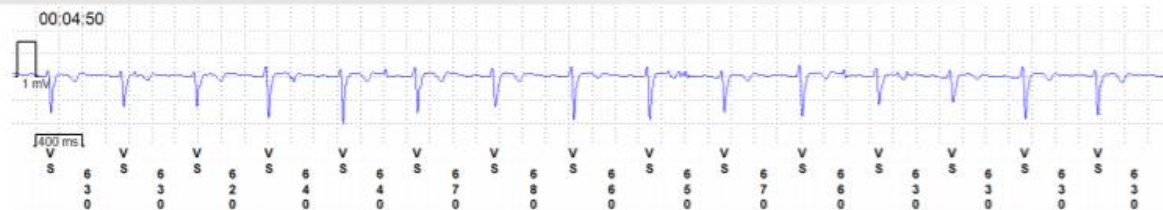
Site recommandé
pour l'insertion
sous-cutanée :

1 Optimal

2 Bon



ECG actuel: 27-Dec-2017 00:04:50



CLINICAL RESEARCH

Syncope unit in the paediatric population: A single-centre experience



*Unité de prise en charge des syncopes dédiée à la population pédiatrique :
expérience monocentrique*

**Mathieu Courtheix^{1,*}, Zakaria Jalal¹,
Pierre Bordachar, Xavier Iriart, Xavier Pillois,
Cécile Escobedo, Catherine Rabot, Laetitia Tribout,
Jean-Benoit Thambo**

*Hôpital cardiologique Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux, université de Bordeaux, 4,
avenue de Magellan, 33604 Bordeaux-Pessac, France*

Received 17 March 2015; received in revised form 1st November 2015; accepted 5 November 2015

Available online 15 January 2016

Traitement – Syncopes reflexes

- Information, rassurer+++,
- RHD: eau, sel, situations à risque, manœuvres
- Kiné, prise en charge psychologique
- Fludrocortisone : étude randomisée contre placebo
=> meilleurs résultats du placebo
- BB: pas de bénéfice lors d'essais randomisés
(aténolol et metoprolol) chez l'adulte

Salim et al. JACC 2005

Sheldon et al. Circulation 2006

Traitement – Stimulation cardiaque

- Controversé
- 1 étude randomisée en double aveugle
 - 12 enfants appareillés pour syncopes récidivantes avec pause cardiaque documentée
 - Patients stimulés (VVI ou DDD)=> diminution significative du nombre d' épisodes

