

Université de Poitiers

Faculté de Médecine et Pharmacie

ANNEE 2014

Thèse n°

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE (décret du 16 janvier 2004)

présentée et soutenue publiquement
le 12 décembre 2014 à Poitiers
par **Monsieur Thomas Cotraud**

SYNCOPE ET MALAISE DE L'ENFANT A L'EFFORT. PRISE EN CHARGE ET EVALUATION.

ETUDE RETROSPECTIVE SUR 6 ANS (2008-2013) AUX URGENCES PEDIATRIQUES
DU CHU DE POITIERS.

COMPOSITION DU JURY

Président : Monsieur le Professeur Denis ORIOT

Membres : Monsieur le Professeur Guillaume LEVARD
Monsieur le Professeur Jean Benoit THAMBO
Monsieur le Professeur Frédéric MILLOT

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Alaeddin NASSIMI

Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le Doyen,

Année Universitaire 2013-2014

LISTE DES ENSEIGNANTS DE MEDECINE

Professeurs des Universités-Praticiens Hospitaliers

1. AGIUS Gérard, bactériologie-virologie
2. ALLAL Joseph, thérapeutique
3. BATAILLE Benoît, neurochirurgie
4. BENSADOUN René-Jean, cancérologie – radiothérapie (en disponibilité 1 an à compter de janvier 2014)
5. BRIDOUX Frank, néphrologie
6. BURUCOA Christophe, bactériologie - virologie
7. CARRETIER Michel, chirurgie générale
8. CHEZE-LE REST Catherine, biophysique et médecine nucléaire
9. CHRISTIAENS Luc, cardiologie
10. CORBI Pierre, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
11. DEBAENE Bertrand, anesthésiologie réanimation
12. DEBIAIS Françoise, rhumatologie
13. DROUOT Xavier, physiologie
14. DUFOUR Xavier, Oto-Rhino-Laryngologie
15. EUGENE Michel, physiologie (surnombre jusqu'en 08/2016)
16. FAURE Jean-Pierre, anatomie
17. FRITEL Xavier, gynécologie-obstétrique
18. GAYET Louis-Etienne, chirurgie orthopédique et traumatologique
19. GICQUEL Ludovic, pédopsychiatrie
20. GILBERT Brigitte, génétique
21. GOMBERT Jean-Marc, immunologie
22. GOUJON Jean-Michel, anatomie et cytologie pathologiques
23. GUILHOT-GAUDEFFROY François, hématologie et transfusion
24. GUILLET Gérard, dermatologie
25. GUILLEVIN Rémy, radiologie et imagerie médicale
26. HADJADJ Samy, endocrinologie et maladies métaboliques
27. HAUET Thierry, biochimie et biologie moléculaire
28. HERPIN Daniel, cardiologie
29. HOUETO Jean-Luc, neurologie
30. INGRAND Pierre, biostatistiques, informatique médicale
31. IRANI Jacques, urologie
32. JABER Mohamed, cytologie et histologie
33. JAAFARI Nematollah, psychiatrie d'adultes
34. JAYLE Christophe, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
35. KARAYAN-TAPON Lucie, cancérologie
36. KEMOUN Gilles, médecine physique et réadaptation (en détachement 2 ans à compter de janvier 2014)
37. KITZIS Alain, biologie cellulaire
38. KRAIMPS Jean-Louis, chirurgie générale
39. LECRON Jean-Claude, biochimie et biologie moléculaire
40. LEVARD Guillaume, chirurgie infantile
41. LEVEZIEL Nicolas, ophtalmologie
42. LEVILLAIN Pierre, anatomie et cytologie pathologiques
43. MACCHI Laurent, hématologie
44. MARECHAUD Richard, médecine interne
45. MAUCO Gérard, biochimie et biologie moléculaire
46. MEURICE Jean-Claude, pneumologie
47. MIGEOT Virginie, santé publique
48. MILLOT Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique
49. MIMOZ Olivier, anesthésiologie - réanimation
50. MORICHAU-BEAUCHANT Michel, hépato-gastro-entérologie
51. NEAU Jean-Philippe, neurologie
52. ORIOT Denis, pédiatrie
53. PACCALIN Marc, gériatrie
54. PAQUEREAU Joël, physiologie
55. PERAULT Marie-Christine, pharmacologie clinique
56. PERDRISOT Rémy, biophysique et médecine nucléaire
57. PIERRE Fabrice, gynécologie et obstétrique
58. POURRAT Olivier, médecine interne
59. PRIES Pierre, chirurgie orthopédique et traumatologique
60. RICCO Jean-Baptiste, chirurgie vasculaire
61. RICHER Jean-Pierre, anatomie
62. RIGOARD Philippe, neurochirurgie
63. ROBERT René, réanimation
64. ROBLOT France, maladies infectieuses, maladies tropicales
65. ROBLOT Pascal, médecine interne
66. RODIER Marie-Hélène, parasitologie et mycologie
67. SENON Jean-Louis, psychiatrie d'adultes (surnombre jusqu'en 08/2017)
68. SILVAIN Christine, hépato-gastro-entérologie
69. SOLAU-GERVAIS Elisabeth, rhumatologie
70. TASU Jean-Pierre, radiologie et imagerie médicale
71. TOUCHARD Guy, néphrologie
72. TOURANI Jean-Marc, cancérologie
73. WAGER Michel, neurochirurgie

Maîtres de Conférences des Universités-Praticiens Hospitaliers

1. ALBOUY-LLATY Marion, santé publique
2. ARIES Jacques, anesthésiologie - réanimation
3. BEBY-DEFAUX Agnès, bactériologie - virologie
4. BEN-BRIK Eric, médecine du travail
5. BILAN Frédéric, génétique
6. BOURMEYSTER Nicolas, biologie cellulaire
7. CASTEL Olivier, bactériologie - virologie - hygiène
8. CATEAU Estelle, parasitologie et mycologie
9. CREMNITER Julie, bactériologie - virologie
10. DAHYOT-FIZELIER Claire, anesthésiologie - réanimation
11. DIAZ Véronique, physiologie
12. FAVREAU Frédéric, biochimie et biologie moléculaire
13. FRASCA Denis, anesthésiologie - réanimation
14. HURET Jean-Loup, génétique
15. LAFAY Claire, pharmacologie clinique
16. SAPANET Michel, médecine légale
17. SCHNEIDER Fabrice, chirurgie vasculaire
18. THILLE Arnaud, réanimation
19. TOUGERON David, hépato-gastro-entérologie

Professeur des universités de médecine générale

GOMES DA CUNHA José

Professeurs associés de médecine générale

BINDER Philippe
VALETTE Thierry

Maîtres de Conférences associés de médecine générale

BIRAULT François
BOUSSAGEON
Rémy FRECHE
Bernard GIRARDEAU
Stéphane GRANDCOLIN
Stéphanie PARTHENAY
Pascal VICTOR-CHAPLET Valérie

Enseignants d'Anglais

DEBAIL Didier, professeur certifié
PERKINS Marguerite, maître de langue étrangère

Professeurs émérites

1. DORE Bertrand, urologie (08/2016)
2. FAUCHERE Jean-Louis, bactériologie – virologie
3. GIL Roger, neurologie (08/2017)
4. MAGNIN Guillaume, gynécologie-obstétrique (08/2016)
5. MARCELLI Daniel, pédopsychiatrie (08/2017)
6. MENU Paul, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (08/2017)

Professeurs et Maîtres de Conférences honoraires

1. ALCALAY Michel, rhumatologie
2. BABIN Michèle, anatomie et cytologie pathologiques
3. BABIN Philippe, anatomie et cytologie pathologiques
4. BARBIER Jacques, chirurgie générale (ex-émérite)
5. BARRIERE Michel, biochimie et biologie moléculaire
6. BECQ-GIRAUDON Bertrand, maladies infectieuses, maladies tropicales (ex-émérite)
7. BEGON François, biophysique, Médecine nucléaire
8. BOINOT Catherine, hématologie - transfusion
9. BONToux Daniel, rhumatologie (ex-émérite)
10. BURIN Pierre, histologie
11. CASTETS Monique, bactériologie -virologie – hygiène
12. CAVELLIER Jean-François, biophysique et médecine nucléaire
13. CHANSIGAUD Jean-Pierre, biologie du développement et de la reproduction
14. CLARAC Jean-Pierre, chirurgie orthopédique
15. DABAN Alain, cancérologie radiothérapie (ex-émérite)
16. DAGREGORIO Guy, chirurgie plastique et reconstructrice
17. DESMAREST Marie-Cécile, hématologie
18. DEMANGE Jean, cardiologie et maladies vasculaires
19. FONTANEL Jean-Pierre, Oto-Rhino Laryngologie (ex-émérite)
20. GOMBERT Jacques, biochimie
21. GRIGNON Bernadette, bactériologie
22. GUILLARD Olivier, biochimie et biologie moléculaire
23. JACQUEMIN Jean-Louis, parasitologie et mycologie médicale
24. KAMINA Pierre, anatomie (ex-émérite)
25. KLOSSEK Jean-Michel, Oto-Rhino-Laryngologie
26. LAPIERRE Françoise, neurochirurgie (ex-émérite)
27. LARSEN Christian-Jacques, biochimie et biologie moléculaire
28. MAIN de BOISSIERE Alain, pédiatrie
29. MARILLAUD Albert, physiologie
30. MORIN Michel, radiologie, imagerie médicale
31. POINTREAU Philippe, biochimie
32. REISS Daniel, biochimie
33. RIDEAU Yves, anatomie
34. SULTAN Yvette, hématologie et transfusion
35. TALLINEAU Claude, biochimie et biologie moléculaire
36. TANZER Joseph, hématologie et transfusion (ex-émérite)
37. VANDERMARCQ Guy, radiologie et imagerie médicale

REMERCIEMENTS

A MON JURY DE THESE

A Monsieur le Professeur ORIOT

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse.
Merci pour votre enseignement durant mon stage d'interne.
Recevez mes sincères remerciements et le témoignage de ma profonde considération.

A Monsieur le Professeur LEVARD

Merci d'avoir accepté de prendre part à ce jury de thèse.
Veuillez accepter mes plus sincères remerciements pour votre présence dans ce jury.
Veuillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur THAMBO

Vous me faites l'honneur de participer à ce jury de thèse.
Merci pour votre disponibilité.
Merci de comprendre l'importance de ce moment.
J'espère que ce travail de thèse aura suscité votre attention.
Soyez assuré de ma gratitude et de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur MILLOT

Vous me faites l'honneur de participer à ce jury de thèse.
Je vous remercie de l'intérêt que vous avez bien voulu porter à ce travail.
Veuillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de mon profond respect.

A Monsieur le Docteur NASSIMI

Je vous remercie de m'avoir fait confiance en acceptant la direction de cette thèse.
Je vous suis très reconnaissant de m'avoir aidé à réaliser ce projet. Vous m'avez fait partager votre savoir et votre enthousiasme. Ce fut un vrai plaisir d'avoir travaillé avec vous.
Veuillez recevoir l'expression de ma sincère gratitude et tout mon respect.

A TOUS LES MEDECINS ET LES SERVICES HOSPITALIERS

A tous ceux qui m'ont accompagné et accueilli durant mon parcours, notamment,
A l'ensemble du service de la P1 et de la C2P2 de Girac, merci pour votre bonne humeur et plus particulièrement au Dr Martin, Dr Lucke V., Dr Filoche, Dr BA.
A toute l'équipe médicale du SAU d'Angoulême auprès de laquelle j'ai beaucoup appris.
A l'ensemble du service des UP de Poitiers et du centre de rééducation des Glamots.
A mes maîtres de stage, Dr Reynoard Béatrice et Dr Bourrut-Lacouture Thierry.

A MA FAMILLE ET AMIS

A ma Mathilde chérie, merci pour ton soutien inconditionnel, ta patience, ton aide et tes encouragements tout au long de cette thèse et également bien au-delà. Pour toutes les belles et nouvelles aventures qui nous restent à partager ensemble.

A mes grands-parents Papeu et Mameu, vous m’avez apporté les plus belles valeurs de la vie. Vous avez bercé mon enfance et tellement appris. Je vous en serai toujours reconnaissant. Je suis très fier d’être votre petit fils. Merci pour tout ça et bien plus encore. Je ne vous oublierai jamais.

A mon p’tit frère Julien, je suis très fier de toi. Notre jeunesse a été riche en bons moments. Tu as bien grandi depuis et très bien réussi dans tous les domaines. J’espère avoir été un bon grand frère. Je te souhaite un très bel avenir et te donne rendez-vous très vite autour d’un bon plat de cèpes !

Coralie, prend bien soins de lui et de votre **Canailou**. Je te fais confiance et reste toujours aussi enthousiaste.

A ma mère et Gilles, merci pour votre soutien, votre confiance et votre aide sans faille durant toutes mes longues d’années d’étude et toutes les situations de la vie.

A ma tante Nathalie, merci pour ton accompagnement depuis 31 ans ½. Merci de me faire partager ton ouverture d’esprit, tes idées, ta connaissance et tes pensées. Au plaisir de se retrouver autour d’une coupe de bulle et de reprendre notre ancienne conversation au Café Brun bordelais!

A ma p’tite cousine Mélanie, que j’ai connue depuis les tous premiers pas, et même avant ! Quelle joie de te revoir à chacune de nos visites. Restes toi, et laisses toi guider par ton immense talent et potentiel. J’en suis certain, tu feras de grandes choses. Et promis, fini la visite des églises !

A Mario, merci pour ta gentillesse et ta sympathie, te revoir est toujours un réel plaisir. L’OM ne sera pas champion !

A Laurent, toujours de bons moments avec toi. Avec plaisir pour ta délicieuse tartiflette !

A mon grand-oncle François, merci pour ta bonne humeur à chacune de nos rencontres, qui sont malheureusement trop rares. Un jour peut-être je rejoindrai aussi les terres familiales Pyrénéennes ! **A Jeannine**, merci pour ton accueil toujours irréprochable. **A Jean-Luc et sa famille**.

A Poulou, une grosse pensée pour toi. J’ai passé de très bons moments avec toi tout au long de l’enfance. A tes côtés, j’ai compris ce qu’était l’humilité. Alors merci, repose en paix.

A la famille Sénard, merci pour votre accueil des plus sincères et chaleureux. **A Daniel et Dominique**, merci pour votre gentillesse ; mais, c’est quand vos prochaines vacances ?! Profitez bien de la tranquillité océanique des Sables. **A Gaylord et Bétina**, toujours un plaisir de vous revoir, et promis, l’an prochain, je taille la haie ! Au chouchou de tous **Bébé Marius**, tu fais l’admiration de tout le monde avec tes rires aux éclats, alors ne grandit pas trop vite ! **A Jean-François, Pierre et Jacqueline, Tiphaine et Xavier** (top La Rochelle !).

Aux amis bordelais, une sincère et très précieuse amitié,

A Greg, Cam, Jules, pour toutes ces nombreuses années (maternel je crois Greg, ça nous rajeunit pas !), votre bonne humeur permanente et tous ces bons moments.

A Bibi, Marie, Peyo, Fifi, Lolo, Mélinda et Danny, presque une seconde famille, merci pour votre sincérité et gentillesse. A bientôt pour une soirée au bord de la piscine ou sous le soleil de Murla !

A Korki, c'est quand tu veux, où tu veux et pour tout ! Toujours partant, alors continue à découvrir le monde (tu as bien raison mon ami). Mais reviens de temps en temps qu'on tripe encore ensemble (une fêria et une sangria s'il vous plaît !) Et merci d'être l'inventeur de mon surnom qui s'entend encore au-delà des frontières de l'Aquitaine !

A Jojo, je sais que je pourrais toujours compter sur toi mon ami.

A Fab' et Mimie, gardez votre joie de vivre, et continuons pour longtemps à partager de bons moments.

A Jean-Sé, Yuki et Mila, bravo pour votre beau parcours de vie. Jean-sou le bo-gosse, je suis admiratif. Mais il me tarde quand même que vous reveniez !

A Etché et Marine, une amitié franche et d'agréables moments depuis tant d'année, que ça continue !

A Rooz et Julie, simple et réfléchi, dynamique et joviale, un bon mélange de vous deux que j'adore !

A Momo et Vincent, la gentillesse, tout simplement. Je vous admire beaucoup pour ça.

A Atchoum et Marina, venez nous faire profiter vos recherches de labo en Gironde !

A Alf, Matéo, brillante journaliste parisienne et ogre de la finance londonienne, merci pour votre amitié depuis l'école primaire.

A Coco, toujours la bonne humeur (même dans les galères), un exemple ! Au fait, tu en es à ta combien de thèse là ?!

A Tom et Aurélie, bon courage pour cette nouvelle aventure dans votre vie, sans doute la plus belle. Si vous avez un peu de temps, on se fait le concert de U2 à Croke Park !

A Barbara, Cédric et Maëlle, une amitié formidable, une immense joie que de vous connaître.

A Moun, Caro et p'tit Louis, tant d'années, que de plaisirs partagés. A très vite à Brocas, à Toulouse, dans une capitale européenne ou à la Rhumerie ?!

A Suisse, toujours serein et tranquille, tout ce qu'il faut pour être un bon patron colombien !

A Pologne et Mathilde, un bel événement vous attend. Et s'il y a besoin Pologne, il doit y avoir un matela à Dax ?!

A Elsa, une amie formidable, le sourire et un talent débordant d'adaptation. Mais tu restes infirmière hein ?!

A Nico, fidèle ami depuis tant d'année. A très vite pour une dégustation !

A p'tit Ben, une bonne bière suédoise quand tu veux, et à tout moment je débarque chez toi !

A Fred, Joddie et Emy, une famille toujours avec le sourire.

A Quentin, je vais encore te mettre un petit pont !

A Jack, Laëtitia, pour vos folles soirées !

A JP, Flo et Matéo, c'est bientôt le marché de Noël place Tourny !

A José (et papy José), Chris, un petit tour ce soir ?!

A Peyo, on partage tous les deux les mêmes valeurs de l'amitié, tu es un fidèle ami.

Au groupe des Tepos, Croco (tu nous manque ! une pensée et un Martini pour toi !), Tomy (un cappuccino ma qué !), Eve (une insouciance contagieuse !), Steph, Alex et Sophie, Dam's, Anaïs, Dave, Flo ; au plaisir de vous revoir tous !

Au groupe de la fac bordelaise, plus de 10 ans d'amitié ! Maïté (tu me dis quand c'est les choix de stage ?!), Anne (tu seras toujours devant moi, quelle impressionnante intelligence !), Micka C. (RDV pour un projet de télémedecine), Micka R. (on se fait une folle soirée avec des pâtes à 5h du mat' ?!), Vince (garde ton humour !), Aurélie (que de rires avec toi !), Pierre, Annaëlle, Seb, Marie-Laure, Mathieu, Caro, Elom, Audrey.

Et à tous les autres,

Get et Ella (papa et maman !), Hafter (bientôt le tour du monde en vélo ?!), François (mon caviste favori !), Cédric et Emilie, Pat' H., Pauline, Pin's. A toute l'équipe du FCSMJ (le titre et la montée cette année !).

Aux amis Poitou-Charentais, l'internat fut trois années tout simplement extraordinaires.

A la team Angoumoisine 1 : Quel formidable 1^{er} semestre, incontestablement le meilleur ! Que de soirées, de rires et de joies avec vous tous. Camille, Armelle, Agathe, (un mojito les filles ?!), Justine (un jus de Tomate !), Ludwig (le bo-gosse !), Gros poussin, François (les gars, on se trinque un demi ?!), Rodrigue, Guillaume (session ski à 7h, allez go !), Pedro, Gaëlle. Que notre amitié perdure encore très longtemps ainsi que nos traditionnels week-ends estivaux et hivernaux. Je vous adore !

A la team Angoumoisine 2 : super 4^{ème} semestre avec vous, un plaisir de se retrouver après le travail. Vivien (t'es un vrai chef' vieux !), Mathilde et Eloise (mes supers collocs, c'était cool notre 104 m² !), petit poussin, Saytha (un plateau télé avec des pâtes devant la Ligue des Champions ?!), Mathieu K. et Jenny C., Jenny S. (Bordeaux, c'est mieux que Montpellier !), Ann Em., Racha et Sztarki, Vincent, Charly, Sarah, Tomtom, Emilie R.

A Laura, pleins de très bons moments avec toi pendant mon internat, profite à fond de ta nouvelle vie de maman !

A Michel et Gisèle, une formidable amitié, avec plaisir pour des restos ensemble !

Et à tous les autres aussi,

Maëlle (colloc !), Marlène (encore un GEAP ?!), Arnaud (patron !), Marie T. et Virginie (trop top ces soirées improvisées, une photo et c'est partit !), Marie L.D. (Eurodisney, c'était bien, mais la prochaine fois, on part au Sénégal !), Sibai (je te kiffe aussi mon pote, session Alpes d'Huez ?!), Sophie (Miss Hello Kitty !), Séverin (vive le FCGB !), Alexandra (il me faudrait un ETT !), Pauline L., Pierre et Orane, Mathieu V., Fred C., Fred et Emmanuelle V., Benoit et Mickaëla T., Paul C., Clara, Manue F., Augustin, Carlos, Stephane S., Julie, Elo, Gégé, Phiphi, Céline T., Francesco, Matthias, Olivier L. et le club de l'ASJ Soyaux.

Et à tous ceux dont le nom n'est pas cité mais qui ont marqué positivement ma vie.

Et enfin un grand merci à vous tous qui êtes là aujourd'hui pour partager ce moment !

LISTE DES ABREVIATIONS

ALCAPA	Abnormal Left Coronary Artery from Pulmonary
ATCD	Antécédent(s)
AINS	Anti-inflammatoire Non Stéroïdien
ASP	Abdomen Sans Préparation
AVC	Accident Vasculaire Cérébral
BAV	Bloc Auriculo-Ventriculaire
B-HCG / β -HCG	Hormone Chorionique Gonadotrope
bpm	Battements par minute
BU	Bandelette Urinaire
Ca	Calcium
CH	Centre Hospitalier
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
CIMU	Classification Infirmière des Malades aux Urgences
CIV	Communication Inter-Ventriculaire
CMH	Cardiomyopathie Hypertrophique
MO	Monoxyde de Carbone
cpltr	Complémentaire(s)
DAI	Défibrillateur Automatique Implantable
DAVD	Dysplasie Arythmogène du Ventricule Droit
ECBU	Examen Cyto-Bactériologique des Urines
ECG	Electrocardiogramme
EE	Epreuve d'Effort
EEG	Electroencéphalogramme
EPP	Evaluation des Pratiques Professionnelles
ESA	Extrasystole Auriculaire
ESV	Extrasystole Ventriculaire
ETT	Echographie Trans-Thoracique
FC	Fréquence Cardiaque
FDRCV	Facteurs de Risque Cardiovasculaire
FMT	Fréquence Cardiaque Maximale Théorique
FR	Fréquence Respiratoire
GEU	Grossesse Extra-Utérine
HBAD	Hémi-Bloc Antérieur Droit
Holter-ECG	Holter Electrocardiographique
Holter-TA	Holter Tensionnel
HTA	Hypertension Artérielle
HTAP	Hypertension Artérielle Pulmonaire
HVG	Hypertrophie Ventriculaire Gauche
IAO	Infirmière d'Accueil et d'Orientation
IDE	Infirmière Diplômée d'Etat
IMG	Interne de Médecine Générale
IRM	Imagerie par Résonnance Magnétique
IV	Intra-Veineux
K	Potassium
min	minute(s)
MV	Murmure Vésiculaire
n	Nombre

Na	Sodium
NFS	Numération Formule Sanguine
NT-proBNP	N-Terminal pro Brain Natriuretic Peptide (Peptide Natriurétique de type B)
ORL	Oto-Rhino-Laryngologie
PC	Perte de Connaissance
PPC	Pression de Perfusion Cérébrale
QTc	QT corrigé
RAo	Rétrécissement Aortique
ROT	Réflexe Ostéo-Tendineux
RP	Radiographie Pulmonaire
SaO2	Saturation en oxygène
SQTL	Syndrome du QT Long
T°	Température
TA	Tension Artérielle
TDM	Tomodensitométrie
TSA	Troncs Supra-Aortiques
TSV	Tachycardie Supra-Ventriculaire
TTT	Traitement
TVC	Tachycardie Ventriculaire Catécholinergique
UP	Urgences Pédiatriques
VD	Ventricule Droit
VG	Ventricule Gauche
WPW	Wolf-Parkinson-White

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	16
GENERALITES.....	17
I- DEFINITIONS.....	17
1.1. Malaise.....	17
1.2. Syncope.....	17
1.3. Pré-syncope ou lipothymie.....	17
II- EPIDEMIOLOGIE.....	19
III- PHYSIOPATHOLOGIE DE LA SYNCOPE OU DU MALAISE.....	20
IV- LES PARTICULARITES DU CŒUR DE L'ATHLETE.....	21
4.1. Mécanismes physiologiques d'adaptation à l'effort.....	21
4.2. Cardiopathies et risque de mort subite chez les athlètes.....	22
4.3. Le sport et l'enfant.....	23
V- PRISE EN CHARGE DES MALAISES ET DES SYNCOPES A L'EFFORT.....	24
5.1. L'interrogatoire.....	24
5.1.1. Les antécédents (ATCD).....	25
5.1.2. Description du malaise.....	25
5.2. Examen et signes cliniques.....	27
5.2.1. Mesure des constantes.....	27
5.2.2. Signes cliniques et analyse du morphotype.....	28
5.3. Examens complémentaires.....	29
5.3.1. ECG.....	30
5.3.2. Bilans sanguins.....	30
5.3.3. Radiographie pulmonaire.....	31
5.3.4. Autres examens cardiologiques.....	31
5.4. Avis spécialisés.....	33
VI- ETIOLOGIES.....	34
6.1. Les causes mécaniques.....	35
6.1.1. La cardiomyopathie hypertrophique (CMH).....	35
6.1.2. Anomalies des coronaires.....	39
6.1.3. Rétrécissement aortique serré (Rao).....	43
6.1.4. La tétralogie de Fallot.....	44
6.1.5. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) chez l'enfant.....	46
6.2. Les causes rythmiques.....	48
6.2.1. La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD).....	48
6.2.2. Le syndrome de Brugada.....	52
6.2.3. Le syndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW).....	56
6.2.4. Le syndrome du QT long congénital (SQTL).....	60
6.2.5. La tachycardie ventriculaire polymorphe catécholinergique (TVPC).....	68
6.2.6. Le syndrome du QT court.....	70

VII- DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS.....	71
7.1. Le malaise vasovagal (ou Syncope Neurocardiogénique).....	72
7.2. L'hypotension orthostatique.....	73
7.3. L'hypoglycémie.....	74
7.4. Les pertes de connaissance par troubles métaboliques.....	74
7.5. Les causes neurologiques.....	74
7.5.1. Le coma.....	74
7.5.2. La catalepsie.....	74
7.5.3. Les pertes de connaissance épileptiques.....	75
7.5.4. Les accidents neurologiques.....	76
7.6. Les Syncopes psychologiques (crises d'angoisses, tétanie ou simulation).....	76
PATIENTS, MATERIEL ET METHODE.....	77
I- OBJECTIFS DE L'ETUDE.....	77
II- ENVIRONNEMENT DE L'ETUDE.....	77
2.1. Durée du recueil.....	77
2.2. Logiciel informatique.....	77
2.3. Critères de recueil.....	78
III- POPULATION ETUDIEE / DEFINITION DES CAS.....	80
3.1. Catégories d'âge aux UP.....	80
3.2. Critères d'inclusion.....	79
3.3. Critères d'exclusion.....	79
3.4. Prise en charge, explorations, orientation des patients.....	80
3.5. Fonctionnement des UP.....	80
3.6. Diagramme de flux.....	82
IV- ANALYSE STATISTIQUE.....	83
RESULTATS.....	84
DISCUSSION.....	156
I- PRISE EN CHARGE DES SYNCOPES A L'EFFORT.....	157
1.1. L'interrogatoire.....	157
1.2. L'examen clinique.....	162
1.3. Les examens complémentaires.....	164
1.4. Avis spécialisés.....	177
1.5. Les traitements.....	179
1.6. Orientation des patients.....	180
1.7. Etude des coûts et prévention en Santé Publique.....	181

II- LES RECOMMANDATIONS DE LA SOCIETE EUROPEENNE DE CARDIOLOGIE (2004)	184
2.1. Introduction	184
2.2. Investigations cliniques et para-cliniques	184
2.3. Traitement	185
2.4. Prise en charge en milieu spécialisé	185
III- LIMITES DE L'ETUDE	187
3.1. Biais de mesure	187
3.2. Biais de sélection	187
3.3. Biais d'évaluation	188
3.4. Taille de l'effectif	188
IV- PROTOCOLE DE SOINS ET PROPOSITIONS	189
4.1. Protocole de soins	189
4.2. Propositions	190
CONCLUSION	194
ANNEXES	195
BIBLIOGRAPHIE	204
RESUME	211
SERMENT	213

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Classification des sports pratiqués.	23
Tableau 2 : Signes et symptômes nécessitant des examens complémentaires.	29
Tableau 3 : Anomalies du segment ST dans les dérivations V 1 à V 3.	53
Tableau 4 : Illustration des recommandations pour la prise en charge du SQTL congénital.	67
Tableau 5 : Diagnostic différentiel entre épilepsie et syncope.	75

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Organigramme illustrant les différents diagnostics de malaise selon qu'il existe ou non une PC.	18
Figure 2 : Représentation ECG normale chez un jeune sportif.	21
Figure 3 : Tracé ECG d'extrasystoles ventriculaires chez l'enfant.	22
Figure 4 : Aspect ECG d'une CMH.	36
Figure 5 : Anatomie normale des artères coronaires.	39
Figure 6 : Trajet et naissance normal des artères coronaires.	40
Figure 7 : Anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche au niveau du sinus aortique droit et anomalie de trajet avec cheminement de la coronaire gauche entre l'aorte et l'artère pulmonaire.	41
Figure 8 : Schémas comparatifs entre une origine coronaire normale et l'ACALPA.	41
Figure 9 : Représentation anatomique d'une sténose aortique.	43
Figure 10 : Schéma anatomique comparatif d'un cœur sain et d'un cœur avec les anomalies de la Tétralogie de Fallot.	44
Figure 11 : ECG d'un enfant porteur d'une HTAP.	46
Figure 12 : ECG typique de DAVD.	49
Figure 13 : ECG d'un syndrome de Brugada avec et sans fièvre.	53
Figure 14 : Représentation ECG normal et des types 1, type 2 et type 3 du syndrome de Brugada.	54
Figure 15 : Représentations des voies normales, accessoires ortho et antidromiques avec aspect ECG correspondant.	56
Figure 16 : ECG de l'onde Delta d'un syndrome de WPW.	57
Figure 17 : Représentation ECG d'un WPW d'un enfant des UP consultant pour malaise. ..	58
Figure 18 : Aspect ECG de la forme LQTL1 du SQT.	60
Figure 19 : Aspect ECG de la forme LQTL2 du SQT.	61
Figure 20 : Aspect ECG de la forme LQTL3 du SQT.	61
Figure 21 : Schéma explicatif du calcul de la formule de Bazett.	62
Figure 22 : Représentation ECG d'un QT long en DII.	63
Figure 23 : Tracé ECG d'une TVPC au cours d'un effort chez un enfant.	69
Figure 24 : Représentation ECG d'un syndrome du QT court chez un enfant.	70
Figure 25 : Organigramme illustrant la classification des malaises.	71
Figure 26 : Diagramme circulaire représentant la répartition des causes de malaises chez des enfants de 0 à 16 ans. Etude de Massin [13].	156
Figure 27 : ECG d'un syndrome de Brugada d'un enfant de 14 ans.	166
Figure 28 : Algorithme décisionnel de la syncope à l'effort de l'enfant.	186

INTRODUCTION

Le malaise de l'enfant est source d'une grande anxiété chez les parents, les instituteurs et leurs pairs [1]. Cela fait de lui un motif de consultation fréquent en cabinet de Médecine Générale, et encore plus à l'hôpital dans les services pédiatriques, notamment aux Urgences : 15% des adolescents [2] et 20 à 50% des étudiants ont présenté au moins une syncope [3]. Le malaise ou la syncope représentent 3 % des motifs de consultations pédiatriques [4]. Ce sont des symptômes qui font peur, assimilés aux yeux du grand public comme grave. Les enfants qui en sont victimes provoquent l'affolement de leurs parents et imposent une consultation médicale.

Les causes sont multiples mais la majorité est bénigne. Le risque de mort subite doit faire éliminer une étiologie cardiaque, une cardiopathie obstructive et / ou un trouble du rythme. La démarche diagnostique repose essentiellement sur l'interrogatoire et l'examen clinique. De nombreux examens complémentaires se révèlent inutiles, douloureux, anxiogènes et coûteux [5].

Peu d'études analysent les causes, la prise en charge et les traitements du malaise de l'enfant à l'effort. Celles publiées concernent le plus souvent les syncopes dans leur généralité. En effet, il existe des différences si celles-ci surviennent au repos ou lors d'un exercice physique.

GENERALITES

I- DEFINITION

1.1. Malaise

Le malaise est une sensation de faiblesse généralisée à type d'hypotonie, d'étourdissement et de mal-être avec une impression imminente de perte de connaissance (PC), qui peut survenir de façon plus ou moins complète.

La très grande majorité de ces malaises chez l'enfant sont bénins.

1.2. Syncope

On appelle syncope « toute privation ou suspension des fonctions de la vie de relation ». Elle se définit par une perte transitoire de la conscience et du tonus postural causés par une hypoxie cérébrale habituellement suivie d'une récupération rapide et complète [1, 2, 6, 7, 8,]. Son début est brutal, sa durée est courte [8, 9].

La syncope vasovagale (aussi appelée syncope neurocardiogénique) représente la majorité des cas de syncopes pédiatriques. Elle se caractérise par une hypotension artérielle systémique. Elle résulte d'un flux sanguin cérébral diminué dû à une combinaison réflexe : une vasodilatation et une bradycardie inappropriées [10].

La syncope d'effort est définie comme une syncope survenant durant l'activité physique ou immédiatement après [11-13].

1.3. Pré-syncope ou lipothymie

On les rapproche de la syncope.

Il s'agit d'une sensation de faiblesse généralisée avec étourdissements, diminution du tonus, perte imminente de conscience sans perte de connaissance [7].

Transitoirement, si le niveau de vigilance s'accompagne d'un oubli post-critique, on la considère comme une perte de connaissance brève [14].

L'organigramme ci-dessous différencie à partir du symptôme de malaise, avec ou sans PC, le diagnostic de syncope, lipothymie, coma ou convulsion.

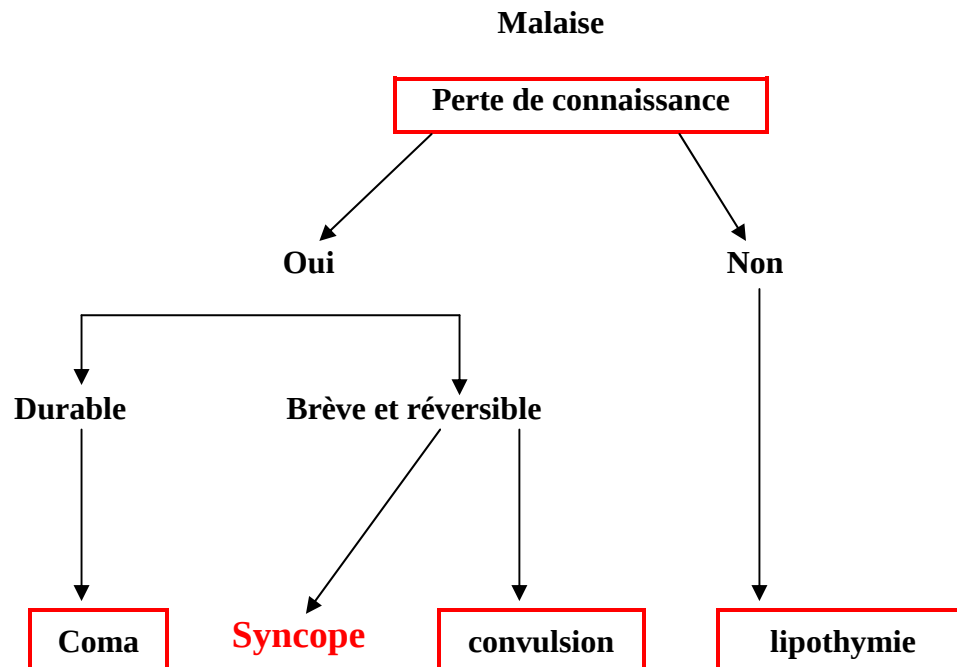


Figure 1 : Organigramme illustrant les différents diagnostics de malaise selon qu'il existe ou non une PC.

II- EPIDEMIOLOGIE

Les malaises ou les syncopes, chez l'enfant ou l'adolescent, sont des événements communs et bénins [6]. Dans la population générale, 15 à 20% des enfants vont faire au moins un malaise avant leur majorité. Les syncopes de l'enfant peuvent récidiver à l'âge adulte (30% des cas). Le pic d'incidence se situe entre 15 et 19 ans pour les deux sexes mais avec une prédominance féminine [6, 7].

Le malaise représente 3% de passages aux urgences pédiatriques (UP) en 2008 [4] contre 2% en 2004 (étude de Massin) pour des enfants de 3 à 16 ans [15].

Le danger potentiel en cas de syncope est la mort subite, risque rare mais réel.

Chez les personnes jeunes, elle est exceptionnelle avec une incidence de 0,4-1 pour 100 000 personnes [16, 17]. Les garçons ont 5 à 9 fois plus de risque que les filles [18, 19] et les jeunes athlètes noirs 5 fois plus que les blancs [20].

III- PHYSIOPATHOLOGIE DE LA SYNCOPÉ OU DU MALAISE

Le malaise chez l'enfant résulte d'une baisse énergétique : un apport de moins de 3,5 ml d'oxygène pour 100 gr de tissu cérébral entraîne la syncope [8].

Cet état se produit en cas de dys-régulation vasculaire cérébrale (migraine basilaire, hyperventilation) ou de diminution de la Pression de Perfusion Cérébrale (PPC) quelque soit la cause cardiaque, neurologique, ou vasculaire (vasodilatation périphérique).

Une syncope franche se produit lorsque le flux sanguin cérébral diminue à moins de 30 à 50% du niveau de référence [14].

Lors de la syncope, il se produit une modification vaso-motrice périphérique qui ne peut être corrigée spontanément. En effet, il existe un défaut transitoire du réflexe du tonus vasculaire. Ce dernier ne peut rectifier une vasodilatation inappropriée. Le retour veineux est alors atténué ; la conséquence est une hypotension systémique. Ces modifications hémodynamiques périphériques combinées à une dysarythmie primaire ou à une bradycardie diminuent le débit cardiaque. Ceci compromet la perfusion cérébrale [14] à l'origine de la syncope.

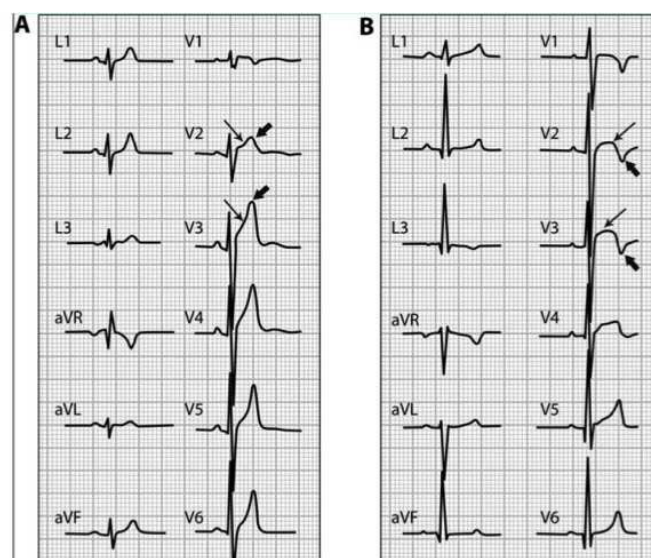
Mais, la cause peut aussi être mécanique (sténose carotidienne, obstruction à l'éjection du ventricule gauche) ou électrique (tachycardie rapide, bradycardie brusque) [21].

IV- LES PARTICULARITES DU CŒUR DE L'ATHLETE

4.1. Mécanismes physiologiques d'adaptation à l'effort

Chez l'enfant, une activité physique régulière et soutenue peut causer des changements et des adaptations dans le fonctionnement normal du cœur [13]. Ce remodelage se traduit par une augmentation de la taille du ventricule gauche (VG) ($> 60\text{mm}$) et de l'épaisseur de sa paroi (13-25mm) [19]. Ceci permet une amélioration de la diastole ventriculaire gauche et autorise un débit cardiaque important et soutenu, même à des fréquences cardiaques rapides [18].

Chez l'enfant, la limite supérieure du rythme sinusal à l'activité est de 180-200 bpm (battements par minute) et les fréquences minimales peuvent s'abaisser jusqu'à 45 bpm.



Different patterns of precordial early repolarization in two healthy athletes. (A) ST-segment elevation with upward concavity (arrows), followed by a positive T-wave (arrowheads). (B) ST-segment elevation with upward convexity (arrows), followed by a negative T-wave (arrowheads).

Figure 2 : Représentation électrocardiographique (ECG) normale chez un jeune sportif.

On observe parfois des extrasystoles ventriculaires qui sont considérées comme bénignes lorsqu'elles sont toutes identiques (monomorphes), isolées et qu'elles disparaissent à l'effort [22].

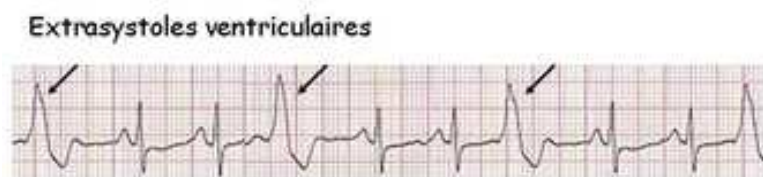


Figure 3 : Tracé ECG d'extrasystoles ventriculaires chez l'enfant.

D'un point de vue électrocardiographique et échocardiographique (ETT), ces changements adaptatifs peuvent imiter les changements observés dans la Cardiomyopathie Hypertrophique (CMH) et la Dysplasie Arythmogène du Ventricule Droit (DAVD). Faire la différence entre une pathologie structurale cardiaque et le cœur d'un athlète peut donc être difficile [13].

4.2. Cardiopathies et risque de mort subite chez les athlètes

La mort subite est définie comme un décès inattendu de cause cardiaque dans la première heure qui suit le début des symptômes et en l'absence de maladie connue [23]. Elle est rare dans l'enfance, représentant seulement 10 % des décès après l'âge de 1 an [24] et près de 30 % entre 14 et 21 ans [25].

Le risque individuel est estimé de 1/20 000 à 1/50 000 par an [24].

L'effort physique intense augmente 5 fois plus le risque de mort subite en comparaison à une activité sédentaire [18, 26].

L'étude de Maron [27], sur des jeunes athlètes, indique que la moitié des cas de mort subite est attribuée à une cause cardiaque. La CMH est le principal motif de décès (36%), suivie par les anomalies des artères coronaires (17%).

Dans la CMH, la mort subite survient par ischémie myocardique causant une arythmie ventriculaire. Ce risque paraît être augmenté au cours de l'exercice [13].

D'autres études plus récentes montrent que les anomalies des coronaires sont la 3^{ème} cause cardiovasculaire de mort subite [19] représentant 12 à 33% des jeunes athlètes [18]. A l'effort, une anomalie du trajet entraîne une sténose relative. Il s'agit habituellement d'une compression des coronaires entre l'aorte et le tractus éjectionnel du ventricule droit (VD). Il en résulte une diminution de la perfusion coronaire. La conséquence est une diminution du

débit cardiaque (ischémie myocardique) secondairement à une arythmie ventriculaire. Au final, il existe une hypoxie et une possible vasoconstriction cérébrale [6, 19].

Dans la DAVD, l'arrêt cardiaque se produit souvent chez les jeunes adultes et les athlètes de compétition comme étant le premier signe clinique de la maladie [28].

Le syndrome du QT long (SQTL) est présent chez 0,4 à 0,7% des jeunes athlètes [18, 29].

4.3. Le sport et l'enfant

Quatre-vingt dix pour cent des décès chez les jeunes athlètes surviennent durant la compétition ou l'entraînement en cas de pathologies cardiaques sous-jacentes [19]. Les sports les plus à risque sont le basket-ball, le football américain, le soccer, la natation et le rugby [18, 19, 26].

D'autres sports sont aussi dangereux. Le tableau ci-dessous [30] récapitule le niveau d'effort nécessaire (statique et dynamique) en fonction du sport pratiqué.

	Dynamique faible A	Dynamique moyenne B	Dynamique forte C
Statique faible I	Billard Bowling, curling Golf Tir (armes à feu) Cricket	Escrime Tennis de table Tennis (en double) Baseball ^a Volleyball	Badminton Course d'orientation Course de fond (marathon) Marche athlétique Ski de fond (classique) Hockey sur gazon ^a Squash ^a
Statique moyenne II	Course auto ^{a,b} Plongée scaphandre ^b Sports équestres ^{a,b} Courses moto ^{a,b} Gymnastique ^a Voile Tir à l'arc Plongeon ^{a,b}	Sauts (athlétisme) Patinage artistique ^a Course de sprint Football américain ^a Rugby ^a Football ^a Surf ^{a,b}	Basketball ^a Biathlon Hockey sur glace ^a Ski de fond (skating technique) Course de demi-fond Natation Tennis (en simple) Handball ^a
Statique forte III	Bobsleigh/luge ^{a,b} Lancers (athlétisme) Escalade sportive ^{a,b} Ski nautique ^{a,b} Haltérophilie ^a Planche à voile ^{a,b} Arts martiaux (judo, karaté) ^a	Body building ^a Ski de descente ^{a,b} Lutte ^a Snowboard ^{a,b} Skateboard	Boxe ^a Canoë/kayak Cyclisme ^{a,b} Décathlon Aviron Patinage de vitesse Triathlon ^{a,b}

Classification des sports (adaptée et modifiée d'après Mitchell et al. ⁽³⁾).

a : Danger de collision corporelle,

b : Risque accru si une syncope survient.

Les sollicitations cardiovasculaires les plus basses (débit cardiaque et PA) sont représentées en vert et les plus élevées en rouge. Les couleurs bleu, jaune et orange correspondent respectivement à des sollicitations cardiovasculaires moyenne basse, moyenne et moyenne haute.

Tableau 1 : Classification des sports pratiqués [30].

La survenue de signes ou symptômes à l'effort nécessite une prise en charge rigoureuse. Elle doit rechercher des pathologies potentiellement graves.

V- PRISE EN CHARGE DES MALAISES ET DES SYNCOPES A L'EFFORT

Dans certains cas, les syncopes à l'effort permettent d'identifier des patients porteurs d'une maladie potentiellement mortelle. Une évaluation détaillée (interrogatoire précis, examen clinique complet et examens complémentaires bien conduits) est faite pour les enfants ayant des antécédents familiaux de syncope, de mort subite, de pathologie myocardique ou de trouble du rythme [31].

Le diagnostic repose sur une analyse sémiologique précise.

5.1. L'interrogatoire

Il est un temps essentiel. Il doit être réalisé de manière consciencieuse et détaillé pour l'élaboration des diagnostics différentiels, la prescription des bilans et la conduite à tenir. Bien mené, il évite une perte de temps sur des explorations inutiles, chronophages et coûteuses [32].

Il doit s'adresser à l'enfant et à ses parents. Il peut être nécessaire de faire appel à la famille ou à un témoin ayant assisté à la scène, pour être le plus précis possible.

Il permet également d'éliminer, avec l'analyse des documents médicaux personnels de l'enfant, les causes cardiaques, neurologiques, métaboliques et syndromiques (par exemple : le syndrome de Marfan).

Lorsqu'il est associé à l'examen clinique et à l'ECG, ils ont un rendement diagnostique combiné d'environ 50% [7].

5.1.1. Les antécédents (ATCD)

L'interrogatoire comporte la recherche :

- des antécédents personnels généraux [31]: comitialité, arythmie, malaises vagues, malaises antérieurs, la présence de comorbidités (ex : diabète...), de maladies intercurrentes.

- d'antécédents personnels plus proches : l'enfant était-il malade les jours précédents ? Existait-il un contexte fébrile ? Prend-il des médicaments ou un nouveau traitement a-t-il été entrepris ? Quelle est l'heure du dernier repas ?

- des antécédents familiaux : en particulier de mort subite, de pacemaker, de surdité, de syncope voire de comitialité [7, 31] en raison de la confusion pouvant exister entre ces deux symptômes.

La syncope à l'effort et/ou la présence d'antécédents familiaux de mort subite ou de trouble du rythme, orientent vers une cause cardiaque [31, 33, 34]. Ils indiquent la réalisation d'examens supplémentaires.

Les facteurs de risques cardiovasculaires seront aussi questionnés (diabète, hypertension artérielle (HTA), dyslipidémie) le statut d'hydratation sera renseigné.

5.1.2. Description du malaise

Au cours de cet interrogatoire, l'enfant doit décrire son malaise en précisant le contexte, la durée et les circonstances exactes de survenue [7, 8].

Il doit spécifier :

- si la syncope est inaugurale ?
- s'il existe ou non des prodromes ?
- le moment exact de survenue : au repos, position assise ou debout, pendant l'effort ou immédiatement après l'effort ?

La syncope survenant immédiatement après l'activité est habituellement associée à un épisode vasovagal ou à une hypotension orthostatique [13]. La syncope d'effort est d'autant plus inquiétante qu'elle survient durant l'effort [13] et oriente fortement vers une cause cardiaque [6, 15].

Pour s'orienter vers une étiologie, plusieurs informations doivent être recueillies.

- Éléments orientant vers une cause cardiaque

Une cause cardiaque doit-être évoquée en priorité :

- si la syncope survient pendant un effort
- s'il existe une douleur thoracique
- s'il existe des ATCD familiaux cardiologiques.

