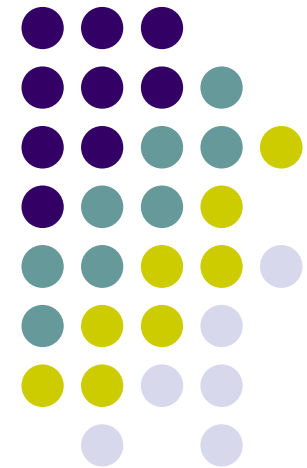


Syncope chez l'enfant

De la définition au traitement
Dr S. Smeets

Hôpital de Jolimont 2004





Plan de la présentation

1. Introduction
 1. Définition
 2. Etiologie
 3. Épidémiologie
2. Anamnèse en générale
3. Clinique
 1. Syncope neurocardiogénique
 2. Syncope cardiaque
 3. Syncope neurologique
 4. Syncope psychologique
 5. Autres types de syncopes
4. Prise en charge
5. Traitement



Définition

= perte de conscience brutale et transitoire accompagnée d'une perte du tonus postural et cédant spontanément sans intervention pharmacologique ou électrique.

- Si unique, bref, examen clinique normal
→ **attitude rassurante**
- Si dramatique, récidivante, à l'effort ou si cardiopathie
→ **nécessité d'exploration**

Etiologie



- **Neurocardiogénique** : incluant le syndrome de tachycardie posturale orthostatique, syncope cérébrale, syndrome de fatigue chronique, dysautonomie, syncope de situation.
- **Syncopes cardiaques**
- **Syncopes non cardiaques**
 - **Problèmes psychologiques** : hystérie/conversion, dépression, panique, spasmes du sanglot.
 - **Neurologique** : convulsion, trauma, méningite, migraine, infarctus
 - **Intoxications** : drogues, abus de toxiques, intox CO
 - **Métaboliques** : hypoglycémie, hypocalcémie, anémie aiguë, hypoxie, obstruction des VA