Traitement

- Causes cardiaques: ttt étiologique

Syncope unit in the paediatric population: A single-centre experience

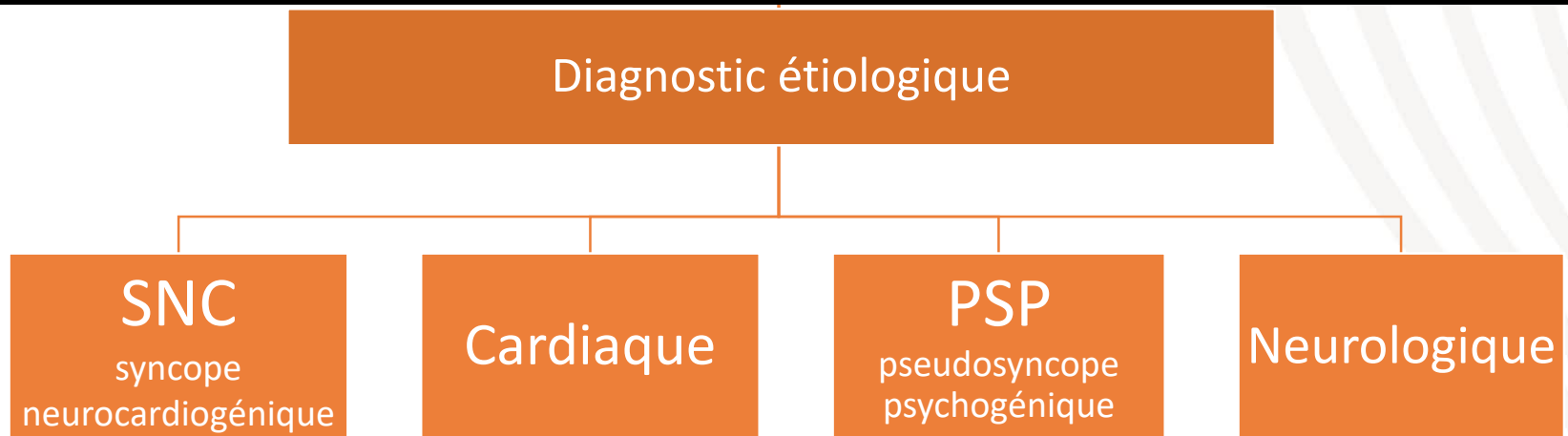


*Unité de prise en charge des syncopes dédiée à la population pédiatrique :
expérience monocentrique*

- Etude observationnelle prospective monocentrique
- De janvier 2011 à juin 2013
- Unité de syncope multidisciplinaire au sein du service de cardiopédiatrie du CHU de Bordeaux :
 - Cardiopédiatre
 - IDE/Puéricultrice
 - Psychologue
 - kinesithérapeute
- Inclusion : enfants/adolescents de 4 à 18 ans adressés par urgences pédiatriques ou médecins généralistes
- Exclusion en cas de cardiopathie, canalopathie ou atcd préalable d'arythmie

METHODES : évaluation

Systematique	Complémentaire	Selon orientation
Interrogatoire (anamnèse++)	Test d'effort	Examens sanguins
Examen physique	Tilt test	Imagerie : TDM, IRM..
ECG 12 d	Echocardiographie	Tests pharmacologiques
	Holter rythmique 24h	Génétique