- Éléments orientant vers une cause vagale

En fonction du contexte, il faut rechercher :

- un environnement chaud ? une notion d'intoxication ? une déshydratation ? une période de menstruation ? la présence d'une douleur ? une hyperventilation ? une toux ? une défécation ? une miction ?
- un stress émotionnel ? un climat conflictuel (familial, scolaire, changement d'école, déménagement, décès d'un proche...) ?
- une position debout prolongée ?

Dans un tel contexte, les prodromes doivent être recherchés : sueurs, vertiges, troubles visuels, pâleur, nausées, sensation de faiblesse et de tête vide, étourdissements, palpitations...

- Éléments orientant vers une hypotension orthostatique

La position (le changement de position ?).

- Éléments orientant vers une cause neurologique

Les informations suspectant une cause plutôt neurologique (épilepsie, migraine, traumatisme, accident vasculaire cérébral (AVC), méningite) sont les suivantes :

- aucun prodrome, symptômes brutaux et de durée variable
- présence de convulsions, de perte d'urines, de mouvements anormaux, de morsure de langue, de signes cliniques attestant d'une PC de plusieurs minutes (min). L'ensemble de ces signes peut se voir également lorsque la syncope est prolongée (au delà de 30 secondes).

- Autres éléments à rechercher

Chez une fille, le risque de grossesse doit être abordé [6, 35].

L'existence d'une allergie et d'une automédication doit être évaluée [13].

L'ensemble des caractéristiques cliniques orientant vers tel ou tel type de syncope est résumé dans l'annexe 1 [8].

5.2. Examen et signes cliniques

Tous les patients doivent avoir un examen clinique [31].

Une tâche importante de l'examineur est de différencier les formes bénignes de celles associées à un risque accrue de mort subite cardiaque. Celles-ci nécessitent des évaluations approfondies.

L'examen clinique réalisé par le médecin doit être soigneux et complet.

5.2.1. Mesure des constantes

- En premier lieu, le clinicien devra évaluer :

- la fréquence cardiaque (FC)
- la tension artérielle (TA) couchée et debout (avec la recherche d'une hypotension orthostatique) [8]. Pour indication, chez l'adolescent, une TA systolique < 80mmHg est anormale, et une diminution de la TA systolique de 30mmHg ou plus est le diagnostic d'une hypotension orthostatique, particulièrement si elle est accompagnée de sensations de vertiges [35]
- la température (T°), la fréquence respiratoire (FR), l'oxymétrie sont mesurées [35].

5.2.2. Signes cliniques et analyse du morphotype

- L'examen clinique comporte :

- un examen pulmonaire : auscultation, recherche des signes de détresse respiratoire
- une auscultation cardiaque statique (en position couchée, assise et debout [13]) et dynamique (par exemple, la recherche d'un souffle systolique éjectionnel lié à l'obstruction de l'éjection ventriculaire gauche chez les patients porteurs d'une CMH se fait de la position accroupie à debout [13, 21])
- la palpation du pouls des 4 membres
- l'auscultation des carotides
- la recherche d'anomalies neurologiques doit compléter l'examen clinique. Celui-ci recherchera une phase postcritique (confusion, léthargie), des signes de déficits sensitivo-moteurs, une insuffisance sphinctérienne, des mouvements convulsifs, une hypertonie et/ou une morsure de langue.

- L'analyse du morphotype doit rechercher les signes suivants [35] :

- ceux orientant vers une étiologie cardiaque : faciès anormal, surdité, ataxie, signes dysmorphiques du syndrome de Marfan
- ceux orientant vers une cause neurologique : tâches café au lait (Neurofibromatose de type I), fente palatine (trisomie 13 ou 18...).

Malgré tout, dans un contexte d'activité physique, la syncope cardiaque se manifeste avec peu de signes d'alerte avant l'événement et se traduit par un effondrement aigu [31, 36, 37]. Ainsi, les syncopes d'effort doivent inciter à un transfert hospitalier urgent pour des investigations approfondies. En revanche, la syncope post-effort est souvent attribuée à une syncope neurocardiogénique [21].

Le tableau ci-dessous résume les signes et symptômes imposant des explorations complémentaires.

Facteurs de risque syncopaux nécessitant des évaluations approfondies [6]

Apparition rapide sans prodrome
Effort précédant l'événement
Syncopes récurrentes (en quelques heures ou jours)
Syncope survenant en position couchée
Douleur thoracique ou palpitations associées
Examen clinique cardiovasculaire anormal (souffle ...)
Antécédent de pathologie cardiaque chez le patient
Antécédent familiaux de mort subite ou de pathologie cardiaque
Utilisation de médicaments pouvant altérer la conduction cardiaque

Tableau 2 : Signes et symptômes nécessitant des examens complémentaires.

5.3. Examens complémentaires

Ils sont guidés par l'interrogatoire et l'examen clinique. La recherche d'anomalie(s) cardiovasculaire(s) est primordiale.

Toute syncope, même vagale doit être explorée par l'ECG [8, 38].

Si le diagnostic de malaise à l'effort est confirmé, les patients doivent avoir plus d'évaluations détaillées [31]. Les examens complémentaires obligatoires sont l'ECG, l'ETT, l'épreuve d'effort (EE) et un holter-ECG. Le bilan sanguin comprend le dosage de la Troponine, du NT-proBNP, de la NFS (Numération Formule Sanguine) et des Lactates.

5.3.1. ECG

L'évaluation diagnostique de la syncope doit inclure un ECG, spécialement si celle-ci se produit à l'exercice [7, 8].

Il a l'avantage d'être obtenu immédiatement. Il doit être de qualité acceptable pour sa lecture. Un tracé DII long permet une vision plus importante.

Il a une faible spécificité mais une grande sensibilité pour dépister les pathologies cardiaques et il n'est pas coûteux [10]. Son interprétation doit-être soigneuse pour l'analyse de troubles du rythme, de la conduction, d'extrasystoles ou d'une onde Delta. Les mesures des intervalles PR, QRS et du QTc (QT corrigé) sont essentielles [6] pour rechercher un bloc cardiaque, un syndrome du QT long (SQTL), un syndrome de Brugada, un syndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW), une cardiomyopathie et une hypertrophie ventriculaire droite [21]. Toutes ces pathologies sont des causes de syncope cardiaque à l'effort.

Le tableau de l'annexe 2 [13] résume les signes ECG des principales pathologies responsables de syncope à l'effort chez l'enfant.

5.3.2. Bilans sanguins

Ils sont prescrits dans l'évaluation de la syncope ou du malaise à l'effort. La « biologie courante » comprend une NFS et une biochimie sanguine (bilan de base : Na (sodium), K (potassium), protéines, créatinine, bicarbonates).

Les enzymes et marqueurs cardiaques (troponine, NT-proBNP : N-Terminal pro Brain Natriuretic Peptide) seront recherchés dans l'hypothèse d'une myocardite, d'une péricardite ou d'une ischémie coronarienne [21].

Les lactates sont utilisés pour la recherche d'une souffrance cellulaire.

Les β -HCG (Hormone Chorionique Gonadotrope) seront dosés chez filles menstruées et avant les examens radiologiques ou invasifs.

En fonction des données de l'interrogatoire et de l'examen clinique, des tests supplémentaires seront effectués s'il existe des antécédents ou des signes de malnutrition, d'anorexie, de troubles endocriniens, des anomalies de la coagulation ou une consommation potentielle de

drogue ou d'alcool. En plus du ionogramme sanguin, ces tests incluent le calcium (ca), le magnésium, le phosphate, la fonction thyroïdienne et la recherche des toxiques urinaires [34, 35].

Les gaz du sang sont prélevés si l'interrogatoire et l'examen clinique en posent l'indication [35].

Selon les demandes prescrites, les délais des résultats fournis par le laboratoire varient de plusieurs minutes à plusieurs heures.

5.3.3. Radiographie pulmonaire (RP)

C'est un examen rapidement disponible. Elle est utile s'il y a une impossibilité de réaliser une ETT. En évaluant la silhouette cardiaque, elle oriente vers un diagnostic de cardiomyopathie [6] ou révèle une anomalie cardiaque positionnelle.

5.3.4. Autres examens cardiologiques

- L'ETT est un examen non invasif permettant le diagnostic de pathologies cardiaques à l'origine de la syncope d'effort. Elle met en évidence les anomalies des coronaires, la cardiomyopathie hypertrophique, la sténose aortique [6].

- L'épreuve d'effort sera réalisée pour des enfants présentant une syncope à l'effort même si l'ECG et l'ETT sont normaux [13]. Elle doit être complète, le patient doit atteindre 85% de sa fréquence cardiaque maximale théorique (FMT). Dans ce cas, celle-ci peut confirmer une tachycardie ventriculaire polymorphe cathécolinergique [21].

Elle a aussi d'autres indications telles que la douleur thoracique. Une ischémie coronarienne peut être découverte [21].

- L'holter-ECG est indiqué s'il existe un doute sur une anomalie paroxystique du rythme cardiaque : TSV (tachycardie supra-ventriculaire), ESV (extrasystoles ventriculaires), bloc auriculo-ventriculaire (BAV), QTL (dispersion du QT)... [6].

- Les explorations électrophysiologiques sont beaucoup moins entreprises chez les enfants [5, 6], elles sont réalisées si le cardiologue le juge nécessaire [6, 10, 34].

- L'IRM (Imagerie par Résonnance Magnétique) cardiaque est un examen de choix pour confirmer les anomalies détectées ou suspectées par l'ETT telles que les anomalies des artères coronaires [6, 13], la dysplasie arythmogène du ventricule droit ou la Tétralogie de Fallot opérée. Elle évalue avec plus de précision l'épaisseur de la paroi, les zones d'hypertrophie, la masse ventriculaire et sa fonction [39, 40].
- La TDM (Tomodensitométrie) cardiaque permet une évaluation fonctionnelle du cœur et des artères coronaires. Mais son utilisation est déconseillée en 1^{ère} intention à cause de l'exposition aux radiations [6].
- L'indication première du tilt-test est d'essayer de reproduire un malaise vagal traumatisant avec ou sans prodrome(s) [7]. Il est modérément cher avec une sensibilité et une spécificité variable dépendant largement de la méthodologie employée et de la population testée [5]. Il n'existe à ce jour aucun protocole standardisé pour la réalisation de cet examen dans la population pédiatrique [7]. Dans l'étude de Giordano [2], l'enfant est positionné sur une table à 80° d'inclinaison pendant 30 minutes maximum jusqu'à obtention d'une réponse syncopale. Il n'y a pas de stimuli externes. Un cathéter intraveineux est posé, un monitoring continu enregistre la FC, la TA, et l'ECG. Son utilisation chez l'enfant est plus contraignante et devient un examen de seconde intention derrière le holter-tensionnel (Holter-TA). Le tilt-test a besoin d'un patient coopérant et n'est donc pas applicable avant 8-10 ans [2].
Aussi, il peut constituer une aide pour les enfants avec une présentation atypique ou inquiétante, des épisodes récurrents ou survenant au repos, et dans certains cas pour différencier la syncope des mouvements saccadés de l'épilepsie [15]. Cependant, des auteurs ont souligné des résultats faux-positifs [5] ; résultats possiblement modifiés par l'aspect psychologique de cet examen vécu différemment entre l'enfant et l'adulte.
Il n'est actuellement pas recommandé pour l'évaluation des plus jeunes athlètes présentant une pré-syncope ou une syncope à l'effort [5, 8, 13].
- L'holter-TA se réalise à tout âge, il est non-invasif. Il consiste en des relevés de mesures régulières pendant la journée et la nuit. Parallèlement, les enfants précisent dans un journal leurs activités et/ou leurs symptômes. Les moyennes des TA systoliques et diastoliques des 24h, de la journée et de la nuit sont enregistrées et comparées avec les valeurs de références pour l'âge, le sexe et le poids de l'enfant [2].

Cette exploration précise le statut hypotensif de l'enfant mais reste cependant aspécifique quant au diagnostic de syncope [2].

- Les examens de neuro-imagerie : ils sont recommandés quand une base neurologique de syncope comme des crises épileptiques, des convulsions ou une blessure à la tête est suspectée [41]. Les enfants avec une PC prolongée, une activité de crise, une phase post-critique de léthargie ou de confusion doivent être orientés vers une consultation spécialisée de Neurologie et bénéficier d'un électro-encéphalogramme (EEG). C'est un examen peu coûteux et sans risque [5]. La TDM cérébrale n'est pas indiquée s'il n'existe aucun déficit neurologique focal observé à l'examen clinique.
- Combinaison de deux examens, l'enregistrement simultané EEG - holter-ECG permet de diagnostiquer les causes de syncopes inexpliquées dont les bilans cardiologiques et neurologiques sont normaux [42]. Cette exploration implique que l'enregistrement des tracés doit se faire pendant l'épisode clinique syncopal. Il n'est donc pas utilisé aux Urgences.

5.4. Avis spécialisés

En cas de besoin, les médecins des urgences pédiatriques peuvent faire appel à une aide spécialisée.

Goble [10] propose le recours à un avis cardiologique en cas d'ATCD cardiaques personnels, de palpitations, de douleurs thoraciques, de syncope à l'effort ou d'ATCD familiaux de mort subite, mais pas en cas de syncope vasovagale.

De la même façon, il propose un avis neurologique en cas de PC prolongée, de signes évocateurs de crise convulsive, de léthargie après l'épisode syncopal, d'absence de circonstances habituelles favorisant des syncopes neurocardiogéniques et en présence de déficit neurologique.

VI- ETIOLOGIES

Une fois le diagnostic posé, il faut en rechercher les causes.

Chez les enfants et adolescents, la syncope après l'effort est habituellement associée à un épisode vasovagal ou d'hypotension orthostatique, alors que la syncope durant l'effort peut être secondaire à des pathologies cardiaques [6] d'étiologie mécanique, structurelle ou rythmique [13]. La conséquence la plus grave est la mort subite.

Parmi les causes mécaniques, nous distinguons :

- La cardiomyopathie hypertrophique (CMH)
- l'anomalie des artères coronaires (naissance anormale de la coronaire gauche, trajet anormal des coronaires)
- le rétrécissement aortique serré (Rao)
- la Tétralogie de Fallot
- l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) de l'enfant.

Les causes rythmiques sont les suivantes :

- La dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD)
- le syndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW)
- le syndrome du QT long (SQTL)
- le syndrome de Brugada
- la tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique (TVPC)
- le syndrome du QT court.

6.1. Les causes mécaniques

6.1.1. La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) [43]

6.1.1.1 Définition

La CMH est définie comme une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) asymétrique non dilatée (à prédominance septale), d'origine génétique, s'accompagnant inconstamment d'une obstruction à l'éjection.

6.1.1.2. Epidémiologie

Elle représente 42% des cardiomyopathies de l'enfance et a une incidence de 0,47/100 000 enfants. C'est la plus fréquente des maladies cardiaques d'origine génétique (transmission autosomique dominante).

Le risque de mort subite, par trouble du rythme ventriculaire, est d'autant plus grand que les patients présentent les facteurs suivants :

- syncope d'effort ou inexpliquée
- ATCD familial de mort subite
- tachycardie ventriculaire (non soutenue)
- chute tensionnelle lors d'une épreuve d'effort
- présence d'une hypertrophie importante du VG.

6.1.1.3. Signes cliniques

Dans sa forme typique, les signes d'appel de cette maladie sont représentés par la dyspnée d'effort, les douleurs thoraciques, les malaises lipothymiques, les syncopes et les palpitations. La découverte d'un souffle cardiaque systolique et/ou d'anomalies électrocardiographiques complètent le tableau. Il s'agit d'un souffle d'obstruction éjectionnelle perçu au bord gauche du sternum et augmentant avec la manœuvre de Valsalva [13].

6.1.1.4. Examens complémentaires

- L'ECG peut montrer : des ondes Q pathologiques, une hypertrophie ventriculaire gauche, une dépression du segment ST avec une profonde inversion de l'onde T (à noter que les ondes T inversées peuvent ne pas être pathologiques chez les sportifs < 16 ans) [13].

Les signes sont apparents dans 90% des cas.

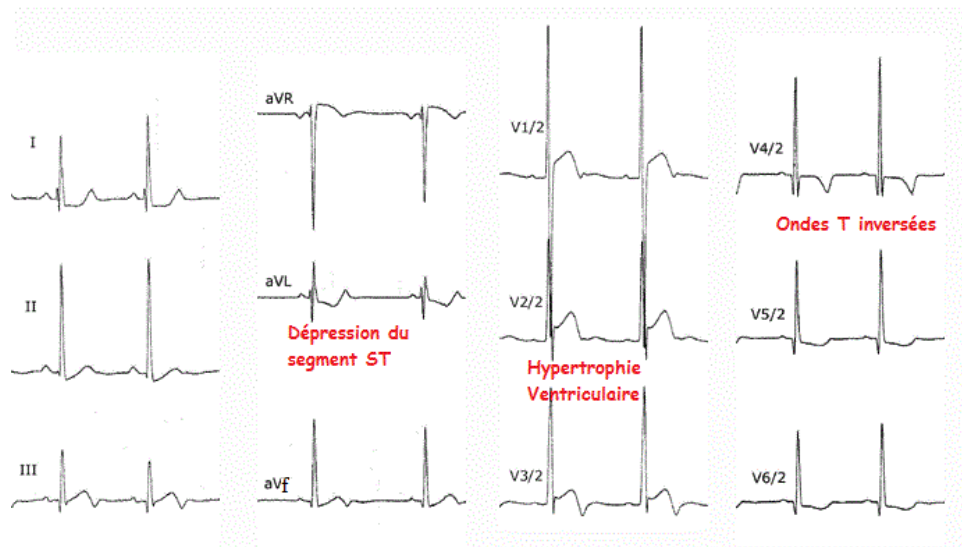


Figure 4 : Aspect ECG d'une CMH.

- L'échographie doppler cardiaque montre un septum inter-ventriculaire épais, une diminution du diamètre ventriculaire gauche et une dysfonction diastolique [29]. Le Z-score est supérieur à +2 et il existe des signes d'obstruction.

6.1.1.5. Traitement, prévention et dépistage

La CMH est aussi une des principales étiologies de mort subite du sujet jeune sportif. Elle compte pour 1/3 des causes cardiovasculaires [35, 44] survenant soit pendant ou juste après l'effort physique [27].

Le traitement vise à prévenir la mort subite.

- Le traitement médical et chirurgical

Les bêtabloquants sont indiqués en 1^{ère} intention.

Le traitement chirurgical, exceptionnel chez l'enfant, consiste en la résection de l'hypertrophie myocardique. Il n'est indiqué que chez les patients restant symptomatiques malgré un traitement médical et pour lesquels le gradient inter-ventriculaire reste supérieur à 50mmHg.

- Les mesures exceptionnelles

- L'implantation d'un défibrillateur est recommandée chez tous les patients au antécédent de mort subite rattrapée et en prévention primaire selon les facteurs de risque (un seul facteur de risque suffit) [18, 45]. Cette mesure reste très rare chez l'enfant.
- L'implantation d'un stimulateur séquentiel est utile chez des patients ayant des troubles de la conduction ou en cas de résistance au traitement médical.
- L'alcoolisation intra-coronaire du myocarde.

- Prévention et activité physique

- En l'absence de facteurs de risque rythmique et de symptôme, il n'y a pas de traitement recommandé en dehors des restrictions sportives et de la poursuite d'une surveillance régulière.
- Les sports de compétition sont contre-indiqués. Certains sports de loisir à faible niveau de résistance et d'endurance sont autorisés chez les patients asymptomatiques et sans critère de gravité.

- Origine génétique et dépistage des apparentés

La CMH est une maladie génétique autosomique dominante, un dépistage familial peut être réalisé. Un apparenté du premier degré a 50% de risque de porter la mutation. Selon les résultats d'un test génétique prédictif, une stratégie de dépistage familial cardiologique (ECG, échocardiographie) se justifie. Mais la sensibilité des tests génétiques est seulement de 50% [46].

6.1.1.6. Suivi

Le rôle du médecin généraliste est ici particulièrement important.

Une visite cardiologique est préconisée au moins une fois par an chez un patient symptomatique, pour un ECG, une échographie, parfois un test d'effort et un enregistrement holter-ECG.

En ce qui concerne les sujets jeunes porteurs de mutation, mais sans expression cardiaque (c'est-à-dire asymptomatique et sans signe ECG), une surveillance tous les 1 à 3 ans est nécessaire.

6.1.1.7. Pronostic

Son évaluation est essentielle et reste difficile.

Le pronostic est pauvre puisque 50% des enfants atteints diagnostiqués vers l'âge de 14 ans décèdent dans les 9 ans suivant le diagnostic.

6.1.2. Anomalies des coronaires

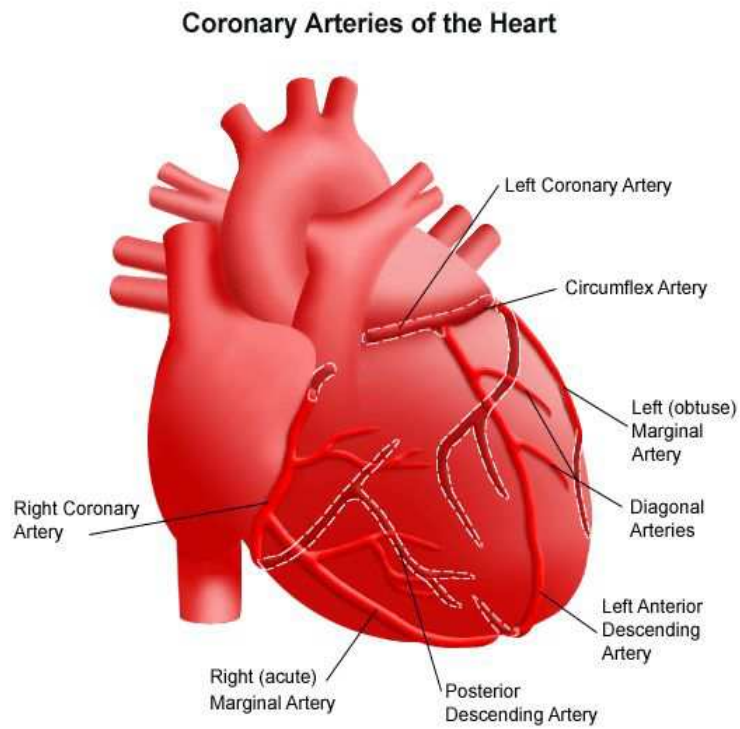


Figure 5 : Anatomie normale des artères coronaires.

6.1.2.1. Définition

Le schéma ci-dessous est une représentation normale de la naissance et du trajet des artères coronaires.

CD : coronaire droite TC : tronc commun IVA : interventriculaire antérieure
CX : circonflexe D : sinus aortique droit G : sinus aortique gauche
NC : sinus aortique non coronaire

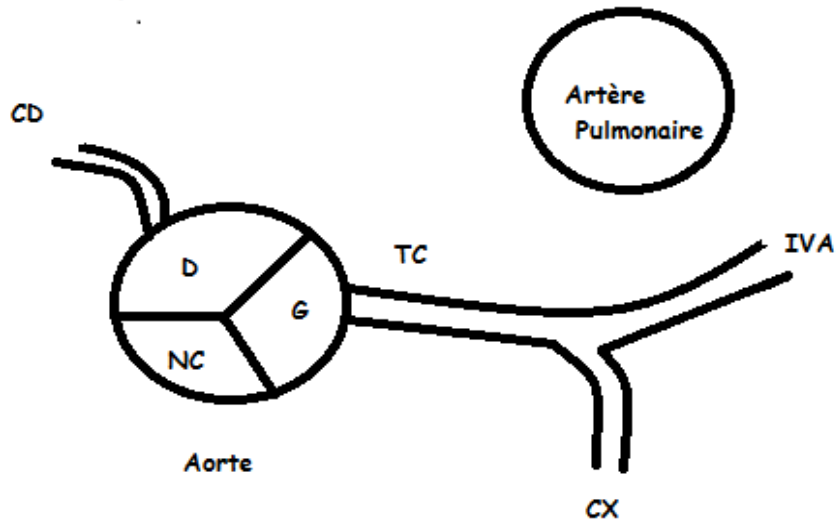


Figure 6 : Trajet et naissance normal des artères coronaires.

Il existe deux variétés majeures de l'anomalie des coronaires :

- l'anomalie de la naissance et du trajet : l'artère coronaire gauche principale peut provenir du sinus droit avec un trajet inter-artériel entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Ceci est à haut risque d'ischémie myocardique chronique par compression coronaire entre les 2 gros vaisseaux (aorte et artère pulmonaire) et de trouble du rythme paroxystiques à l'effort.

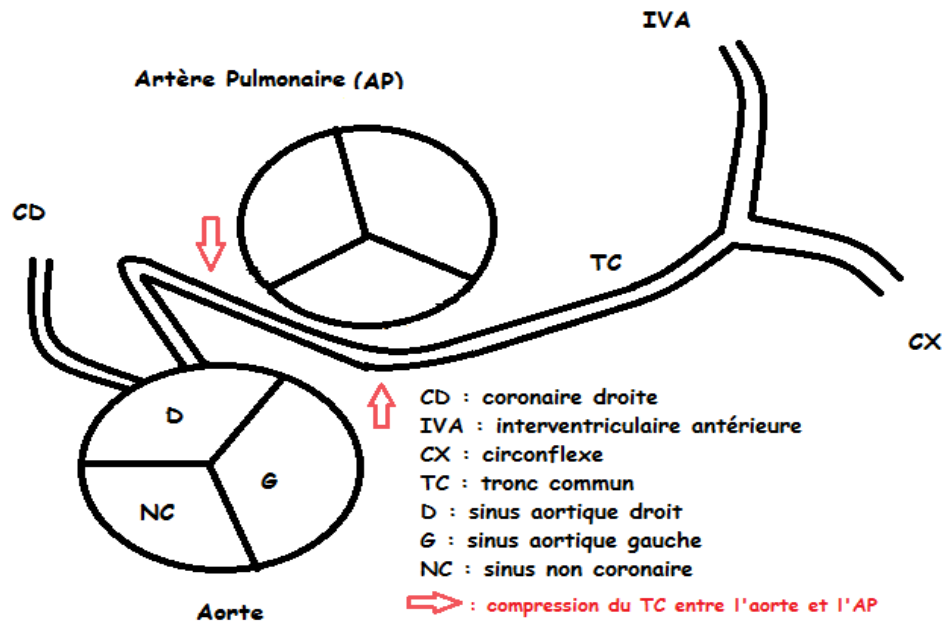


Figure 7 : Anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche au niveau du sinus aortique droit et anomalie de trajet avec cheminement de la coronaire gauche entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

- L'ALCAPA : « Abnormal Left Coronary Artery from Pulmonary Artery ». C'est une malformation cardiaque rare. La coronaire gauche naît anormalement de l'artère pulmonaire. Cette anomalie est majoritairement découverte dans la 1^{ère} année de vie sur des signes d'insuffisance cardiaque avec lésions ischémiques.

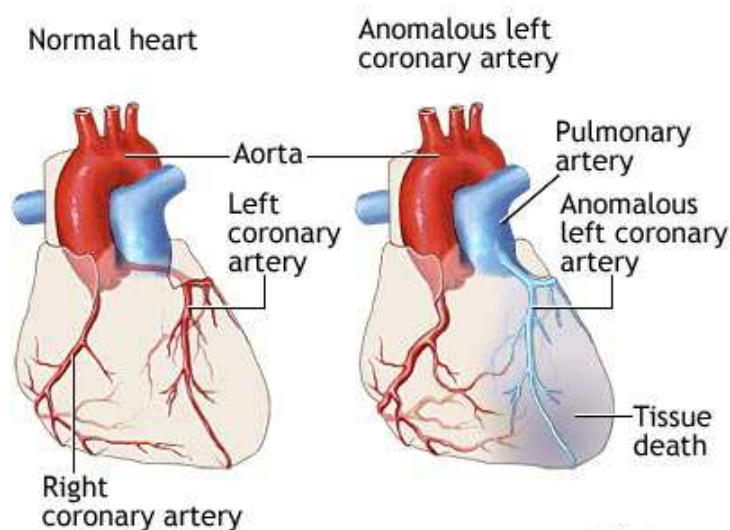


Figure 8 : Schémas comparatifs entre une origine coronaire normale et l'ALCAPA.

6.1.2.2. Epidémiologie

L'incidence de cette pathologie est de 0,08% chez les enfants et adolescents de 0 à 21 ans [47].

6.1.2.3. Diagnostic

Les prodromes cardiovasculaires comme la douleur thoracique, la dyspnée, les étourdissements ou la syncope se produisent dans la moitié des situations [47, 48]. Il est donc primordial de bien rechercher ces signes suspects en cas de malaise à l'effort [19].

6.1.2.4. Examens complémentaires

L'ECG et l'EE mettent en évidence (s'ils sont présents) des signes caractéristiques d'un infarctus myocardique antérolatéral [49, 50]. Mais, plusieurs études ont montré que ces deux tests étaient inappropriés pour cette pathologie, probablement en raison de la nature transitoire de l'ischémie myocardique causée par ces variations anatomiques [19, 27, 47, 48, 51].

Le diagnostic peut être fait de manière non invasive avec l'utilisation de l'ETT, de la TDM ou de l'IRM cardiaque [13, 47, 48, 52].

Parfois, la découverte est post-mortem avec des patients pauci-symptomatiques avant l'évènement fatal [6, 47, 48, 52].

6.1.2.5. Traitement

- Une réparation chirurgicale est indiquée [4, 13, 47, 48].
- Une surveillance cardiologique régulière et rapprochée est fortement recommandée.

6.1.3. Rétrécissement Aortique Serré

Chez les enfants, il s'agit essentiellement d'une sténose congénitale.

Le diagnostic est en général facile, suspecté à l'auscultation.

Un souffle systolique est perçu au milieu et au-dessus du sternum avec une sensation palpable à la base du cœur et/ou au niveau de la fourchette sternale. Le pouls peut être diminué [35].

Le diagnostic est confirmé par l'ETT.

Une sténose aortique sévère cause une syncope par diminution de l'éjection cardiaque.

La majorité des sténoses chez les grands enfants sont des bicuspidies aortiques.

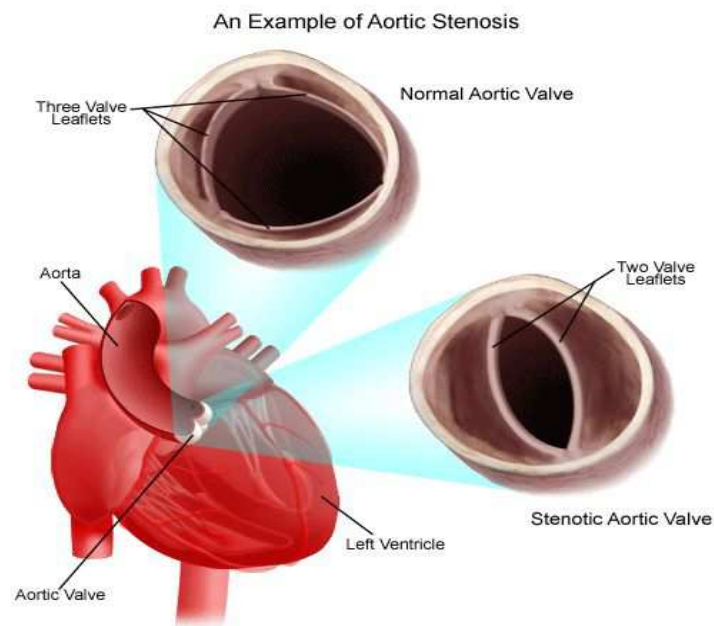


Figure 9 : Représentation anatomique d'une sténose aortique.

6.1.4. La Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes, elle représente 10% des cardiopathies.

Il s'agit d'une malformation cardiaque congénitale caractérisée par la présence de 4 altérations anatomiques du cœur:

1. communication inter-ventriculaire (CIV) sous-aortique
2. aorte à cheval sur VD et le VG
3. sténose de l'infundibulum et de la valve pulmonaire
4. hypertrophie du VD.

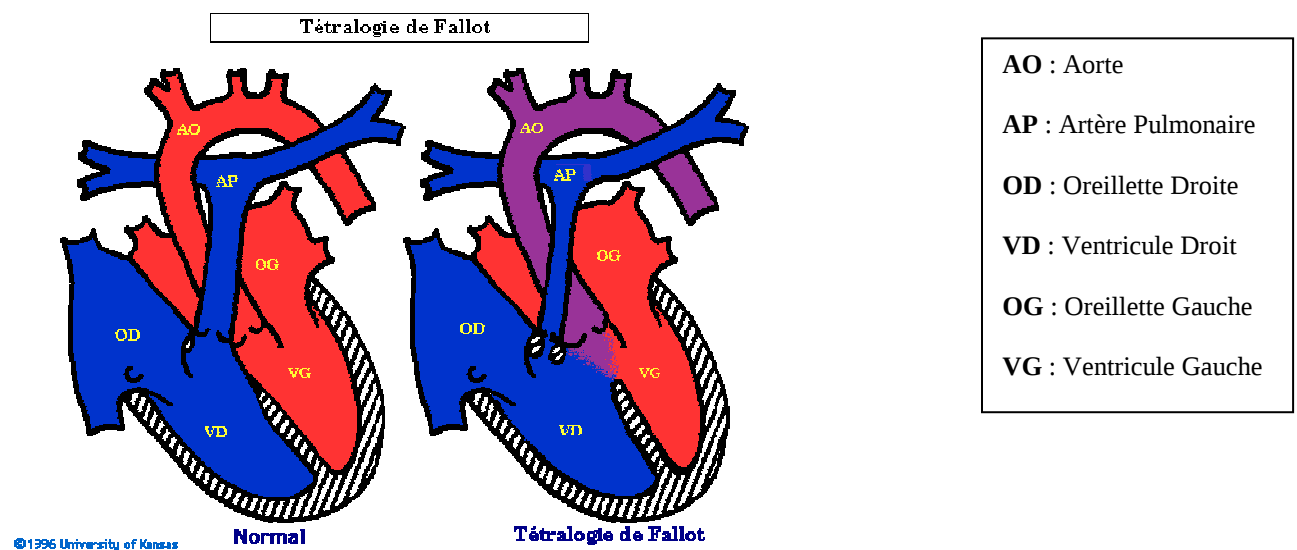


Figure 10 : Schéma anatomique comparatif d'un cœur sain et d'un cœur avec les anomalies de la Tétralogie de Fallot.

Cette malformation est responsable d'un shunt droite-gauche intracardiaque entraînant une cyanose réfractaire isolée, symptôme caractéristique de la maladie ne laissant aucun doute diagnostique.

Le malaise de Fallot survient au repos ou l'effort. Il s'accompagne d'une tachypnée et d'une PC dans les formes graves.

Ces anomalies anatomiques sont corrigées chirurgicalement quelques mois après la naissance avec des très bons résultats post-opératoires.

6.1.5. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) chez l'enfant

6.1.5.1. Définition

L'HTAP se définit par une pression artérielle pulmonaire moyenne > 25 mmHg. Chez la majorité des patients pédiatriques, l'HTAP est idiopathique ou associée à une maladie cardiaque congénitale [53].

6.1.5.2. Signes cliniques

Le symptôme le plus fréquent est une dyspnée ou un essoufflement à l'effort. Ils sont causés par l'incapacité du VD à augmenter le débit cardiaque à l'exercice. La syncope est un signe de gravité [54].

L'auscultation ne révèle aucun souffle. Il apparaît quand l'HTAP est extrêmement avancée [35]. A ce stade, on entend un B2 fort puis son dédoublement permanent.

6.1.5.3. Examens Complémentaires

L'ECG montre une déviation axiale droite et une hypertrophie ventriculaire droite [15].

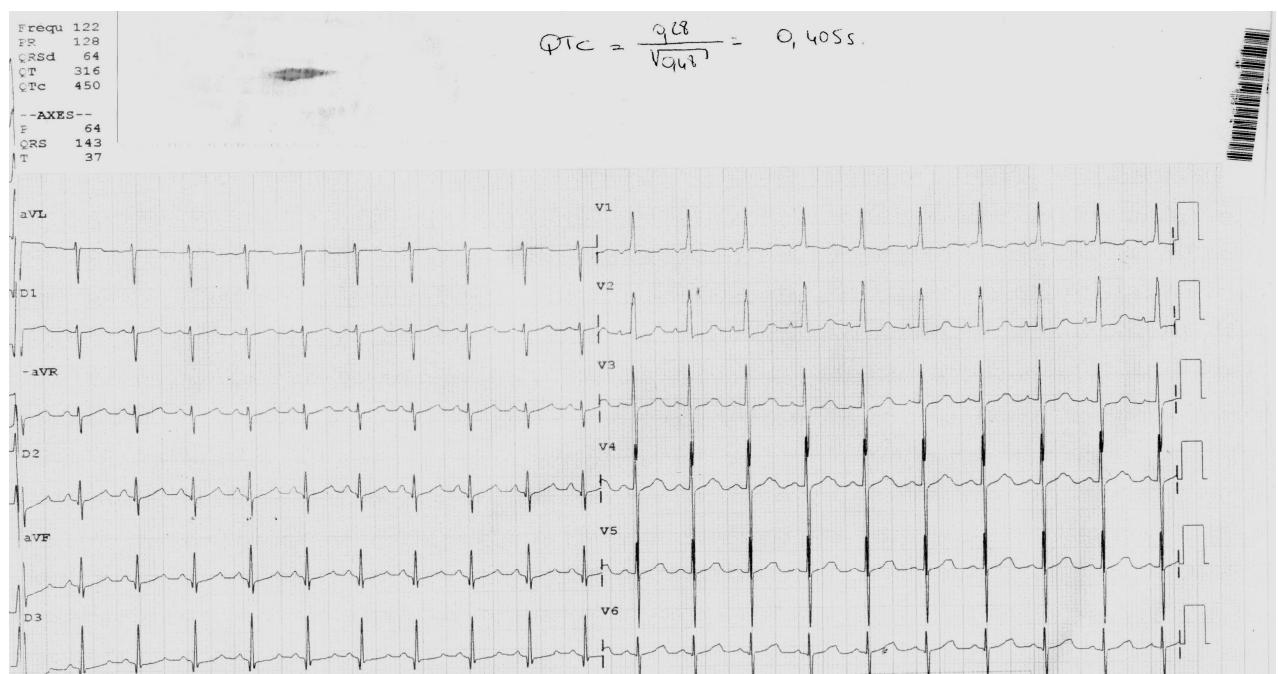


Figure 11 : ECG d'un enfant porteur d'une HTAP.

Le diagnostic est confirmé avec l'ETT. Elle montre une distension auriculaire et ventriculaire droite associée à une hypertrophie du VD. Les insuffisances pulmonaires et tricuspides permettent de mesurer les pressions pulmonaires [54].

La scintigraphie de ventilation / perfusion et l'angiographie pulmonaire excluent une cause thromboembolique.

Contrairement à l'adulte, le test de marche de 6 minutes n'est pas validé chez l'enfant. Un test d'effort cardio-respiratoire peut néanmoins être réalisé à partir de 7 ans [54].

Le cathétérisme cardiaque est surtout indiqué chez les enfants symptomatiques. Il confirme avec certitude le diagnostic en mesurant les pressions et les résistances vasculaires pulmonaires. Grâce au test de réversibilité, il guidera les choix thérapeutiques [54].

6.1.5.4. Traitement

- Le suivi cardiopédiatrique est assuré par les centres de compétence HTAP.
- Plusieurs molécules existent. Il est surtout fonction du retentissement fonctionnel et du stade de l'HTAP.

6.2. Les causes rythmiques

Les troubles du rythme sont la conséquence d'une anomalie dans la genèse de l'influx et/ou des troubles de la conduction.

6.2.1. La Dysplasie Arythmogène du Ventricule Droit (DAVD) [55]

6.2.1.1. Définition

La DAVD est une cardiomyopathie génétique (autosomique dominante) dans laquelle les cellules musculaires cardiaques sont progressivement remplacées par du tissu fibro-adipeux [9]. La maladie concerne parfois également le VG.

6.2.1.2. Epidémiologie

Sa fréquence est estimée entre 1/2000 et 1/5000 dans la population générale [28], elle est rare chez l'enfant.

Elle est souvent diagnostiquée chez l'adolescent et l'adulte jeune.

6.2.1.3. Les symptômes

Ce sont des palpitations, des malaises avec ou sans PC. Ils sont liés à des troubles du rythme sous forme d'extrasystoles ventriculaires isolées ou en salves. Une tachycardie ventriculaire peut survenir spontanément ou à l'effort. Ils permettent souvent la découverte de la maladie. L'arrêt cardiaque peut aussi être la première manifestation chez l'adolescent lors de la pratique du sport [43].

6.2.1.4. Les examens complémentaires

- L'ECG montre la présence d'une onde epsilon (signe hautement spécifique) et d'ondes T inversées dans les dérivations droites (V1-V3).

La dépolarisation prématurée ventriculaire et/ou une tachycardie ventriculaire non soutenue avec une morphologie de QRS en bloc de branche gauche (BBG) est une autre caractéristique de la maladie [9].

Cependant, un ECG normal ne permet pas d'exclure le diagnostic.

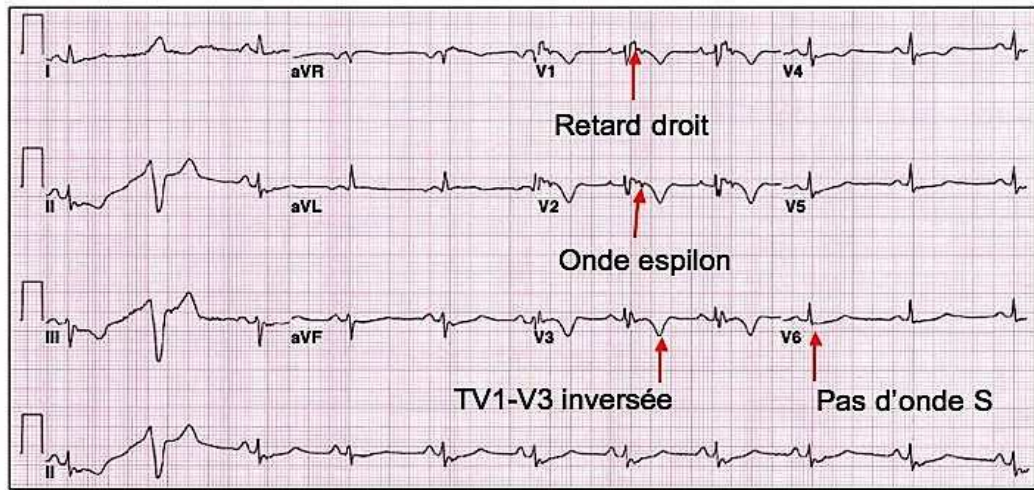


Figure 12 : ECG typique de DAVID.

- Le holter-ECG permet d'observer des troubles du rythme intermittents ; la présence de plus de 500 extrasystoles par 24h est un autre critère de la maladie [9]. Il permet aussi d'apprécier l'efficacité du traitement.
- L'EE est réalisée à visée diagnostique. Son but est de déclencher et de documenter la survenue de trouble du rythme ventriculaire. A visée pronostique, elle vérifie l'absence d'anomalie sous traitement.
- L'échocardiographie est souvent normale. Dans les formes plus évoluées, le VD est plus dilaté et hypokinétique.
- L'ECG-HA (ECG Haute Amplification) ou recherche de « potentiels tardifs » met en évidence des zones de conduction électrique ralentie dans le myocarde.
- L'angioscintigraphie isotopique décèle des zones de contractibilité anormale du VD ou des deux ventricules si la maladie est évoluée.
- L'IRM analyse la fonction de contraction du muscle cardiaque et recherche la présence de graisse ou de fibrose au niveau de la paroi. Il s'agit d'un examen très prometteur pour la DAVID.

- L'angiographie de contraste reste un examen de référence pour le diagnostic de DAVD. Elle analyse la contractibilité. C'est une exploration invasive permettant de réaliser une biopsie myocardique.
- La stimulation ventriculaire programmée représente un intérêt diagnostique si elle permet de déclencher des tachycardies originaires du VD en l'absence de trouble du rythme clinique préalablement documenté. Elle a un intérêt pronostique en vérifiant qu'aucune arythmie n'est inductible sous traitement.

6.2.1.5. Evolution

Elle est variable en fonction des individus.

Au niveau rythmique, elle évolue vers une tachycardie et une fibrillation ventriculaire avec PC ou arrêt cardiaque.

L'évolution peut également se faire vers une insuffisance cardiaque et la formation d'anévrisme.

6.2.1.6. Traitement

Le traitement de première intention sont les anti-arythmiques associés ou non aux bêtabloquants.

L'implantation d'un défibrillateur automatique ; ses indications chez l'enfant restent très rares.

L'ablation par radiofréquence puis une transplantation cardiaque sont réservées si les thérapies ci-dessus sont réfractaires.

La pratique sportive est limitée dans tous les cas en raison des risques de trouble du rythme à l'effort, avec interdiction du sport en compétition. Les activités sportives en loisirs sont poursuivies avec accord du cardiologue.

6.2.1.7. La surveillance

Elle doit être régulière (y compris pour les sujets asymptomatiques) avec des consultations spécialisées et des examens (ECG – holter-ECG – EE – échocardiographie...).

6.2.1.8. Prévention

Un dépistage génétique et une surveillance cardiologique sont effectués pour les apparentés au premier degré en raison du caractère génétique de la maladie [43].

6.2.2 Le syndrome de Brugada

6.2.2.1. Définition, présentation

Le syndrome de Brugada est une maladie génétique à transmission autosomique dominante avec une pénétrance incomplète et une incidence comprise entre 5 et 66 pour 10 000 [56].

Il est lié à des mutations du gène *SCN5A* [56, 57] qui sont identifiées dans 20 à 30% des patients atteints.

Cependant, on sait peu sur la prévalence, les critères de diagnostic, et l'histoire naturelle de cette maladie dans la population pédiatrique. Les études à grande échelle sont trop rares. Pourtant, la maladie a été décrite chez les enfants, et elle est considérée comme potentiellement liée à la mort subite cardiaque chez les jeunes [58].

6.2.2.2. Sexe ratio, âge

Contrairement à la population adulte où les hommes sont plus atteints, il n'y a pas de prédominance de sexe pour les patients pédiatriques [59].

En ce qui concerne l'âge de diagnostic chez l'enfant, la moyenne $\pm$ écart-type est de 8 ± 5 ans [58].

6.2.2.3. Aspect clinique

Les formes à révélation pédiatrique sont extrêmement rares. Elle se manifeste parfois dans un contexte fébrile [23]. Lorsqu'il est symptomatique, le syndrome de Brugada peut se manifester par une syncope ou une lipothymie, le risque est la mort subite par fibrillation ventriculaire et tachycardie polymorphe [58].

6.2.2.4. Caractéristiques électrocardiographiques

Le syndrome de Brugada est un trouble arythmogène caractérisé par un ECG typique composé d'élévation du segment ST dans les dérivations précordiales droites (V1 à V3).

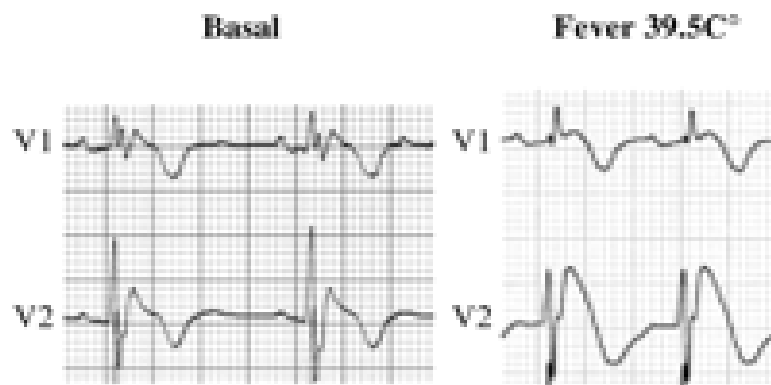


Figure 13 : ECG d'un syndrome de Brugada avec et sans fièvre.

NB : Au cours de la fièvre, l'élévation du segment ST a été accentuée.

Trois types de repolarisation sont reconnus :

	Type 1	De type 2	Type 3
1 mm = 0,1 mV. La partie terminale du segment ST se réfère à la seconde moitié du segment ST.			
Amplitude de l'onde J	≥ 2 mm	≥ 2 mm	≥ 2 mm
L'onde T	Négatif	positive ou biphasique	Positif
Configuration ST-T	Type Coved	Bâtère	Bâtère
Du segment ST (partie terminale)	descendant progressivement	surélevée ≥ 1 mm	élevée < 1 mm

Tableau 3 : Anomalies du segment ST dans les dérivations V 1 à V 3 [56].

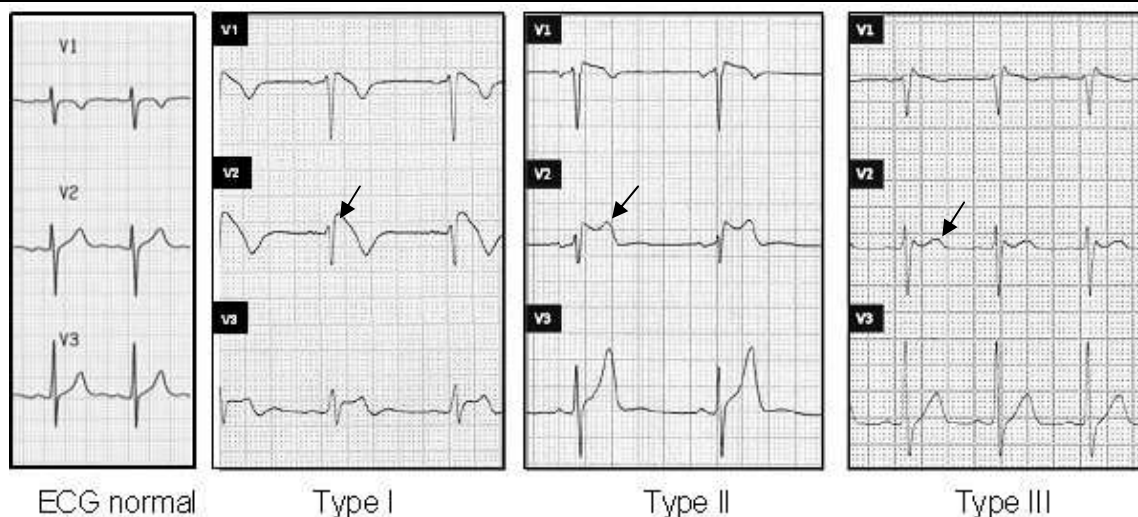


Figure 14 : Représentation ECG normal et des type 1, type 2 et type 3 du syndrome de Brugada.