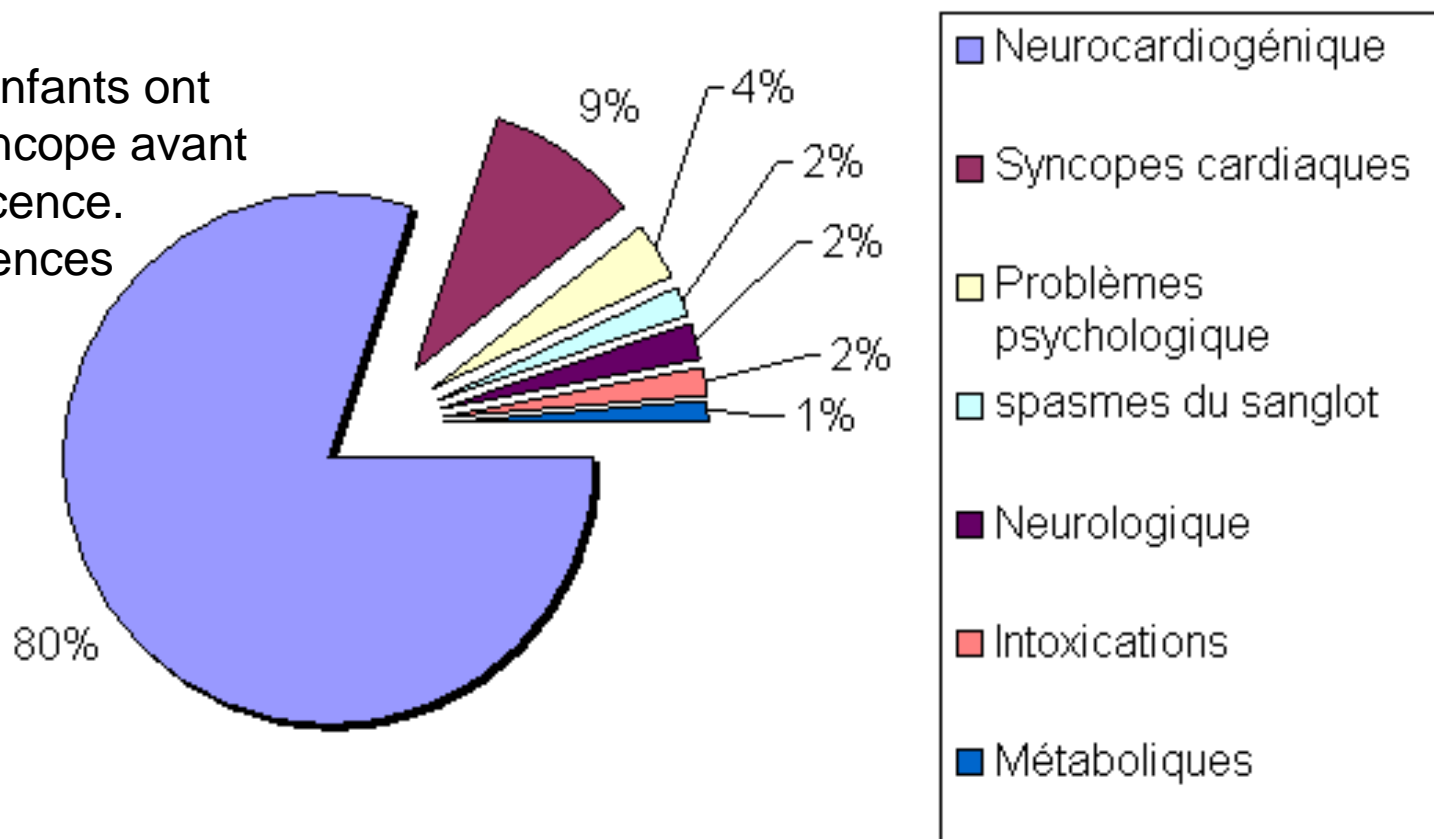


Epidémiologie

M. MASSIN et al, Syncope in pediatric presenting to an emergency departement. The Journal of Pediatrics, august 2004.

60.744 patients (3-16 ans) aux urgences dont 226 avec plaintes de syncopes.

15-20 % des enfants ont au moins 1 syncope avant fin de l'adolescence.
± 3 % des urgences pédiatriques



Anamnèse



- **Atcd familiaux :**
 - convulsions, épilepsie
 - mort subite ou autres situations associées
 - pathologies du myocarde, de syncope, d'arythmies, de syndrome du long QT,
 - pathologies cardiaques congénitales,
 - maladies métaboliques.
- **Atcd personnels :**
 - pathologie cardiaque, épilepsie, migraine,..



Contexte

- épisodes récurrents ?
- position ? debout prolongé ?
- circonstances ?
 - environnement chaud, maladie intercurrentes, déshydratation, menstruations, douleur, hyperventilation, toux, défécation, urine ?
- effort ?
- stress émotionnel ?



Prodromes

- Si présents
 - → en faveur d' une syncope NC
- Si absents
 - → en faveur d'une syncope neurologique ou cardiaque

Description de la syncope

- Position, durée, signes associées, phase post critique, activité tonico-cloniques ?

Syncope neuro cardiogénique (vagale) : Physiopathologie.



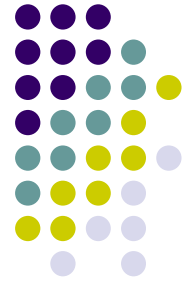
- Barorécepteurs situés au niveau de l'arc aortique et sinus carotidien
 - → stimulés qd passage de position couchée à debout suite à ↓ du retour veineux systémique + activation du système orthosympathique
 - → maintien de PAM via vasoC périphérique , ↑ de l'ionotropisme et FC.
- Mécanorécept. situé au niveau cardiaque, innervés par fibres C provenant du nx dorsal du vague
 - → qd orthostatisme, étirement +++ des mécanorécept.
 - → réflexe de BEZOLD-JARICH = freinage sympathique et activation vagale.

Syncope vagale : Physiopathologie



- Qd prédisposition à syncope vagale → réaction sympathique à l'orthostatisme +++ :
 - Taux d'adrénaline ↑↑ qd syncope
 - Réduction de la variabilité sinusale
 - Contractions ventriculaires exagérées
- Mécanisme centraux avec intervention :
 - Sérotonine
 - Récepteurs aux opiacés endogènes
 - NO
- Perturbation de l'autorégulation vasculaire cérébrale.

Syncopé vagale : types.



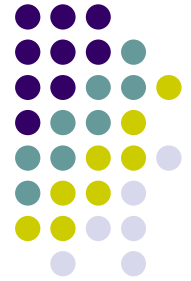
- Type vasodépresseur :
 - hypotension
 - peu de chgt du RC
- Type cardioinhibiteur : avec bradycardie
- Type mixte: hypotension et bradycardie



Syncope vagale : Contexte.

- Station debout prolongée, foule, pfs après effort
- D+ intense
- Frayeur, émotion intense, stress
- Infection
- Toux, vomissement, miction, défécation
- Lever brutal
- Exercice
- Fièvre
- Fatigue

Syncope vagale : prodromes



- Pâleur
- Nausées
- Sudation
- Sensation de faiblesse
- Sensation de tête vide, étourdissement
- Palpitations
- Vision embrouillée

Syncopie vagale: symptômes



- Perte de connaissance, chute lente avec protection (pas de blessure)
- Courte durée (< 1min)
- Amnésie
- Reprise de l'activité rapidement après.
D'abord reprise de l'audition, puis vue puis tonus postural.
- Pfs asthénie pdt qqs heures
- Pfs hypertonie et ptes trémulations ou mouvements convulsifs

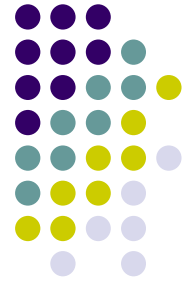
Examen clinique: normal

Syncope cardiaques : types.