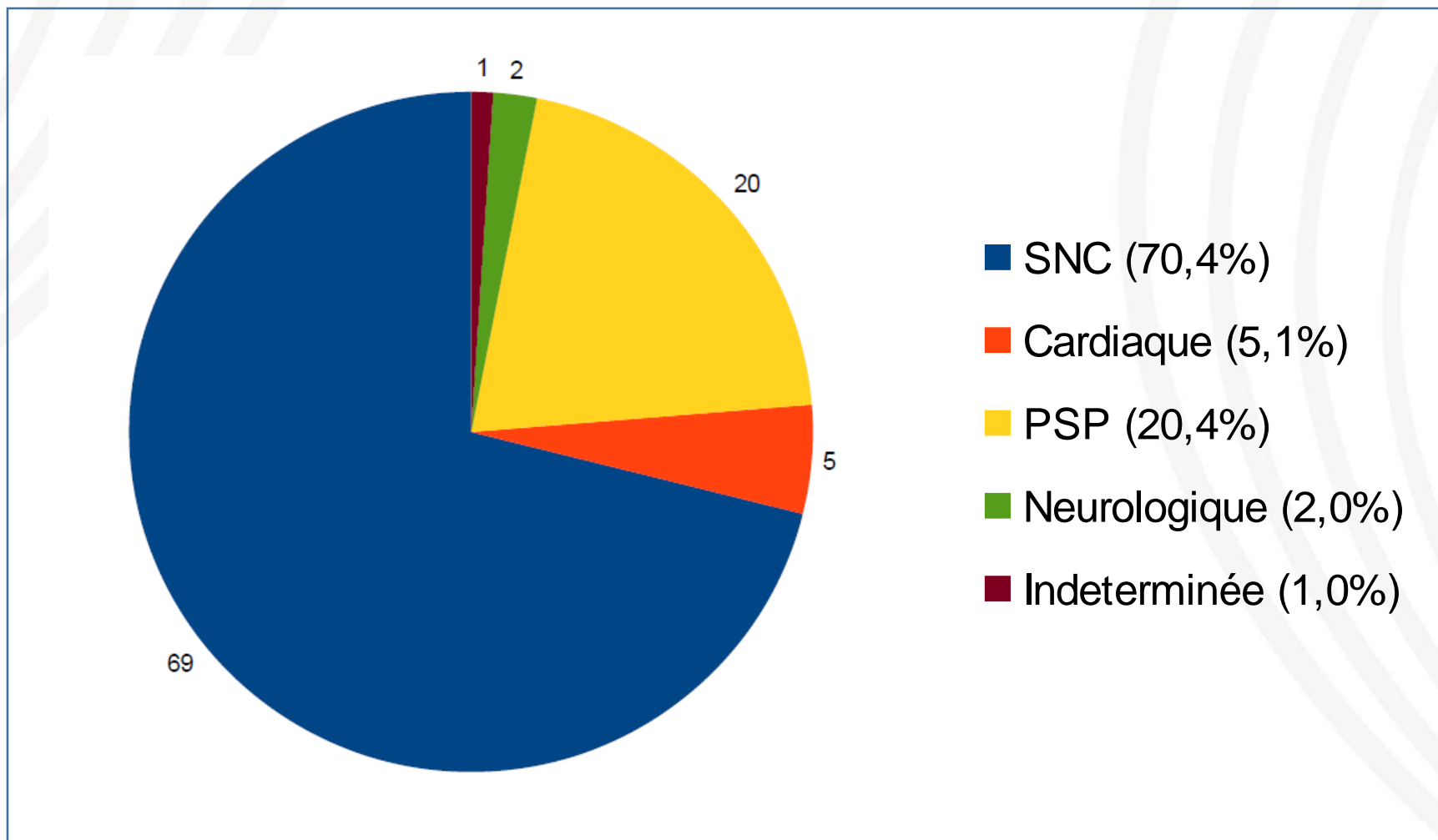
METHODES : analyses

- Causes cardiaques :
 - Etiologies ?
 - Éléments de l'évaluation systématique discriminants ?
- SNC : PEC globale



Cardiopédiatre / IDE	Kinésithérapeute	Psychologue
Diagnostic : bénin	Séance individuelle	Entretien
Explications	Manœuvres isométriques	Support et réassurance
Conseils : hydratation, sel	Education	Suivi si besoin

RESULTATS : étiologies



	Cardiac (n=5)	Non cardiac (n=92)	p =
Female	2 (40%)	49 (53%)	0.67
Mean age	11.4 ±6.3	12.1 ±3.1	0.81
Syncope	5 (100%)	73 (79.3%)	0.58
Recurrent episode	2 (40%)	78 (84.8%)	0.04
Trauma	1 (20%)	8 (8.7%)	0.39
Prodromal symptoms	1 (20%)	66 (71.7%)	0.03
Palpitations	1 (20%)	13 (14.1%)	0.55
Chest pain	0 (0%)	8 (8.7%)	1.00
Exercise-induced	3 (60%)	5 (5.4%)	0.003
Abnormal electrocardiogram	3 (60%)	0 (0%)	<0.001
Abnormal holter monitoring	3 (60%)	0 (0%)	<0.001
Abnormal echocardiogram	0 (0%)	0 (0%)	1.00

RESULTATS : SNC

- **Suivi moyen de 1 an** (11,5 mois \pm 5,4 mois // 5 perdus de vus) :
 - 33% de récurrence (21 patients / 64)
 - 81 % d'amélioration significative (52 patients / 64)
- **Pas de facteur prédictif de récurrence retrouvé** (analyse univariée)

	Récurrence +			Récurrence -			p
	N	n, μ	%, SD	N	n, μ	%, SD	
		(21)			(43)		
Age	21	13,0	2,3	43	12,2	3,0	0,35
Sexe féminin	21	16	76,2%	43	22	51,2%	0,05
IMC	21	19,3	4,2	43	18,4	2,4	0,51
Récurrence	21	19	90,5%	41	34	82,9%	0,61
Traumatisme	21	2	9,5%	41	3	7,3%	0,58
Palpitations	21	3	14,3	41	4	9,8%	0,59
Prodromes vagues	21	19	90,5%	41	38	88,4%	0,81
Effort	21	2	9,5%	41	2	4,7%	0,51
Hospitalisation	21	18	85,7%	41	32	78,0%	0,51
Tilt test positif	19	11	57,9%	39	25	64,1%	0,66
Durée suivi	21	10,1	4,5	41	12,2	5,8	0,11