L'espace PR est souvent augmenté. L'intervalle QT est souvent dans les limites normales (en l'absence de traitement anti-arythmique), mais il peut être prolongé.

Cependant, des problèmes existent chez les enfants en raison du manque de données de contrôle dans la littérature, des différences de morphologies de poitrine, et de la prédominance des forces du VD qui dépend de l'âge. Mais, la présence de symptômes suspects, des caractéristiques ECG typiques et/ou des ATCD familiaux de mort subite, doivent alerter les pédiatres sur l'existence d'un syndrome de Brugada [56].

6.2.2.5. Autres examens complémentaires

- L'exploration électrophysiologique endocavitaire

Elle permet de savoir si l'on arrive à déclencher une tachycardie ventriculaire (TV) chez ces patients (en général TV polymorphes) [57].

- Test médicamenteux

Il a un intérêt en cas de doute diagnostique et dans le cadre du dépistage familial.

L'administration intraveineuse de certains médicaments peut modifier la configuration de l'ECG. Par exemple, l'ajmaline bloque le canal sodique entrant, majorant donc l'anomalie déjà existante. Les autres tests utilisés sont la flécaïnide et le procaïnamide [56].

Ces tests sont pratiqués sous surveillance monitoring ECG et tensionnelle étroite, avec un défibrillateur et une salle interventionnelle à proximité.

6.2.2.6. Attitude thérapeutique et traitement

Le risque d'événements arythmiques est élevé chez les personnes symptomatiques [58].

En raison des connaissances actuelles limitées, deux attitudes sont possibles :

- Chez les plus jeunes enfants, le traitement médicamenteux Quinidine[®] [26] ou Serecor[®] constitue une bonne alternative. Néanmoins, étant donné le petit nombre de patients, des études à plus grande échelle et avec un suivi plus long sont nécessaires pour confirmer ces observations [58].
- Pour les plus grands, l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) constitue une thérapie très efficace [58].

De plus, il est fortement recommandé aux parents de traiter rapidement la fièvre aux moyens d'antipyrétiques et de les hospitaliser pendant les épisodes fébriles pour une évaluation cardiaque (ECG, surveillance cardiologique). La bonne observance de la couverture vaccinale est également recommandée [58, 60].

6.2.2.7. Complications, pronostic et dépistage

La principale et la plus dangereuse est la mort subite.

Le syndrome de Brugada compte pour 19% des morts subites chez les enfants entre 1 et 13 ans [61].

Une histoire familiale de mort subite n'est pas une valeur pronostique chez les adultes et ne semble pas l'être non plus chez les enfants [60].

Cependant, les enfants d'un sujet atteint sont évalués en cardiopédiatrie (ECG, ETT...). Ceux diagnostiqués, mais asymptomatiques, semblent avoir un bon pronostic [24].

6.2.3. Le Syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) [62]

6.2.3.1. Définition

Ce syndrome congénital est caractérisé par la présence d'un faisceau accessoire (faisceau de Kent), reliant directement les oreillettes aux ventricules, sans passer par le nœud auriculo-ventriculaire. Il forme alors un circuit de réentrée à l'origine de tachycardie réciproque. La conduction très rapide d'un trouble du rythme atrial (fibrillation ou flutter) à travers cette voie accessoire très perméable vers les ventricules est à l'origine des ces accidents.

Plus habituellement, les troubles du rythme surviennent à l'effort. La majorité des cas de mort subite chez les enfants concerne les jeunes sportifs [63, 64].

6.2.3.2. Symptomatologie

Ce sont des palpitations ou une tachyarythmie soutenue [13]. Le malaise syncopal constitue un critère de gravité.

Le faisceau accessoire favorise la survenue de tachycardie jonctionnelle (orthodromique lorsque la tachycardie descend par la voie normale et remonte par la voie accessoire / antidromique lorsque la tachycardie descend par la voie accessoire et remonte par la voie normale).

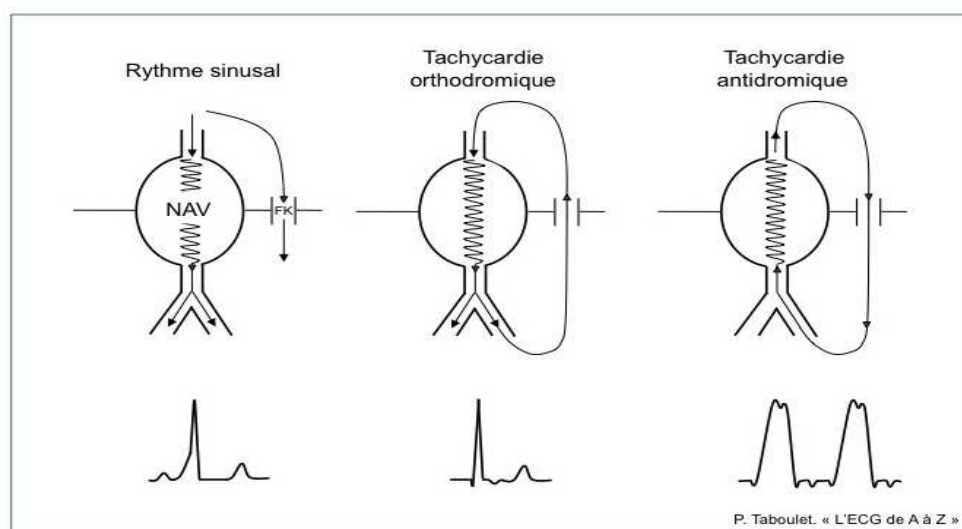


Figure 15 : Représentations des voies normales, accessoires ortho et antidromiques avec aspect ECG correspondant.

Le risque est la fibrillation ventriculaire.

6.2.3.3. Anomalies électrocardiographiques

En dehors des crises de tachycardie on peut retrouver un aspect typique avec :

- Un espace PR court ($< 12/100$ secondes) : une partie de l'influx électrique des oreillettes passent directement aux ventricules par ce faisceau.
- La présence d'une onde delta correspond à la partie du ventricule dépolarisée en premier (pré-excitation ventriculaire) par le faisceau de Kent [35].

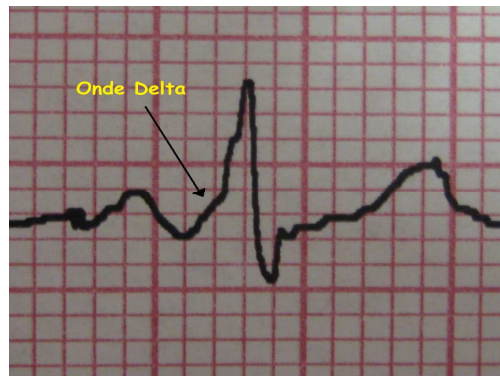


Figure 16 : ECG de l'onde Delta d'un syndrome de WPW.

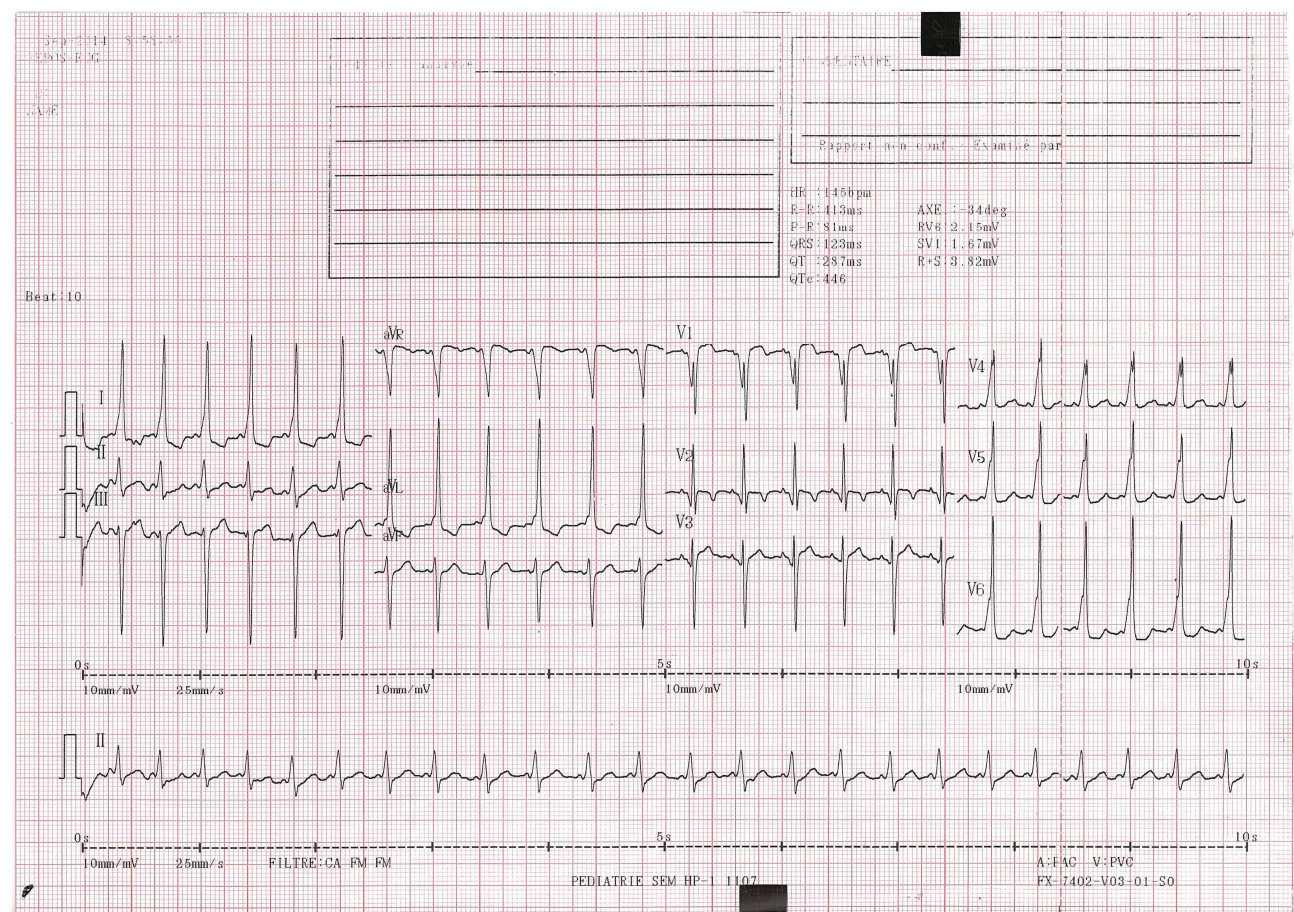


Figure 17 : Représentation ECG d'un WPW d'un enfant des UP consultant pour malaise.

6.2.3.4. Examens complémentaires

Leur but est d'évaluer la survenue d'une fibrillation ventriculaire. Ce risque est plus élevé quand le patient passe en fibrillation auriculaire et que la période réfractaire est courte.

On la mesure en réalisant une EE, une stimulation œsophagienne ou une exploration électrophysiologique (on dit qu'un patient est à risque lorsqu'il possède une période réfractaire antérograde (PRA) du Kent < 250 ms).

Cette dernière offre la possibilité d'une ablation curative dans le même temps [9].

6.2.3.5. Traitement

Il varie en fonction des caractères cliniques et électrophysiologiques.

○ *Patient asymptomatique :*

- PRA < 250 ms : traitement radical : ablation du faisceau de Kent
- PRA > 250 ms : pas de traitement

○ *Patient symptomatique :*

- PRA < 250 ms : traitement radical : ablation du faisceau de Kent
- PRA > 250 ms : traitement médicamenteux : anti-arythmique de classe Ic, Sotalex[®] voire Cordarone[®]
- Si échec du traitement médical : ablation par radiofréquence ou cryothérapie.

L'ablation par cathéter est recommandée pour les patients présentant une syncope, une pré-syncope, de multiples voies accessoires ou une fréquence ventriculaire supérieure à 240/min [65].

Chez les adolescents, seulement les voies à haut risque doivent subir une ablation [18].

6.2.4. Le syndrome du QT long congénital (SQTL) [66]

6.2.4.1. Définition

Le SQTL est une pathologie génétique caractérisée par une anomalie de la repolarisation ventriculaire sur l'ECG de surface ($QTc > 440$ ms).

6.2.4.2. Epidémiologie et génétique

Ce syndrome est l'une des causes les plus fréquentes de syncope et de morts subites chez l'enfant et le jeune adulte [67]. Le taux de mortalité par mort subite peut atteindre jusqu'à 70% [35].

La syncope est le 1^{er} symptôme chez 26% des enfants [68].

L'âge de survenue du premier événement clinique est plus précoce chez les garçons que chez les filles mais après l'âge de 15 ans, cette tendance s'inverse [23, 67].

Le syndrome de Jervell et Lange-Nielsen est une forme plus sévère associant un allongement du QT très important, une surdité bilatérale congénitale et un risque majeur de mort subite.

Il existe différentes formes de mutation du SQTL :

- Le LQTL1 est la forme la plus fréquente. Les syncopes ou morts subites surviennent au cours d'une émotion ou d'un effort physique dans 68% des cas (natation et plongée) [18, 23, 67]. La morphologie de l'onde T est monophasique avec une base élargie, sensiblement normale, ce qui rend son diagnostic plus difficile [67].

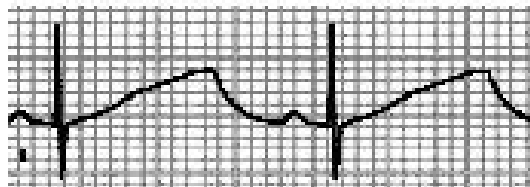


Figure 18 : Aspect ECG de la forme LQTL1 du SQTL.

- Pour la forme LQTL2, les syncopes ou les morts subites surviennent lors d'un stress (stimulations auditives ou émotives, 58%) ou lors d'un réveil nocturne [23, 67]. L'ECG montre une onde T de faible amplitude en aspect de double bosse.

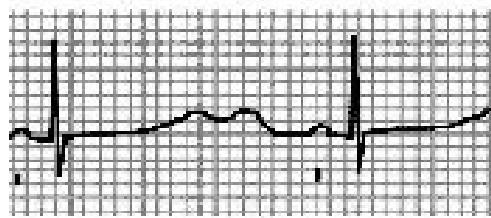


Figure 19 : Aspect ECG de la forme LQTL2 du SQT.

- La forme LQTL3 se caractérise par un QT particulièrement long, une onde T tardive et pointue. Elle survient au repos ou pendant le sommeil (53%) [23, 67].

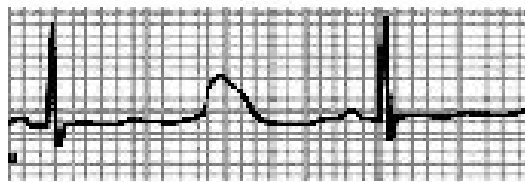


Figure 20 : Aspect ECG de la forme LQTL3 du SQT.

Les formes les plus graves semblent être celles qui sont précocement symptomatiques, surtout dans l'enfance [67].

6.2.4.3. Diagnostic

- Interrogatoire

L'analyse des facteurs déclenchants (frayeur, effort, contexte aquatique, bruit intense) et des ATCD personnels et familiaux (de surdité, de mort subite ou de noyade) constituent les éléments primordiaux pour évoquer ce diagnostic [3, 35].

Les caractéristiques diagnostiques du SQTl sont listées dans le tableau de l'annexe 3 [9].

- Signes cliniques

Les symptômes les plus fréquents sont les syncopes, les palpitations et l'arrêt cardiaque [68]. Cependant, l'examen clinique peut être normal.

- Examens complémentaires

• L'ECG

Il est l'examen clé. Il montre un QTc allongé (> 440 ms) associé à des anomalies morphologiques variables selon les génotypes en cause. Le calcul du QTc dépiste ce syndrome.

La formule de calcul habituellement utilisée est la formule de Bazett (invalide pour les FC $> 140/\text{min}$) : $\text{QTc (ms)} = \text{QT (ms)} / \sqrt{\text{RR (ms)}}$ précédent.

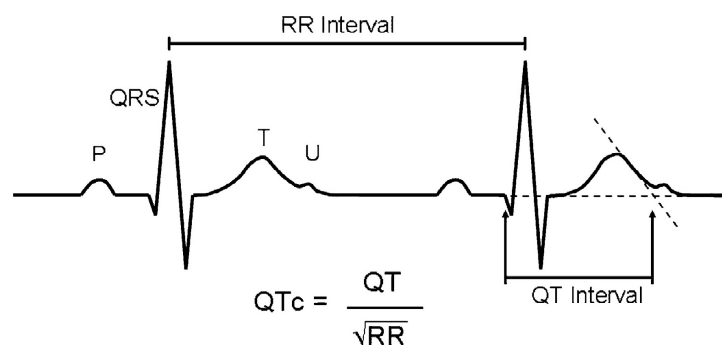


Figure 21 : Schéma explicatif du calcul de la formule de Bazett.

Au-delà de la période néonatale, un QTc > 440 msec chez l'homme et > 450 msec chez la femme est pathologique. La mesure s'effectue classiquement dans les dérivations DII ou V5 [67].

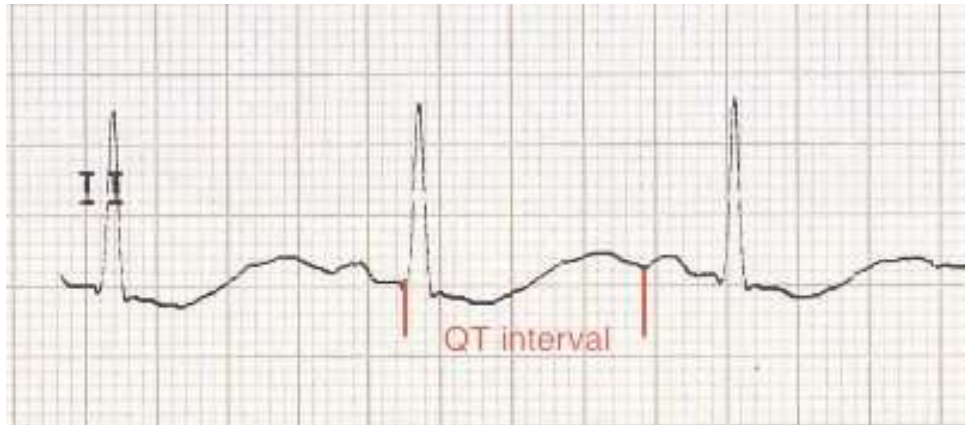


Figure 22 : Représentation ECG d'un QT long en DII.

A noter que chez certains enfants, la tachycardie induite par l'exercice augmente l'allongement du QTc [35].

L'ensemble des caractéristiques ECG du SQTl est retrouvé dans le tableau de l'annexe 4 [9].

- L'holter-ECG

Il peut faciliter le diagnostic et permettre de détecter des arythmies ventriculaires et la dispersion du QT [68].

- Le test d'effort

Il peut être utile afin de documenter la non-adaptation de l'intervalle QT aux variations de fréquence. Mais, il ne permet pas de déclencher des troubles du rythme responsables des syncopes. L'analyse de la fin de l'onde T est difficile quand les fréquences cardiaques sont élevées [67].

- L'ETT

L'échocardiographie ne retrouve aucune anomalie morphologique chez les patients porteurs du SQT.

- Le bilan sanguin

Les troubles ioniques, en particulier l'hypokaliémie et l'hypomagnésémie, peuvent être d'importants co-facteurs [9].

- Le test génétique

Il permet la confirmation du SQT en mettant en évidence la mutation mais ne le remet pas en cause si celui-ci est négatif. Il est indiqué dans 2 situations :

- en cas de diagnostic clinique fortement suspecté, car la forme génétique peut influencer sur les choix thérapeutiques et sur la stratification des risques.
- Lorsque la situation familiale est connue car elle peut être recherchée chez tous les collatéraux ascendants et descendants de cette même famille. Il s'agit alors d'un diagnostic pré-symptomatique.

Il faut noter que la sévérité clinique du sujet atteint n'a pas d'influence sur celle des apparentés [67].

6.2.4.4. Complications

Les plus sévères sont les troubles du rythme ventriculaire, torsades de pointes et TV. Ils sont responsables de syncopes et d'une mortalité très élevée en l'absence de traitement.

6.2.4.5. Pronostic et traitement

Les enfants ayant un syndrome du QTL doivent être pris en charge dans un centre spécialisé. Tous les enfants ayant une atteinte génétique sont traités, même quand l'espace QT est normal [69].

Le traitement de fond repose sur des bêtabloquants à vie. Chez l'enfant et l'adolescent, on choisit le produit le plus puissant possible avec une demi-vie longue, le nadolol (Corgard®).

L'effet du traitement est vérifié par des EE et des enregistrements holter.

Avec ce traitement, le pronostic des enfants ayant un SQT1 est très favorable, à condition que le traitement ne soit jamais oublié.

Dans le SQT2 et SQT3, en plus du traitement bêtabloquant, l'implantation d'un stimulateur cardiaque est indiquée chez les enfants ayant un BAV ou quand les torsades de pointes sont déclenchées par des pauses ou des bradycardies. Les formes sévères et les patients homozygotes (syndrome de Jerwell et Lange-Nielsen) justifient parfois l'implantation d'un DAI. Bien qu'elle diminue la fréquence des syncopes et morts subites, la stimulation cardiaque doit rester associée aux bêtabloquants pour prévenir les récides [67].

Les autres indications de la stimulation cardiaque également retenues sont les contre-indications aux bêtabloquants comme l'asthme sévère ou certaines maladies métaboliques ou vasculaires.

6.2.2.6. Mesures préventives associées

Dans tous les cas de SQT confirmé ou supposé, des mesures de prévention sont prises :

- le dépistage
- un traitement bêtabloquant pour tous les sujets génétiquement atteints symptomatiques (ou non), *a fortiori* les sujets jeunes
- la prévention des circonstances favorisant la survenue des troubles du rythme (hypokaliémie, etc.)
- la contre-indication de la compétition sportive (cf.ci-dessous)
- l'exclusion de tout traitement médicamenteux pouvant allonger la durée de l'intervalle QT.

La liste de médicaments contre-indiqués allongeant le QTc est répertoriée dans le tableau de l'annexe 5 [67].

Il faut penser à remettre cette liste aux familles des enfants atteints, et à l'insérer dans le carnet de santé.

Le site d'information « www.cardiogen.aphp » est donné aux parents, les médecins traitants peuvent le consulter avant de prescrire une médication.

6.2.2.7. Les activités sportives

Toute activité sportive de compétition est contre-indiquée. Cette recommandation concerne également les patients asymptomatiques diagnostiqués sur l'ECG ou au cours d'un bilan familial.

Les pratiques sportives de loisirs sont restreintes pour les garçons avec un QTc > 470 msec et pour les filles ayant un QTc > 480 msec [29]. Ces enfants sont autorisés à ces pratiques sous couvert d'un traitement bêtabloquant (cf. tableau ci-dessous).

Le tableau suivant résume les recommandations à prendre en fonction du niveau de preuve :

Recommandations	Niveau de preuve	Commentaires
Contre-indication de participation à la compétition sportive	Niveau I	Concerne également les patients dont le diagnostic a été établi au cours d'un bilan génétique familial
Traitement bêtabloquant	Niveau I	Concerne les patients dont l'intervalle QTc > 440 ms
	Niveau IIA	Concerne les patients dont l'intervalle QTc est normal
Défibrillateur Automatique Implantable	Niveau I	Patients avec mort subite récupérée
	Niveau IIA	Patients avec syncopes sous bêtabloquants
	Niveau IIB	Prévention primaire chez les patients ayant un intervalle QTc > 500 ms et une forme LQT2 ou LQT3

Tableau 4 : Illustration des recommandations pour la prise en charge du SQTL congénital.

6.2.5. La Tachycardie Ventriculaire Polymorphe Catécholinergique (TVPC)

6.2.5.1. Introduction

Chez les enfants et adolescents, la TVPC est responsable de syncopes d'effort (natation), voire de mort subite, en l'absence de toute anomalie morphologique cardiaque [24].

Elle est aussi provoquée par l'émotion.

Elle doit être évoquée en cas de syncope d'effort avec ECG et ETT normaux.

6.2.5.2. Génétique

La cause de la TVPC est une mutation transmise de façon autosomique dominante dans le récepteur ryanodine type 2 (RYR2) [70]. Un autre gène, CASQ2, a été identifié.

Un caractère familial est retrouvé chez 30% des patients.

6.2.5.3. Examen clinique et examens complémentaires

L'examen clinique, l'ETT et l'ECG de repos montrent dans la moitié des cas une bradycardie sinusale ($< 60/\text{min}$) inhabituelle chez l'enfant. Le QT est le plus souvent normal. Le holter, mais surtout l'EE, permet de faire le diagnostic [21]. Il reproduit les troubles du rythme ventriculaires polymorphes qui apparaissent comme une séquence caractéristique et stéréotypée au cours de l'effort.

Au-delà d'une certaine fréquence ventriculaire, survient une tachycardie sinusale, puis un rythme jonctionnel actif. Ce dernier est suivi d'extrasystoles ventriculaires de plus en plus nombreuses (avec une fréquence seuil de 130-135/min). D'abord monomorphes et isolées, les ESV deviennent polymorphes à type de retard droit et d'axe variable puis bidirectionnelles. Enfin, les TV polymorphes ressemblent alors à une torsade de pointe. Le retour en rythme sinusal se fait à l'arrêt de l'effort, selon une séquence inverse, avec parfois des passages transitoires en tachycardie atriale.

Les troubles du rythme ventriculaire peuvent être provoqués par une perfusion d'isoprotérénol ou au cours d'un examen holter, en demandant de faire un effort suffisant [71].



Exemple de tachycardie catécholinergique. Tracé ECG chez un garçon de 7 ans durant une accélération sinusale au cours d'une EE : salve de tachycardie ventriculaire polymorphe s'accompagnant d'un malaise.

Figure 23 : Tracé ECG d'une TVPC au cours d'un effort chez un enfant [23].

6.2.5.4. Pronostic

La mortalité des TVPC en l'absence de traitement est très élevée, atteignant 30 à 50 % avant l'âge de 30 ans [72].

6.2.5.5 Traitement et dépistage

Le traitement de première intention par bêtabloquant améliore significativement le pronostic des TVPC. Il réduit de façon significative les syncopes et les morts subites. Habituellement, le Nadolol® est prescrit [71].

Sa posologie est augmentée jusqu'à obtention de la suppression des phénomènes répétitifs. L'efficacité sous traitement est vérifiée par une EE de contrôle et un holter (au moins une fois par an). Ils contrôlent l'absence de phénomène répétitif grave à l'effort.

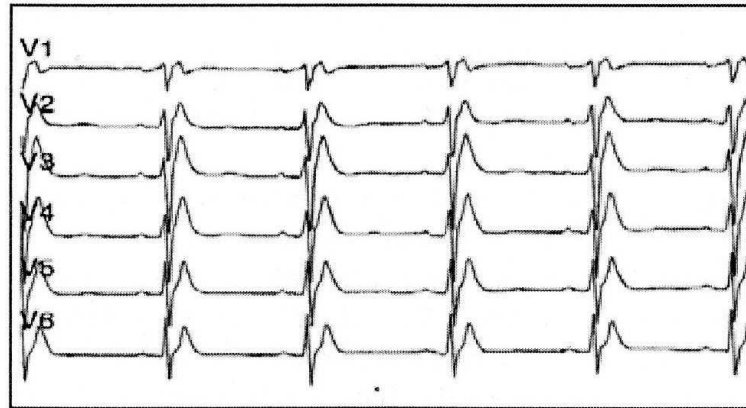
Le recueil de l'histoire familiale est également indispensable. Il permet de retrouver chez les frères et sœurs, des syncopes inexpliquées dans un contexte d'effort. Les examens à réaliser sont un ECG, un holter et une EE [71].

6.2.5.6. Activités sportives

Toute activité sportive de compétition est contre-indiquée. Le sport en loisir est extrêmement restreint sous couvert d'un traitement bêtabloquant [71].

6.2.6. Le syndrome du QT court [73]

Ce syndrome associe un intervalle QT court ($QT_c \leq 300$ ms), à un risque élevé de syncope et de mort subite par arythmie ventriculaire maligne.



Cet ECG montre les dérivations précordiales d'un patient ayant un syndrome du QT court. On voit bien le QT raccourci. La repolarisation entière est raccourcie et l'onde T naît immédiatement à la fin de l'onde S.

Figure 24 : Représentation ECG d'un syndrome du QT court chez un enfant [73].

Les syncopes et la mort subite peuvent survenir au repos mais également à l'effort.

L'anomalie ECG est parfois associée à une fibrillation auriculaire de survenue précoce.

Sur le plan génétique, des mutations dans les gènes HERG (= KCNH2), KCNQ1 et KCNJ2 ont été identifiées.

L'exploration électrophysiologique documente des périodes réfractaires auriculaires et ventriculaires courtes et une vulnérabilité ventriculaire chez la majorité des patients.

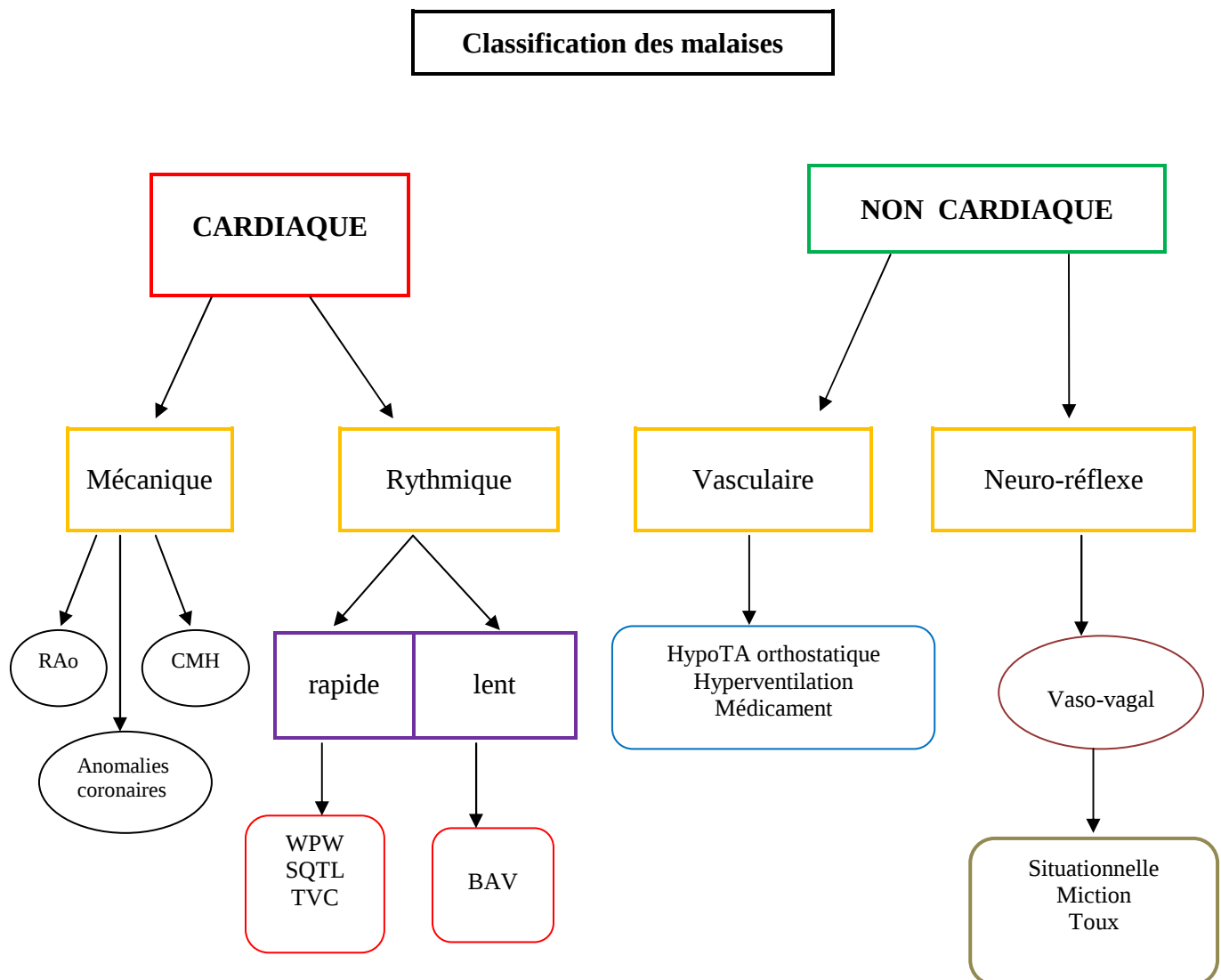
Le seul traitement à l'heure actuelle reste l'implantation d'un défibrillateur cardiaque.

Toute pratique sportive est contre-indiquée.

Les recommandations pour la pratique du sport de chacune des pathologies cardiaques sont résumées dans le tableau de l'annexe 6 [13].

VII- DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Il existe de multiples autres étiologies de malaises. L'organigramme ci-dessous permet de les classer selon leur origine cardiaque ou non cardiaque.



TVC : Tachycardie Ventriculaire Catécholinergique

Figure 25 : Organigramme illustrant la classification des malaises.

7.1. Le malaise vasovagal (ou syncope neurocardiogénique)

7.1.1. Introduction

De gravité bénigne, il est la cause la plus fréquente de syncope chez l'enfant et représente jusqu'à 75-80% des cas [15, 74, 75]. Il constitue jusqu'à 87% des cas aux UP (Lille) [3].

Il s'agit d'un diagnostic d'élimination et repose sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques. Il constitue une réponse habituelle à un stress émotionnel [8, 35].

7.1.2. Interrogatoire et physiologie

L'interrogatoire est primordial car il existe souvent un facteur déclenchant ou un contexte particulier : chaleur, émotion, peur, colère, frayeur, stress, douleur intense, contexte d'effort, syndrome viral (fièvre), problématique psychologique, station debout prolongée, lever brutal, toux, miction, défécation, vomissements, fatigue.

Physiologiquement, il est caractérisé par une vasodilatation inappropriée (baisse des résistances vasculaires périphériques résultant d'une diminution du retour veineux et d'une baisse du débit cardiaque). Il conduit à une hypotension systémique et une bradycardie. La circulation sanguine cérébrale devient faible. Cette hypotension découle d'une stimulation vagale, souvent précipitée par les facteurs cités précédemment [8, 41, 35].

7.1.3. Prodromes et signes cliniques

Les prodromes sont toujours présents, l'enfant « sent venir » le malaise. Ces symptômes peuvent être : la chaleur, les sueurs, un flou visuel, un vertige ou une sensation d'évanouissement, des nausées, des céphalées ...

Pendant le malaise, il existe une pâleur et une hypotonie. La chute est douce sans générer de traumatisme (sauf situation à risque). La PC (quand elle survient) est brève (< 1min). La reprise de l'activité est rapide après le malaise mais la récupération est lente. Une asthénie peut durer toute la journée.

L'examen clinique est normal.

7.1.4. Examens complémentaires

Le bilan complémentaire est composé d'un ECG, parfois d'un holter, voire d'un tilt-test s'il n'y a pas de prodrome. Mais ce dernier examen a une sensibilité pauvre (65-75%) et une reproductibilité de 50-87% limitant son utilisation [37, 76]. En pratique, ce dernier a aussi comme intérêt de rassurer l'enfant et sa famille.

7.1.5. Traitement

○ *Traitement préventif :*

Il repose sur une réassurance, une éducation (de l'enfant et des parents) et une prévention de la récurrence [7]. Par exemple, adopter une position en décubitus dorsal à l'apparition des prodromes limite l'événement syncopal et les lésions apparaissant à la PC. L'apprentissage des techniques posturales évite l'accumulation de sang veineux. Peuvent s'y associer des règles hygiéno-diététiques (apport hydrique et de sel adéquate, éviter la caféine...). Ces conseils améliorent les symptômes chez 90% des patients [21]. Malgré tout, si la syncope récidive de façon plus fréquente et/ou intense, il est nécessaire de consulter un cardiopédiatre pour des évaluations plus approfondies et de se poser la question d'un traitement empirique.

○ *Moyens thérapeutiques et traitements :*

Ce sont le port de bas de contention et la prescription de bêtabloquants dans les formes sévères.

7.2. L'hypotension orthostatique

Le passage de la position assise ou couchée à debout provoque une hypotension artérielle [8]. Le malaise survient rapidement. Elle se manifeste par une pâleur, une tachycardie, une hypotension. Il faut rassurer le patient et lui conseiller de se mettre debout lentement. Le traitement repose sur l'augmentation de l'apport hydro-sodé et par des minéralo-corticoïdes.

7.3. L'hypoglycémie

L'exploration de tout malaise nécessite la réalisation d'une glycémie capillaire (dextro) pour éliminer une origine hypoglycémique. Elle est exceptionnelle en dehors d'enfants diabétiques traités.

7.4. Les pertes de connaissance par troubles métaboliques

Certains troubles métaboliques tels que l'hypocalcémie, l'hypoxie, l'acidose métabolique, l'hyperammoniémie ou certaines intoxications (alcool, monoxyde de carbone (CO), drogues : cocaïne, marijuana, les opiacés, les abus de toxiques : antidépresseurs tricycliques...) peuvent entraîner des PC [35]. Il s'agit plus souvent d'un coma que d'une PC brève précédée d'une faiblesse, d'une pâleur et de palpitations.

L'abus de substances volatiles inhalées (en particulier les fréons) peut entraîner une tachycardie ventriculaire et la mort [35].

7.5. Les causes neurologiques

7.5.1. Le coma

Il s'agit d'un trouble de conscience, plus ou moins profond, qui diffère de la syncope du fait de sa durée prolongée.

7.5.2. La catalepsie

Il s'agit d'une perte de la relation avec l'entourage, laissant toutefois la conscience intacte. Elle reste exceptionnelle chez l'enfant.

7.5.3. Les pertes de connaissance épileptiques

Pratiquement toutes les formes de comitialité sont susceptibles de se traduire par une PC brève. La distinction avec une syncope est parfois difficile lorsque cette dernière est prolongée, et qu'elle s'accompagne d'une crise convulsive. (cf. tableau ci-dessous).

Epilepsie	Syncope
jour et nuit	rarement en décubitus
cyanose fréquente	pâleur constante
aura possible	absence d'aura
mouvements tonico-cloniques généralisés	parfois clonies face et membres supérieurs
pouls rapide, TA élevée	pouls et TA faibles
durée habituelle > 5 mn	durée habituelle < 5 mn
miction involontaire	
Traumatismes	
obscurcissement prolongé de la conscience	retour rapide à une conscience normale
asthénie durable	asthénie courte
CPK élevées	CPK normales

Tableau 5 : Diagnostic différentiel entre épilepsie et syncope.

L'incontinence et le traumatisme ne sont pas discriminatoires. Les symptômes de transpiration et de nausée présents avant l'accident excluent la convulsion.

L'élément le plus important reste l'orientation ; si celle-ci est bonne, cela est en faveur d'une syncope.

7.5.4. Les accidents neurologiques

Ceux comportant un déficit neurologique focalisé sont à distinguer des syncopes. Le plus souvent, ils ne sont pas accompagnés d'une PC, même brève. L'exception est la migraine qui peut se manifester par une PC brève, des céphalées et nausées.

7.6. Les syncopes psychologiques (crises d'angoisses, tétanie ou stimulation)

Elles représentent 9% des cas.

L'interrogatoire est très important. Il précise les antécédents, les circonstances de survenue (angoisse, émotion, période psychologique difficile) et décrit le malaise.

L'examen clinique est normal.

Elles sont le signe de pathologies d'hystérie / de conversion, de trouble panique, de dépression, ou de syndrome d'hyperventilation. Elles se matérialisent le plus souvent par une chute sans blessure.

Les points ci-dessous détaillent ces pathologies.

- La crise d'angoisse majeure se traduit par une sensation de perte immédiate de la conscience, voire de mort imminente, avec palpitations et précordialgies. Il faut rechercher un terrain dépressif sous-jacent. Le traitement passe par une prise en charge psychothérapique, voire des antidépresseurs.
- L'hystérie : il n'y a pas de prodrome ni traumatisme et survient toujours en présence d'autrui.
- Le syndrome d'hyperventilation entraîne une hypocapnie, une vasoconstriction cérébrale et une tachycardie modérée. Sa durée est de 30 min et nécessite une prise en charge psychiatrique. La syncope en elle même se résout naturellement. Le patient se réveille sans modifications importantes de l'état mental et avec une résolution de l'hyperventilation [35].

PATIENTS, MATERIEL ET METHODE

Notre étude est rétrospective sur 6 ans (2008-2013) et concerne les enfants vus aux UP du CHU (Centre Hospitalier Universitaire) de Poitiers pour un malaise ou une syncope dans un contexte d'effort.

I- OBJECTIFS DE L'ETUDE

1- L'objectif principal est de renseigner le nombre et la gravité des consultations des enfants vus pour un motif de malaise ou de syncope à l'effort.

2- Le second objectif est d'évaluer la prise en charge médicale de ces mêmes patients (Evaluation des Pratiques Professionnelles : EPP) et de la confronter aux recommandations officielles.

II- ENVIRONNEMENT DE L'ETUDE

Cette étude descriptive observationnelle s'articule sur la base d'un recueil de données collectées dans les archives informatisées des UP de Poitiers.

2.1. Durée du recueil

La collecte des données s'est faite sur une période de 6 ans, du 1^{er} janvier 2008 au 31 décembre 2013 inclus.

2.2. Logiciel informatique

Le relevé des données s'est effectué via le logiciel informatique « Résurgence » des UP. Celui-ci permet d'explorer et de recueillir l'ensemble des dossiers archivés souhaités. Ces derniers sont créés et complétés par les étudiants en médecine (externes et internes) et les médecins (urgentiste ou spécialistes en pédiatrie). Ils sont enrichis par les informations paramédicales des infirmières et des aides soignantes puéricultrices.

Les comptes-rendus d'hospitalisation, courriers et examens complémentaires ont été collectés via le logiciel « Télémaque ».

2.3. Critères de recueil

- Les patients dont le dossier médical répond aux critères de recherche par codage du logiciel des UP (diagnostic principal / diagnostic associé) des mots : « Malaise » (codage: Vagal R55.A, R53+1) et/ou « Syncope » (codage: R55).

Ces deux mots clés ont permis la lecture des observations et la sélection des dossiers appropriés. Il n'existe pas de codage pour « Malaise ou Syncope à l'effort ».

- Il n'existe pas de limite de temps en termes d'horaire. Les patients inclus consultent soit la journée, soit la nuit, en période de garde ou non. La prise en charge est effectuée sous la responsabilité du médecin des UP ou, pour les horaires de garde, par un pédiatre des services de spécialité.

III- POPULATION ETUDIEE / DEFINITION DES CAS

3.1. Catégories d'âge aux UP

La définition d'un nourrisson est de 1mois à 2 ans.

Un enfant est défini en tant que tel à partir de 2 ans.

L'âge maximum d'admission aux UP est de 15 ans 3 mois (sauf situation particulière).

3.2. Critères d'inclusion

- Tout enfant qui consulte aux UP pour un malaise pendant ou immédiatement après l'effort.

- Age : de 6 à 15 ans 3 mois inclus.

L'âge de 6 ans a été fixé car c'est à cet âge que l'enfant intègre l'école primaire. Il participe aux premiers cours d'EPS (Education Physique et Sportive). Il signe aussi sa première licence extrascolaire dans un club sportif.

- Il n'y a pas de différence d'inclusion concernant le sexe ni la race.

3.3. Critères d'exclusion

- Les enfants dont l'âge se situe hors des limites choisies : strictement inférieur à 6 ans ou strictement supérieur à 15 ans 3 mois. Au-delà de cet âge, l'enfant est admis aux Urgences Adultes.

- Les motifs de malaise ou de syncope survenant avant ou à distance de l'effort.

Nous avons donc retenu pour notre étude 111 dossiers parmi les 940 répondant initialement aux critères de recherche informatique (âge du patient, année de l'étude, codage « malaise » ou « syncope »).

3.4. Prise en charge, explorations, orientation des patients

Sauf critères de gravité, les enfants sont admis en box par ordre d'arrivée. Ils se sont d'abord présentés à l'IAO (Infirmière d'Accueil et d'Orientation) pour convenir du motif de consultation et des formalités administratives (modalités et heure d'arrivée...). Le médecin sénior ou l'interne est aussitôt averti. A l'admission, l'IAO évalue le « degré d'urgence » en déterminant la CIMU (Classification Infirmière des Malades aux Urgences). Grâce à celle-ci et aux informations écrites par l'IAO, le médecin priorise les urgences.

Nous ferons remarquer qu'il n'y a actuellement aux UP qu'une seule infirmière formée pour l'accueil et l'orientation des patients. Les autres IDE (Infirmières Diplômées d'Etat) sont des puéricultrices du service.

3.5. Fonctionnement des UP

- Rôle des infirmières

Les patients sont installés en box par l'infirmière. Il n'existe pas de prise en charge standardisée. La prise des constantes peut, selon les cas, se limiter (au minimum) à la simple mesure du poids. La réalisation d'exams complémentaires (ECG, bilan sanguin, radiographie pulmonaire...) relève de la prescription médicale.

- Organisation médicale (internes et séniors)

L'interne est soit un IMG (Interne de Médecine Générale) ou de pédiatrie. Les médecins séniors se composent de 5 pédiatres et d'un urgentiste. L'enfant peut être vu au préalable par l'externe qui réalise uniquement un premier interrogatoire et un examen clinique.

Pour les trois premières années de l'étude (2008-2011), les UP sont composées de 4 pédiatres et d'un médecin urgentiste. A partir de 2012, un cinquième pédiatre enrichira le nombre de séniors. Des internes, en effectif variable selon les semestres, participent aux soins. Il en est de même pour les externes, mais leur présence dans le service se limite à 3 mois. Ils sont 7 ou 8 le matin, 2 l'après-midi. Les gardes sont assurées par un interne et un externe, sous la responsabilité d'un sénior référent. Un interne supplémentaire d'astreinte apportera son aide les soirs de la semaine, le samedi et le dimanche de 12h30 à 22h30.

Toutes les données administratives et médicales (interrogatoire, ATCD, examen clinique, prescriptions d'examens et/ou médicamenteuses, suivi évolutif, avis spécialisé, orientation et diagnostic de sortie) sont renseignées dans le dossier médical informatisé du patient.

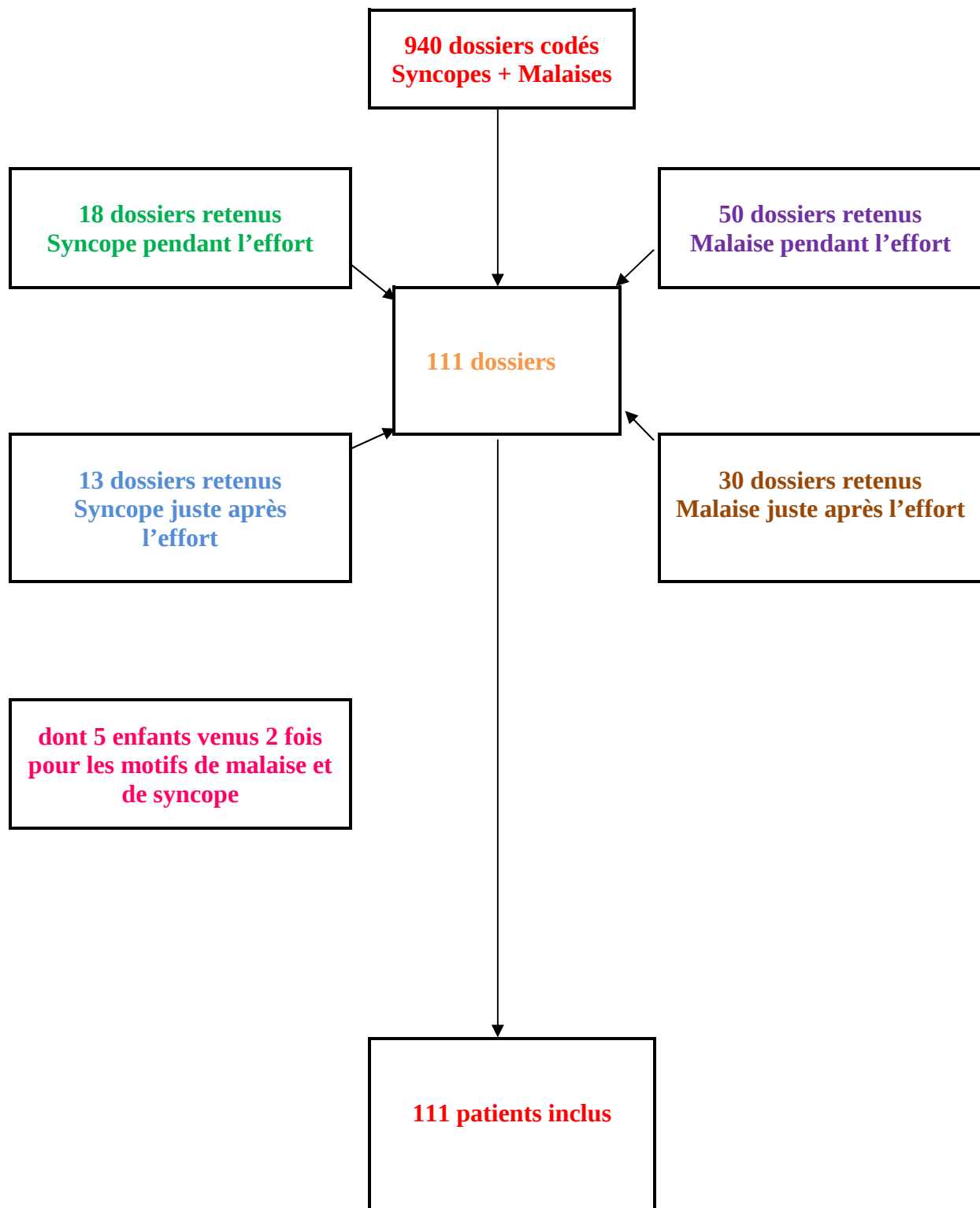
S'ils sont effectués, les examens complémentaires sont interprétés par l'interne et/ou le sénior. L'ECG est réalisé par l'externe. Depuis 2011, ils sont systématiquement scannés et en partie relus à posteriori. Mais, pour les enfants hospitalisés, l'ECG reste dans le dossier médical et n'est pas forcément revu par les UP.