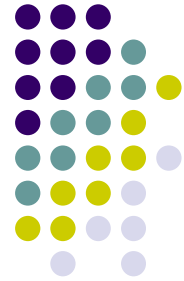
- Cardiopathies:
 - Provoquent syncopes par ↓ brutale du débit cardiaque (surtout à l'effort)
 - Causes :
 1. Congénitales
 1. Obstruction voies d'éjection ou remplissage gauches ou droites à l'éjection (sténose sous aortique, sténose aortique valvulaire)
 2. Anomalies des coronaires: ALCAPA, coronaires inter artérielle ou intramurale
 2. Acquises
 1. Coronaropathie sur kawasaki
 2. Myocardites aiguës
 3. HTAP
 3. Cardiomyopathies dont les cardiomyopathies hypertrophiques
ECG: surcharge ventriculaires et/ou tble de la repolarisation

Syncopes cardiaques : types.



- Trouble de la conduction auriculoventriculaire
 - = bloc AV cplt
 - Rare
 - R/ besoin d'un stimulateur cardiaque
- Syndrome de Wolff-Parkison-White
 - = voie accessoire auriculoventriculaire, qui court circuited la voie de conduction normale
 - Se relève par accès de tachycardie supraventriculaire par ré-entrée (malaise bref et bénin)
 - Risque de syncope, FV voire mort subite
 - R/ ablation de la voie accessoire par radiofréquence

Syncopes cardiaques : types.



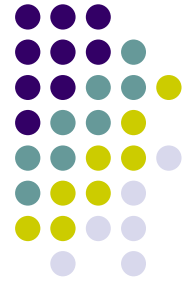
- Troubles du rythme ventriculaires
 - Syndrome du long QT congénital
 - = $QTc > 450 \text{ ms}$ ($QTc = QT \text{ mesuré} / \sqrt{RR \text{ précédent}}$)
 - Ancienne classification:
 - Syndrome de Romano Ward, autosomique dominant
 - Syndrome de Jervell- Lange- Nieslen, récessif autosomique avec surdité de perception
 - Actuellement: différentes mutations, touchant les gènes codant pour les canaux ioniques générant le potentiel d'action des cellules myocardiques.
(LQT1 →LQT6)

Syncope cardiaques : types.



- Clinique : varie selon la mutation
 - LQT1 : syncope d'effort (natation)
 - LQT2 : sensibles aux stimulations auditives
 - LQT3 : tble du rythme au repos et la nuit
- Complications:
 - Tble du rythme: torsades de pointe
 - Tble de conduction AV
- Diagnostic très probable si un des critères est présents:
 - $QTc > 450$ ms
 - $QTc > 440$ ms + bradycardie ou morpho anle du ST
 - Syncope ou torsade de pointes ds famille de long QT
- R/ β Bloquants

Syncopes cardiaques : Troubles du rythme ventriculaires



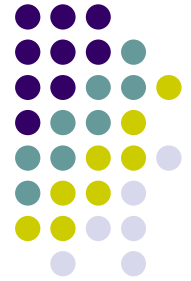
- Tachycardies ventriculaires catécholergiques
 - Syncopes répétées, provoquées par effort ou émotions
 - Diagnostic par épreuve d'effort (ES V de + en + nombreuses et polymorphe puis TV avec risque de FV)
 - Familial
 - Mutations ds gènes codant pour les prot. Indispensable à libération du Ca⁺⁺ par réticulum sarcoplasmique
 - Evolution: si pas de R/, mort avant 20 ans
 - R/ β bloquant

Syncopes cardiaques : types.



- Autres pathologies:
 - Syndrome de Brugada
 - Dysplasie arythmogènes du VD
 - Correction chirurgicale d'une malformation.
 - Tamponnade
 - Prolapsus mitral

Syncopes cardiaques : Contexte



Y penser si:

- À l'effort
- D+ thoraciques
- Atcd familiaux
- Pas de prodromes
- Absence de station debout prolongée
- Position variable au moment de la syncope

Examen clinique

anomalie à l'auscultation cardiaque ?