DISCUSSION

- Spécificité de la population : > 80% de récurrence
- 1^{ère} étape : affirmer le dg de syncope vraie (80%)
- Apports des différents éléments de l'évaluation initiale :
 - Prépondérance de l'anamnèse (effort++) et ECG (QT)
 - ETT et Holter rythmique non contributifs, non systématiques
- Intérêts de l'unité de syncope pédiatrique :
 - Standardisation de l'évaluation et PEC multidisciplinaire
 - Identification des rares causes cardiaques (canalopathies)
 - PEC globale et suivi des syncopes bénignes récurrentes
 - Investigations spécialisées des cas difficiles

Syncope Unit : Results

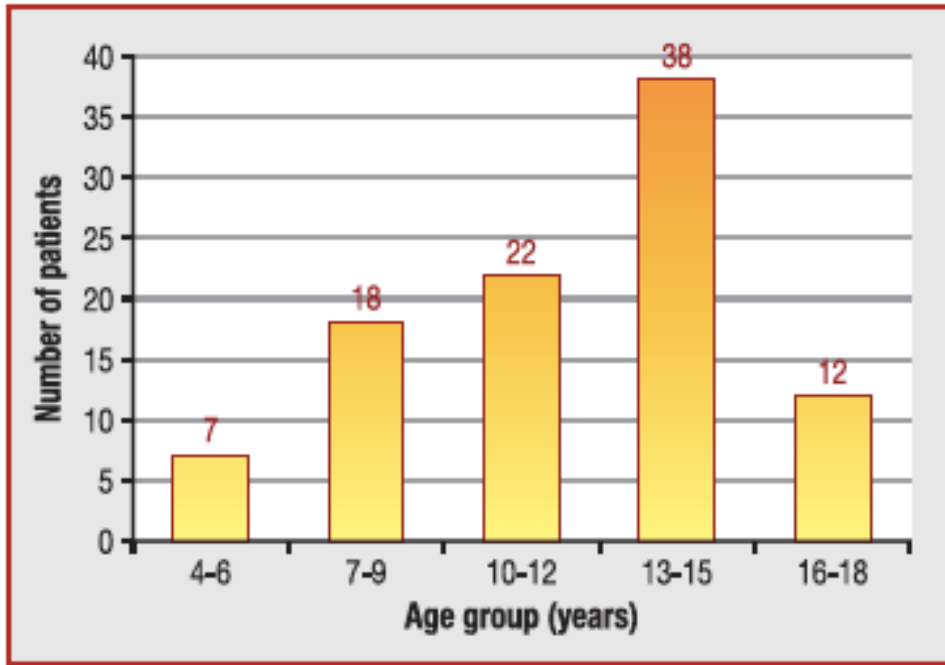


Figure 1. Distribution of patients assessed in the syncope unit by age group (4–6 means patients aged from 4 to 6 years; 7–9 means patients aged from 7 to 9 years, etc.).