Un avis ou une consultation spécialisée peut être demandé sur décision du médecin.

Le diagnostic de sortie est validé par l'interne ou le sénior. Le dossier, pour cette consultation aux UP, est alors clôturé.

Les patients ont été suivis passivement à travers leurs dossiers médicaux. Ils ont permis le recueil (notamment grâce au logiciel Télémaque) des comptes rendus d'hospitalisation, des consultations et des résultats des explorations complémentaires.

3.6. Diagramme de flux



IV- ANALYSE STATISTIQUE

Les données ont été recueillies dans un tableau Microsoft® Office Excel® 2003 et 2007.

Elles ont été traitées et analysées à l'aide de ces mêmes logiciels. Ils ont permis la réalisation de graphes illustrant l'ensemble des résultats.

○ Analyse descriptive de la population

L'analyse descriptive repose sur l'ensemble des variables recueillies.

Les variables quantitatives paramétriques ont été décrites par la moyenne.

Les variables qualitatives on été décrites par leurs effectifs (n) et le pourcentage (%) correspondants.

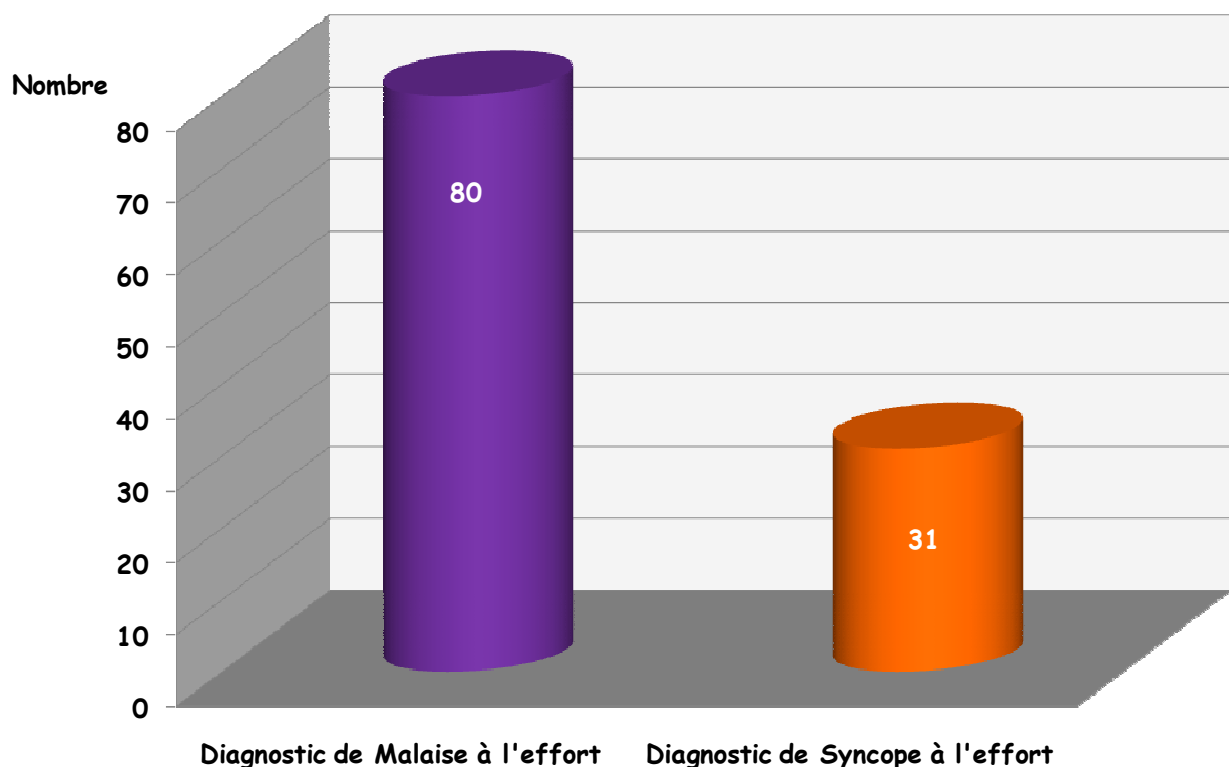
RESULTATS

1. Motif de venue

Durant la période de l'étude, il y a eu, pour la tranche d'âge 6 ans - 15 ans 3 mois, 40630 admissions tous motifs confondus.

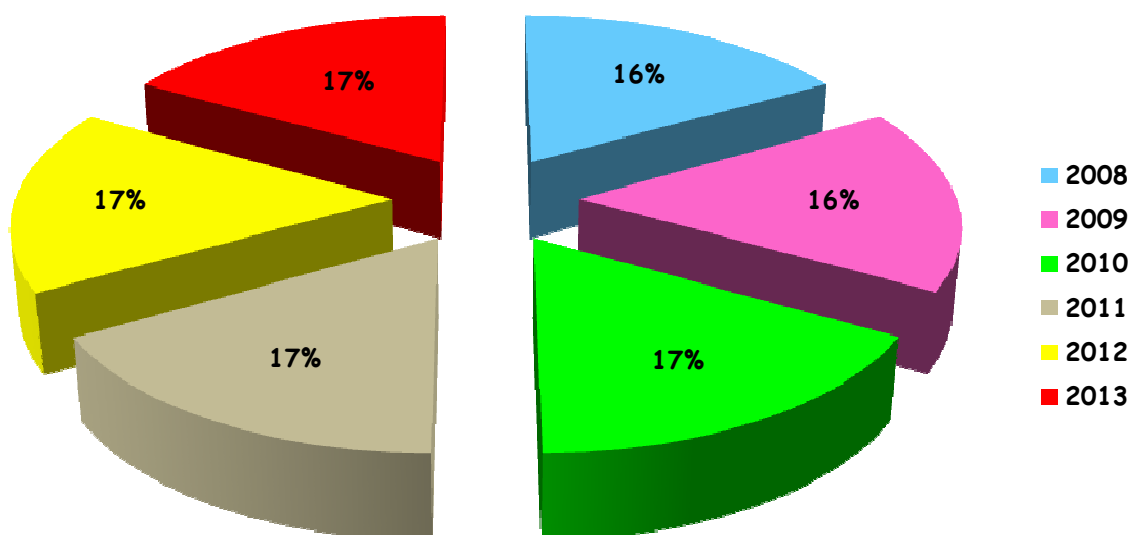
Parmi celles-ci, 940 dossiers sont codés « malaise » et « syncope » (soit 2,31%). Sur ces 940 dossiers, nous en avons retenu 111 survenant dans un contexte d'effort (11,8%). Ceci représente sur la totalité des admissions 0,003%.

Parmi les 111 dossiers sélectionnés, il y a 31 syncopes à l'effort (28%) et 80 malaises à l'effort (72%).



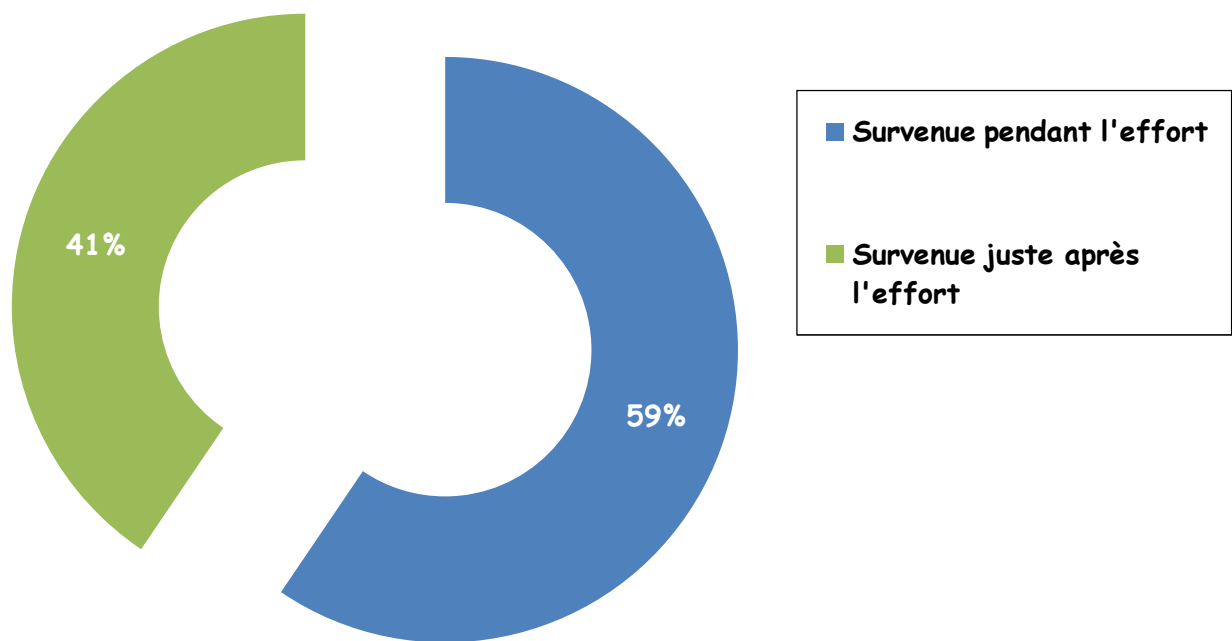
2. Répartition des venues selon les années

Les taux de consultation aux UP pour les motifs de « malaise » ou « syncope » à l'effort sont répartis de façon quasi-équitable (16-17%) pour chacune des années de notre étude.



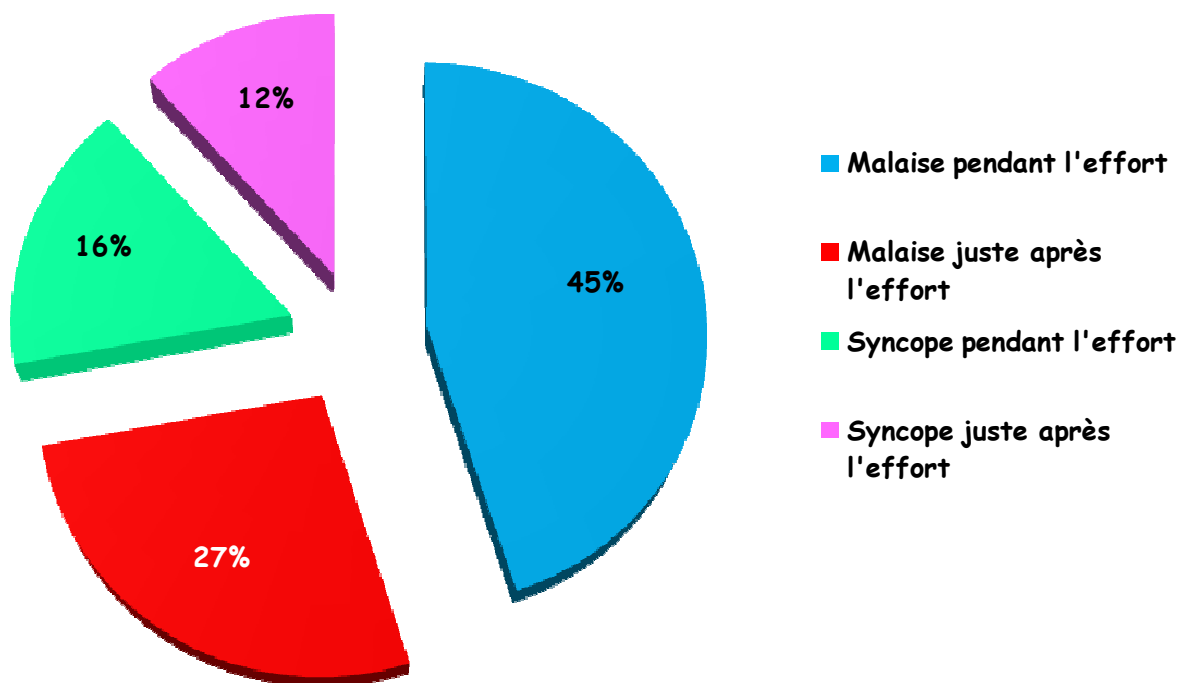
3. Circonstances de survenue : pendant ou immédiatement après l'effort

Les malaises et/ou syncopes sont survenus pendant l'effort dans 59% des cas et juste après l'effort pour 41% des enfants.



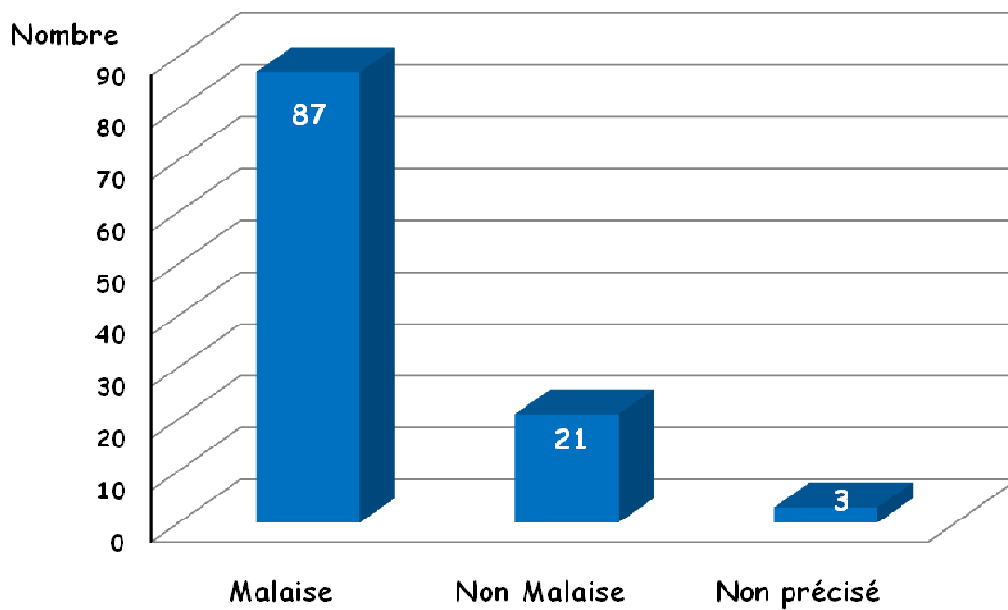
4. Taux de répartition des malaises et des syncopes d'effort

Pour 45% des enfants, le diagnostic à évoquer est un malaise pendant l'effort et pour 27% immédiatement après l'effort. Les syncopes représentent respectivement 16% et 12% pendant et juste après l'effort.



5. Motifs d'entrée de l'IAO

Parmi les 111 enfants de l'étude, 87 ont un motif d'entrée codé « malaise » par l'IAO. Il y a donc une concordance de 78% entre le codage de l'IAO et le diagnostic médical de cloture du dossier (« malaise ou syncope »). Trois motifs (2,7%) ne sont pas renseignés ; il s'agit de malaises non renseignés au départ.



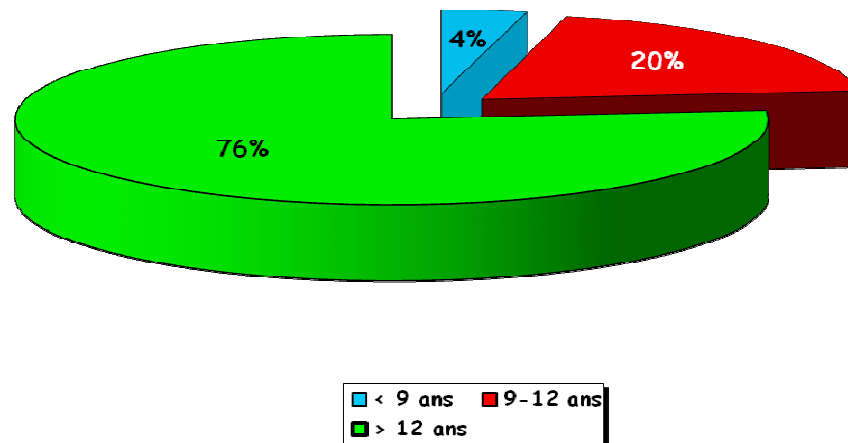
Les 21 dossiers (18,9%) non étiquetés « malaise » ont comme motifs d'entrée :

- pour 8 enfants (7,2%) une crise de spasmophilie (ou crise d'angoisse ou de tétanie)
- trois enfants (2,7%) sont décrits avec une gêne respiratoire ou une crise d'asthme
- pour 3 enfants (2,7%), l'IAO évoque une PC
- une notion de traumatisme ou de chute est spécifiée chez 4 enfants (3,6%)
- l'hypoglycémie est rapportée pour un enfant (0,9%) ; il en est de même pour la crise comitiale.

6. Age

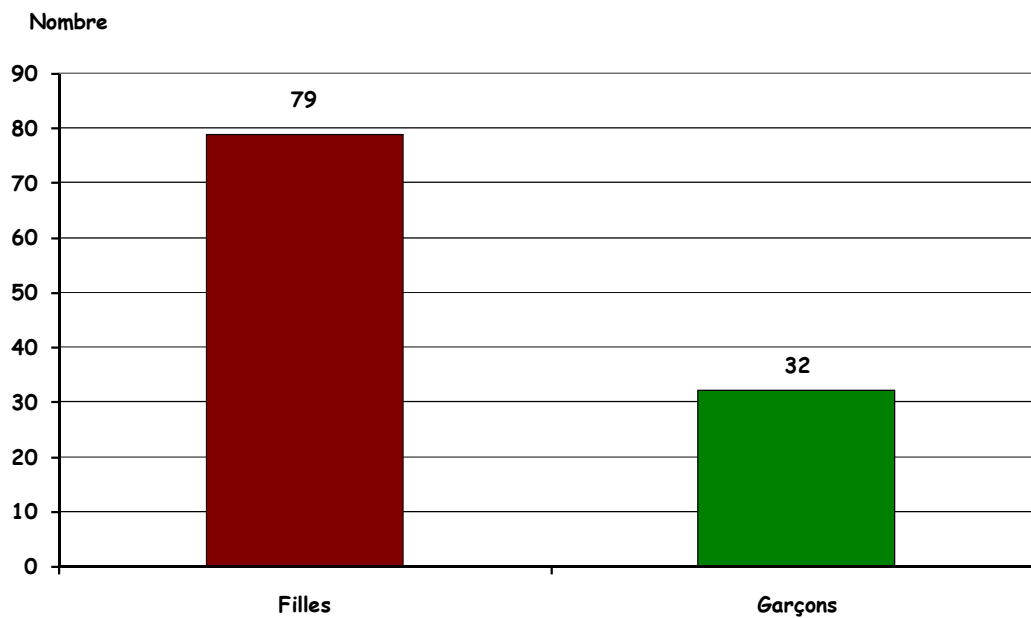
Les patients avaient entre 6 et 15 ans 3 mois (âge moyen : 13,14 ans).

Soixante seize pourcent avaient plus de 12 ans et seulement 4% avaient moins de 9 ans.



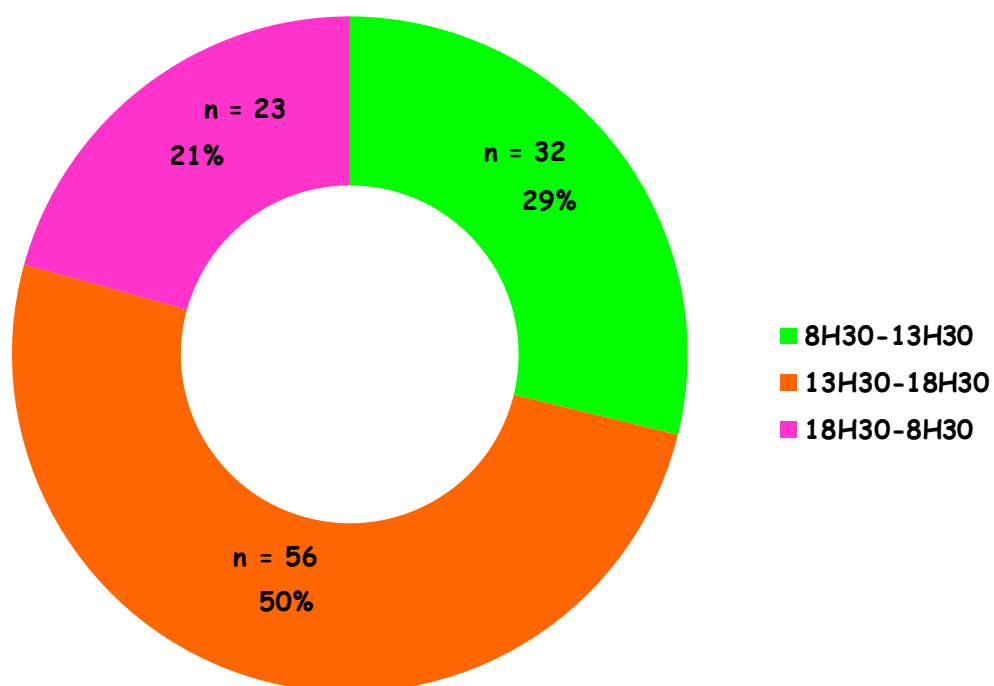
7. Sexe

Le ratio filles / garçons était de 2,47 (79 filles et 32 garçons, soit respectivement 71% et 29%).



8. Heure d'arrivée

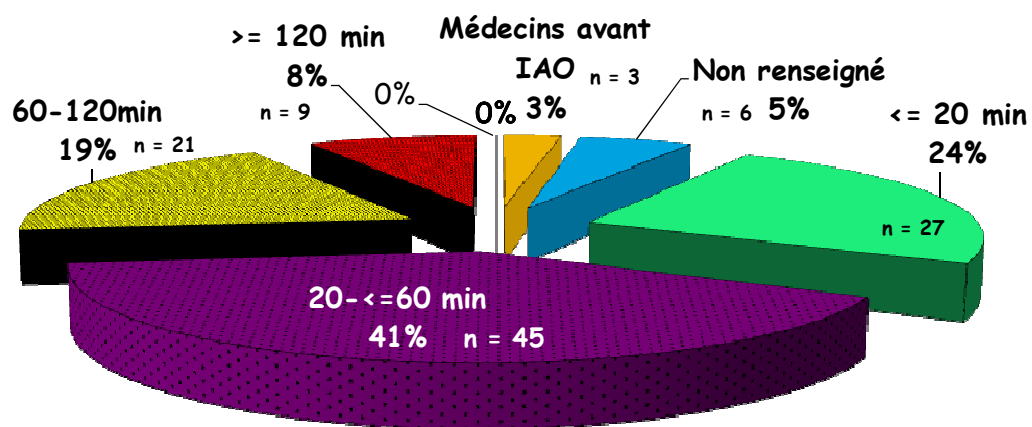
Plus de la moitié des enfants s'est présentée l'après-midi entre 13h30 et 18h30 (56 enfants, soit 50%), 32 le matin (29%) et 23 en horaire de garde entre 18h30 et 8h30 (21%). L'heure médiane est 15,66 h.



9. Délais de prise en charge entre l'IAO et le médecin

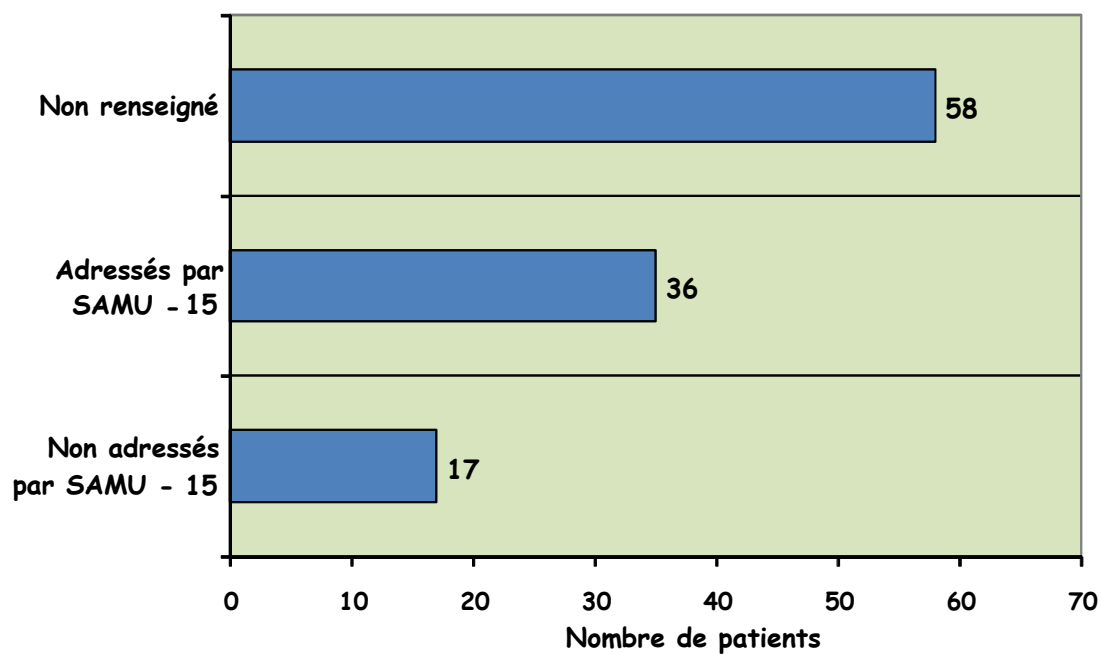
Le délai moyen entre la présentation de l'enfant à l'IAO et la consultation médicale est de 49,85 minutes.

Pour 41% d'entre eux (n=45), ce délai se situe entre 20 et 60 minutes. Seul 3% des enfants (n=3) ont d'abord été vus par le médecin avant l'IAO (parmi ces 3, un seul a été transféré par le SAMU). Dans 5% des cas (n=6), cette information est absente.



10. Régulation par le SAMU

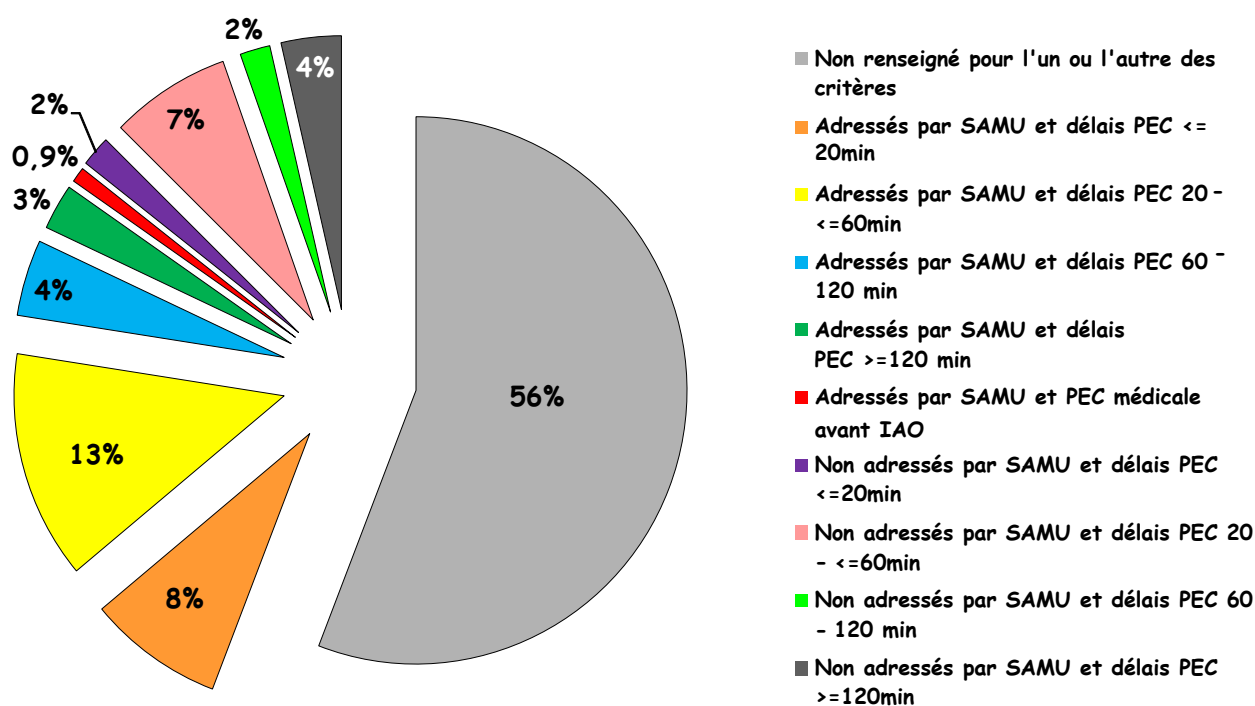
Dans 58 dossiers (52,25%), aucun renseignement n'est précisé quant au mode d'accompagnement. Le SAMU (centre 15) ou les pompiers ont transféré 36 enfants (32,43%).



11. Relation entre transfert par SAMU (ou centre 15 ou pompier ou ambulance) et délais de prise en charge médicale aux UP

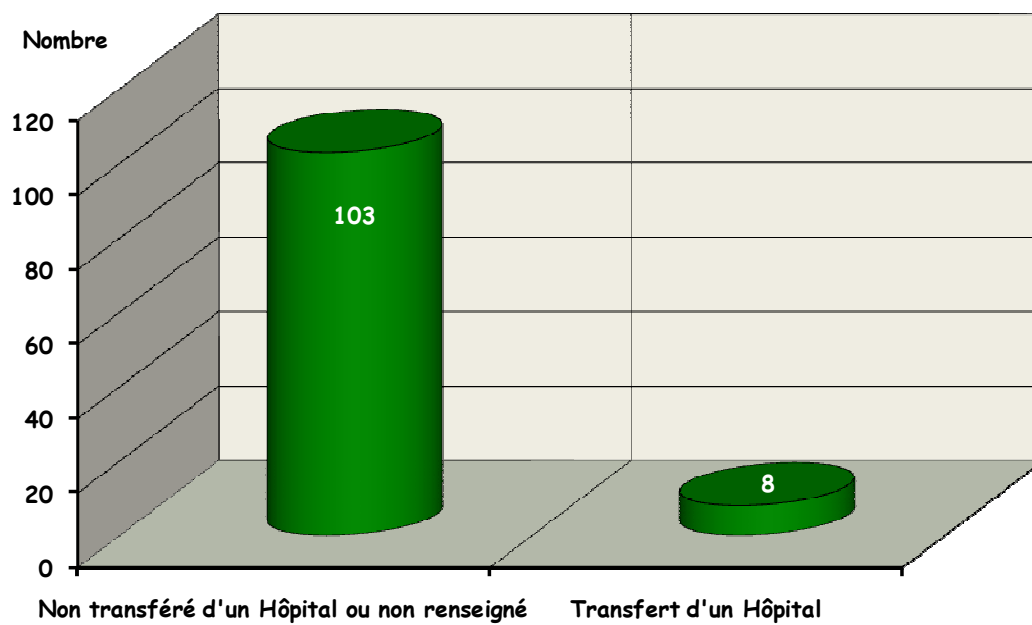
Neufs enfants (8%) adressés par le SAMU (ou équivalent) ont été pris en charge rapidement par les médecins. Seul un enfant (0,9%) transféré par le SAMU a été vu par le médecin avant l'enregistrement par l'IAO.

Les plus grands nombres d'enfants (amenés ou non par le SAMU) ont un délai de prise en charge médicale entre 20 et 60 minutes (respectivement 13 et 7%).



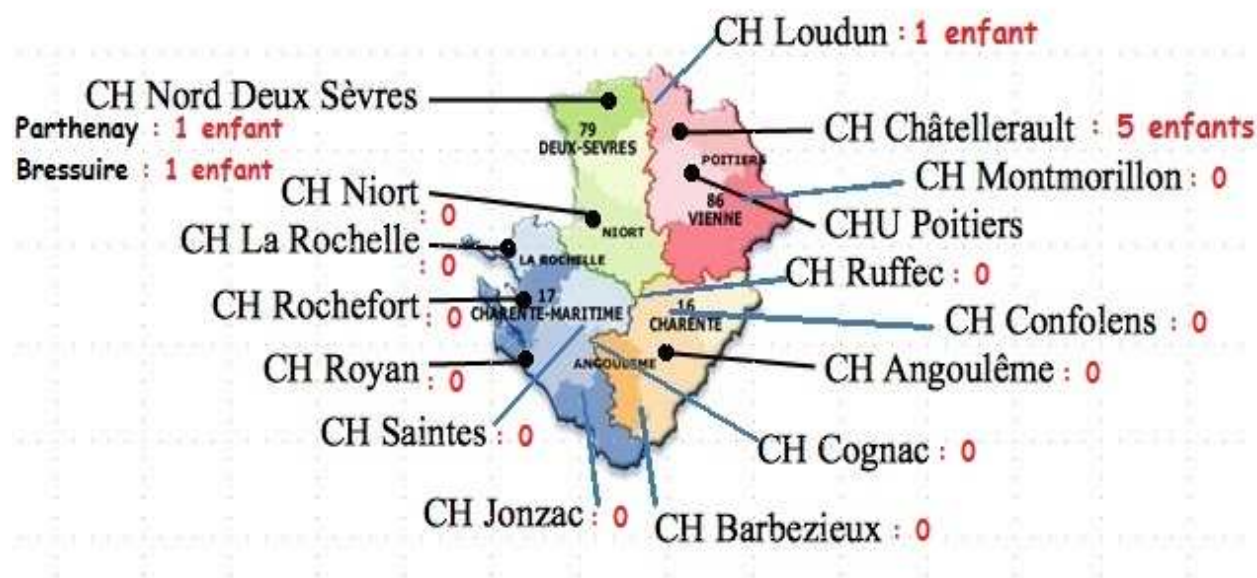
12. Transfert d'un hôpital

Seul 8 enfants (7,2%) viennent d'un autre centre hospitalier (CH).



13. Répartition géographique des transferts hospitaliers

Parmi les 8 enfants, 5 (4,5%) ont été adressés par le CH de Châtelleraut, 1 par le CH de Loudun (0,9%), 1 par le CH de Parthenay (0,9%) et 1 par le CH de Bressuire (0,9%).



Les motifs de transferts sont les suivants :

- Châtelleraut : (n=5 ; 4,5%)

- Malaise et découverte d'un souffle systolique
- Surveillance suite au TC
- Suite de prise en charge d'une chute de vélo après malaise
- Malaise
- Céphalées avec malaise

- Parthenay : (n=1 ; 0,9%)

- Malaise avec perte d'urine pendant le cours de sport

- Bressuire : (n=1 ; 0,9%)

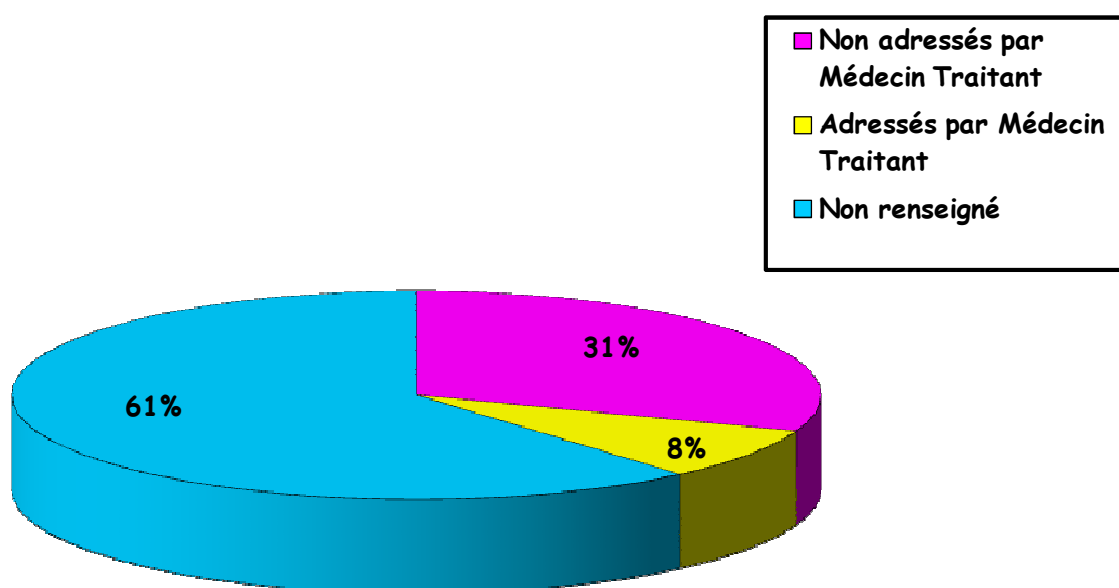
- Syncope (malaise avec PC) le matin avec ECG modifié

- Loudun : (n=1 ; 0,9%)

- Somnolence hypotonie

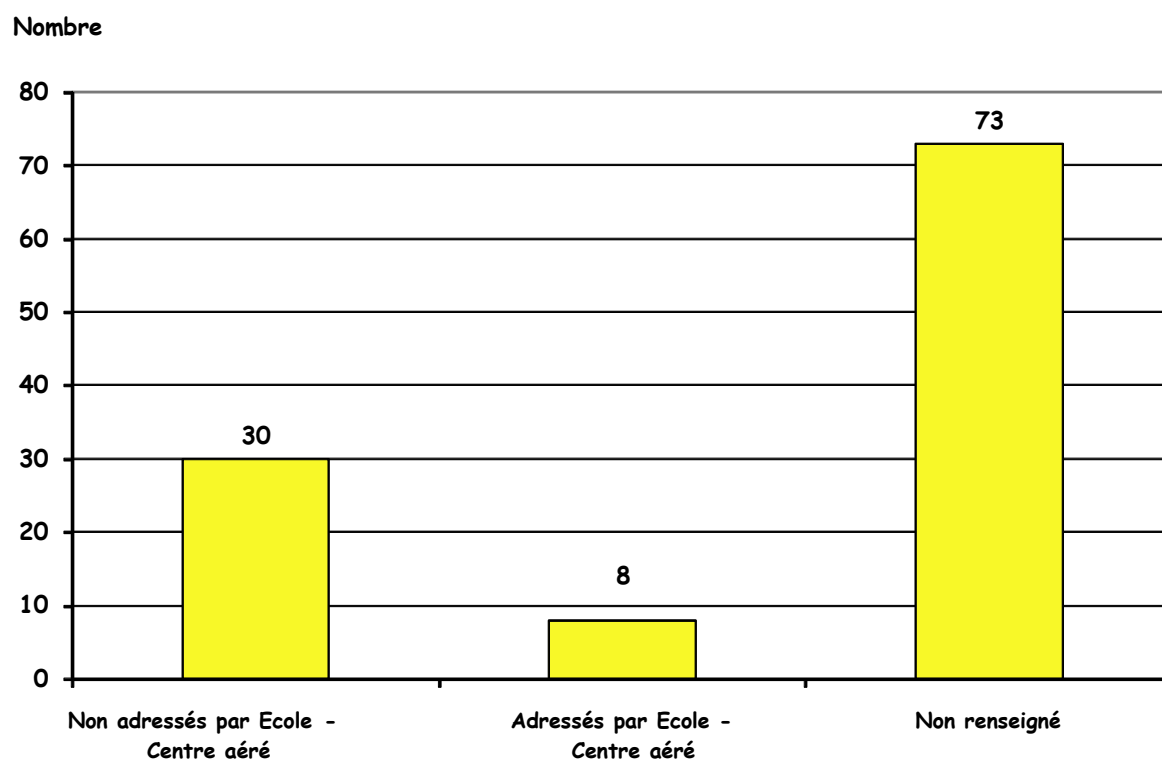
14. Enfants adressés par le médecin traitant

Seuls 8% des enfants (n=9) ont été adressés aux UP par leur médecin traitant. Soixante et un pourcent des dossiers (n=68) sont non renseignés à ce sujet.



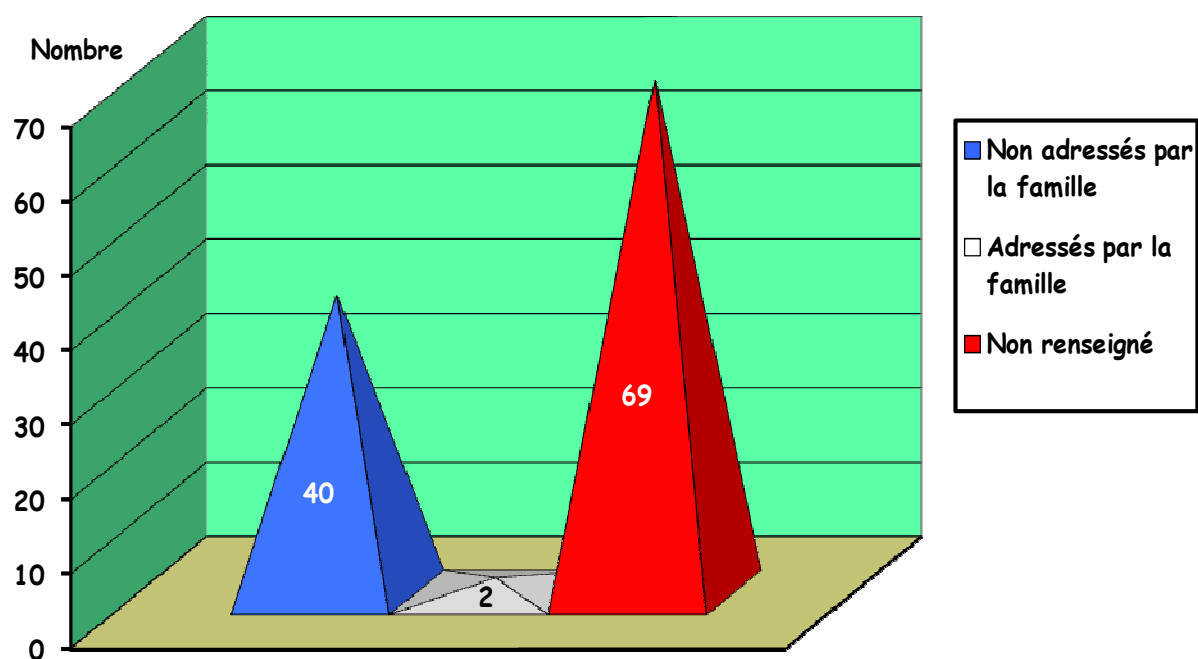
15. Enfants adressés par l'école ou le centre aéré

Huit enfants (7,2%) ont été adressés par l'école ou le centre de loisirs ; 73 dossiers (65,76%) ne sont pas renseignés pour cet objet.



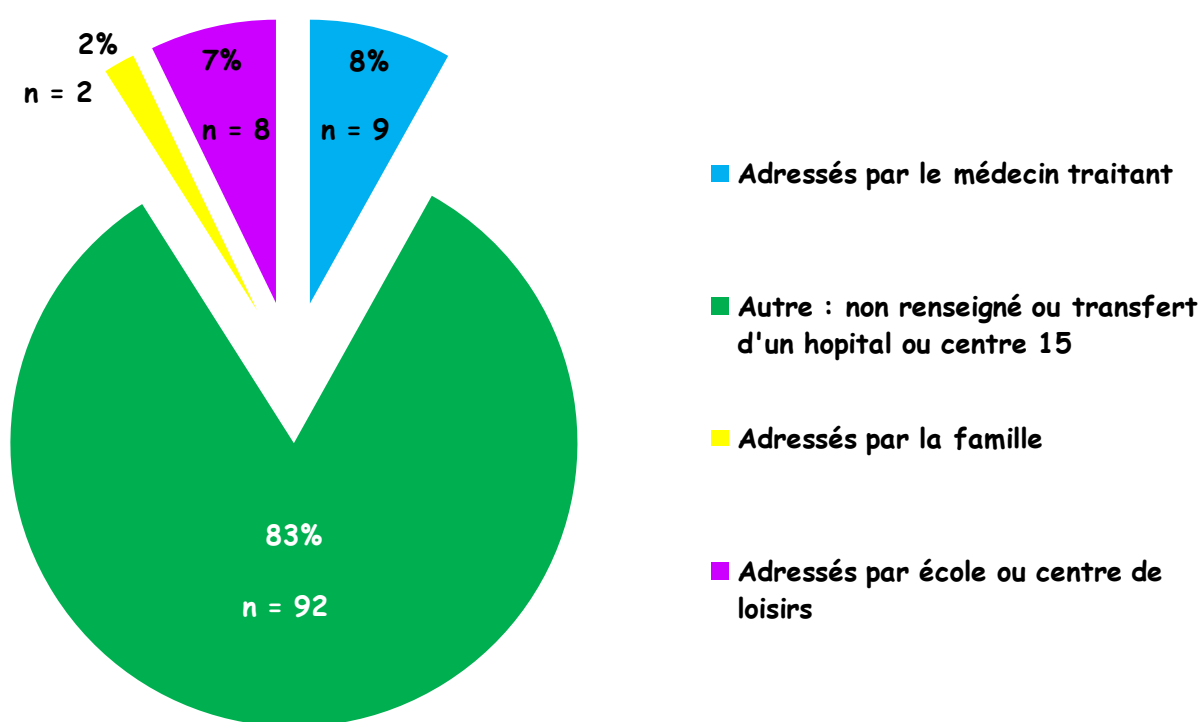
16. Enfants amenés par la famille

Seuls 2 enfants (2%) ont été amenés par la famille. Soixante neuf (62,16%) dossiers ne sont pas complétés pour cette rubrique.



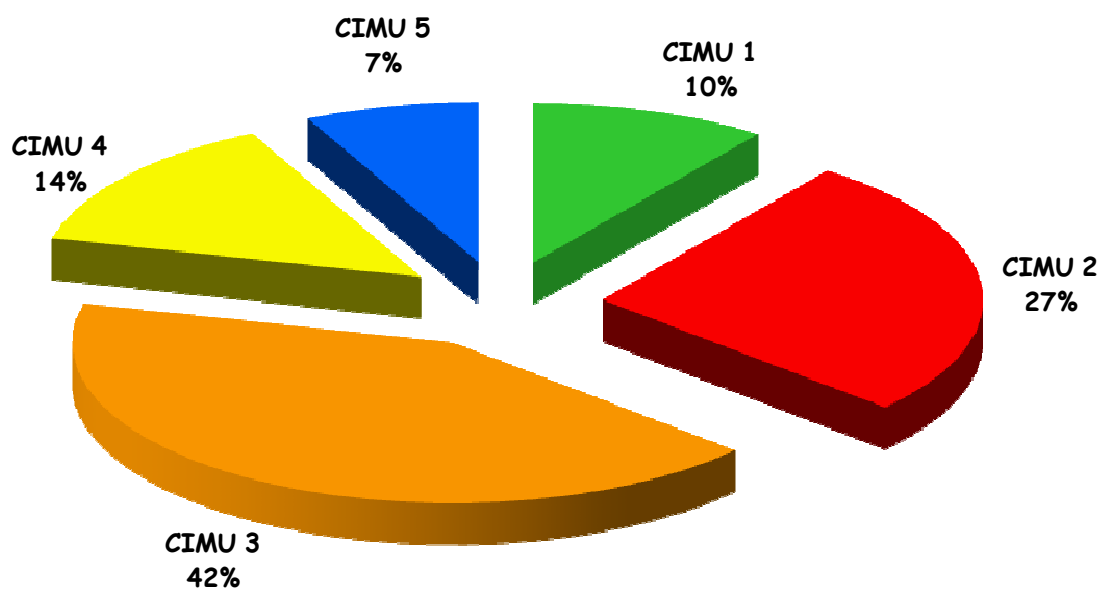
17. Répartition des enfants amenés aux UP

Pour résumer les 3 graphiques précédents, 8% (n=9) des enfants ont été adressés par leur médecin traitant, 7% (n=8) par l'école ou le centre de loisirs, 2% (n=2) par la famille. Les 83% restants (n=92) ne sont pas renseignés ou ont été transférés d'un autre hôpital ou par le SAMU.



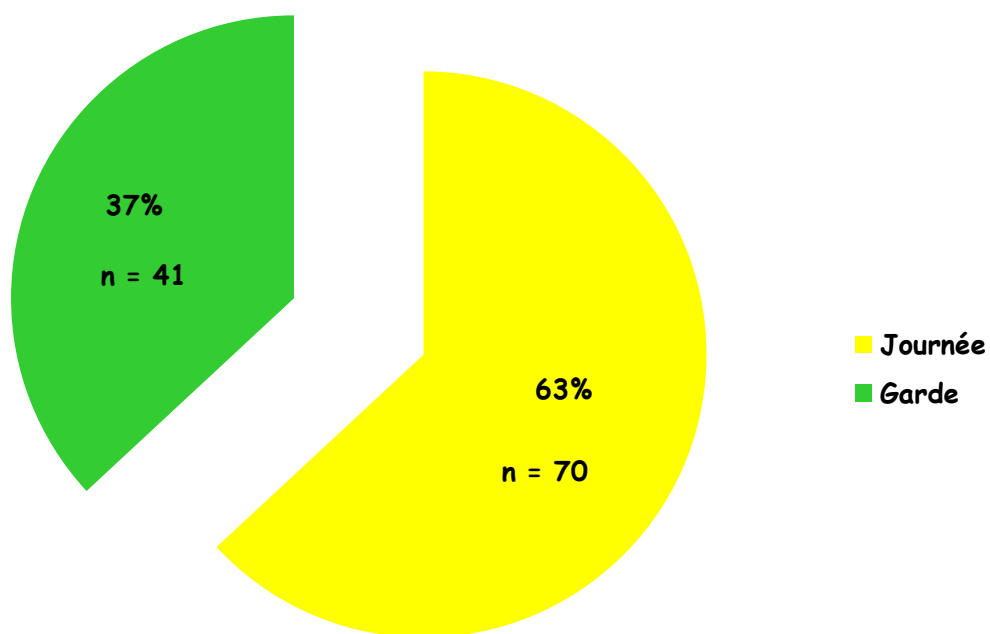
18. Priorisation CIMU (Classification Infirmière des Malades aux Urgences)

La CIMU est une classification par ordre de gravité. Théoriquement, elle indique l'urgence de la prise en charge médicale (délais maximal). Aux UP, plus la CIMU est élevée en chiffre, moins le motif est grave (de la CIMU 2 la plus urgente à la CIMU 5 la moins urgente). La CIMU 1 indique une « attente illimitée » (valable pour les années 2008 à 2010 inclus, il n'y a pas eu d'enfant classé CIMU 1 pour les années suivantes).