Syncopes neurologiques

- **Types:**
 - Épilepsie
 - Migraine
 - Traumatisme
 - Infarctus
 - Méningite
- **Prodromes** : pas de prodromes

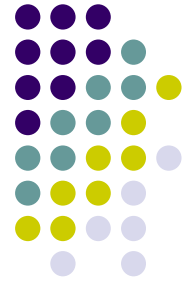


Syncopes neurologiques

- **Symptômes:**

- Brutal
- Durée: variable
- Incontinence sphinctérienne, mvt convulsif, hypertonie, morsure de langue
- Phase post-critique (confusion, léthargie)
- Signes de déficits neurologiques

Syncopes psychologiques



- **Types:**

- Spasmes du sanglot

- Enfant de qqs semaines à 5 ans

- Spasme **bleu** dit asphyxique

- Contrariété ou D+

- Pleurs

- Blocage respiratoire en expiration avec cyanose

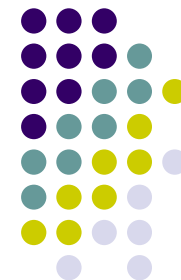
- Perte de connaissance avec chute et hypotonie, qqs clonies

- Récupération rapide

Syncopes psychologiques



- Spasme blanc : dit ischémique
 - Contrariété
 - Absence de cri
 - Pâleur puis perte de connaissance
- Autres:
 - Hystérie/conversion
 - Panique
 - Dépression
 - Hyperventilation
- **Symptomes:** le + svt, chute sans blessure



Autres causes de syncopes

- **Intoxications**
 - drogues (cocaïne, etc.)
 - abus de toxiques (antidépresseurs tricycliques, etc.)
 - intox CO
- **Métaboliques**
 - hypoglycémie
 - hypocalcémie
 - anémie aigue
 - hypoxie
 - obstruction des VA



Prise en charge

Si debout prolongé, facteurs déclenchants +,
contexte +, prodromes +

→ attitude rassurante

→ **si doute**, syncope atypique ou récidivantes

→ tilt test

- = patient en position couchée sur table pdt min 30 ' au calme puis redressement de la table à 60-90° par rapport à l'horizon pdt 20-45'
- positif si syncope ou malaise profond, avec ↓ de TA et bradycardie
- Si négatif, répéter le test avec perfusion d'isoprotérénol pour ↑ le stress catécholergique



Prise en charge

Si histoire familiale de mort subite

- Pathologie cardiaque
- Anomalie à l'auscultation cardiaque
- Palpitations, d+ thoraciques
- Lors effort, stress
- Pas de prodromes

→ ECG

Holter ECG

Echographie cardiaque

Épreuve d'effort

(électrophysiologie)



Prise en charge

Si

- Perte de conscience prolongée
- Activité convulsive
- Phase post critique (léthargie, confusion)
- Pas de prodromes
- Pas de facteurs déclenchants
- Déficits neurologiques

→ EEG

CT scan (IRM ?)



Prise en charge

Si

- Ingestion de drogues
- Hyperventilation
- Coma
- Sensation de faim, sueur
- Diabète, maladies métaboliques

→ dextro

dépistage toxicologiques

ionogramme



Traitement

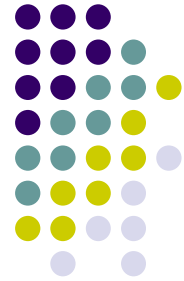
- Syncope vasovagale: si récidives
 - β Bloquants cardio sélectif (aténolol ou métoprolol)
Métoprolol 1-2 mg/kg/24h PO en 2à3x
 - Si échec: \uparrow apport sodés ou minéralocorticoïdes
 - Autres alternatives non « étudiées » chez l'enfant:
 - Disopyramide
 - Théophylline
 - Hydrochlorate de fluoxétine
 - Pseudo éphédrine
- Autres syncopes : traitement étiologique



Conclusion

- Syncopes vagues: la + fréquents chez l'enfant, bénin, si clinique franche : **rassurer**
- **MAIS** tout enfant avec syncope devrait avoir un ECG pour exclure pathologie cardiaque pouvant être fatale...
- Examens **complémentaires** à orienter d'après l'anamnèse et la clinique.

Bibliographie



1. M. Massin. Diagnostic et traitement de la syncope vasovagale chez l'enfant et l'adolescent. Archives Pédiatrie 1998; 5: 923-6.
2. M. Massin et al. Syncope in pediatric patients presenting to an emergency department. The Journal of Pediatrics 2004; 145 : 223-8.
3. E. Villain. Syncopes d'origine cardiaque chez l'enfant. Archives de pédiatrie II (2004); 169-174.
4. M C sokoloski. Evaluation and treatment of pediatric patients with neurocardiogenic syncope. Progress i, Pediatric carddiology 13 (2001) 127-131.
5. D Driscoll et al. Syncope in children and adolescents. JACC vol. 29, No.5. april 1997: 1039-45.
6. A Rodriguez-Nunez et al. Cerebral syncope in children. The Journal of Pediatrics. April 2000. 542-4.
7. L. Weber. Dictionnaire de thérapeutique pédiatrique. Cinquième réimpression 2002. Les Presses de l'Université de Montréal. Doiun éditeurs.
8. MC Nassogne. Cours de neurologie pédiatrique. UCL. 2004.