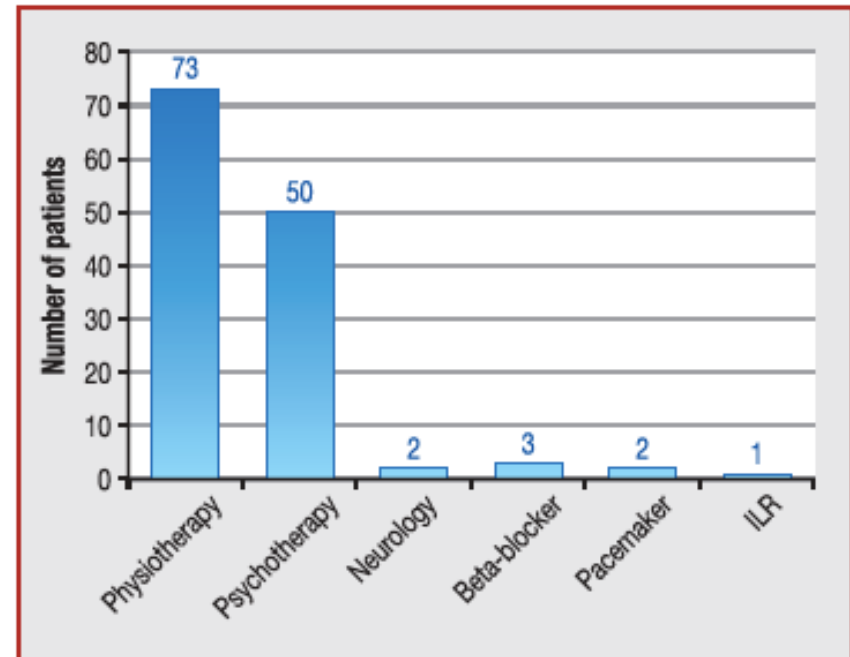


Figure 3. Distribution of specific management and therapy by number of patients. ILR: implantable loop recorder.

Actuellement ...

- Tout se fait en ambulatoire/ HDJ/ ETP
- Approche pluridisciplinaire : IDE, Psychomotricienne, kiné, médical, et psychologue
- Rassurer, expliquer, fixer des objectifs
- Créer un lien avec le patient
- Importance du suivie téléphonique

Conseils généraux :

- boire au minimum 1.5L par jour (eau, eau gazeuse, jus de fruit, lait...).
- manger un peu plus salé
- bouger, faire du sport en pensant à bien boire avant
- limiter / gérer les facteurs aggravants : stress (+++), chaleur, froid, manque de sommeil
- pour les cas de malaises trop fréquents, port de bas de contention

Exercice en cas de malaise :

Dès les premiers symptômes :

- 1- S'asseoir et joindre ses mains paumes contre paumes en crochetant ses doigts
 - 2- Tirer ses mains vers l'extérieur sans lâcher la prise
 - 3- Croiser les pieds, les jambes et bien serrer les cuisses, décoller les pieds du sol
- ⇒ Maintenir la position pendant au moins 10 secondes, en respirant lentement.
Recommencer jusqu'à disparition du malaise.



Renforcement global par gainage :

- 1 Allongé sur le dos : plier les genoux, serrer les pieds et décoller les fesses, décoller les bras du sol et les amener au zénith, **rentre le ventre et garder une toute petite respiration.**



- 2 Allongé sur le ventre : en appui sur les avant-bras, retourner les pointes de pieds vers le sol, décoller le ventre et le tronc de façon à garder le dos en alignement avec les fesses, rentrer le ventre et garder une toute petite respiration.



- 3 Allongé sur le côté : tendre les genoux, ramener les pointes de pieds vers le devant. en appui sur un avant-bras. soulever le bassin et rentrer le ventre en

- Même chose en levant les bras tendus devant :



- Lever les bouteilles jusqu'aux épaules en pliant les coudes :



- ⇒ **Maintenir chaque dernière répétition pendant 10 secondes en respirant normalement**
- ⇒ **Ces exercices sont à répéter : 10 fois à 3 reprises**

Bilan sur 3 mois

	Jours												
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	
Nouveau malaise	oui												
	non												
	combien												
Recours à la manœuvre de lutte	oui												
	non												
A-t-elle été efficace?	oui												
	non												
Changements hygiène de vie (alimentation)	oui												
	non												
Changements hygiène de vie (boisson)	oui												
	non												
Changements hygiène de vie (heures de sommeil en plus/stress)	oui												
	non												
Exercices kiné	oui												
	non												
	en partie												

Commentaires :

Unité syncope : Derniers résultats

- Excellents :
 - Sur les 25 derniers patients vus, une seul récursive
 - Tableau de céphalées douloureuses,
 - orientation du patient vers centre antidouleur+++
 - évolution favorable

Conclusion

- Motif fréquent de consultation
- Bénin, la plupart du temps
- Causes cardiaques rares mais potentiellement létales
- Très peu de place pour les examens complémentaires : interrogatoire +++++, bilan familial ++, ECG +
- Importance et rentabilité d'une prise en charge multidisciplinaire (HDJ) pour éviter les récurrences et les errances