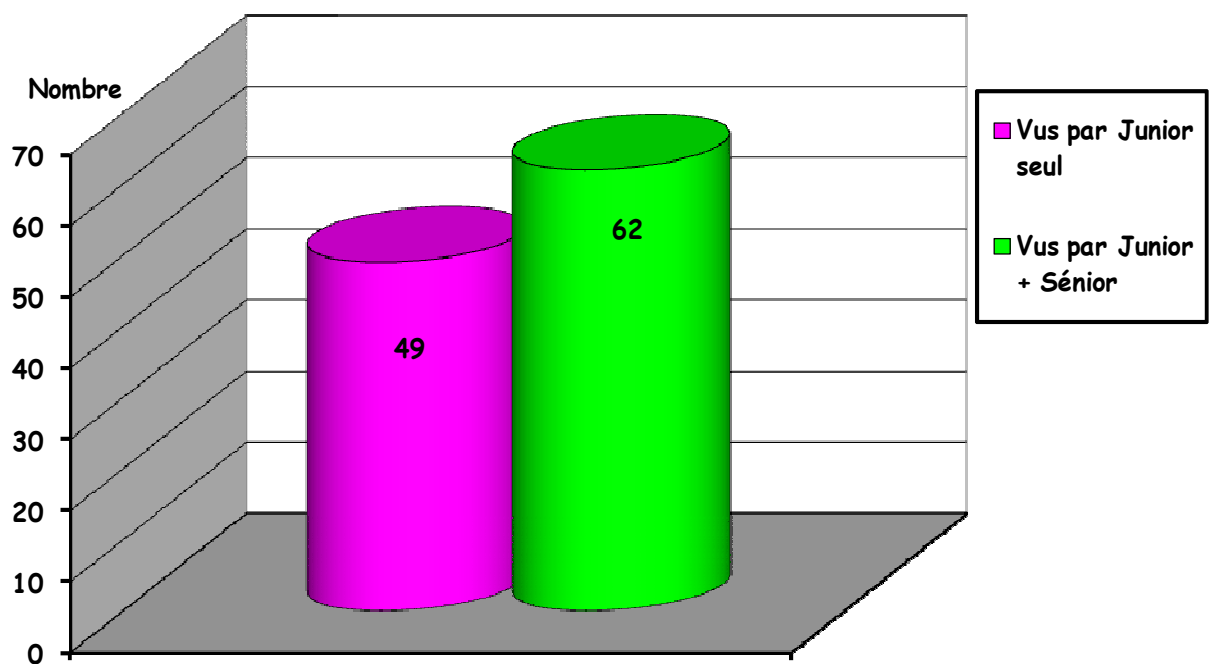
19. Prise en charge médicale en période de journée ou de garde

Soixante-dix enfants ont été admis pendant la journée (63%) contre 41 pendant les gardes (37%).



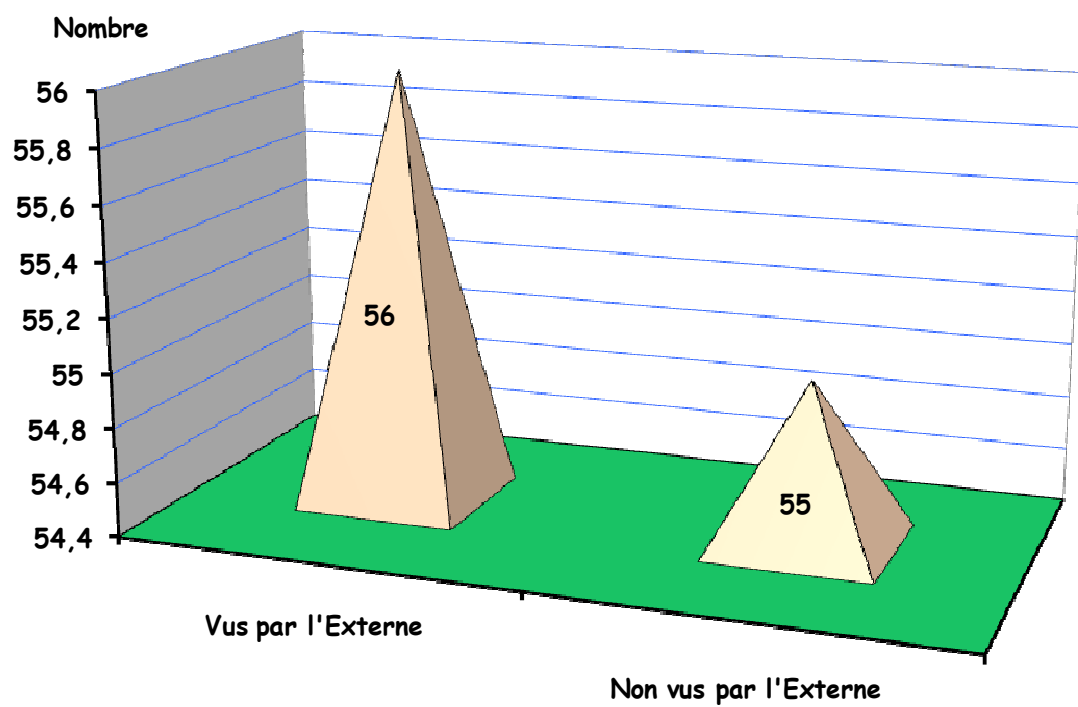
20. Différenciation de prise en charge médicale entre internes et séniors

Théoriquement, tous les enfants des UP doivent être vus par le médecin sénior ou, au minimum, ce dernier doit avoir connaissance du dossier de chaque patient présent. Mais, à priori, 49 enfants (44%) n'ont été vus que par l'interne. En effet, il ne figure pas dans ces dossiers là de nom de sénior. Il est donc impossible à postériori de savoir si l'enfant a été vu ou non par le médecin sénior référent ou si l'interne lui a parlé ou non du cas.



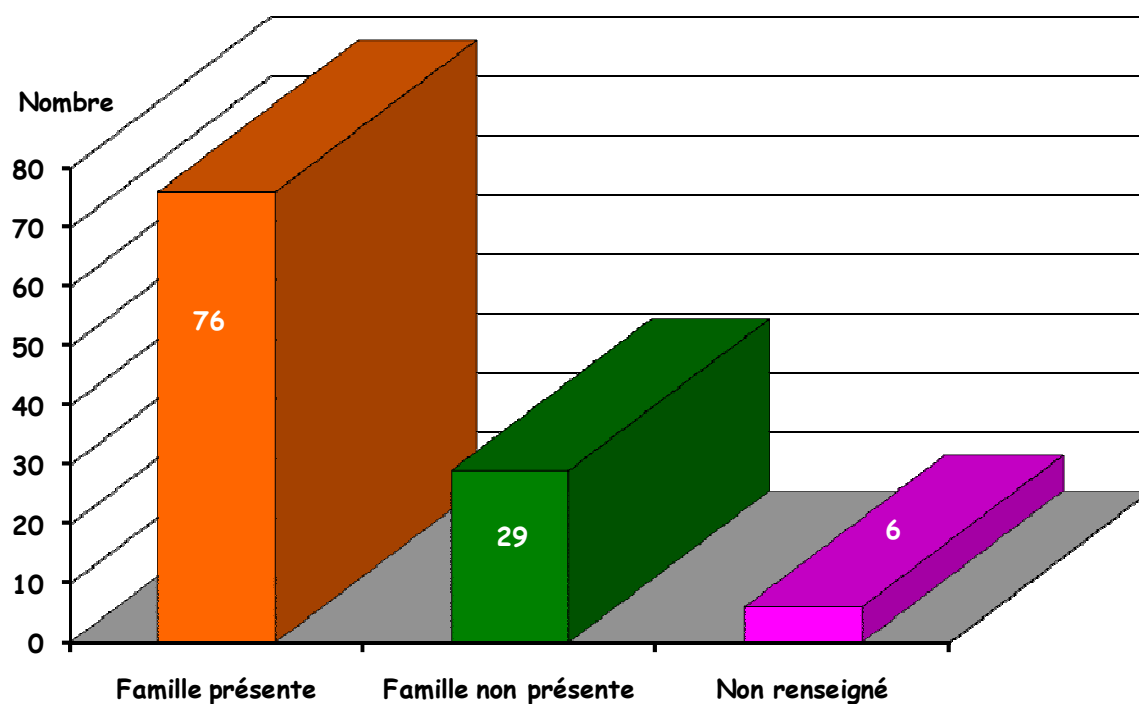
21. Patients vus par l'externe

La moitié des enfants de l'étude (n=56) ont été vus par l'externe.



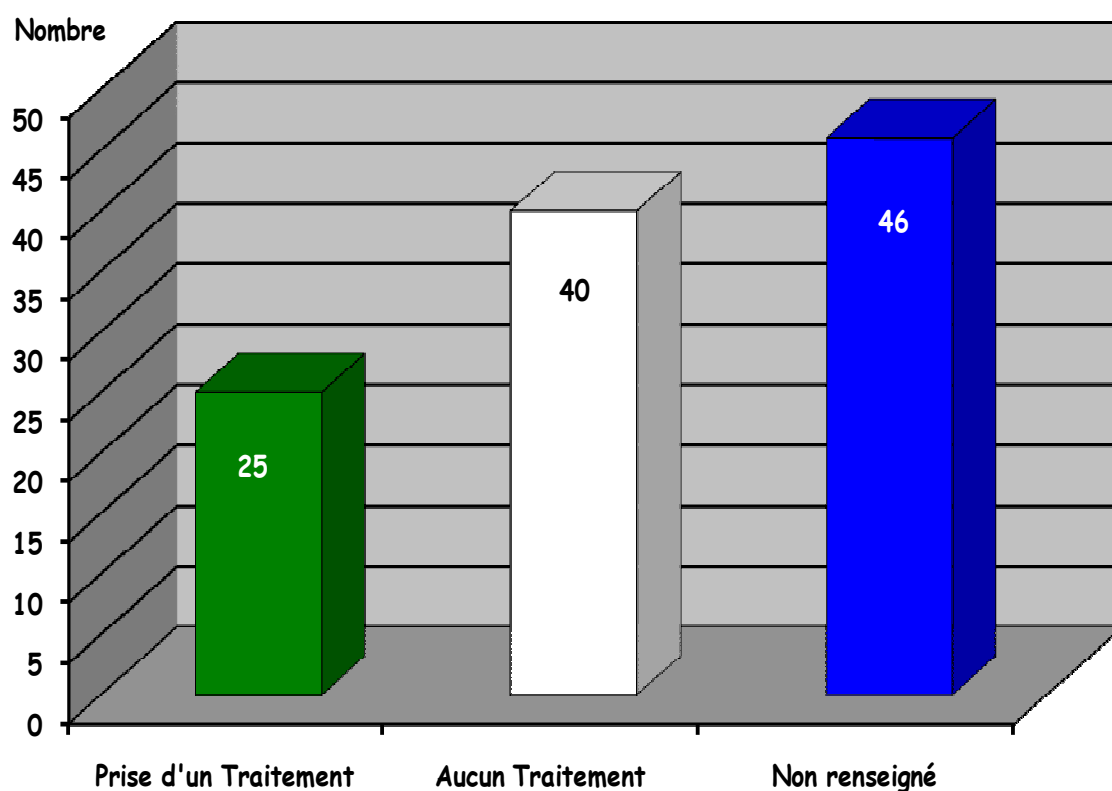
22. Famille ou tiers présent avec l'enfant

Dans 68,5% des cas (n=76), un ou plusieurs membre(s) de la famille ou une tierce personne accompagne(nt) l'enfant aux UP. Six dossiers (5,4%) ne sont pas précisés.



23. Enfants ayant un traitement (TTT) à l'entrée

Vingt-cinq enfants (22,5%) avaient un traitement (de fond ou non), 40 (36%) ne prenaient aucun médicament. Dans 41,44% (n=46), cette information n'est pas renseignée dans le dossier.



24. Détail des traitements d'entrée

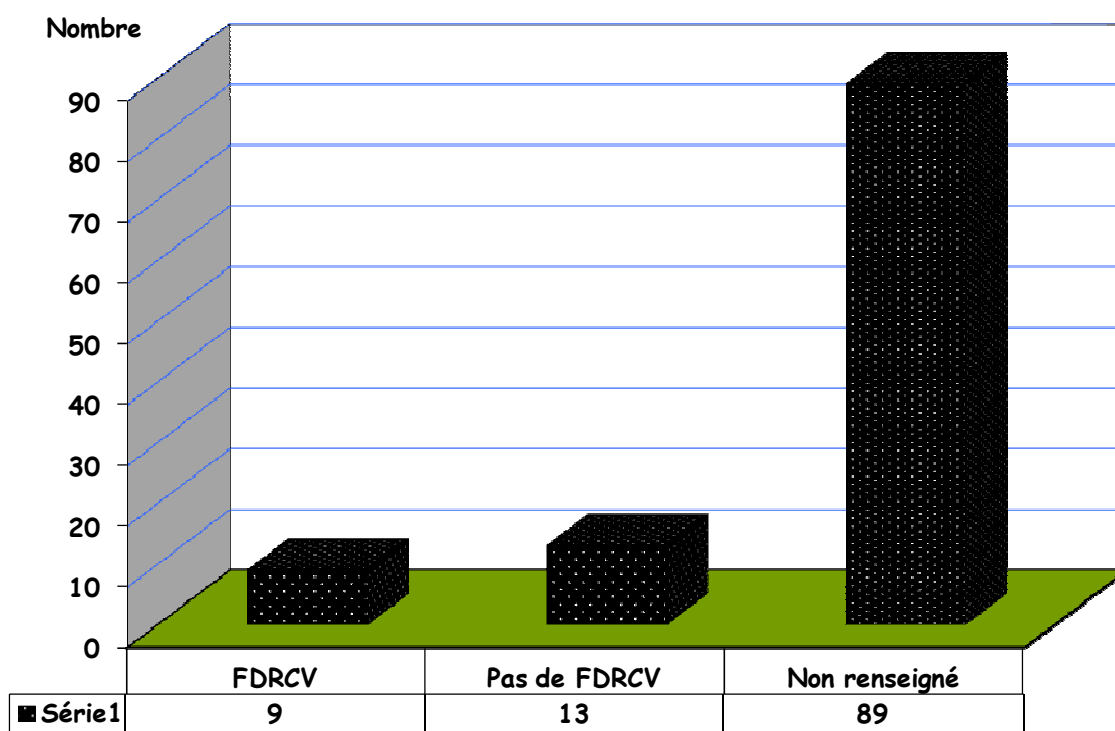
<i>Noms des médicaments</i>	<i>Nombre d'enfants</i>
Singulair [®]	1
Aspegic [®]	1
Ventoline [®]	4
Tranxène [®] + Ventoline [®]	1
<u>Dompéridone</u> ^{®*} + Spagulax [®] + Sargenor [®] + Seglor [®]	1
Amoxicilline [®]	1
Miflonil [®]	1
<u>Josacine</u> ^{®*} + Pneumorel [®] + Rhinotrophyl [®]	1
Paracétamol [®]	2
Mucomyst [®]	1
Spasmine [®]	1
Urbanyl [®]	1
Traitement de fond homéopathique pour éviter infections ORL : nuxvomica [®] , glicopodium [®]	1
<u>Cétirizine hydrochloride</u> ^{®*} + Concerta XL [®]	1
Forlax [®] + Paracetamol [®] + Spasfon [®] + Ponstyl [®]	1
Cardiocalm [®]	1
Bronchokod [®]	1
Mopral [®] + Plitican [®] + Methotrexate [®] + Purinethol [®] + Bactrim [®]	1
Seretide [®] + Ventoline [®] + Xyzall [®]	1
Ne se souvient plus du nom	2

* : Médicaments pouvant intervenir dans la genèse de troubles du rythme.

25. Facteurs de risque cardiovasculaire (FDRCV)

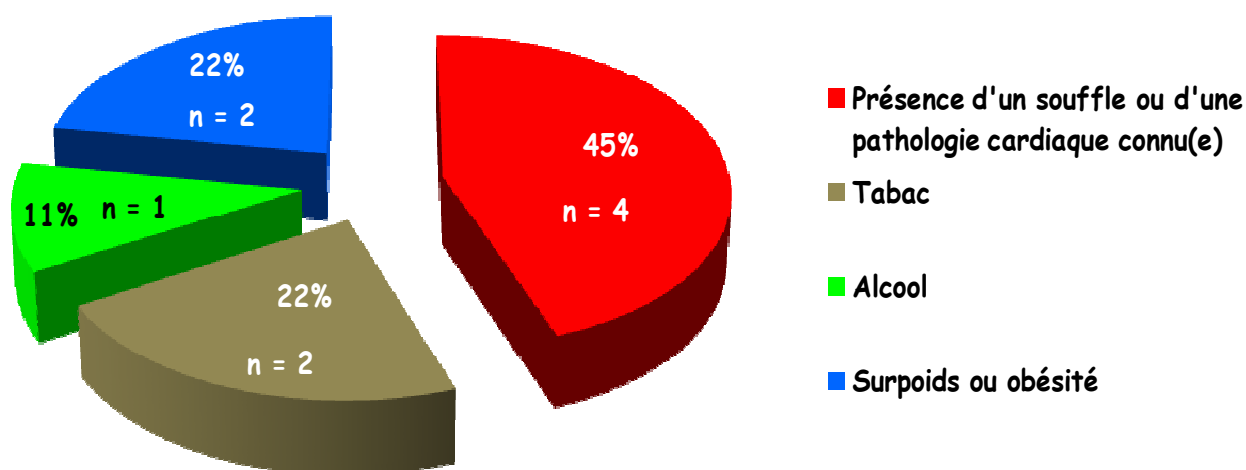
Les facteurs de risque considérés sont le diabète, l'HTA, une dyslipidémie, un surpoids, une consommation d'alcool, un tabagisme, la présence de souffle cardiaque connu et d'une pathologie cardiaque existante déjà diagnostiquée antérieurement.

Quatre-vingt-neuf dossiers (80,18%) ne sont pas renseignés quant à la présence ou non de facteurs de risques cardiovasculaires. Ceux-ci sont présents pour 9 patients (8,1%).



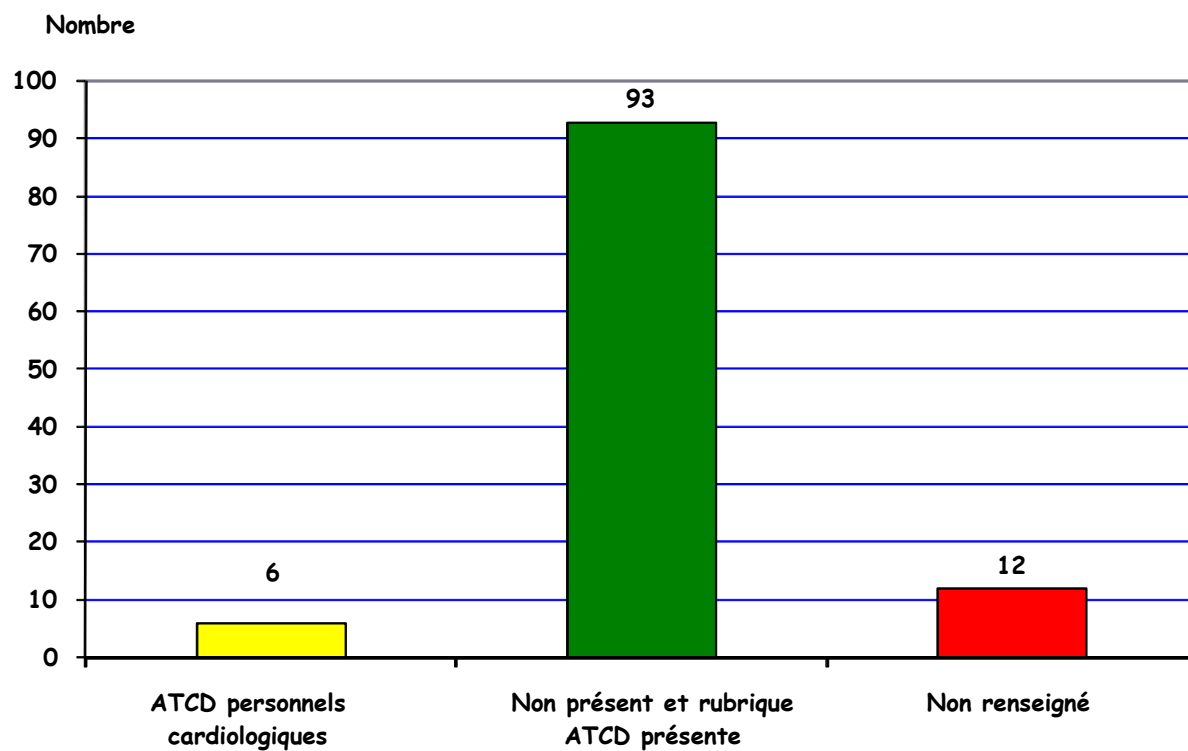
26. Détail des FDRCV retrouvés

Parmi ces FDRCV, nous retrouvons 2 cas de tabagisme (22%), 2 cas de surcharge pondérale (22%) et 1 cas de consommation d'alcool occasionnelle (11%). Les 4 enfants restants (45%) se répartissent de la façon suivante : 1 est suivi pour un syndrome de WPW et 3 pour un souffle cardiaque connu.



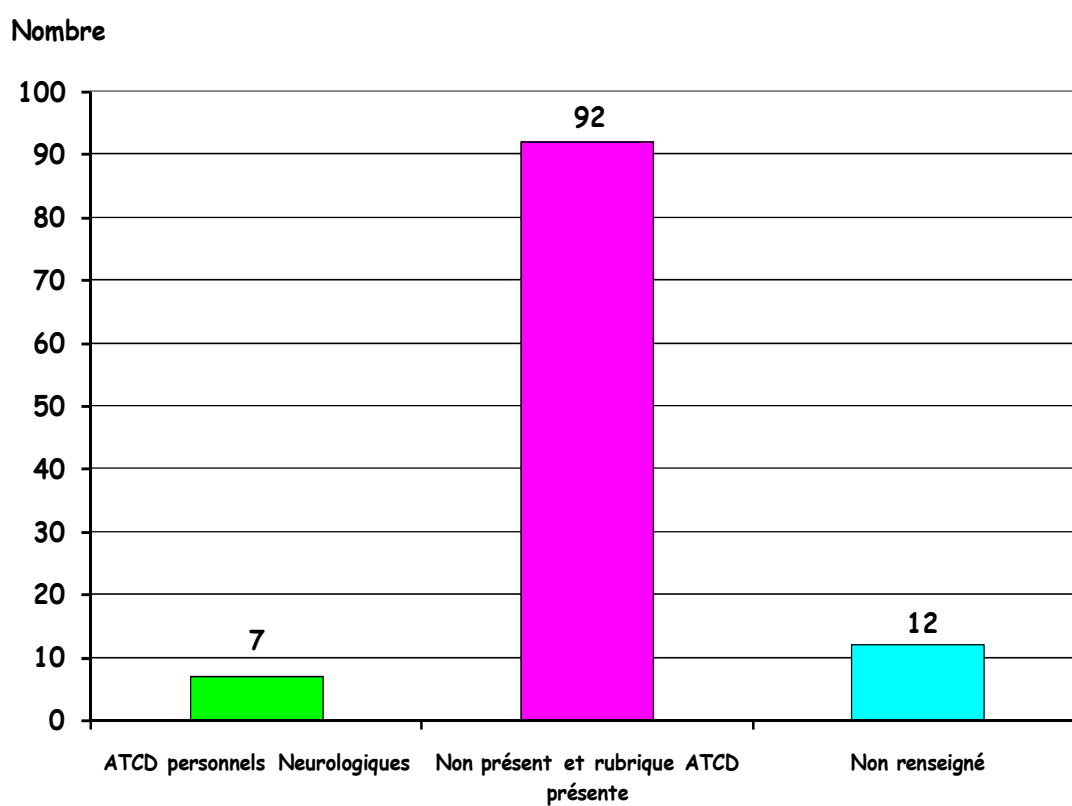
27. Présence d'ATCD personnels cardiologiques

Il n'y a pas d'ATCD personnel cardiaque pour 93 enfants (83,78%). Ils sont présents pour 6 d'entre eux (5,4%). Douze dossiers (10,8%) sont vierges pour cette information.



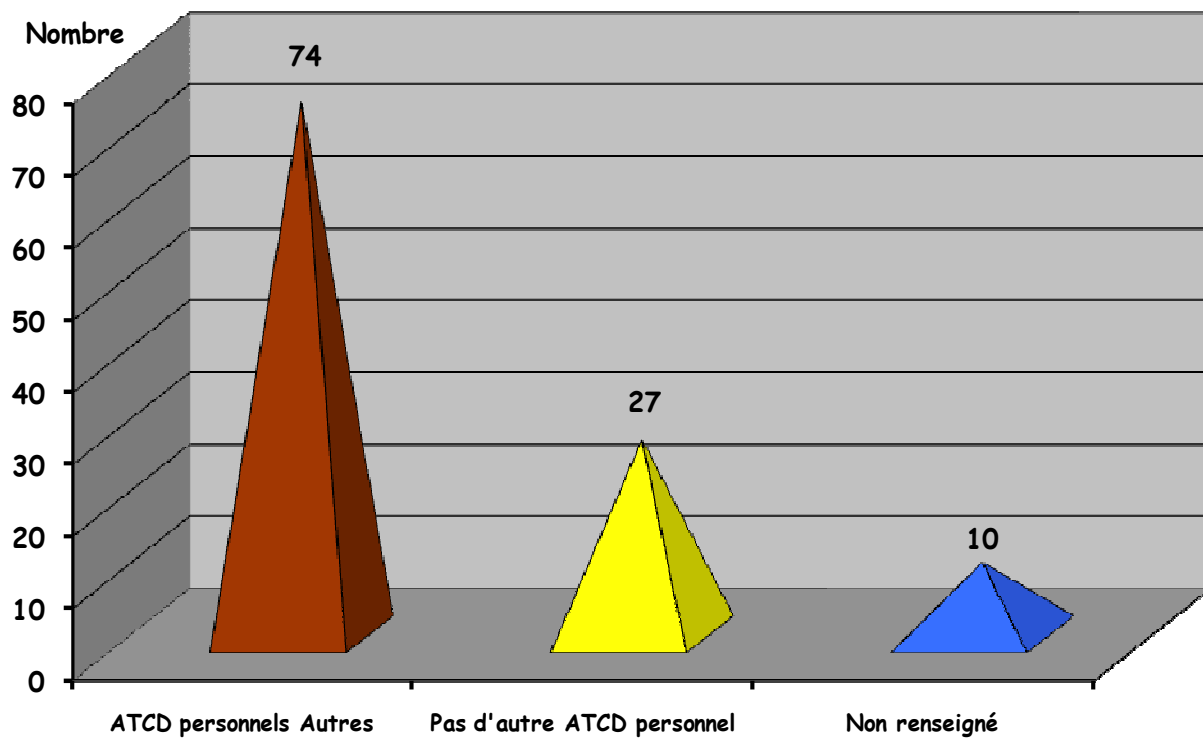
28. Présence d'ATCD personnels neurologiques

Aucun ATCD personnel neurologique n'est présent à l'interrogatoire pour 92 enfants (82,88%). Seulement 7 enfants (6,3%) en ont et 12 (10,8%) ne sont pas précisés.



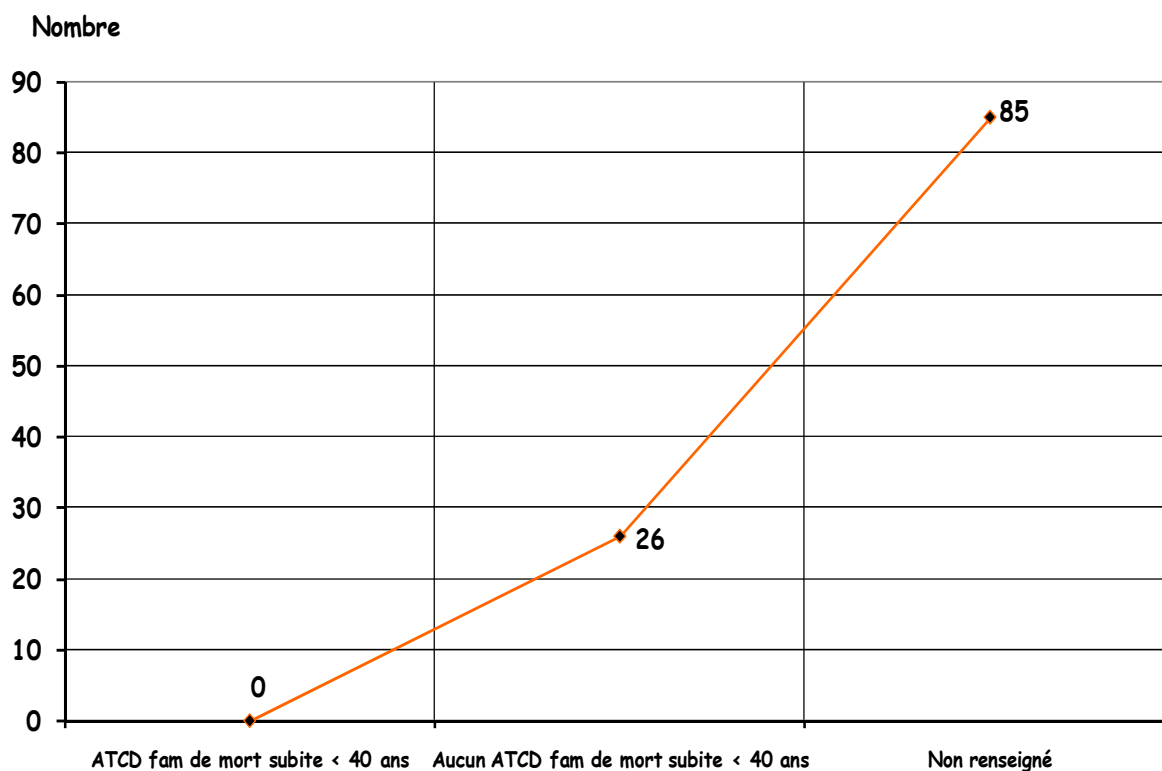
29. Présence d'autres ATCD personnels

Soixante-quatorze enfants (66,66%) présentent des ATCD personnels autres que cardiaques ou neurologiques. Dans la majorité des cas, ce sont des ATCD chirurgicaux, d'asthme, de traumatologie, de malaises vagues ou d'ordre psychiatrique. Restent 10 fiches médicales (9%) non renseignées.



30. Présence d'ATCD familiaux de mort subite (< 40 ans)

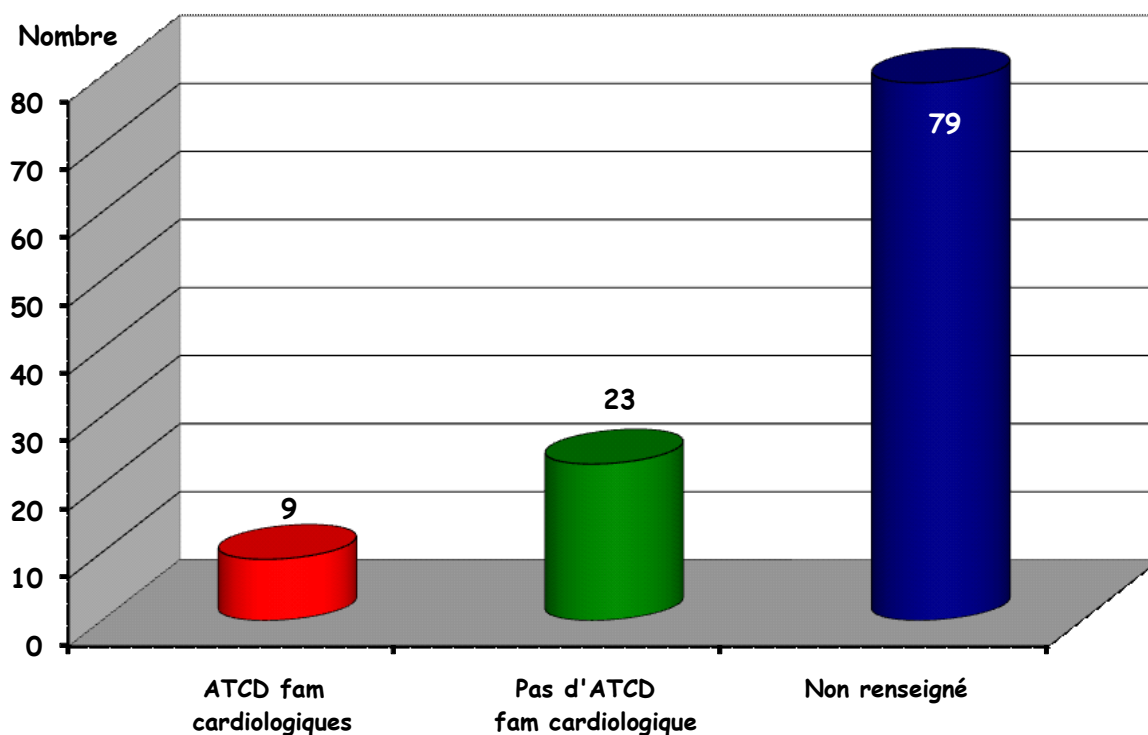
Quatre-vingt cinq dossiers (76,57%) ne sont pas renseignés quant aux ATCD familiaux de mort subite. Pour les 26 autres dossiers, aucune mort subite avant 40 ans n'est présente dans les familles des enfants.



ATCD fam : Antécédents familiaux

31. Présence d'ATCD familiaux cardiologiques

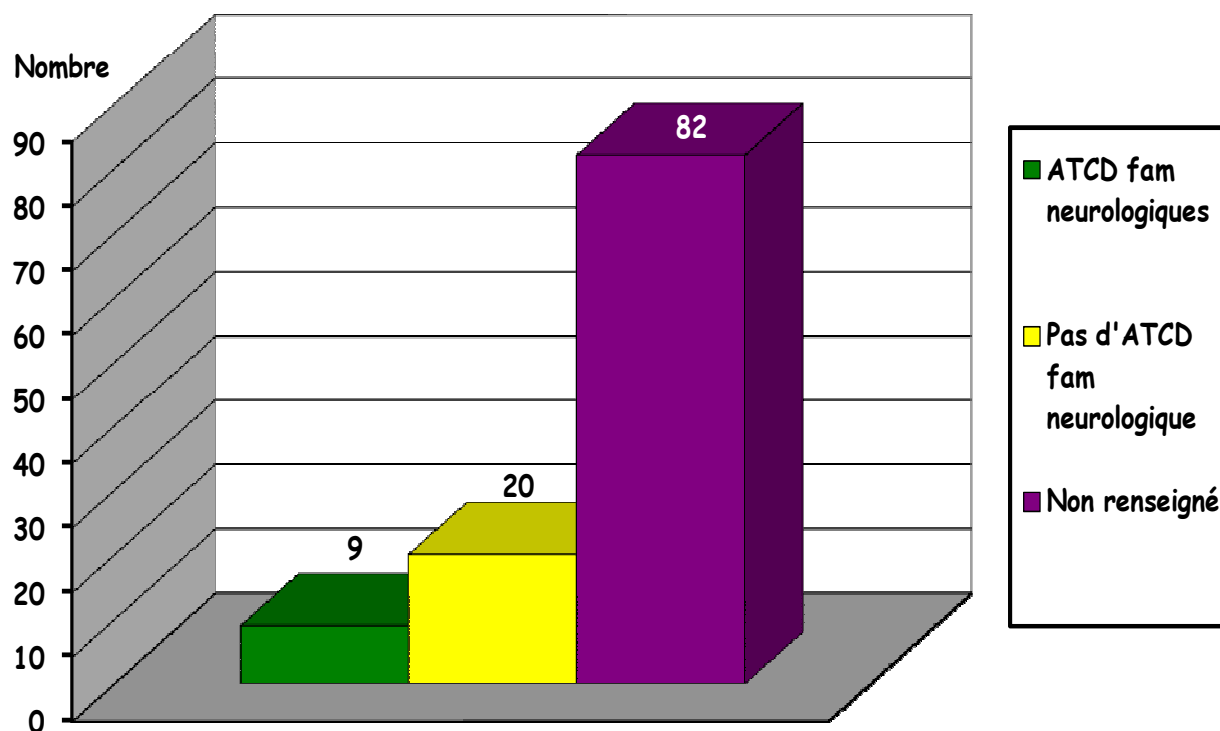
Seul 9 enfants (8,1%) possèdent dans sa famille une ou des personnes avec des problèmes cardiaques. Dans 71,17%, cette information n'est pas fournie.



ATCD fam : Antécédents familiaux

32. Présence d'ATCD familiaux neurologiques

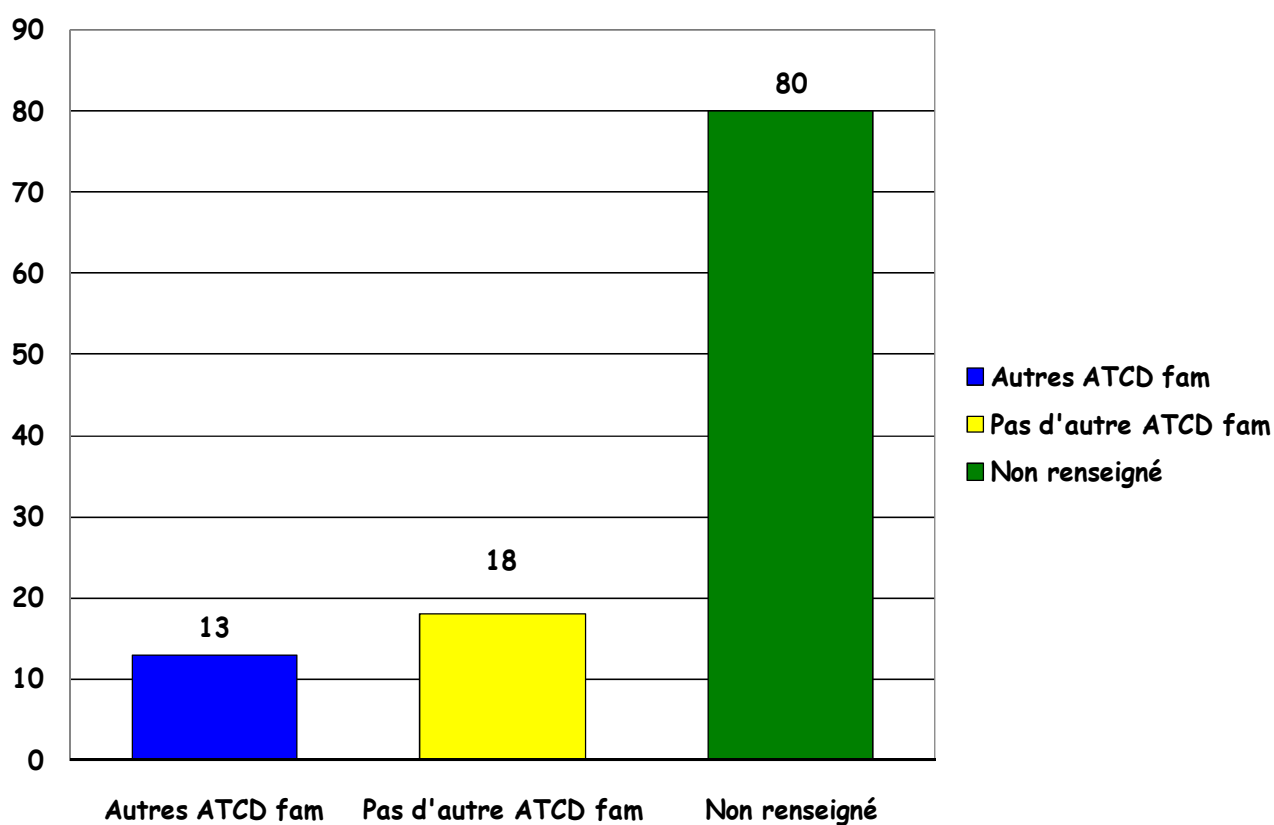
Dans 82 dossiers (73,87%), il n'est pas précisé si l'enfant a des ATCD familiaux neurologiques. Seul 9 (8,1%) d'entre eux en possèdent.



ATCD fam : Antécédents familiaux

33. Présence d'ATCD familiaux autres

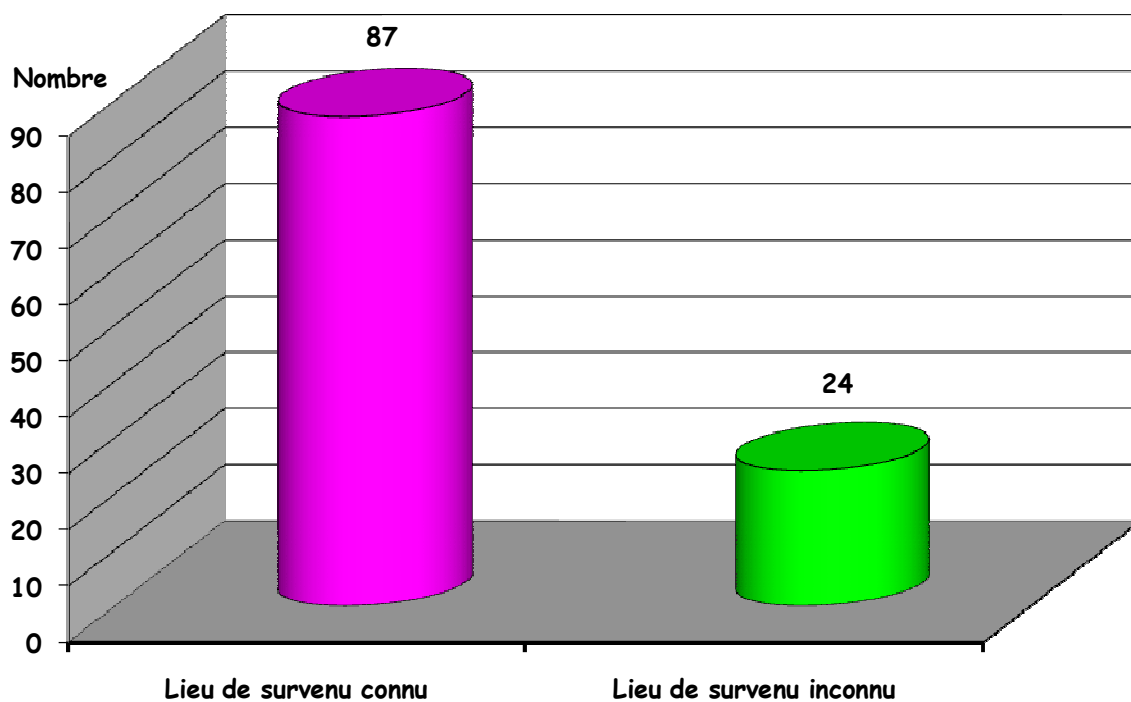
Les ATCD familiaux autres que cardiologiques ou neurologiques ne sont pas apportés dans 72% des cas. Ils sont présents pour 13 enfants (11,71%) et sont de variétés diverses : 3 cas d'asthme, 1 surdit  chez le p re (due   une rub ole pendant la grossesse maternelle), 1 famille de malentendant. Les autres cas sont une maladie g n tique, du diab te, des chirurgies, un alcoolisme



ATCD fam : Ant c dents familiaux

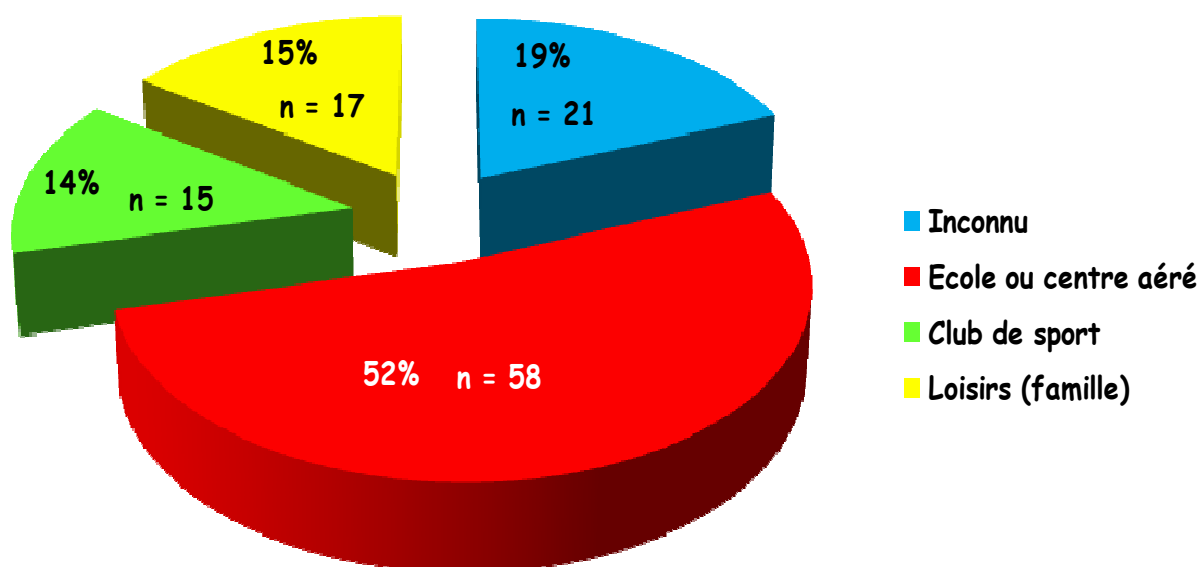
34. Lieu de survenu du malaise ou de la syncope

Le lieu du malaise ou de la syncope est connu et précisé dans le dossier dans 78,37% des cas.



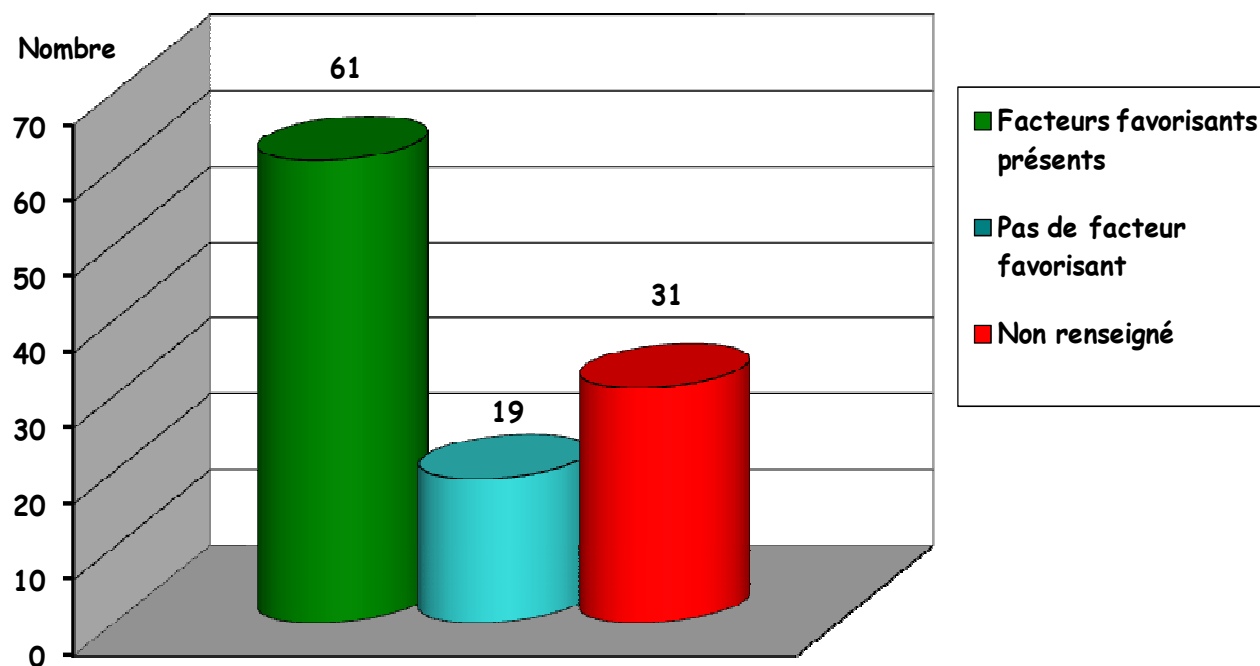
35. Lieux de survenu du malaise ou de la syncope

Plus de la moitié (52%) s'est produite à l'école ou au centre aéré. La survenue dans un club de sport et dans le cadre d'une activité de loisirs familiale sont quasi-équivalents, respectivement 14 et 15%. Il reste 21 dossiers (19%) non renseignés.



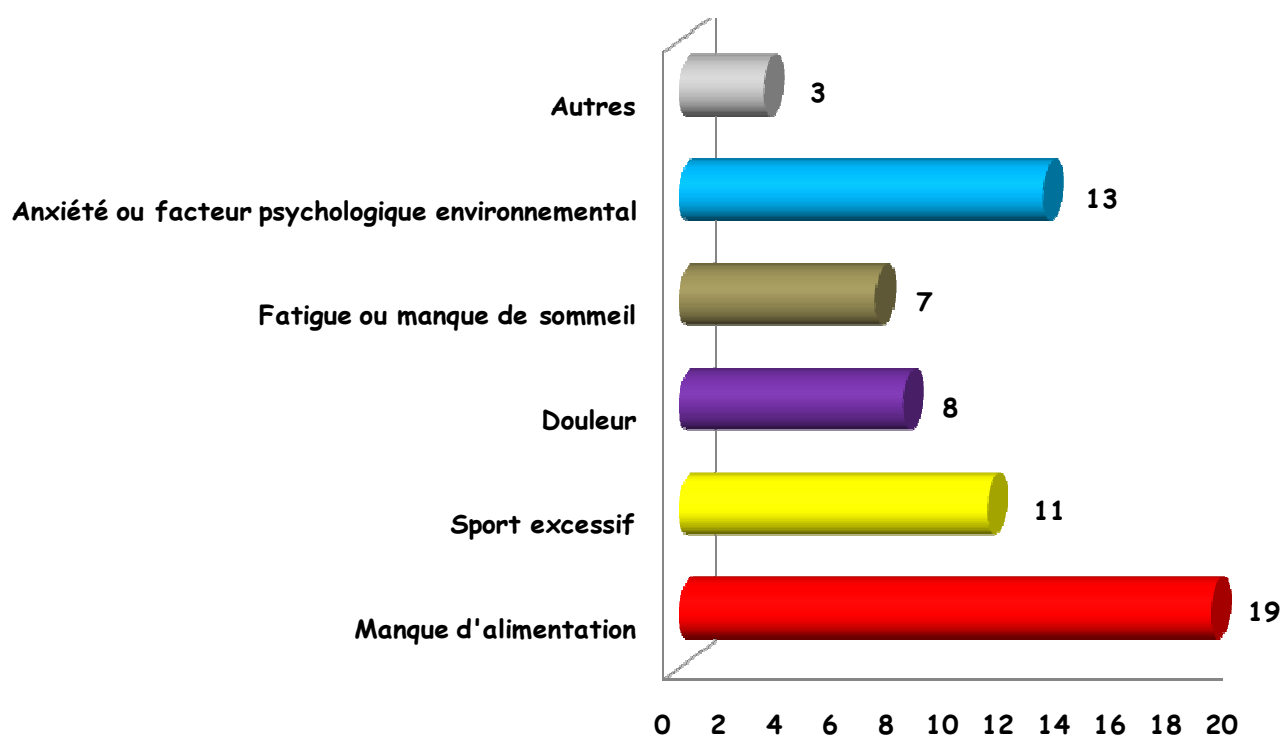
36. Présence de facteurs favorisant le malaise ou la syncope

Ils sont présents pour 61 enfants (54,95%). Ces informations sont manquantes dans 31 cas (27,9%).

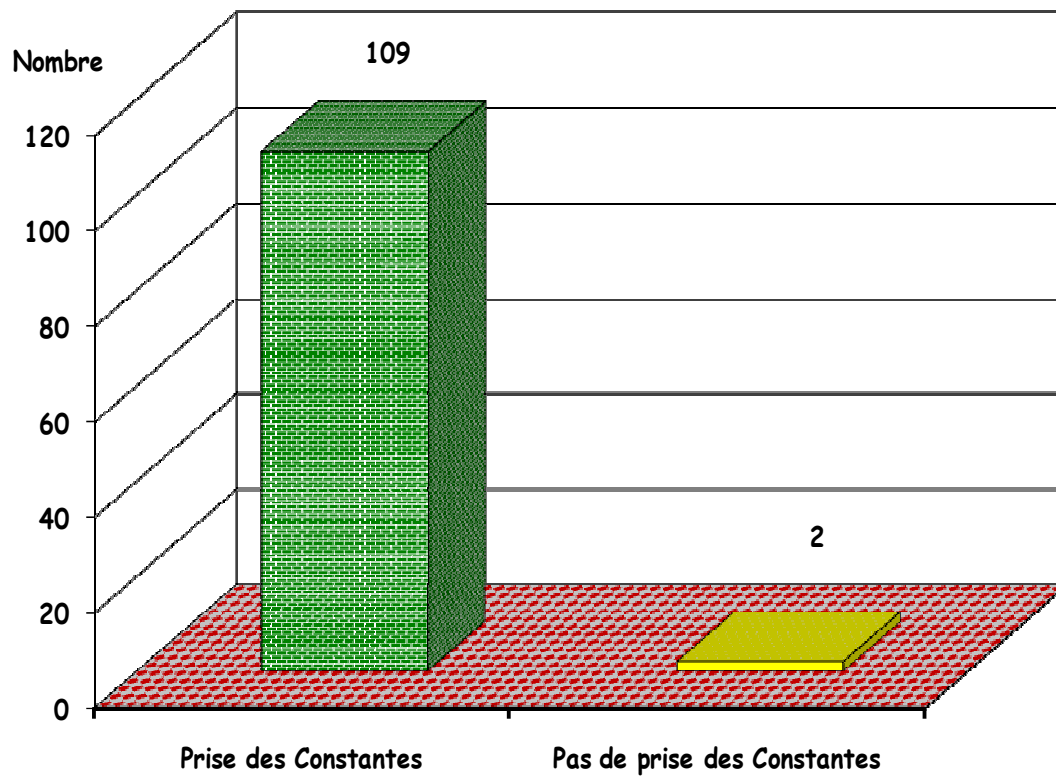


37. Détail des facteurs favorisants

Parmi les 61 enfants identifiés comme ayant un facteur favorisant, 19 (31%) est un apport alimentaire insuffisant pour l'effort. Onze enfants ont pratiqué un sport de manière excessive (18%). La fatigue et la douleur (céphalées ou de menstruations) concernent 7 et 8 enfants (11,4 et 13,11%). L'existence d'une anxiété ou d'un problème psychologique est présente dans 21% des cas (n=13). Enfin, les autres éléments prédisposants identifiés (n=3 ; 4,9%) sont une absence de port de bas de contention (fille ayant des ATCD de malaises vagues explorés), un syndrome restrictif et une aggravation du malaise par le décubitus.



Elles ont été prises dans 98,2 % des cas (n=109). Ce sont la TA, la FC, la SaO2 (Saturation en Oxygène), la FR, la T° et l'évaluation neurologique. Les constantes sont absentes dans 2 dossiers (1,8%).

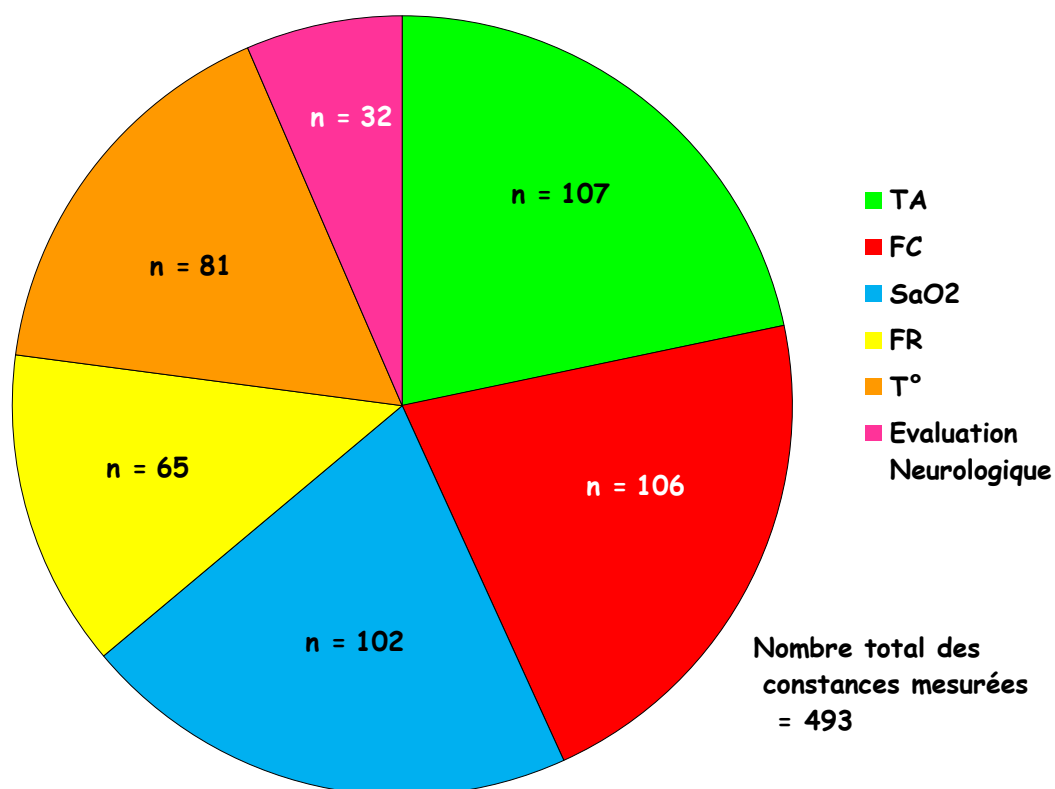


39. Répartition des constantes

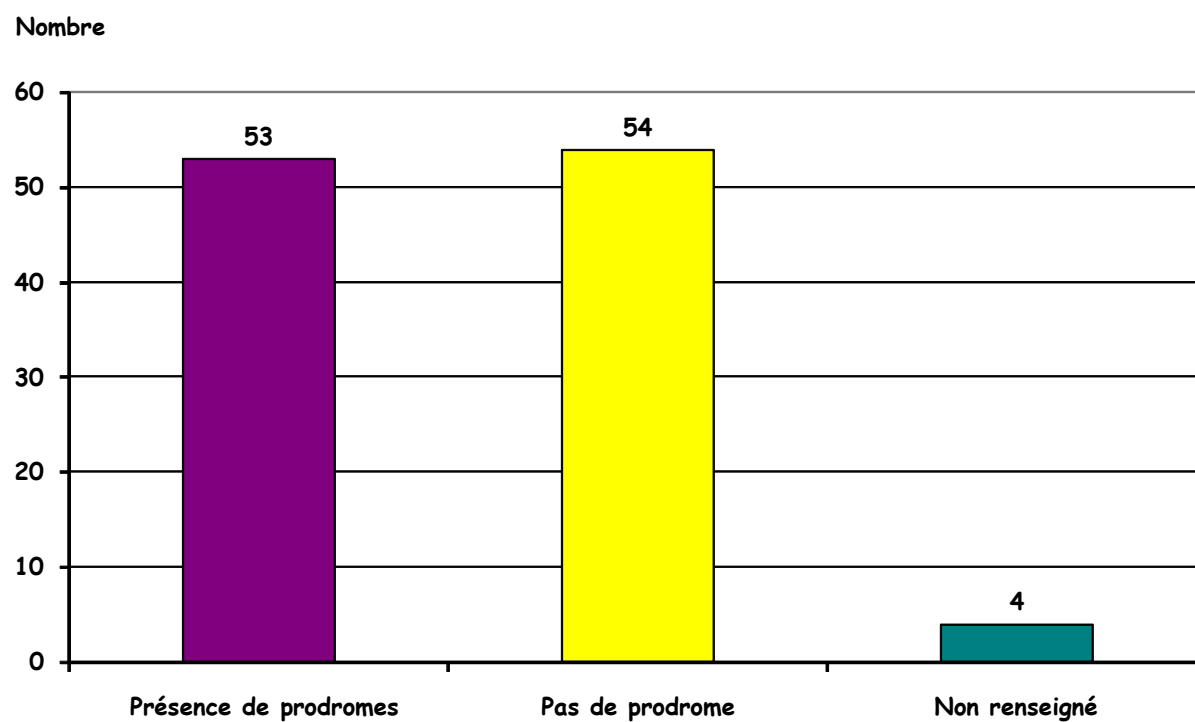
Au total, il y a eu 493 mesures de constantes pour les 111 enfants.

La TA, la FC et la SaO2 sont les trois constantes qui ont été les plus mesurées, respectivement 107 (96%), 106 (95%) et 102 (91%). La T° et la FR suivent avec 81 (73%) et 65 (58%) prises.

L'évaluation neurologique ne représente que 28,8% de toutes les constantes.

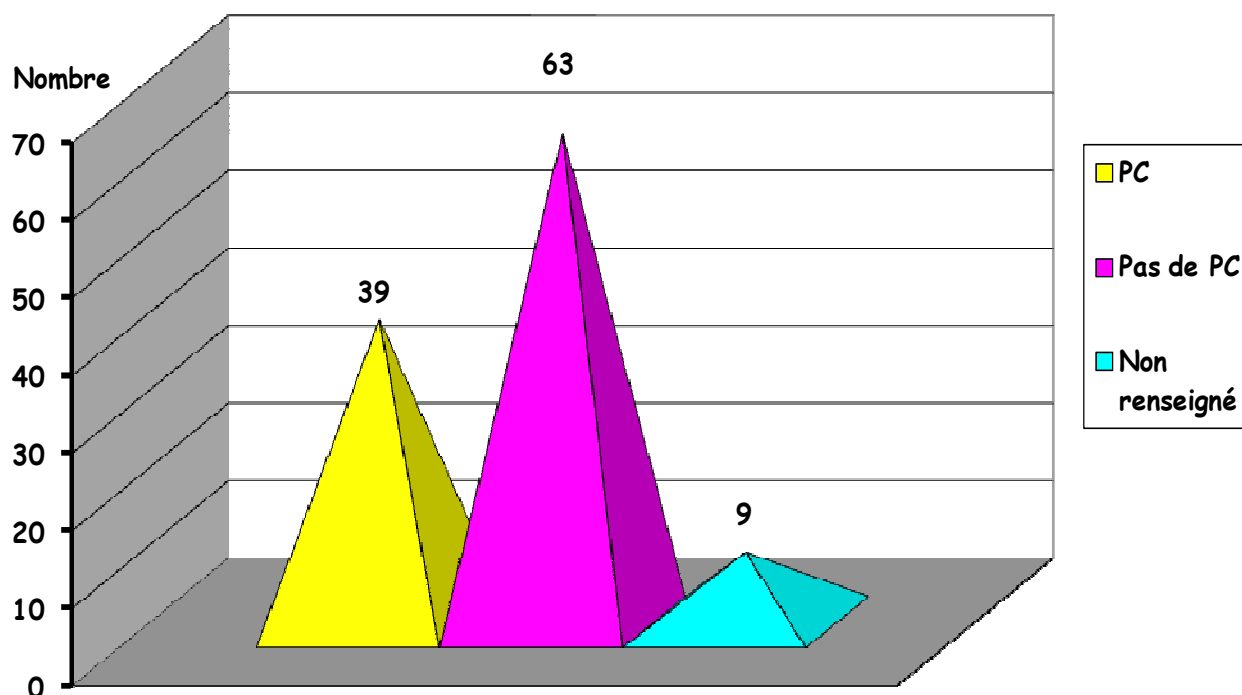


La moitié des patients (n=53, 47,74%) ont ressenti des prodromes. Pour 4 dossiers (3,6%), cela n'est pas spécifié.



41. Existence d'une perte de connaissance

Elle est décrite pour 39 enfants (35,13%), absente pour 63 patients (56,75%) et n'est pas spécifiée dans 9 cas (8,1%).

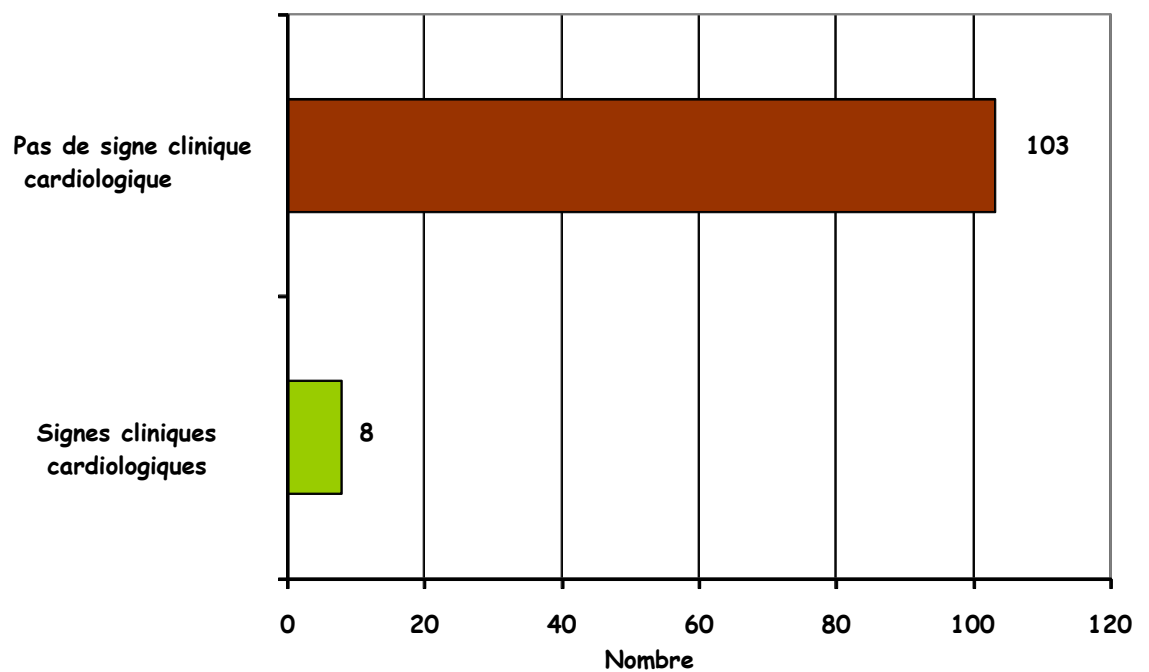


Dans notre étude, nous avons recensé 31 syncopes à l'effort.

Il y a donc un écart entre le nombre de PC (n=39) et le nombre de syncopes (n=31). Cette discordance s'explique car il y a une différence entre les informations écrites dans le dossier (PC) et les diagnostics finaux de « syncope ».

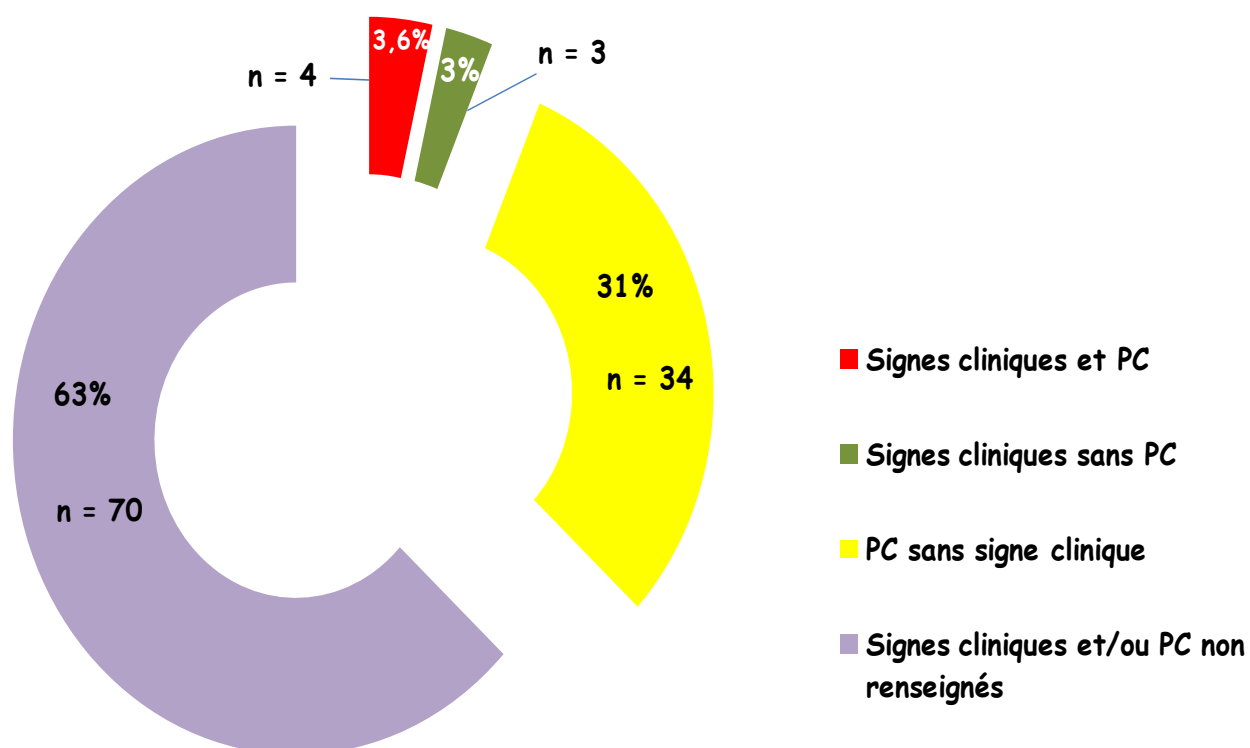
42. Présence à l'examen de signes cliniques cardiologiques

Une anomalie cardiaque (souffle, tachycardie, troubles du rythme, œdème ou hypotension orthostatique) a été détectée chez seulement 8 enfants (7,2%).



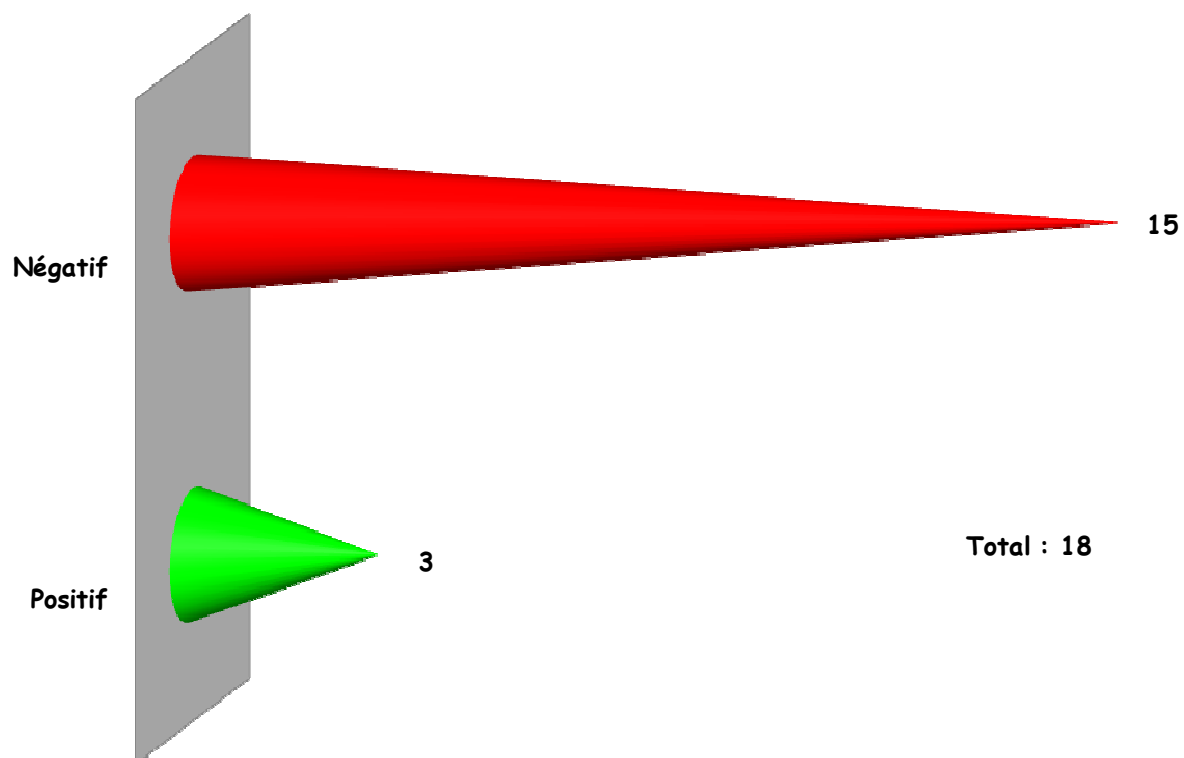
43. Relation entre signes cliniques cardiologiques et PC

Les signes cliniques cardiaques sont concomitants avec la PC pour 4 enfants (3,6%). La PC seule sans anomalie auscultatoire cardiaque survient dans 31% des enfants (n=34).



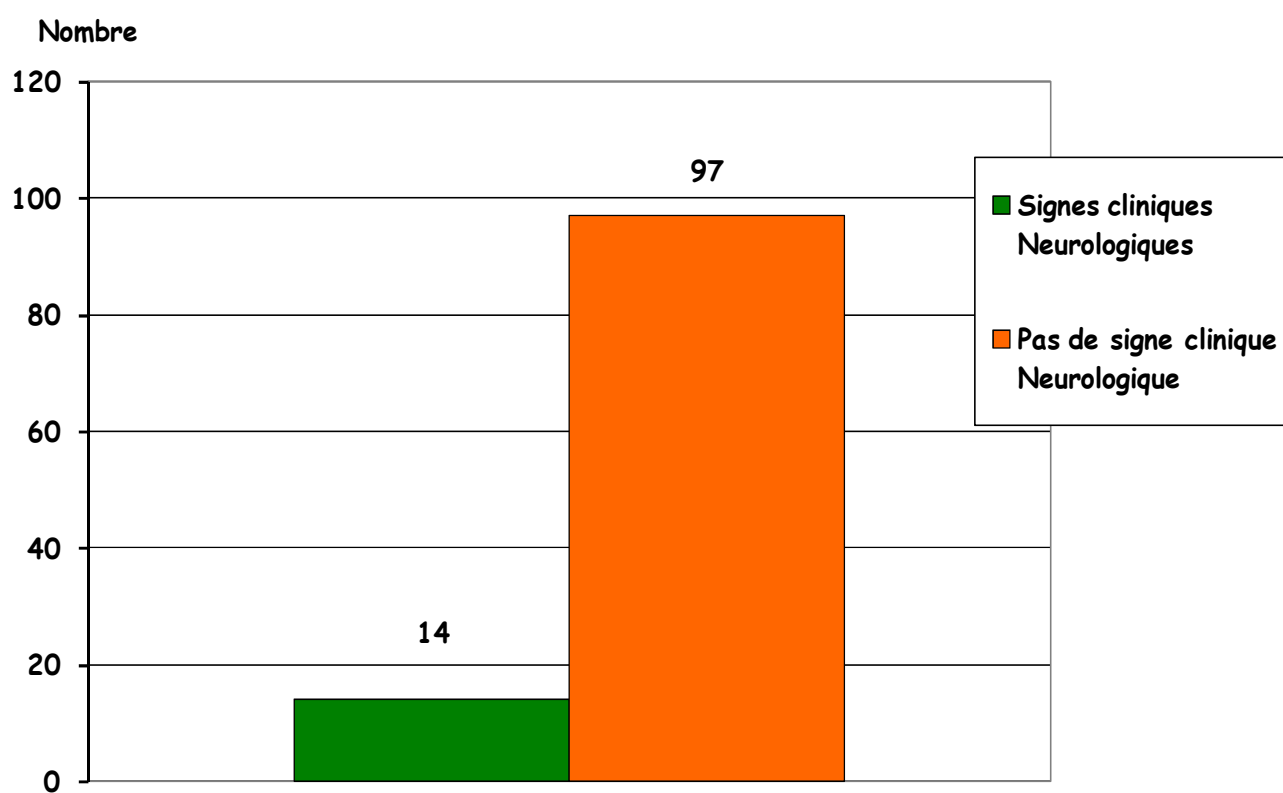
44. Réalisation du test d'hypotension orthostatique

Au total, 18 enfants (16,22%) ont eu l'épreuve du test d'hypotension orthostatique. Seulement 3 cas sont positifs.



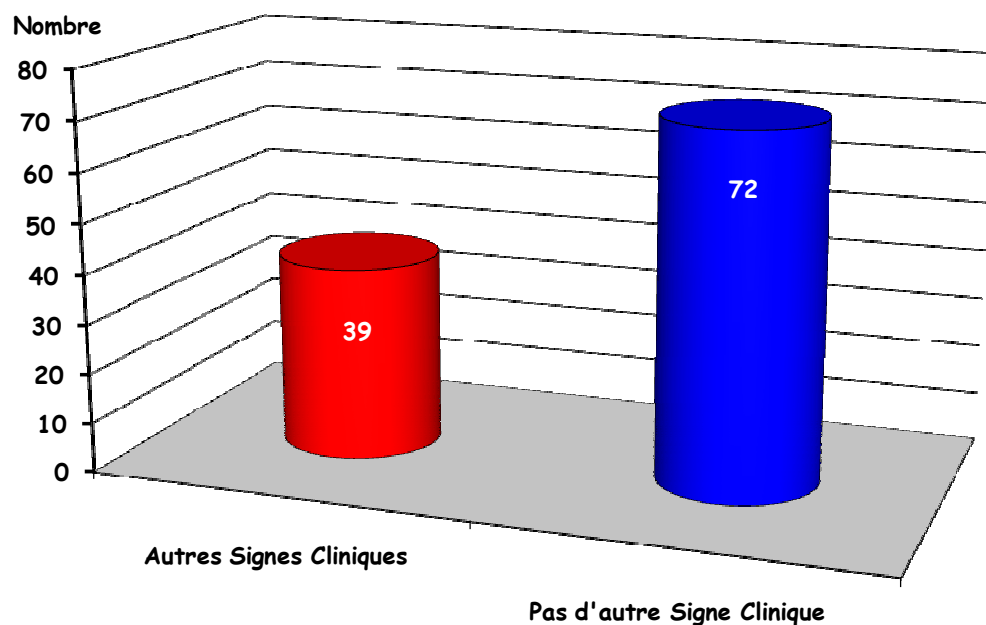
45. Présence à l'examen de signes cliniques neurologiques

Quatorze enfants (12,61%) présentent des signes neurologiques (céphalées, paresthésies, absence de réflexes ostéo-tendineux, diminution de la force musculaire...).



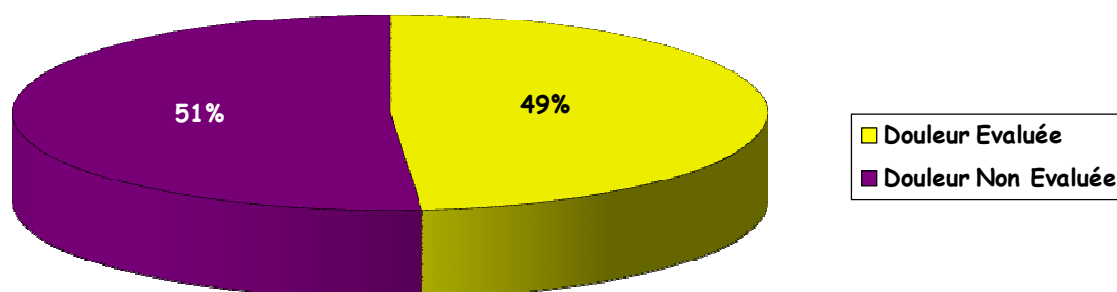
46. Présence à l'examen d'autres signes cliniques

Ils existent chez 39 enfants soit 35% des cas.



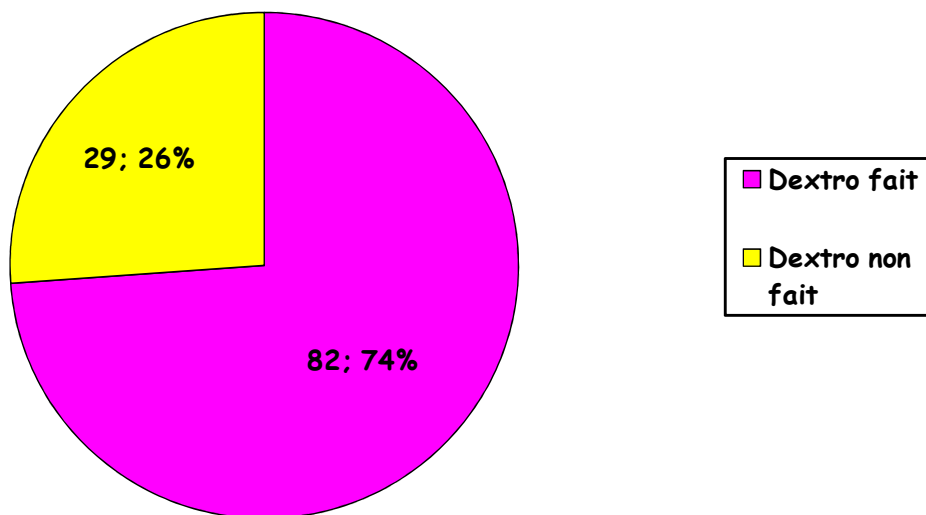
47. Evaluation de la douleur

Elle a été évaluée et retranscrite dans le dossier pour la moitié des patients (n=54 ; 49%).



48. Evaluation de la glycémie capillaire (dextro)

Elle a été faite pour 82 enfants (74%).

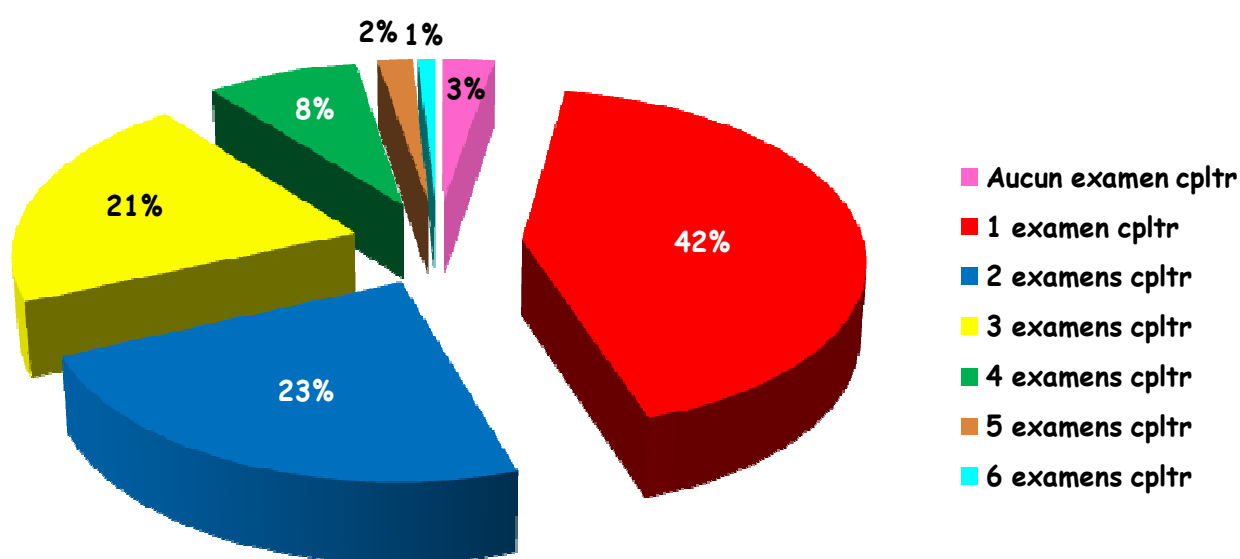


49. Nombre d'examens complémentaires (cptr) prescrits

En majorité, chaque enfant a bénéficié entre 1 et 3 examens complémentaires.

Une seule exploration a été réalisée pour 47 enfants (42%), deux explorations pour 26 enfants (23%) et trois examens pour 23 enfants (21%).

Sur notre série de 111 patients, la moyenne est de 1,98 par enfant.

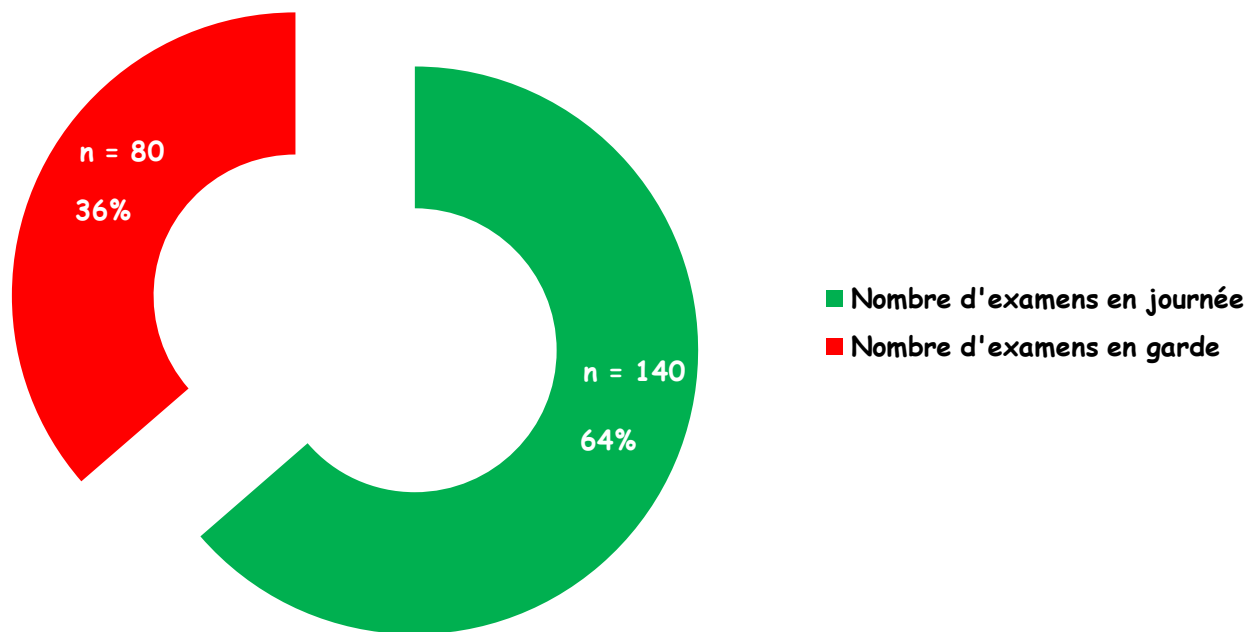


Moyenne d'examens par enfant : 1,98

Total des examens prescrits : 220

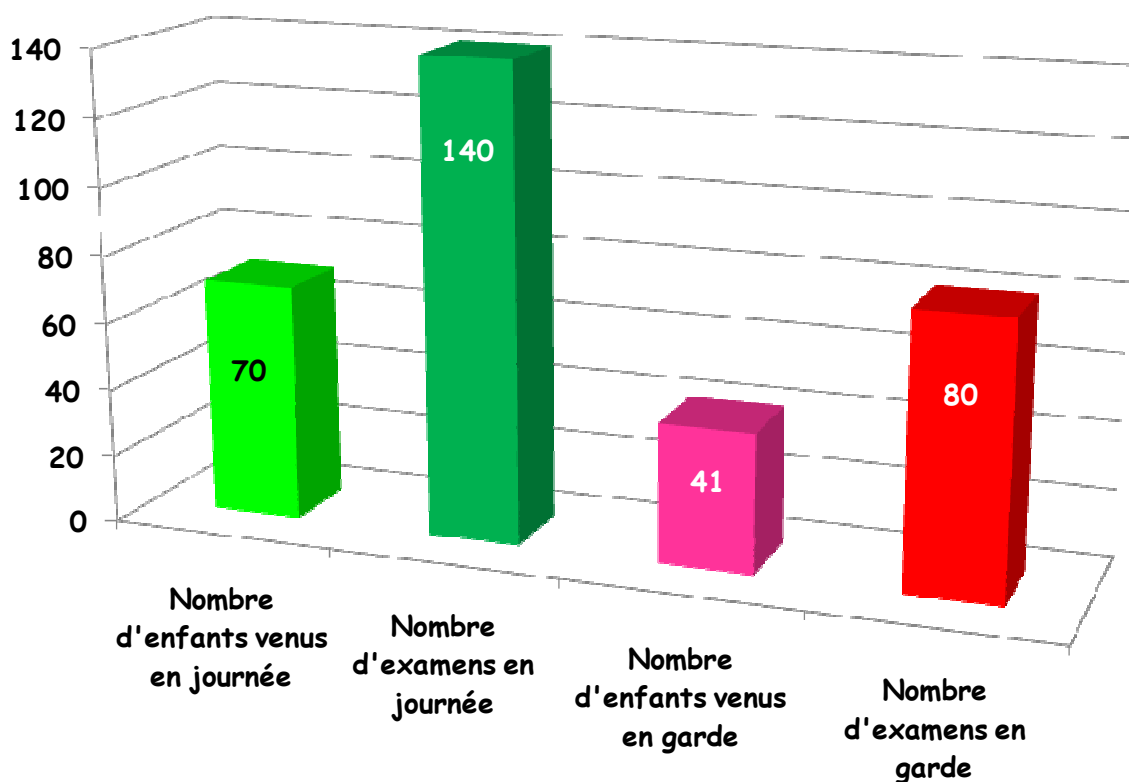
50. Répartition de la prescription des examens complémentaires dans les 24h

Ils sont plus réalisés en journée : 140 prescriptions (64%) contre 80 (36%) en période de garde. Ceci représente une moyenne de 1,26 examens par enfant la journée contre 0,72 la nuit.



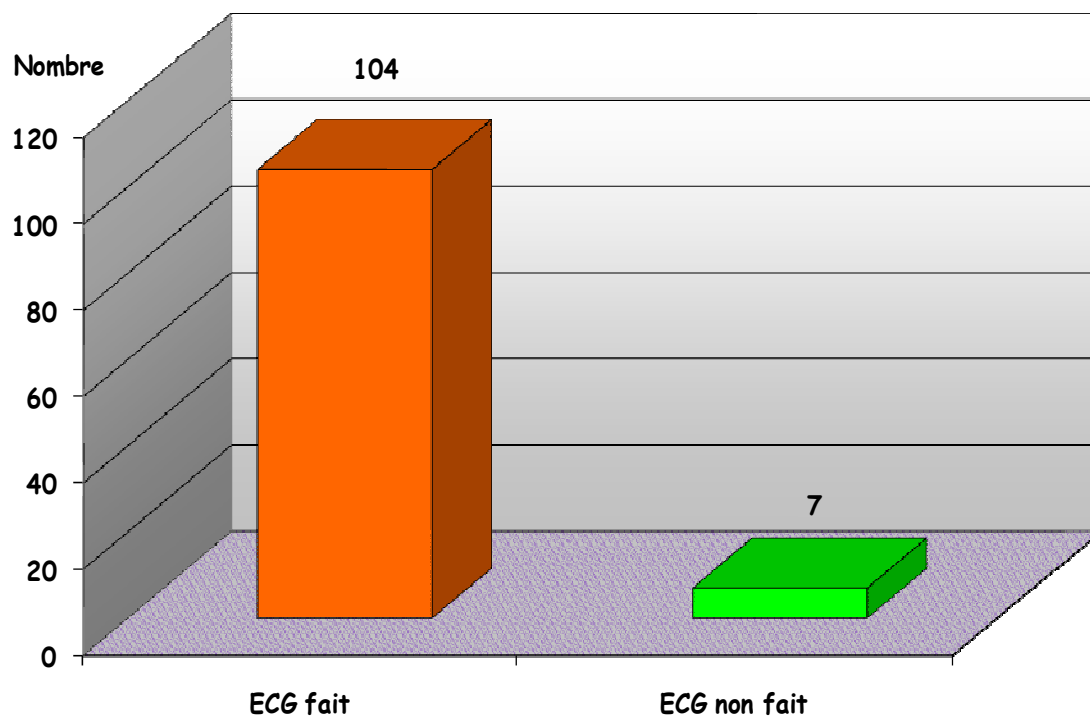
51. Relation entre le nombre d'enfants et le nombre d'examens complémentaires en fonction de la journée ou de la garde

Le ratio entre le nombre d'examens complémentaires réalisés en journée et le nombre de consultations de jour est identique avec ceux de la garde ($r = 0,5$).



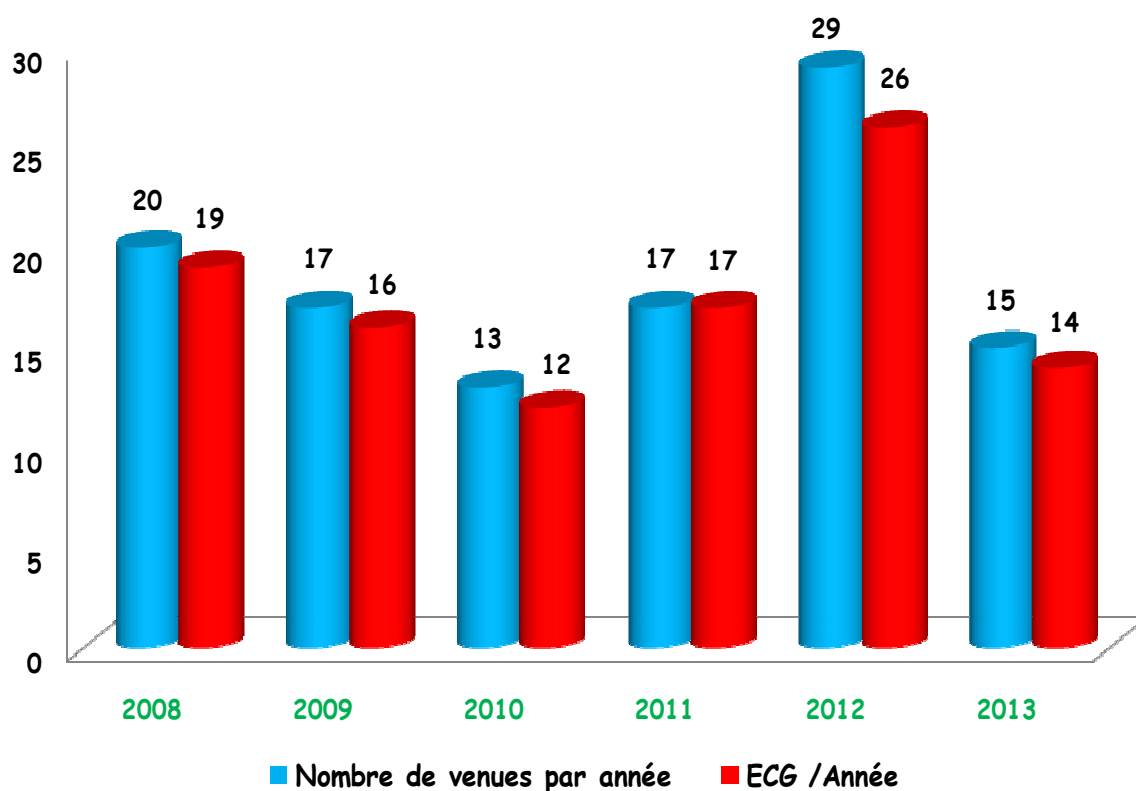
52. Réalisation d'un ECG

Cet examen a été effectué pour 104 enfants (93,69%) ; 7 n'en ont pas bénéficié (6,31%).



53. Relation entre le nombre de venues et le nombre d'ECG réalisés par année

Il existe une différence faible entre le nombre de consultations pour un « malaise » ou une « syncope » et le nombre d'ECG réalisés, quelque soit l'année de notre étude.

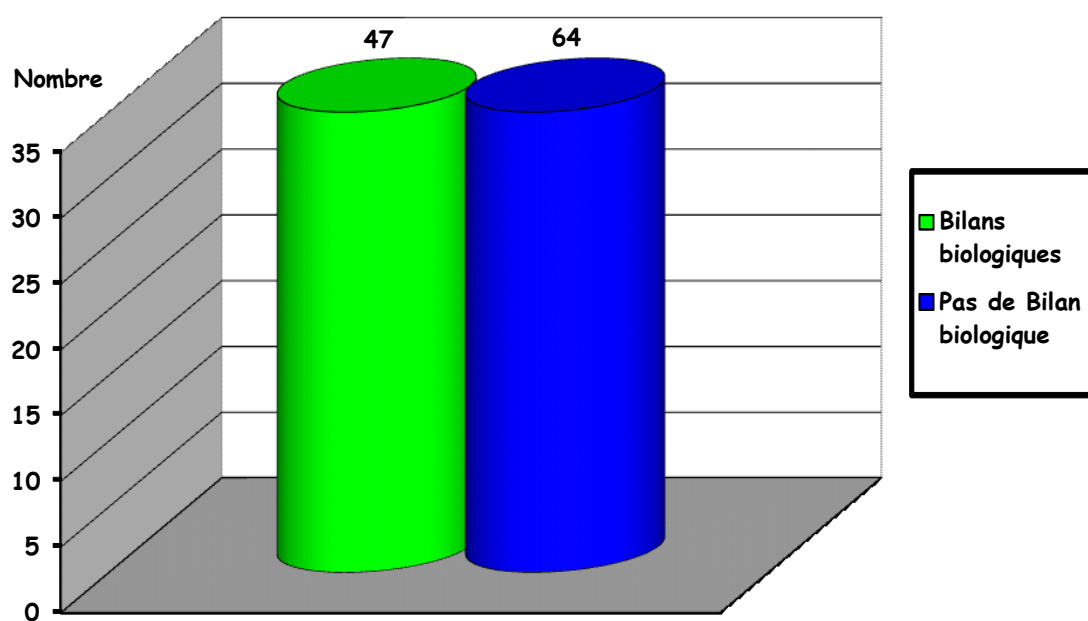


Le pourcentage d'ECG réalisé par année en fonction du nombre d'admissions aux UP (pour un « malaise ou une syncope ») est résumé dans le tableau ci-dessous.

2008	2009	2010	2011	2012	2013
95%	94,12%	92,31%	100%	89,65%	93,33%

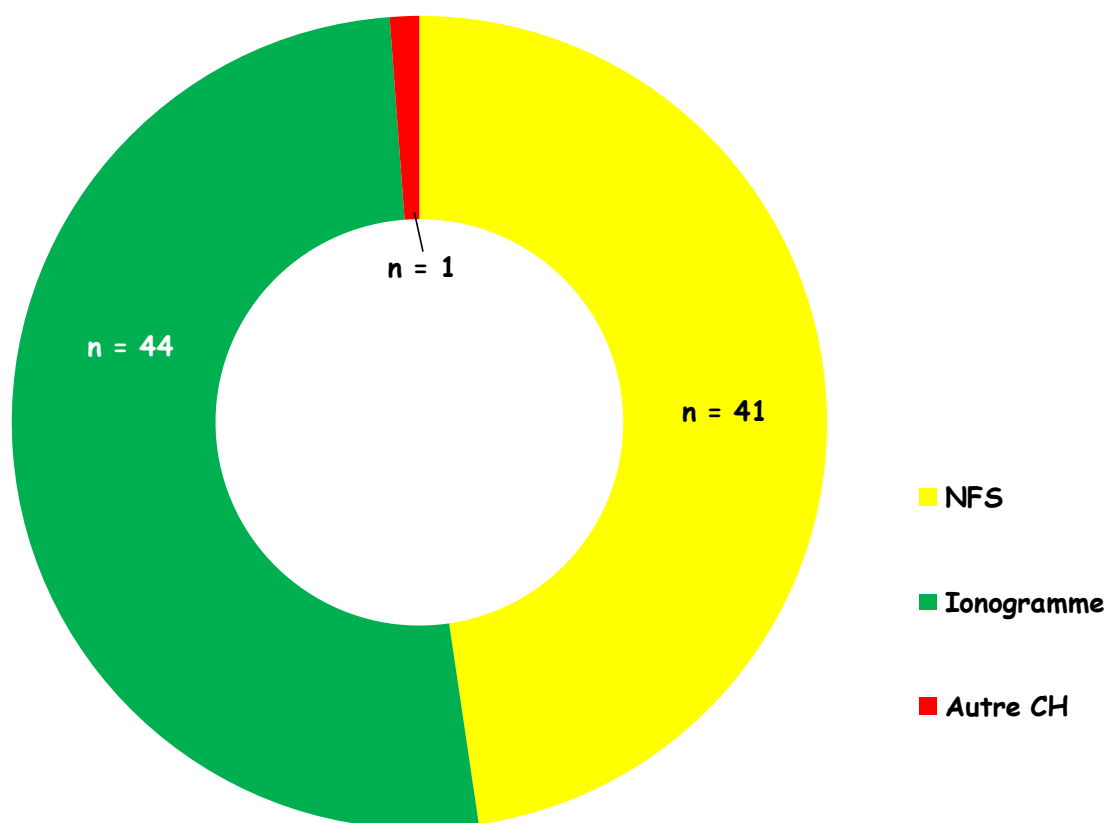
54. Réalisation d'un bilan sanguin

Une prise de sang a été pratiquée pour 47 patients (42,34%).



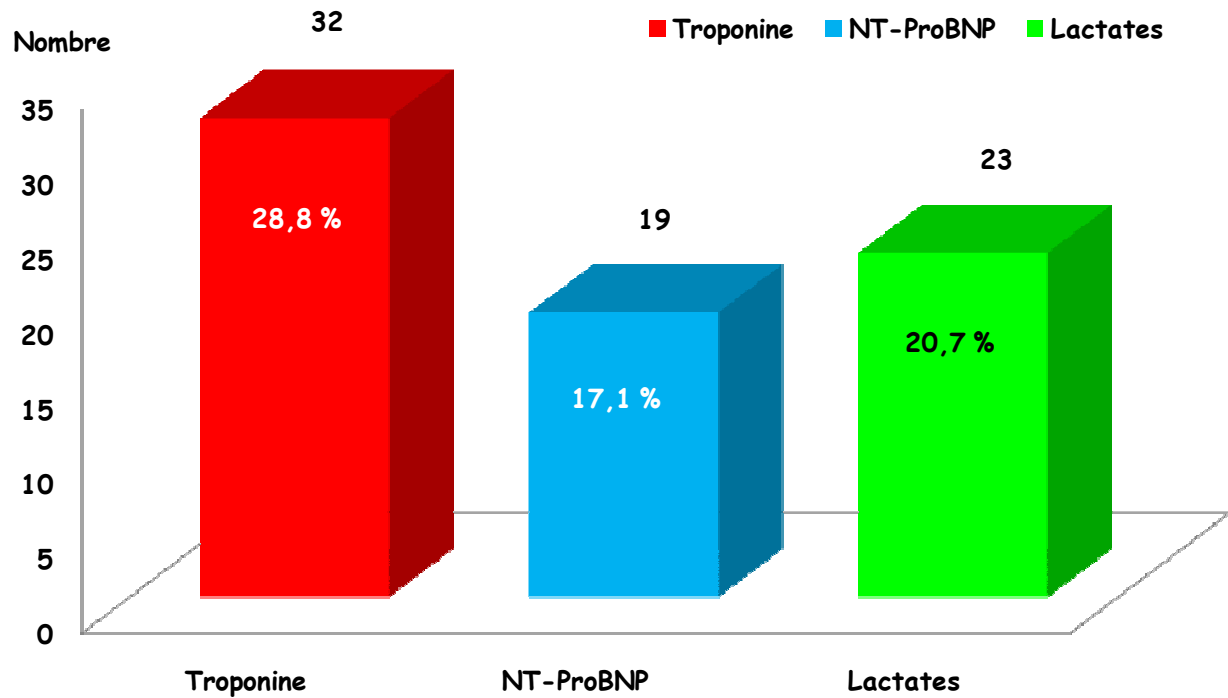
55. Dosage NFS et ionogramme sanguin

La NFS a été dosée pour 41 enfants (36,9%) et l'ionogramme sanguin pour 44 enfants (39,6%). Pour 1 enfant (0,9%), la NFS et l'ionogramme ont été effectués dans le CH qui a transféré le patient.



56. Détail des dosages sanguins spécifiques

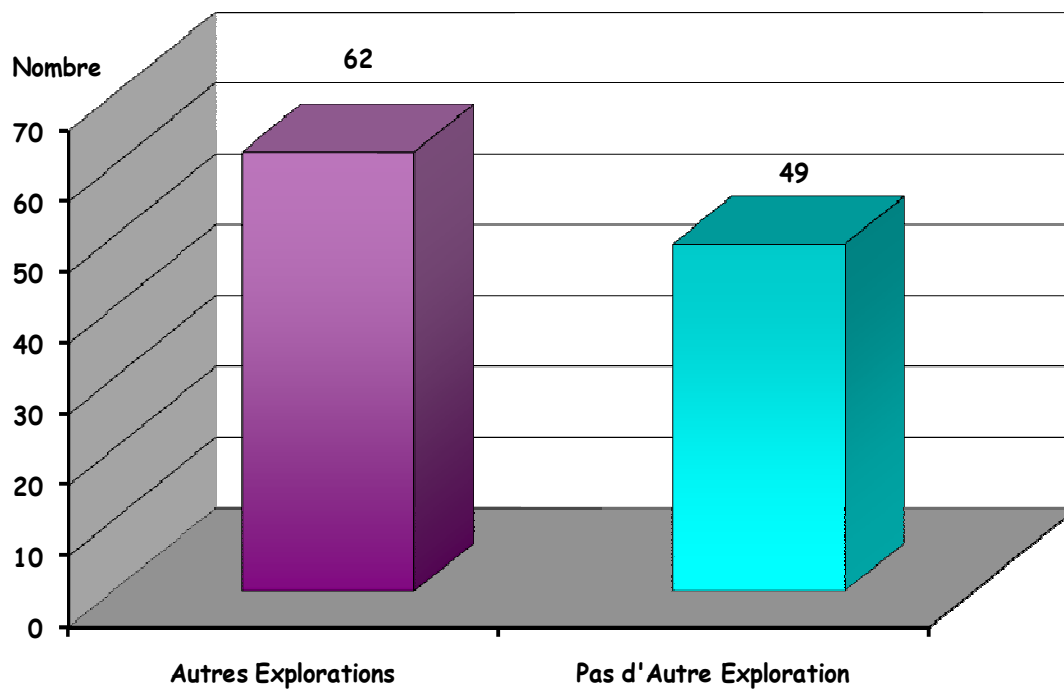
La troponine a été dosée chez 32 enfants (28,8%), la NT-ProBNP chez 19 patients (17,1%), les lactates chez 23 d'entre eux (20,7%).



Cinquante filles avaient plus de 13 ans révolus. Parmi elles, les β -HCG ont été recherchées 8 fois (16%). A noter, qu'elles ont été dosées pour 3 autres filles âgées de 12 à 13 ans.

57. Prescription d'autres examens complémentaires aux UP

Soixante-deux enfants (55,85%) ont bénéficié d'autres explorations.



58. Détails des explorations complémentaires réalisées aux UP

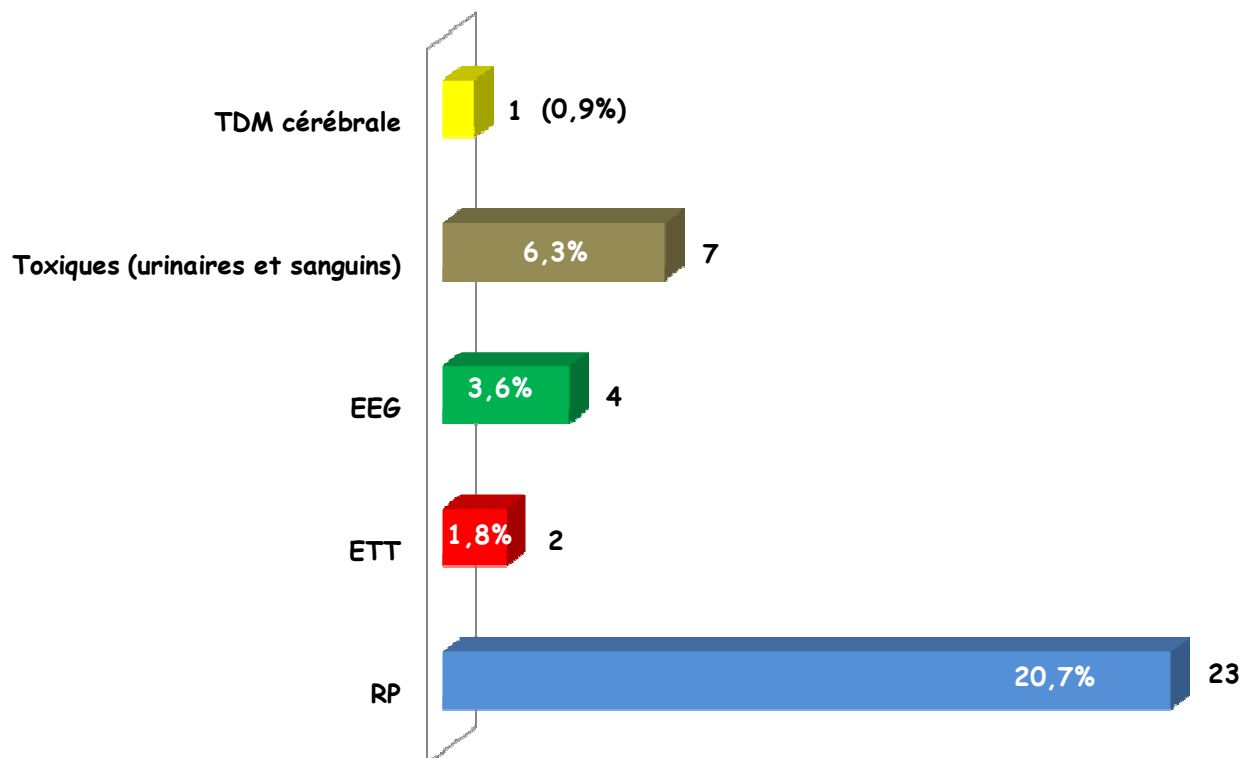
Parmi les autres examens effectués aux UP, 23 enfants (20,7%) ont bénéficié d'une RP. Seulement 12 (52%) sont interprétées dans les dossiers.

L'ETT a été réalisée à 2 reprises (1,8%).

La TDM cérébrale a été effectuée (aux Urgences de Châtelleraut avant le transfert) pour seulement 1 enfant (0,9%).

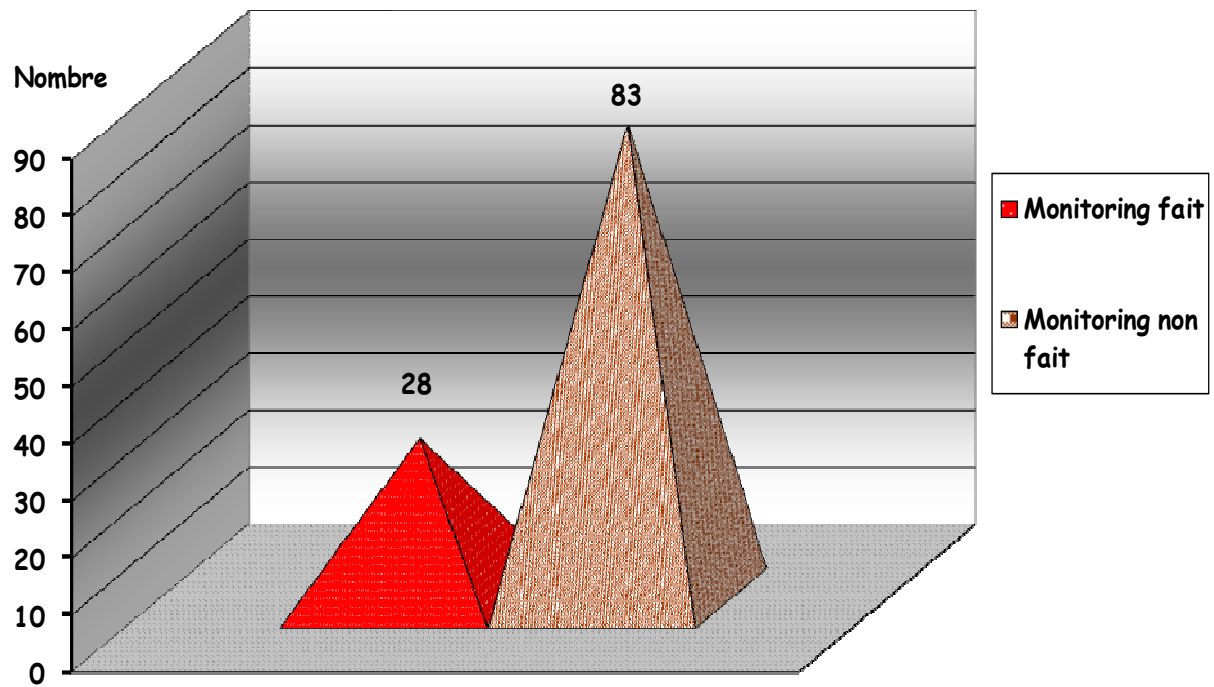
L'EEG a été enregistré pour 4 patients (3,6%).

Enfin, la recherche de toxique (urinaire et sanguin) s'est faite pour 7 patients.



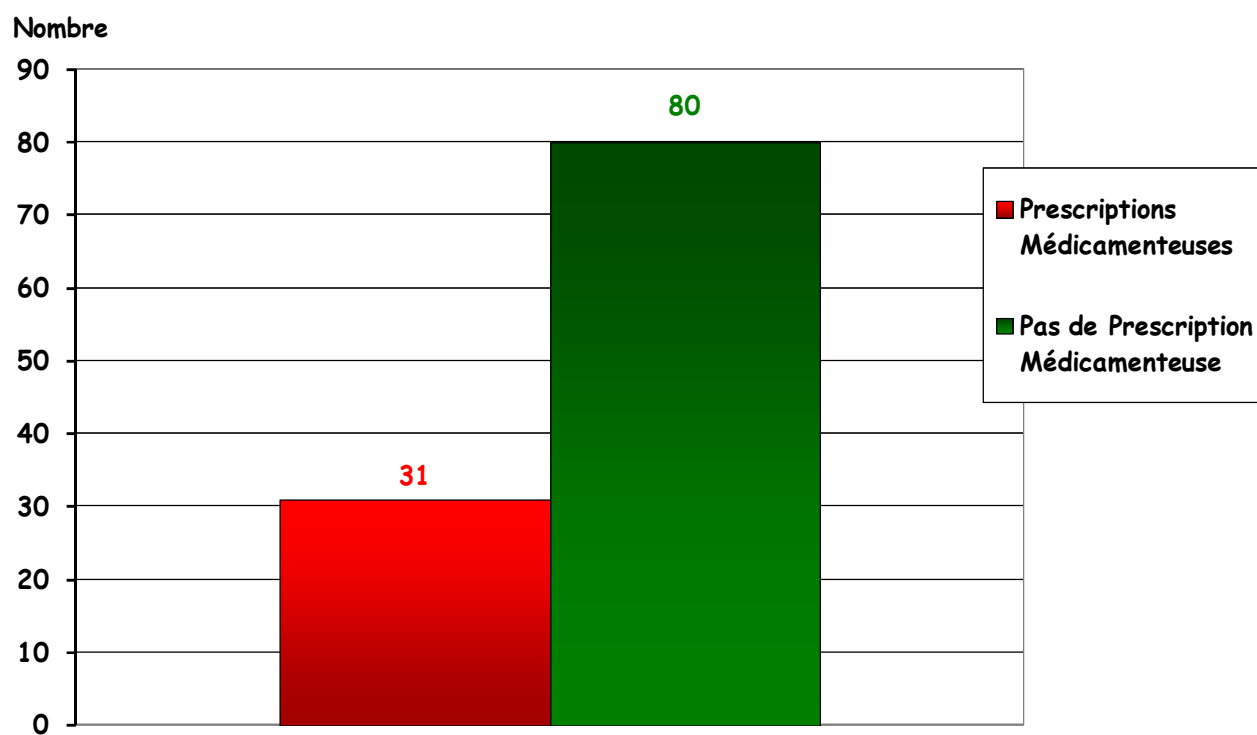
59. Réalisation d'un monitoring

La surveillance des constantes sous scope (FC, TA, SaO2, FR) a été réalisée pour 28 enfants (25,22%).



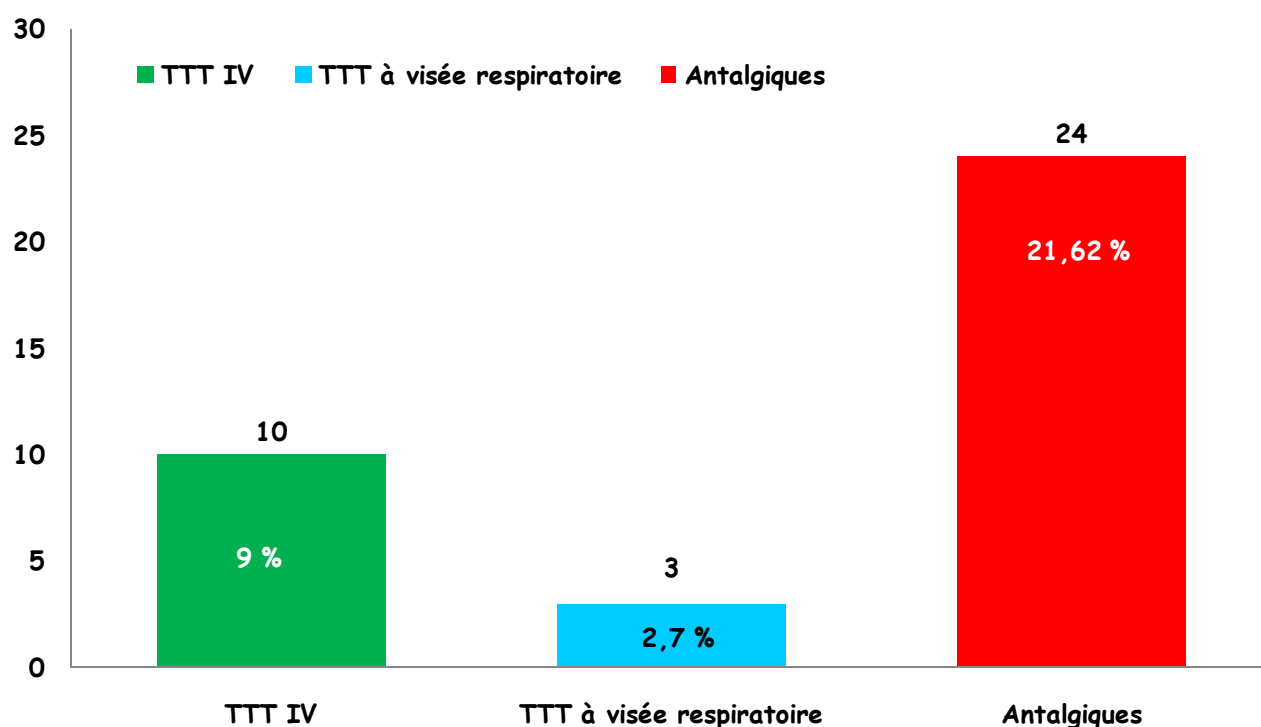
60. Prescription médicamenteuse aux UP

Des médicaments ont été prescrits pour 31 enfants (27,92%).



61. Classification des médicaments prescrits aux UP

Les antalgiques (Paracétamol[®] ou Perfalgan[®] / Spasfon[®] / anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) / Topalgic[®]) sont les plus délivrés aux UP. Ils représentent 21,62% de toutes les prescriptions médicamenteuses. Les traitements intra-veineux (IV) représentent eux 9% (n=10). La Ventoline[®] en sprays et en aérosols a été prescrite dans 3 dossiers (2,7%) dont deux fois pour le même garçon (ce dernier est venu à 2 reprises aux UP).

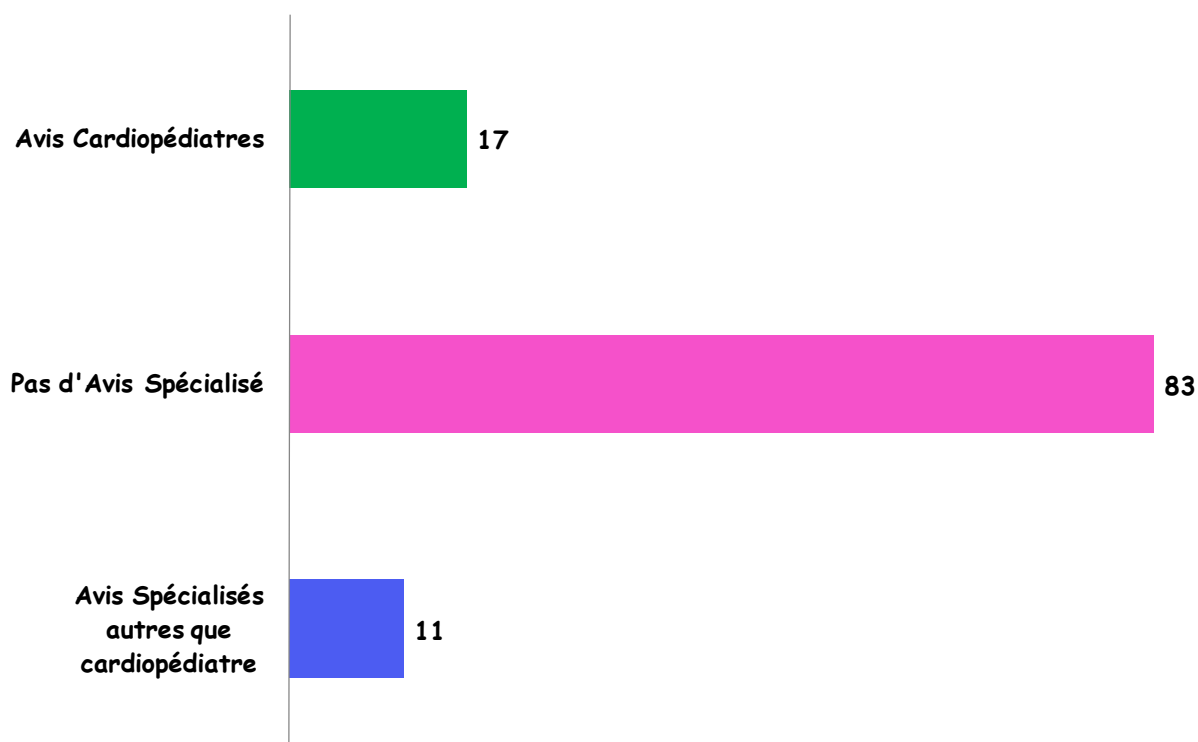


NB : 4 enfants ont eu à la fois un traitement (TTT) antalgique et un TTT IV, 2 enfants ont eu des antiémétiques per os.

Trois enfants sont arrivés aux UP déjà perfusés. Deux venaient du CH de Châtellerauld (et seront hospitalisés en pédiatrie) et le 3^{ème} du CH de Loudun (ce patient sera surveillé aux Lits-Portes).

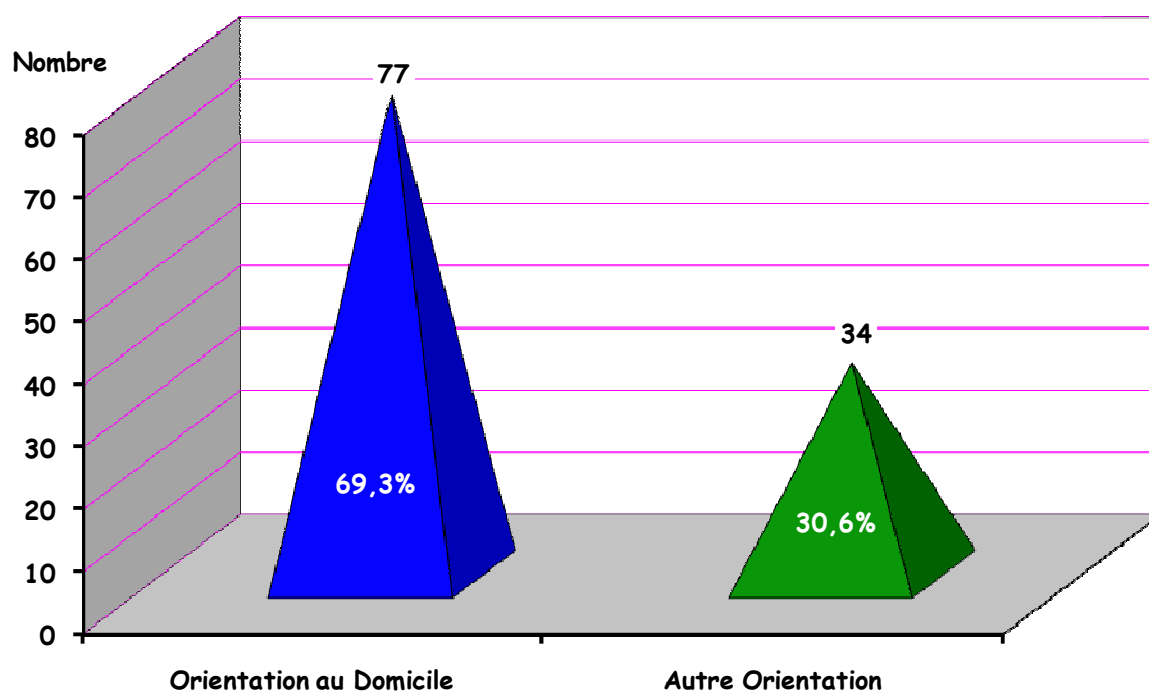
62. Demande d'un avis spécialisé

Dix-sept enfants (15,31%) ont été vus par le cardiopédiatre du CHU alors que 11 autres (9,91%) ont bénéficié d'un avis médical d'une autre spécialité. Ils se répartissent de la façon suivante : 4 avis cardiologiques adultes, 3 avis neurologiques, 2 avis ORL (Oto-Rhino-Laryngologie), 2 avis pédopsychiatriques, 1 avis oncologique, 1 avis radiologique. A noter qu'un enfant a été vu à la fois par le cardiopédiatre et le pédopsychiatre.



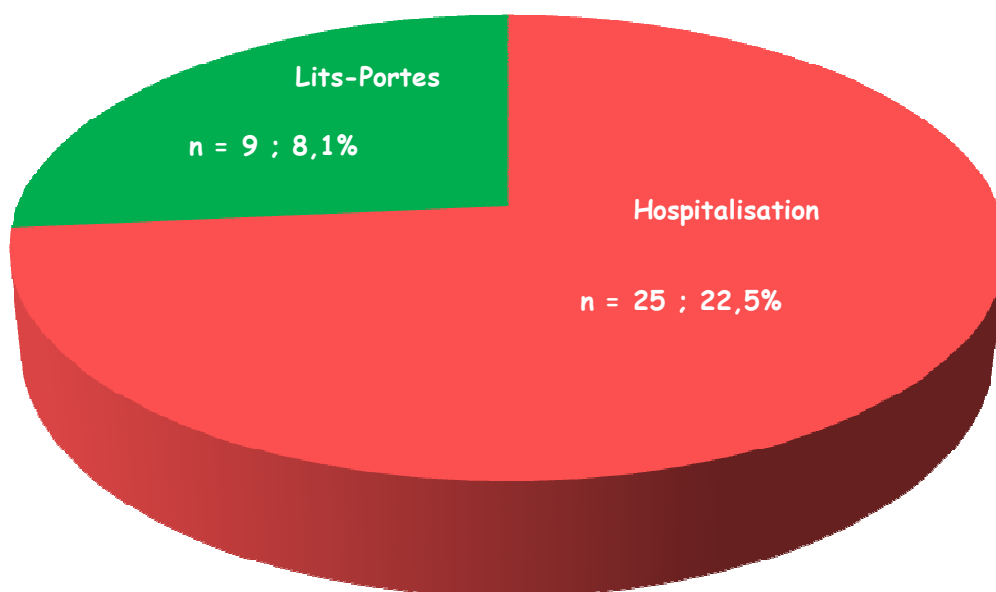
63. Orientation retour à domicile

Soixante-dix-sept enfants (69,3%) qui ont consultés aux UP sont repartis à leur domicile. A noter que parmi eux, deux parents (1,8%) ont refusé l'hospitalisation de leur enfant.



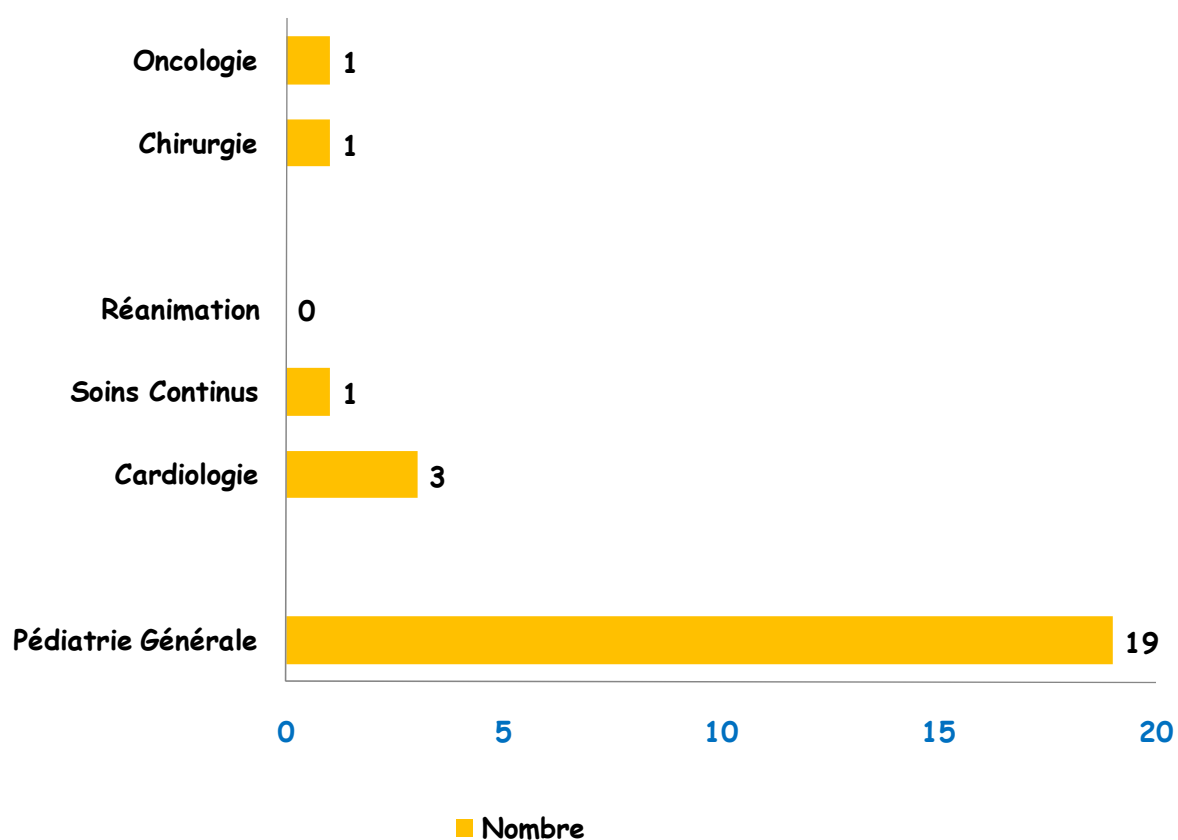
64. Enfants hospitalisés dans les services du CHU ou gardés en Lits-Portes

Vingt-cinq enfants (22,5%) ont été hospitalisés et seulement 9 (8,1%) ont été surveillés aux Lits-Portes des UP.



65. Services d'hospitalisation

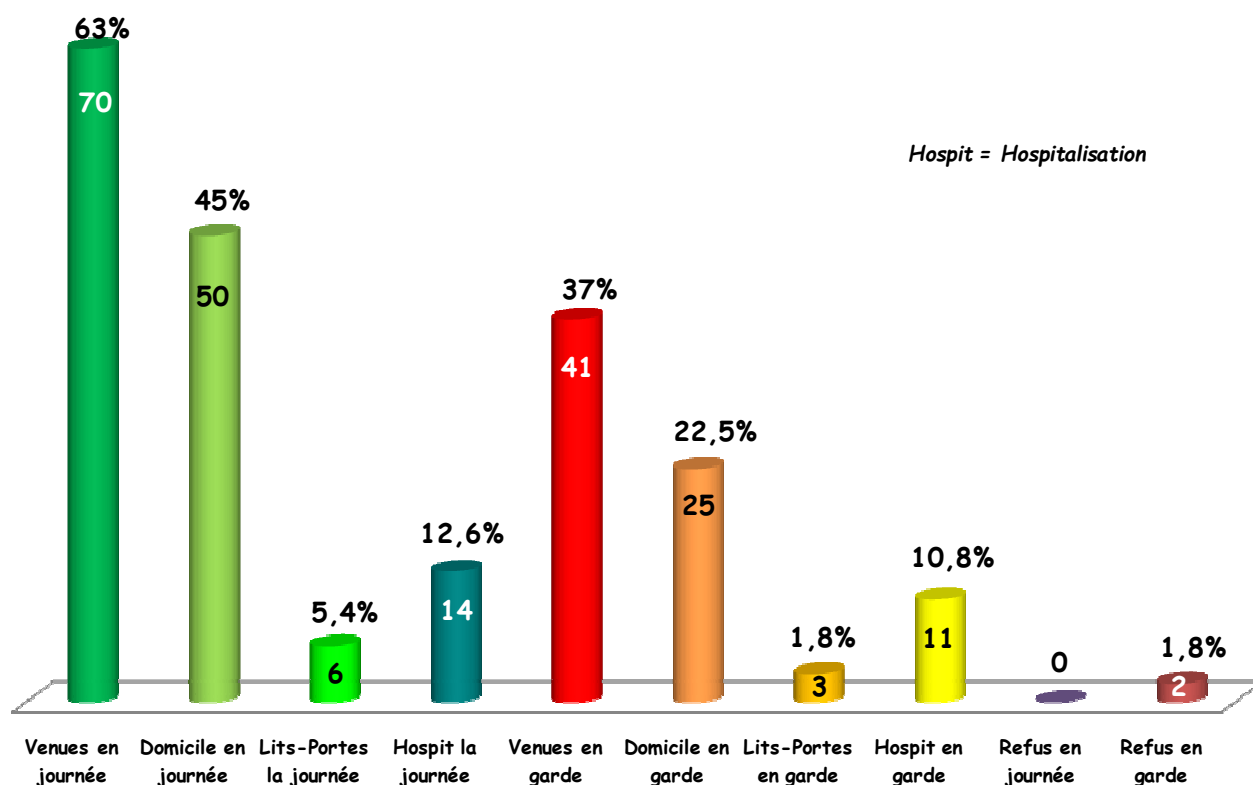
Parmi les 25 enfants hospitalisés au CHU, 19 (76%) l'ont été dans le service de pédiatrie et 3 (12%) en cardiologie. Un enfant (4%) a été admis en oncologie, un autre aux soins continus, mais aucun en réanimation.



66. Orientation en fonction des horaires de prise en charge

Presque la moitié des enfants (n=50 ; 45%) est repartie à domicile en horaire de journée et 22,5% (n=25) sont retournés à la maison sur les heures de garde.

Les 2 refus d'hospitalisation (1,8%) se sont faits lors d'une garde (pour le 1^{er}, la mère ne pouvait pas rester ; pour le 2nd, cela n'est pas précisé, mais il existait un contexte psychiatrique).



Plus en détail, en fonction des arrivées en journée (n=70) :

- 50 sont rentrés au domicile : 71%
- 6 ont été gardés en Lits-Portes : 8,57%
- 14 ont été hospitalisés : 20%

De même, en fonction des arrivées en garde (n= 41) :

- 25 sont rentrés à la maison : 61%
- 3 sont restés en Lits-Portes : 7,3%
- 11 ont été hospitalisés : 26,8%

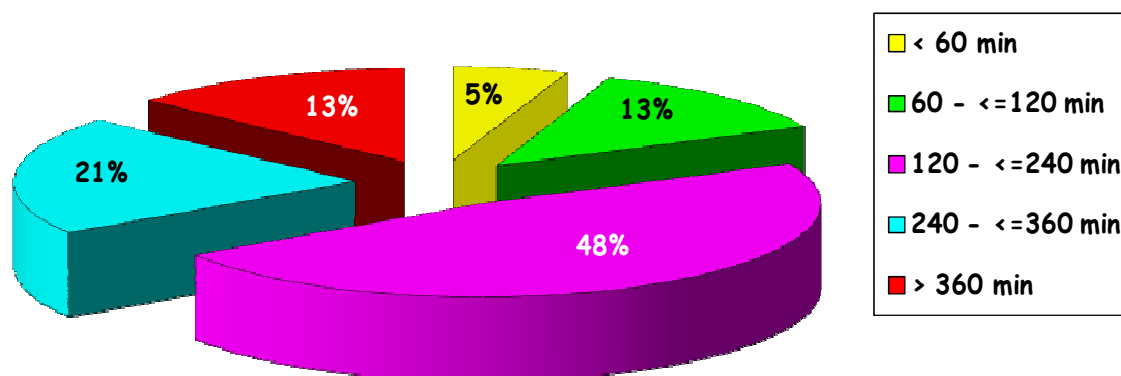
67. Temps passé par les enfants aux UP

Quarante-huit pourcent des enfants sont restés entre 2 et 4h aux UP.

Cinq pourcent sont restés moins d'une heure.

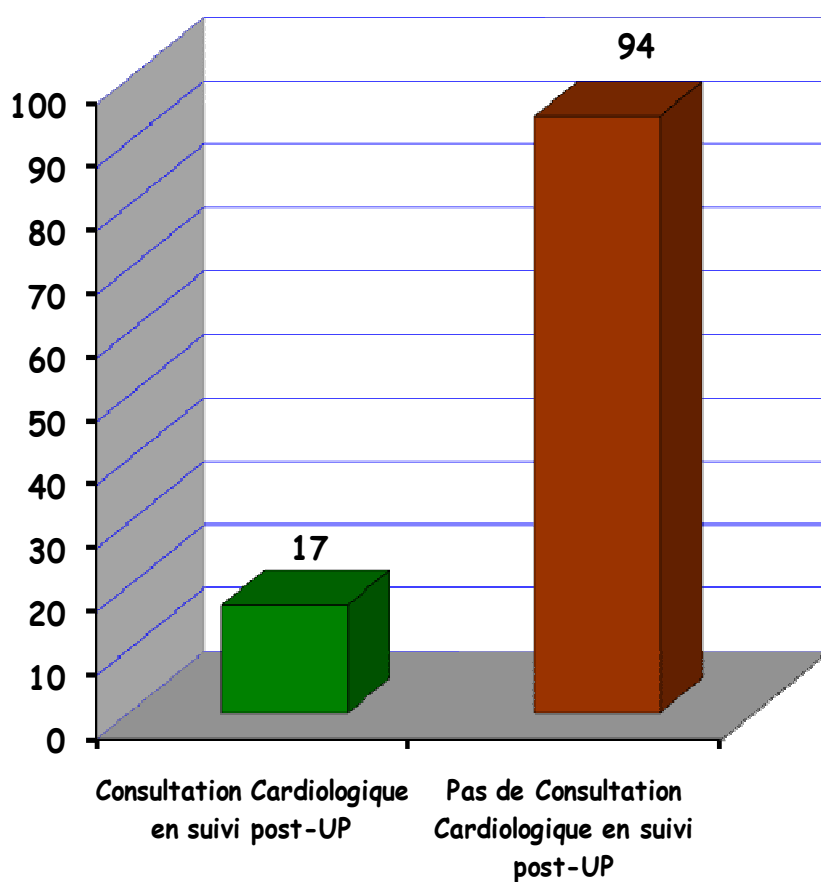
Treize pourcent ont passé plus de 6h aux UP ; ce sont en majorité les enfants hospitalisés en Lits-Portes.

La durée moyenne est de 251,81 min soit 4,19 h.



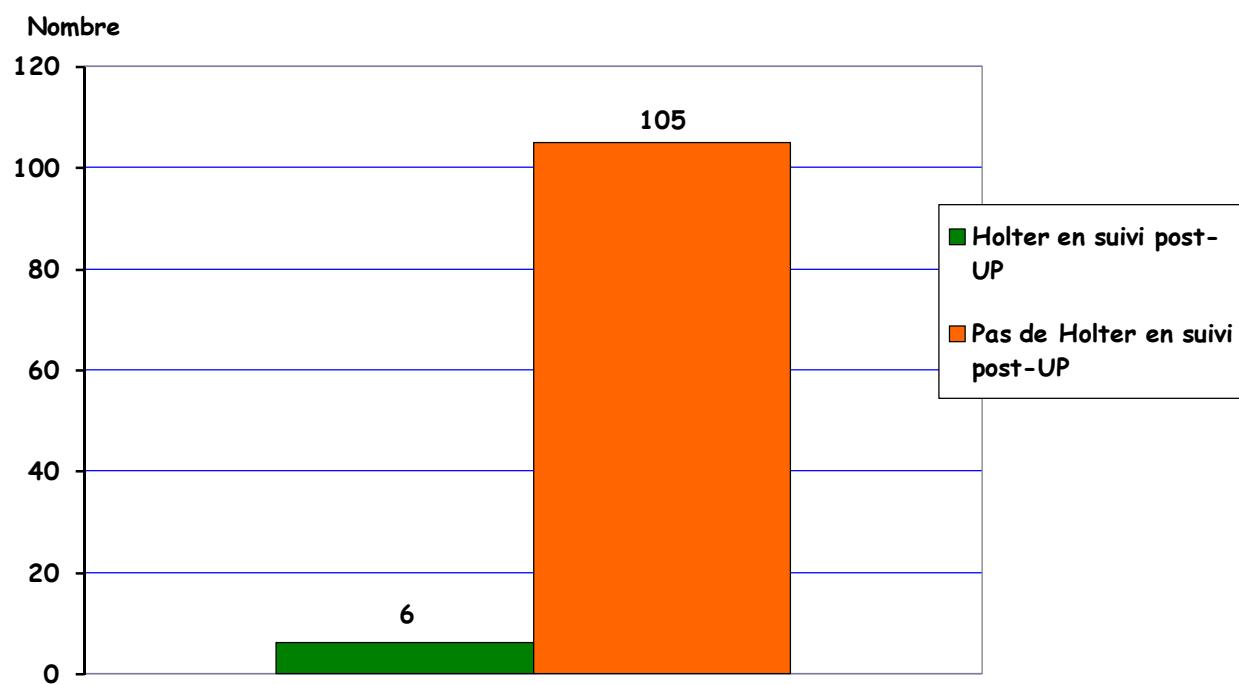
68. Consultation cardiologique (ECG et ETT inclus) prescrite aux UP en suivi

Parmi les enfants hospitalisés aux UP, pour 17 (15,31%) une consultation cardiologique pourrait être envisagée dans leur suivi.



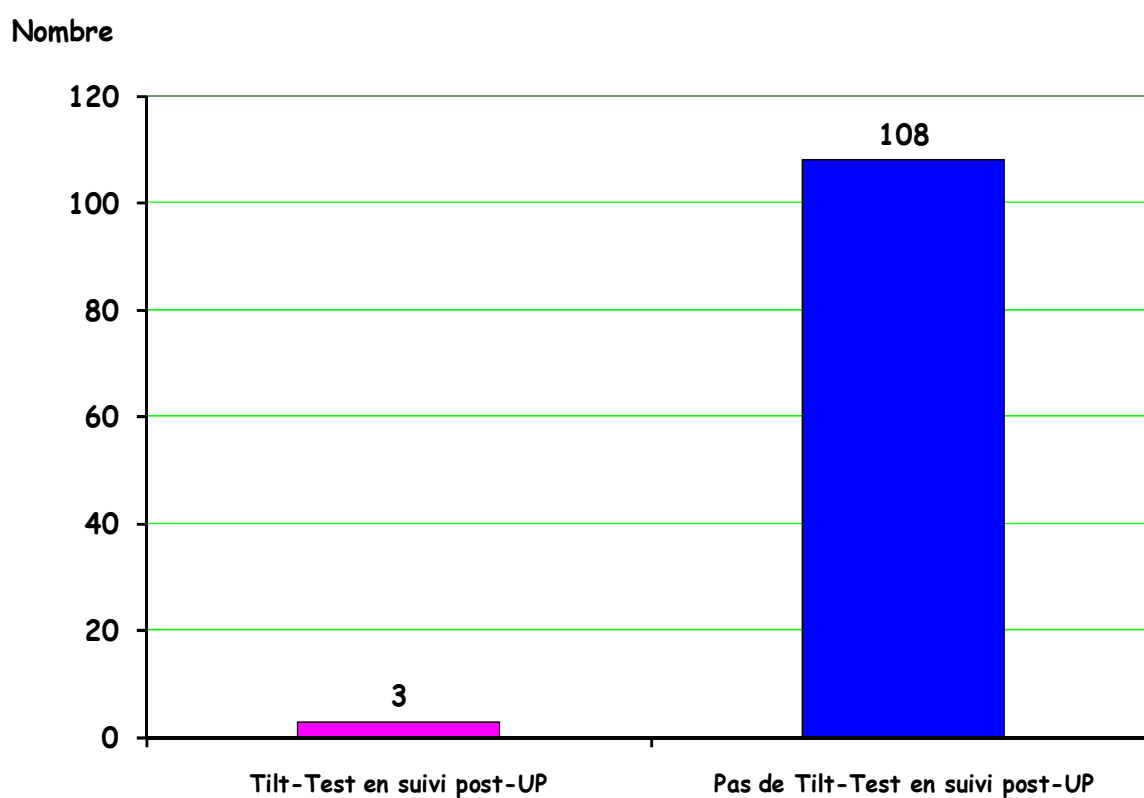
69. Holter-ECG prescrit aux UP en suivi

L'holter-ECG est conseillé chez 6 enfants (5,4%) après leur séjour aux UP.



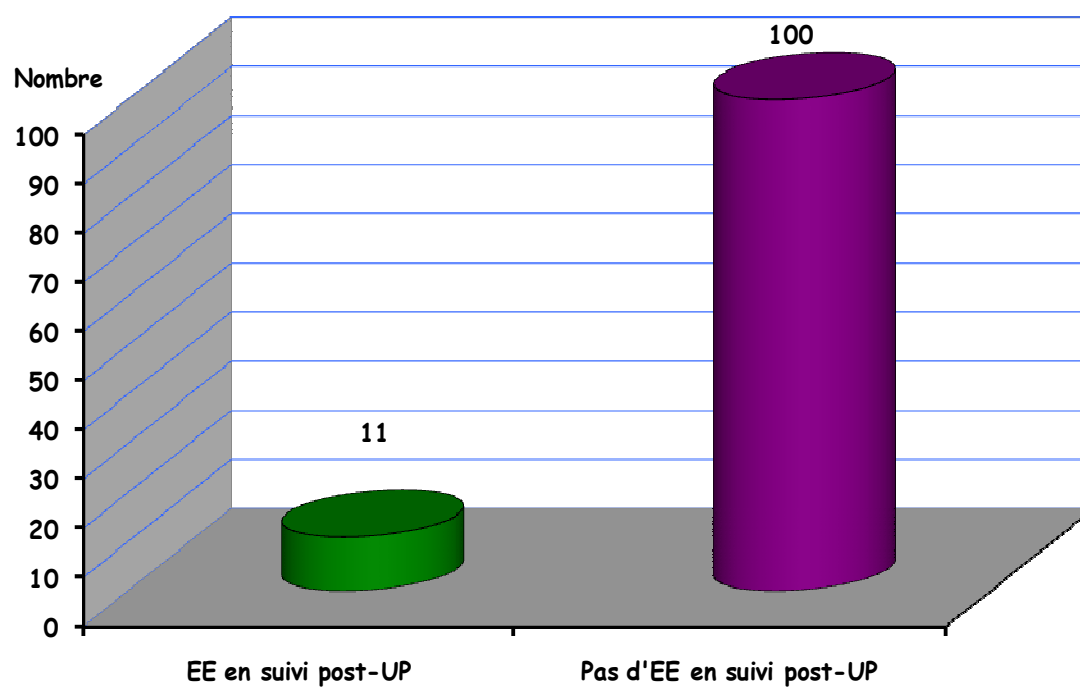
70. Tilt-test prescrit aux UP en suivi

Seulement 3 enfants (2,7%) ont une prescription d'un tilt-test après leur consultation aux UP.



71. Epreuve d'effort prescrite aux UP en suivi

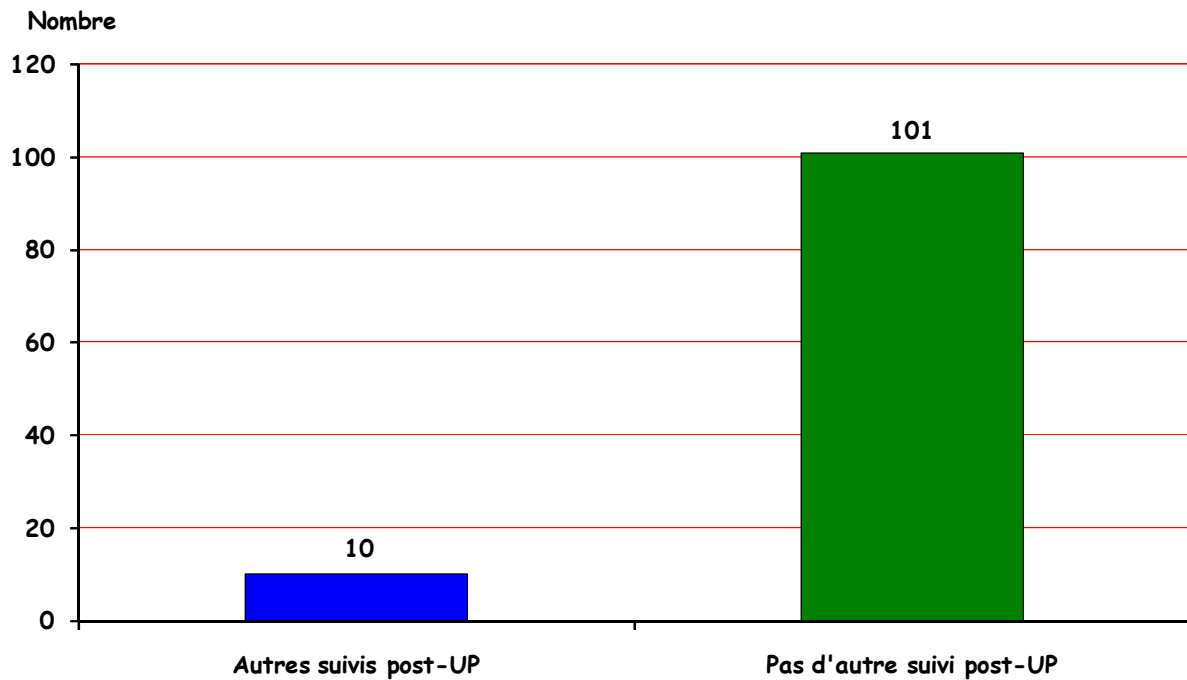
Pour 11 enfants (9,9%) une EE a été prescrite dans les dossiers pour leur suivi post-UP.



EE = Epreuve d'effort

72. Autres suivis prescrits aux UP

Aucun suivi autre que cardiologique n'a été envisagé pour 101 enfants (90,99%) alors que pour les 10 (9,01%) restants, un suivi autre que cardiologique a été préconisé.

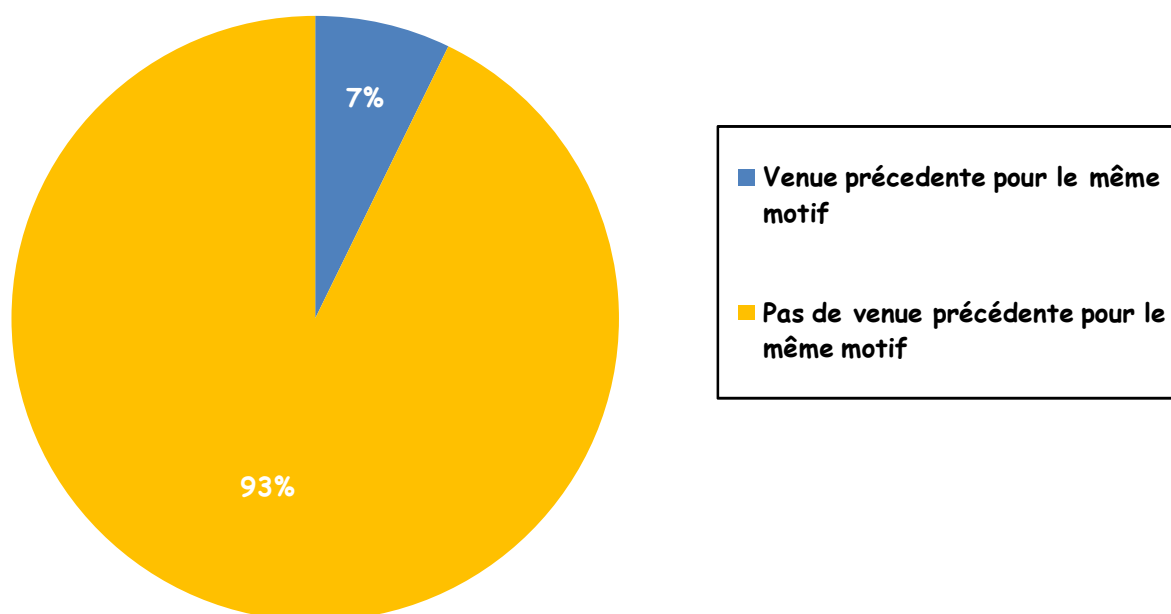


Le suivi post-UP a été envisagé de la façon suivante :

- 1 enfant pour un rendez-vous de TDM thoracique et 1 autre pour une IRM cérébrale
- 3 enfants pour une consultation pédopsychiatrique
- 1 enfant reviendra le lendemain en hospitalisation programmée pour un bilan hormonologique
- 1 enfant a eu une ordonnance pour une prise de sang en externe
- 2 enfants pour une consultation neurologique avec un EEG en externe.

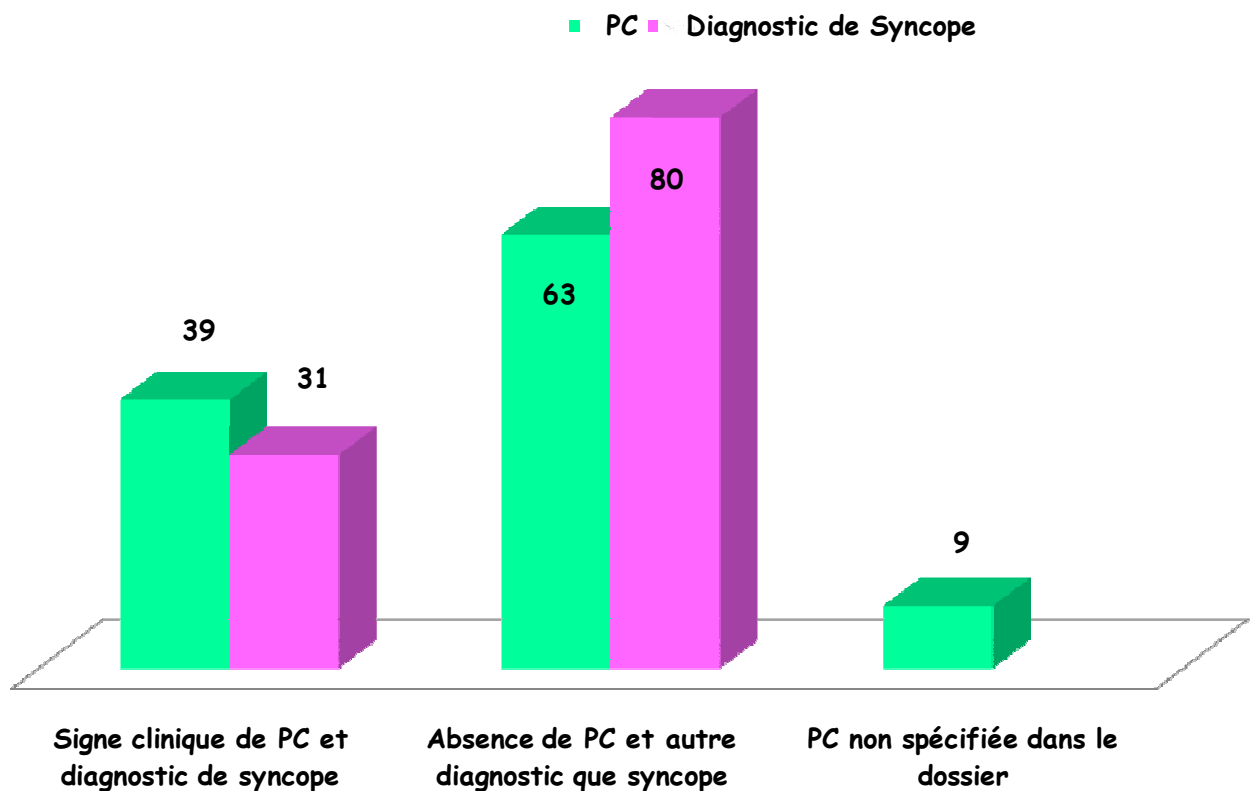
73. Venues précédentes aux UP pour le même motif de malaise ou de syncope (récidives)

Seulement 7% des enfants (n=8) consultant aux UP pour un malaise ou une syncope se sont déjà présentés antérieurement pour ce même motif.



74. Relation entre la PC et le diagnostic de « syncope »

On observe dans notre étude 39 enfants ayant eu une PC (35,13%) alors que le diagnostic final de syncope a été rapporté dans 31 cas (27,93%).



DISCUSSION

Dans notre étude, nous avons relevé 940 dossiers de malaises dont 111 à l'effort. Cela laisse supposer que 829 (88%) sont des malaises vagues.

Ainsi, parmi les nombreux malaises et syncopes diagnostiqués dans les services des UP, le plus courant est le malaise vagal. Cela correspond à la littérature puisque l'étude aux UP de Lille [3] retrouve 87% de syncopes neurocardiogéniques.

Il s'agit toujours d'un diagnostic d'élimination, après avoir éliminé les autres causes [15].

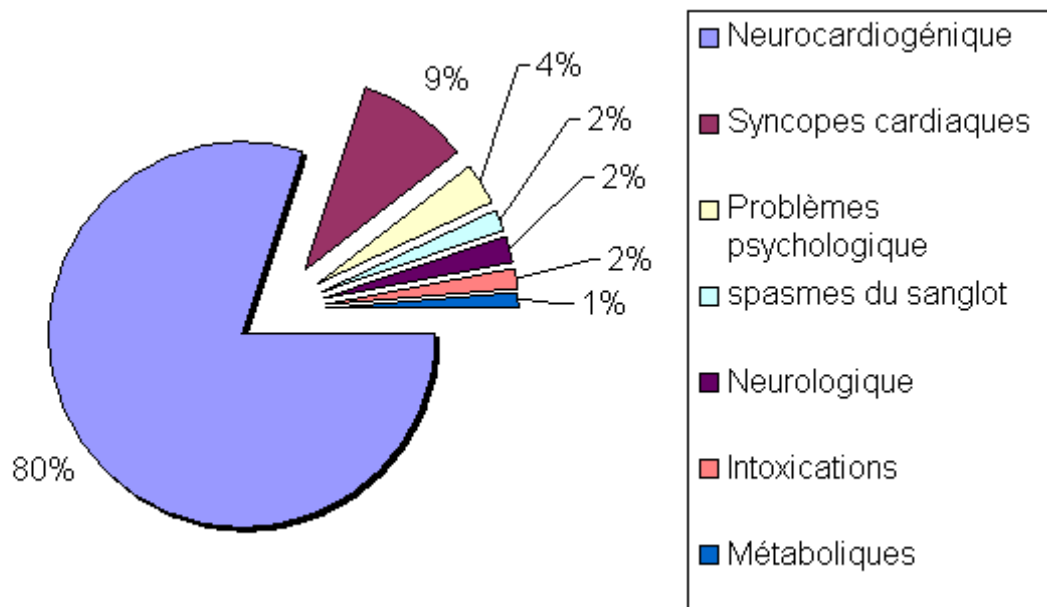


Figure 26 : Diagramme circulaire représentant la répartition des causes de malaise chez des enfants de 0 à 16 ans. Etude de Massin [15].

L'interrogatoire détaillé et l'examen clinique complet permettent le plus souvent d'éliminer une étiologie cardiaque [35]. Lorsqu'il survient à l'effort, le malaise ou la syncope nécessite une prise en charge spécifique et orientée.

I- PRISE EN CHARGE DES SYNCOPES A L'EFFORT

Notre étude comporte 111 dossiers.

Il existe peu d'articles et d'études traitant directement du malaise ou de la syncope à l'effort de l'enfant. Nous avons donc effectué des recherches plus élargies sur les thèmes plus généraux de malaise et de syncope chez l'enfant. Seuls deux articles [6 et 13] traitent du malaise à l'effort.

Dans notre travail, la durée moyenne de séjour aux UP est de 4,19 h (Lits-Portes inclus).

La moitié des enfants (48%) est restée entre 2 et 4h. Seul 5% des enfants sont restés moins d'une heure (5 enfants arrivés en journée, 1 en garde). Cela s'explique par une prise en charge médicale rapide (sans qu'il y ait de critères de gravité à l'entrée), un examen clinique rassurant et un ECG normal sans autre exploration. Dans chaque cas, il a été conclu à un malaise vagal avec un retour à domicile. Ces enfants ont été vus par l'interne seul dans 4 cas sur 6.

Ainsi, dans 44% des dossiers, il ne figure pas de nom de sénior. A priori, ces enfants n'ont été vus que par l'interne (de niveau d'expérience inférieur). Ces enfants n'ont-ils pas une perte de chance ?

D'une manière générale, la première étape de la prise en charge est l'interrogatoire.

1.1. L'interrogatoire

• Rôle de l'externe

Aux UP, l'interrogatoire est un des rôles de l'externe. Cependant, seulement la moitié des enfants de notre étude (n=56; 50,4%) ont été vus par l'externe. Les hypothèses que nous pouvons avancer sont : un effectif insuffisant, les heures de consultations des enfants ne coïncident pas avec leurs présences dans le service. Il n'existe pas de comparaison possible de leur activité dans la littérature.

- Provenance et transfert

Notre analyse montre que 8% des enfants ont été adressés aux UP par leur médecin généraliste (cependant 68 dossiers (61%) sont non renseignés à ce sujet).

Huit enfants (7,2%) viennent d'un autre centre hospitalier. Ce sont ceux situés dans la Vienne ou les Deux-Sèvres. Nous supposons que les autres CH périphériques de la région orientent les enfants vers les hôpitaux de référence du département ou vers le CHU le plus proche géographiquement (exemple : CHU de Bordeaux pour le Sud-Charente).

A notre connaissance, il n'existe pas d'étude en Poitou-Charentes concernant les malaises à l'effort et leur orientation hospitalière.

- Accompagnants

Dans notre enquête, l'enfant est accompagné aux UP dans 68,5% des cas (n=76), par un ou plusieurs membre(s) de la famille ou par une tierce personne.

Dans son travail, Kathleen [6] précise que le garçon hospitalisé aux urgences n'était pas accompagné. C'est donc sa mère, venue le rejoindre à l'hôpital, qui apportera toutes les précisions nécessaires à l'interrogatoire. Si des imprécisions persistent, il est utile de prendre contact avec les témoins ayant assisté à la scène du malaise.

Hors mis cet article, nous ne retrouvons pas dans la littérature d'étude sur l'accompagnant.

- Circonstances du malaise

Parmi les 940 dossiers initiaux de notre étude, les malaises et/ou syncopes sont survenus pendant l'effort dans 7% des cas et juste après l'effort pour 4,7% des enfants.

Malgré des critères d'inclusions différents, Driscoll [31] a montré que l'interrogatoire précise les activités et les situations associées à l'incident syncopal. Pour 194 enfants de son étude, la syncope est survenue dans 3% des cas durant l'effort et dans 1% des cas dans les 5 minutes suivant l'exercice.

Nos résultats sont donc plus élevés que ceux retrouvés dans la littérature.

- Lieux de survenu

Nous constatons que 52% (n=58) des malaises ou syncopes à l'effort surviennent à l'école (ou en centre de loisirs). Cependant, seuls 8 d'entre eux (7,2%) ont été adressés par le SAMU (ou équivalent). On peut supposer que le personnel responsable n'a pas eu le réflexe d'alerter spontanément les secours ou qu'il estimait le malaise sans gravité.

Dans son article, Kathleen [6] précise que le malaise du garçon de 9 ans s'est produit à l'école pendant qu'il courrait. Il sera transféré aux urgences par les services médicalisés.

Les autres études de la littérature n'analysent pas les lieux de survenue des malaises ou de syncope à l'effort.

- Facteurs favorisants

Ils sont présents pour 61 enfants (55%). Ce sont un manque d'alimentation, un effort trop excessif, une douleur trop importante, une fatigue ou un manque de sommeil, un contexte anxieux ou psychologique environnemental (conflits familiaux, déménagement).

Dans nos recherches, nous n'avons pas trouvé d'étude sur ces facteurs favorisant les malaises à l'effort.

- Traitement d'entrée

Pour le recueil des informations médicales, le médecin traitant a un rôle capital.

Dans notre recueil, 25 enfants (22,5%) avaient un traitement (de fond ou non). Pour 11 d'entre eux (9,9%), le traitement est à visée respiratoire, 2 (1,8%) à visée psychiatrique et 1 à visée cardiaque (0,9%). Dans 46 cas (41,44%), cette information n'est pas renseignée dans le dossier.

Driscoll [31] précise qu'une maladie aigüe et la prise de médicaments sont présentes au moment de la syncope chez respectivement 24 et 20% des enfants.

- Antécédents

- ATCD personnels

Les ATCD personnels cardiologiques sont présents pour 6 enfants (5,4%). Un est suivi pour un syndrome de WPW, 2 ont déjà présenté des malaises vagues ou similaires et 3 sont régulièrement suivis pour un souffle. Parmi ces enfants, 2 (33%) ont été hospitalisés (dont le garçon suivi pour le syndrome de WPW). L'existence de ces ATCD doit alerter d'emblée sur les critères de gravité. Ils ne sont pas précisés pour 12 dossiers (10,8%).

Par ailleurs, il n'existe aucune mort subite avant 40 ans dans les familles. Ce résultat doit être interprété de façon prudente car 85 dossiers (76,5%) ne sont pas renseignés pour cette donnée.

Les ATCD personnels neurologiques sont présents chez 7 patients (6,3%). Ils se répartissent de la façon suivante : 1 avec un AVC à l'âge de 4 ans, 1 TC avec PC à l'âge de 1 mois, 2 avec des migraines, 1 avec une suspicion de syndrome de Klein Levin, 1 avec un possible foyer épileptogène sur l'EEG traité par Urbanyl®. Le dernier est un enfant porteur d'une brèche ostéoméningée avec disjonction pétro-occipitale. Il a un ATCD de pneumocéphalie et d'hémorragie sous arachnoïdienne dans les suites d'un TC avec PC. Dans leur suivi, aucune origine neurologique n'a été retrouvée pour expliquer le malaise à l'effort.

A côté de cela, il existe d'autres ATCD personnels. Les malaises (vasovagaux) sont présents chez 30 enfants (27%). On identifie des malaises à l'effort pour 14 patients (12,6%) ; 6 (5,4%) sont en cours ou ont déjà été explorés. L'asthme est présent chez 19 enfants (17%). Pour les ATCD psychiatriques, ils sont au nombre de 8 (7,2%). Ce sont l'anxiété, la spasmophilie et une bipolarité. Au vu de ces résultats, il semblerait que les malaises à l'effort soient plus favorisés par la présence d'ATCD personnels de malaises antérieurs, de terrain asthmatique ou psychiatrique.

- ATCD familiaux

Pour nos patients, les ATCD familiaux cardiologiques sont relatés dans 9 cas (8,1%). Ce sont : une HTA familiale (2 cas ; 1,8%), des IDM (3 cas ; 2,7%) ou des arythmies (1 cas ; 0,9%). Dans 3 cas (2,7%), le problème cardiaque n'est pas clairement défini. Ils ne sont pas précisés dans 79 dossiers (71,17%).

D'un point de vue neurologique, les ATCD familiaux retrouvés sont : un frère porteur d'une encéphalopathie convulsivante, un grand-père suivi pour une tumeur cérébrale. Les autres cas sont des migraines chez la mère.

Dans les 2 cas (ATCD personnels et familiaux), aucune étude ne mesure leurs importances dans le malaise à l'effort de l'enfant.

• Prodromes

Dans notre travail, la moitié des patients (n=53 ; 47,74%) manifestent des prodromes, il reste 4 dossiers non renseignés (3,6%). Dans certains cas, les signes prodromiques sont confondus avec des signes cliniques cardiaques, neurologiques ou autres.

Dans son étude, Kathleen [6] rapporte qu'un garçon de 9 ans (il était entrain de courir) a ressenti des douleurs thoraciques, des céphalées, une sensation d'évanouissement avec PC d'environ 1 min et une perte d'urine sans aucune activité pseudo-épileptique. L'examen aux urgences, les constantes et l'ECG se sont révélés tout à fait normaux, sans aucune plainte aigue de l'enfant. L'avis neurologique concluait à un réflexe neurologique médié par la syncope. C'est pendant l'hospitalisation que l'ETT révéla une anomalie de naissance de la coronaire gauche.

L'étude de ce cas montre donc qu'il ne faut pas interpréter les prodromes comme des facteurs banaux.

Driscoll [31] détaille les évènements, signes et symptômes associés à la syncope de 194 enfants. Ainsi, les prodromes nausées / vomissements, vertiges, bouffées de chaleur, étourdissements, pâleur, sensation de faiblesse et troubles visuels sont présents dans 57 % des cas.

Le bilan de routine des syncopes de l'enfant et de l'adolescent doit donc se concentrer sur l'interrogatoire et les antécédents avec un examen clinique soigneux pour que la quantité d'examen complémentaires soit minimale [32].

1.2. L'examen clinique

• Signes cardiaques

Dans notre étude, des anomalies cliniques cardiaques ont été détectées chez seulement 8 enfants (7,2%). Deux présentaient une tachycardie, 1 autre un souffle connu, 1 avait des petits œdèmes bilatéraux des pieds (avec un doute sur un souffle à l'auscultation), 2 garçons avaient un test d'hypoTA orthostatique positif. Leurs ECG étaient normaux. Enfin, une irrégularité du rythme a été objectivée chez 2 jeunes filles. Pour la 1^{ère}, il s'agissait d'une arythmie respiratoire banale. Pour la 2^{ème}, l'ECG révélait des ESA (extrasystoles auriculaires) et l'holter-ECG a objectivé des ESV disparaissant lors de l'EE.

Les signes cliniques cardiaques sont présents avec une PC pour seulement 4 enfants (3,6%). Pour 3 d'entre eux, le diagnostic de syncope a été porté dans le dossier des UP. Parmi eux, nous retrouvons la jeune fille aux extrasystoles citée précédemment.

• Signes neurologiques

Ils ont été détectés chez 14 enfants (12,61%). Ce sont :

- une désorientation temporelle avec amnésie (1 enfant)
- des céphalées (2 enfants)
- une légère paresthésie (2 enfants)
- une triade céphalée-bradypsychie-amnésie des faits (1 enfant)
- des pupilles « un peu mydriatiques » (1 enfant)
- des troubles de la sensibilité (superficielle et profonde mais ne correspondant pas à un territoire précis) (1 enfant)
- un ralentissement avec des sensations vertigineuses et des céphalées frontales lors de la mise en position verticale associées à une faiblesse des membres inférieurs (1 enfant)
- des céphalées et une légère photophobie (1 enfant)
- une absence de ROT (réflexes ostéo-tendineux) (2 enfants)
- une diminution de la force motrice musculaire (1 enfant)

- une présentation semi-comateuse et une force musculaire diminuée (pour cet enfant venu pour un motif grave, le diagnostic final sera un malaise psychogène).

Malgré la présence de ces signes, aucun diagnostic neurologique n'a été posé lors de la clôture des dossiers des UP.

D'un autre côté, la PC est décrite pour 39 enfants (35,13%) et n'est pas spécifiée dans les observations dans 9 cas (8,1%).

- Autres signes et symptômes cliniques accompagnateurs

Plus nombreux, ce sont :

- la douleur (elle est retrouvée chez 14 enfants ; 12,6%). Elle est abdominale, articulaire, rachidienne, costale ou de céphalées.
- les plaintes ORL (n=14 ; 12,6%, essentiellement des vertiges)
- une asthénie (4 enfants)
- des lésions dermatologiques (hématomes ou excoriations) (3 enfants)
- des plaintes digestives (constipation et vomissements) (2 enfants)
- une raideur diffuse sans signe neurologique (1 enfant)
- un murmure vésiculaire (MV) diminué à l'auscultation (1enfant).

Après analyse de chacun de ces dossiers, une fille présentant une asthénie se plaignait d'un ralentissement, de céphalées et de faiblesse des membres inférieurs. Elle n'a pas eu de PC et a été hospitalisée. Le suivi est toujours en cours.

Enfin, la diminution du MV droit découvert aux UP a motivé plusieurs examens qui se sont avérés rassurant (ce garçon est suivi pour un lymphome lymphoblastique T). Le diagnostic final était une migraine temporo-basilaire.

En ce qui concerne les constantes, un monitoring (FC, TA, SaO₂, FR) a été réalisé pour 28 enfants (25,22%). Les critères de cette surveillance sont la présence d'ATCD, d'anomalies cliniques et/ou ECG. Dans notre étude, elle n'a pas changé la conduite à tenir médicale.

En 1998, Prodinger [35] estime que les signes cliniques sont suffisants pour définir la cause de la syncope dans 25 à 77% des cas pédiatriques.

En 2013, l'examen clinique et l'interrogatoire sont sensibles à 95% pour la recherche d'une cause cardiaque de syncope [7].

Réalisé seul, l'examen clinique est tout aussi performant que si l'ECG était effectué [77].

1.3. Les examens complémentaires

La distinction entre un grand nombre d'enfants avec une maladie bénigne et quelques patients avec une pathologie potentiellement mortelle a souvent donné lieu à un grand nombre d'examens au rendement diagnostique faible [5].

Seuls l'ECG, le bilan sanguin et urinaire (et très rarement l'échographie cardiaque, si elle est disponible) sont réalisés aux UP. Les autres, s'ils sont indiqués, le seront en service de cardiologie ou de pédiatrie.

Sur notre série de 111 patients, la moyenne est de 1,98 examens par enfant et le total de leurs réalisations est de 220. Ils sont plus pratiqués en journée : 140 prescriptions (64%) contre 80 (36%) en garde. Le ratio entre le nombre d'examens complémentaires réalisés en journée et le nombre de consultations de jour est identique avec ceux de la garde ($r = 0,5$).

1.3.1. L'ECG

Au cours des 6 années d'investigation, cet examen a été effectué aux UP pour 104 enfants (93,69%) ; 7 n'en ont pas bénéficiés (6,31%). Parmi ces derniers, tous, sauf un, ont été vu par un médecin sénior.

Pour ceux qui n'ont pas eu d'ECG, les diagnostics sont un malaise vagal (2 cas), un TC avec PC (1 cas), une probable crise d'asthme (1 cas), un trouble alimentaire (1 cas) et une asthénie (seul et unique enfant hospitalisé). Cette dernière observation, rédigée par l'interne seul, est un malaise vagal sur douleur abdominale. Pour ces 7 dossiers, les examens cliniques cardiologiques et neurologiques étaient normaux (5 cas) ou non détaillés (2 cas).

En effectuant ce recueil, nous retrouvons également plusieurs dossiers pour lesquels il n'existe pas de trace écrite de son interprétation. De plus, l'intervalle QT et le QTc ne sont pas systématiquement recherchés ou notés.

Les études anciennes montrent que son utilité reste controversée.

En 1997, Driscoll [31] a constaté que pour des enfants consultant pour une syncope, seulement 36 sur 194 (18,5 %) ont bénéficié d'un ECG. Deux enfants n'ayant pas eu d'ECG initialement ont été diagnostiqués plus tard. Le premier avait un SQTL congénital, le deuxième est décédé d'une mort subite. Ce sont 2 enfants (1%) ayant présenté une syncope à l'effort.

Egalement, dans les études de Gordon [78] en 1987 et de Lerman-Sagie [79] en 1994, l'ECG n'est pas considéré comme une part essentielle de l'évaluation. Pour la première, 68 ECG ont été réalisés pour 73 syncopes de l'enfant, seulement 4 étaient anormaux (5,88%). Il s'agissait d'une anomalie de l'onde T, d'une déviation axiale gauche ou d'une bradycardie sinusale. Aucun de ceux-ci n'a donné le diagnostic, bien que 3 patients aient une cause cardiaque de syncope. Les diagnostics ont été établis grâce à des examens complémentaires plus approfondis. Pour Lerman-Sagie, 21 ECG ont été faits pour 58 enfants ; 4 (6,87%) étaient anormaux. Aucun n'a identifié une pathologie. Aucun patient de cette étude n'avait de cause cardiaque de syncope. Les diagnostics ont été posés à partir de l'anamnèse, de manœuvres du reflexe oculocardiaque positives et grâce aux tilt-tests.

L'ECG a un faible rendement chez les enfants non sélectionnés. Les critères de sélection et ses indications ne sont pas toujours clairement définis.

Dans notre étude, tous les patients avec un ATCD personnel cardiaque (n=6 ; 5,4% : 2 enfants suivis pour souffle, 2 pour des malaises antérieurs, 1 avec ces deux critères et 1 suivi pour un WPW) ont eu un ECG. Il en est de même pour les patients avec un ATCD familial cardiologique (n=9 ; 8,1%).

Pour des auteurs plus récents, il est considéré comme une part essentielle dans l'évaluation de la syncope chez l'enfant [2, 7, 8, 41, 78, 80].

C'est dans cette logique que s'inscrit la démarche des UP. En effet, il existe une très faible différence entre le nombre d'ECG réalisés et les années de notre étude. Les taux varient au minimum de 89,65% (2012) à 100% (2011).

Contrairement à nos prédictions, ces dernières statistiques ne révèlent pas d'augmentation de sa réalisation au fur et à mesure des années écoulées. Pour cet examen, il n'y a donc pas eu d'amélioration des pratiques.

De son côté, Ritter [80] a conclu dans son étude de 480 patients âgés de 1,5 à 18 ans (01 janvier 1993 - 31 décembre 1998) que l'ECG est un examen primordial. Il a été réalisé chez 449 enfants (94%). L'auteur a montré qu'il permettait de découvrir de façon fortuite des

anomalies sans que la cause de la syncope ne soit cardiaque. Il détecte de fausses conclusions sans rapport avec la syncope. En outre, il a mis en évidence que dans 23% des cas, l'ECG était le seul indicateur d'une maladie cardiaque. Sur 22 patients avec une cause cardiologique, 16 avaient des antécédents de syncope induite par l'exercice, une histoire familiale, ou un examen physique anormal. La combinaison de l'interrogatoire, de l'examen clinique et de l'ECG permettait donc d'identifier une cause cardiaque de la syncope dans 96% des cas.

Drezner et Corrado [81] montrent même que l'ECG a 77% plus de puissance que l'interrogatoire et l'examen physique pour détecter une CMH et une valeur prédictive négative de 99,98%.

Parmi nos dossiers, un ECG interprété par le cardiopédiatre a mis en évidence un sus décalage ST en V2 avec un aspect « en selle » évocateur d'un syndrome de Brugada. L'ETT et la troponine étaient normales. Cet enfant a été hospitalisé en Unité de Soins Continus. Un holter-ECG interprété par un rythmologue infirmera ce diagnostic et conclura à un mauvais positionnement des électrodes (des explorations neurologiques objectiveront une épilepsie).

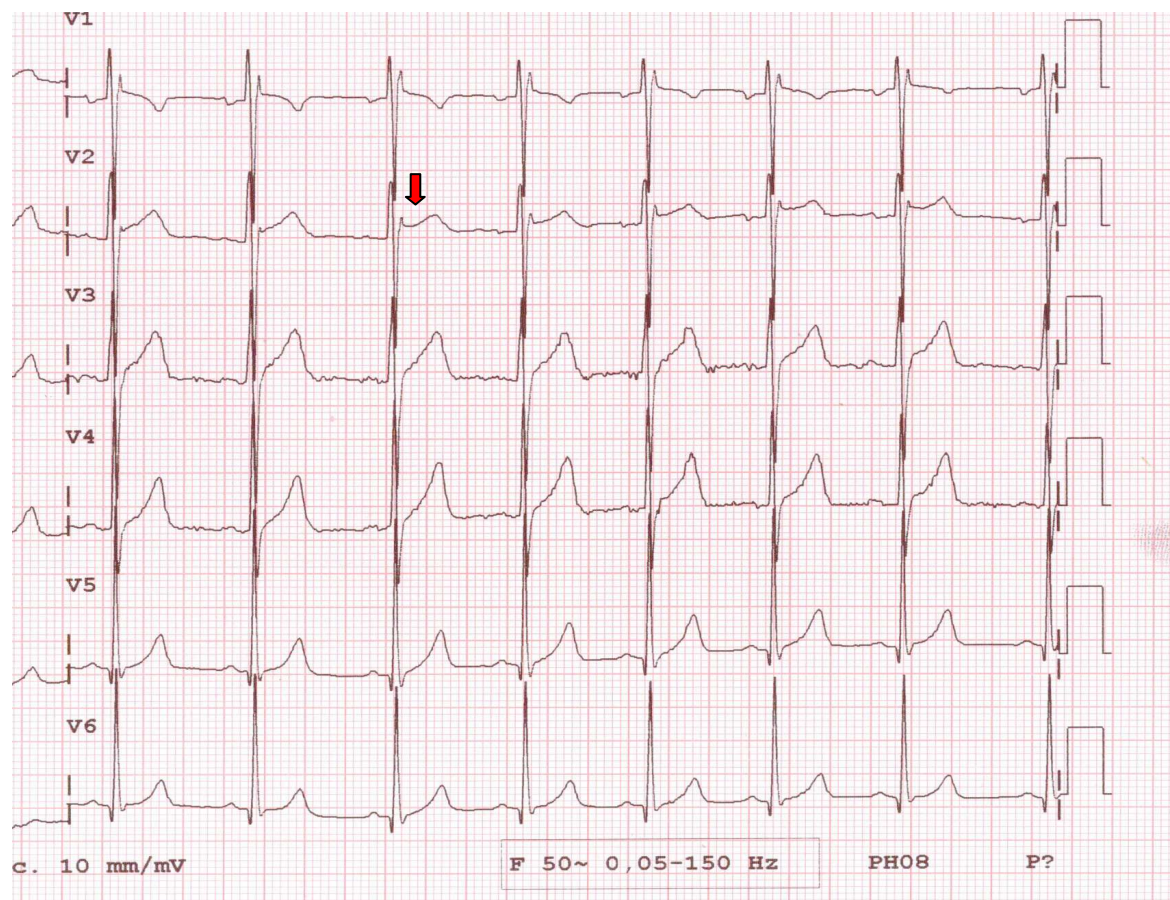


Figure 27 : ECG d'un syndrome de Brugada d'un enfant de 14 ans.

Dans le même sens, dans l'étude de Goble et al. [10], sur 113 enfants se présentant aux UP pour une syncope, l'ECG a été réalisé chez 85% d'entre eux (n=96). Dans un cas, l'ECG a mis en évidence un syndrome de Wolf-Parkinson-White.

En outre, notre travail montre qu'à l'exception d'un enfant, tous les patients ayant un traitement à l'entrée (n=25) ont bénéficié d'un ECG. Dans un cas, celui-ci a retrouvé des extrasystoles (enfant traité par Josacine[®], Pneumorel[®] et Rhinotrophyl[®]). Dans un autre cas (enfant sous Ventoline[®]), il a été interprété dans le dossier comme ayant un aspect d'HVG. Mais, il n'y a pas eu de suivi échographique. Tous les autres ECG étaient interprétés comme normaux. Aucun SQTl ni autre anomalie n'ont été identifiés à ce stade.

Dans son étude de 2013, Friedman [21] le recommande pour tout enfant se présentant pour une douleur thoracique à l'effort et pour tout motif de syncope. Il en est de même pour Anderson [41] qui insiste sur l'augmentation de son utilisation pour le dépistage des anomalies cardiaques sous-jacentes (dans son étude, il a été réalisé dans 58,1% des cas de syncopes pédiatriques). O'Connor [11] suggère l'obtention d'un ECG pour tous les épisodes de syncopes à l'effort.

Par ailleurs, c'est un examen peu coûteux sans risque associé et facilement disponible. En effet, les patients avec un ECG normal et des syncopes récurrentes peuvent justifier la répétition de cet examen [5]. Ceci se vérifie dans notre travail, les 5 enfants consultant une 2^{ème} fois pour les mêmes motifs ont à nouveau bénéficié de l'ECG.

L'ECG reste donc un examen important. Il doit-être réalisé en 1^{ère} intention pour tout malaise ou syncope à l'effort de l'enfant.

1.3.2. La radio pulmonaire

Peu d'études prennent en compte la réalisation de la RP dans la prise en charge de la syncope pédiatrique.

Dans notre travail, elle a été effectuée chez 23 jeunes patients (20,7%). Parmi les 12 interprétations figurant dans les dossiers, aucune ne retrouvait de cardiomégalie. Elle n'a pas eu d'impact sur la prise en charge ni l'orientation des enfants.

De la même façon, elle a été réalisée chez 37% des enfants dans l'étude de Goble [10] et n'a établi la cause de la syncope chez aucun des patients dans celle de Kapoor [82].

Steinberg et al. [5] ne la préconisent pas pour l'analyse de la silhouette cardiaque. Ils ne la recommandent pas pour l'évaluation de la syncope inexpliquée. Cependant, ils précisent

qu'elle peut fournir des informations utiles de confirmation quand la clinique suggère une anomalie spécifique.

Elle est indiquée s'il existe un doute pour un pneumothorax, une pneumopathie ou pour évaluer le volume cardiaque.

1.3.3. Le bilan sanguin

Une prise de sang a été pratiquée pour 47 de nos patients (42,34%).

- Enzymes cardiaques : Troponine et NT-ProBNP

La troponine a été recherchée chez 32 enfants (28,8%) et la NT-ProBNP chez 19 patients (17,1%). Elles sont toutes négatives.

Dans l'étude d'Anderson [41], elles ont été dosées (sans distinction entre les deux) dans 15,1% des cas pour des enfants de 7 à 18 ans se présentant aux UP pour une syncope entre 2003 et 2007.

- NFS, glycémie et ionogramme sanguin

Dans notre travail, la NFS a été dosée pour 41 enfants (36,9%) et l'ionogramme sanguin pour 44 (39,6%). Pour un enfant (0,9%), ces dosages ont été effectués dans le CH qui a transféré le patient. Il n'a pas été découvert d'anomalie mais leurs résultats ne sont pas renseignés dans 11 dossiers (9,9%).

La glycémie capillaire a été réalisée pour 82 enfants (74%). Une seule hypoglycémie (0,54g/L) a été diagnostiquée.

Dans l'étude de Martin Goble [10], l'hémogramme est le troisième examen complémentaire le plus prescrit après l'ECG et l'ionogramme sanguin. Pour 113 patients de 5 à 20 ans s'étant présentés aux UP pour une syncope ou pré-syncope sur une période de 1 an, 90% ont bénéficié d'un ionogramme sanguin et 80% d'une NFS. Il n'est pas précisé par les auteurs le but de ces prescriptions. Nous supposons qu'il s'agit de la recherche d'une anémie ou de troubles électrolytiques.

Le pourcentage de NFS et de ionogrammes (44%) est diminué de moitié dans l'étude prospective sur les syncopes et lipothymies réalisée aux UP de Lille. Sur 159 enfants admis, 70 ont eu une analyse sanguine. Les 55 ionogrammes étaient tous normaux et la glycémie

n'était jamais inférieure à 2,5 mmol/L. Ces examens biologiques n'ont jamais changé le diagnostic final [3].

Ces ratios varient aussi avec les protocoles, les habitudes des services et les changements de pratique qui évoluent avec le temps. Dans son étude comparative sur la syncope des enfants entre deux périodes (1950-1954 et 1987-1991), Driscoll [31] constate que les examens sanguins (NFS, glycémie et ionogramme) sont beaucoup plus prescrits pour la période la plus récente. Cela s'expliquerait par l'amélioration technologique et scientifique de la performance de ces examens. Ils sont plus précis et plus rapides à obtenir.

Lerman-Sagie [79] rapporte qu'aucun de ces tests (NFS, ionogramme sanguin, glycémie, auxquels on peut rajouter l'analyse d'urine dans son étude) n'a révélé de diagnostic anormal. Il en est de même pour Kapoor [82] et Steinberg [5]. Ils concluent que ces examens n'ont pas de place dans l'évaluation de la syncope inexpiquée. Cependant, ils peuvent fournir des renseignements utiles de confirmation quand les informations cliniques suggèrent une anomalie spécifique [5, 79].

Nos pratiques sont superposables aux études de la littérature [3, 5, 31, 79, 82].

Aucune de nos prises de sang (NFS et ionogramme) n'était anormale. Elles sont donc inutiles dans le bilan de la syncope d'effort.

De plus, des signes cliniques sont parfois révélateurs d'anomalies biologiques (par exemple : la pâleur conjonctivale est présente en cas d'anémie).

Il est donc légitime, dans ce cas, de se poser la question de leurs réalisations dans le bilan des malaises à l'effort de l'enfant.

- β-HCG sanguine

De notre côté, les β-HCG ont été recherchés 8 fois (16%) pour un total de 50 filles de plus de 13 ans. Dans 4 cas (8%), ce dosage précédait une radiographie.

A noter, que 3 autres patientes entre 12 et 13 ans ont eu cette analyse.

Aucun résultat n'est revenu positif. Ceci élimine tout malaise à l'effort d'origine gynécologique (grossesse extra-utérine (GEU) ou grossesse intra-utérine).

Les conclusions de Steinberg [78] montrent que dans 7 cas (63,6%), ce dosage est concomitant avec la prescription d'un examen radiologique (5 RP et 2 radiographies du rachis

et/ou mains). A noter que 2 filles n'ont pas eu ce dosage avant leur ASP (abdomen sans préparation).

Donc, s'il existe un doute de grossesse à l'interrogatoire, le principe de prévention oblige à effectuer ce dosage avant l'exposition aux rayons.

De même, le malaise chez une adolescente en âge de procréer nécessite un dosage des β -HCG. Steinberg [5] préconise un test de grossesse chez les filles menstruées avant les radiographies, les procédures invasives et avant le tilt-test. Il est également préconisé pour toutes les filles réglées dans l'étude de Massin [34].

- Analyse d'urine et recherche de toxiques

L'analyse d'urine (BU) a été réalisée chez 12 personnes de notre étude (10,8%).

Comparativement, elle a été prescrite chez 23,7% des enfants dans l'enquête de Driscoll [31].

Dans notre travail, les toxiques ont été recherchés pour 7 enfants (6,3%). Elles ont toujours été négatives.

La recherche de toxiques urinaires (additionnée aux dosages de β -HCG) a été réalisée chez 76% des enfants dans le travail de Goble [10]. Ce pourcentage est élevé par rapport à notre étude car Goble ne différencie pas les 2 paramètres dans son résultat.

L'analyse d'urine doit être prescrite s'il existe à l'interrogatoire ou à l'examen clinique des signes orientant vers une infection (ou une déshydratation).

De même, la recherche de toxiques se fera si le médecin soupçonne une consommation de produits.

1.3.4. Echographie cardiaque (Echographie Trans-Thoracique : ETT)

Il s'agit d'un examen clé pour l'évaluation de la syncope à l'effort de l'enfant [80, 83]. Cependant, elle ne peut suppléer un interrogatoire détaillé, un examen clinique complet et un ECG [5].

Dans notre travail, seulement 2 enfants des UP (1,8%) ont bénéficié d'une ETT. Elle a été réalisée par le cardiopédiatre (dont une le lendemain matin après surveillance de l'enfant aux Lits-Portes). Dans un cas, il existait une suspicion de syndrome de Brugada à l'ECG ; dans

l'autre, elle a été motivée par une douleur thoracique oppressive avec PC au moment du malaise. Elles étaient toutes deux normales. Ce faible pourcentage est à corrélérer au fait que cet examen est plutôt pratiqué en externe ou lors de l'hospitalisation. Elle a été prescrite aux UP pour 17 enfants (15,31%) pour une réalisation en externe.

A l'heure de clôture de notre travail, seulement 19 ETT (17,11%) ont été réalisées dans la prise en charge du malaise à l'effort. Cet examen est donc très peu utilisé.

Elle n'a contribué au diagnostic chez aucun des patients de l'étude de Friedman [21]. Elle a été réalisée pour seulement 4 enfants (3%) dans celle de Driscoll [31] en 1997.

Ceci est en contradiction avec les recommandations de l'American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines [83]. Ils recommandent l'ETT pour toute suspicion de pathologies cardiaques et de syncope à l'effort de l'enfant.

Dans l'étude de Kathleen et al. [6], l'ETT a diagnostiqué une anomalie d'origine et/ou de trajet de l'artère coronaire. Elle a mis en évidence un prolapsus de la valve mitrale pour 4 enfants sur 43 (9,3%) dans celle de Gordon et al. [78].

Ritter [80] a décrit son utilisation chez 67% des 480 enfants et adolescents victimes de syncope. Trente-cinq sujets (7,3%) présentaient des anomalies valvulaires bénignes, des shunts hémodynamiquement insignifiants ou une fonction VG légèrement diminuée. Seulement 2 anomalies étaient en relation avec la syncope. Il s'agissait d'une CMH et d'une DAVD.

De même, en 2013, Friedman [21] recommande une ETT pour tout enfant présentant une douleur thoracique à l'effort. Elle recherche une cardiomyopathie, une HTAP, un épanchement péricardique ou une obstruction à l'éjection ventriculaire gauche.

L'ETT est donc un examen indispensable dans l'exploration étiologique du malaise et de la syncope à l'effort de l'enfant.

1.3.5. Holter-ECG et exploration électrophysiologique

Au CHU de Poitiers, ces 2 explorations sont réalisées en ambulatoire ou dans le service d'hospitalisation. Aux UP, aucun patient n'a bénéficié de ces examens.

○ Dans les dossiers, l'holter-ECG a été prescrit pour 6 enfants (5,40%) après leurs consultations. Deux enfants avaient un ECG anormal (BBD incomplet avec ondes T négatives en V4-V5-V6 pour l'un et une repolarisation précoce pour l'autre). Un enfant était tachycarde (>100 bpm). Les autres holters ont été prescrits dans le cadre du bilan d'exploration sans signe d'appel à l'ECG.

En étendant nos recherches sur le suivi ambulatoire ou en post-hospitalisation, nous avons retrouvé 18 holter-ECG posés (16,2%) (certains enfants ont été perdus de vue et plusieurs courriers ne sont pas retrouvés dans le logiciel Télémaque). Nous avons constaté qu'ils étaient anormaux pour 2 patients avec un traitement d'entrée. Le 1^{er}, traité par Pneumorel[®], Josacine[®] et Rhinotrophyl[®] objective des ESV (6500/j) et des extrasystoles supra-ventriculaires (1500/j). Le 2nd, traité par Dompéridone[®], Spagulax[®], Sargenor[®] et Séglor[®] a révélé une hyperexcitabilité ventriculaire avec des ESV monomorphes et un doublet. Ces ESV (bénignes) disparaissaient à l'exercice lors du test d'effort. D'ailleurs, il a été traité par Seloken[®] puis Procoralan[®].

On peut donc se poser la question dans ces deux cas d'une relation de cause à effet entre les médicaments d'entrée, les anomalies rythmiques découvertes et le malaise à l'effort.

Au total, dans notre étude (aux UP) et dans nos recherches (en post-UP), l'holter-ECG a été préconisé pour 24 enfants (21,62%). Nous n'avons pas exploré la totalité des résultats de cet examen.

Massin et al. [15] décrivent que sur 226 enfants consultant aux UP pour un motif de syncope, 14 (6,2%) ont eu un holter-ECG. Dans un cas, il a révélé des courtes salves de tachycardie supra-ventriculaire.

Dans l'étude de Driscoll [31], il a été réalisé pour 10 enfants (7%).

Dans celle de Garson [68], l'holter-ECG a diagnostiqué un SQT pour 2 patients (1,28%) et mis en évidence des arythmies ventriculaires dans 41% des 156 patients ayant bénéficié de ce monitoring.

- Dans notre étude, aucun enfant n'a eu d'exploration électrophysiologique.

Dans celle de Garson [68], l'exploration électrophysiologique a montré que 74% des 60 patients explorés n'avaient pas d'arythmie ventriculaire.

Dans l'article de 1997 publié par Driscoll [31], seulement un enfant (1%) a eu cet examen.

L'holter-ECG reste un examen de référence pour le dépistage de trouble du rythme à l'origine de malaise ou de syncope à l'effort.

1.3.6. Epreuve d'effort

Elle est prescrite en suivi dans les dossiers des Urgences pour 11 enfants (9,9%).

Friedman [21] considère qu'elle doit être raisonnable chez les patients avec des syncopes à l'effort, mais pas chez ceux avec une syncope typique vasovagale.

Elle n'a été réalisée qu'une seule fois pour une cohorte de 194 enfants dans l'analyse de Driscoll [31]. De même, Gordon [78] constate que les 21 EE réalisées pour les 73 syncopes infantiles sont normales.

Lorsqu'elle est réalisable par l'enfant, l'EE doit faire partie du bilan approfondi du malaise à l'effort.

1.3.7. IRM cardiaque

- Il n'existe dans notre travail aucune prescription ni préconisation d'IRM cardiaque.
- De même, la littérature ne la recommande pas pour les malaises et les syncopes pédiatriques.

1.3.8. TDM cardiaque / angio-TDM cardiaque

Elle n'a jamais été évoquée chez les enfants inclus dans notre étude.

Comparée à l'IRM et à l'ETT, elle évalue avec plus de précision l'ensemble des artères coronaires et leurs fonctionnalités [39, 40]. Son utilisation en première intention est déconseillée à cause de l'exposition aux radiations [6].

La TDM cardiaque n'est pas indiquée en première intention dans les malaises ou syncopes à l'effort de l'enfant.

1.3.9. Holter tensionnel (Holter-TA)

Dans notre enquête, il n'existe aucune trace de prescription d'holter-TA dans l'ensemble des dossiers inclus.

A l'inverse, l'étude de Giordano de 2011 [2] montre l'intérêt de cet examen. Sur 100 enfants ayant présenté plusieurs épisodes de syncope, l'holter-TA a montré une hypotension posturale chez 91% des enfants.

L'holter-TA reste encore trop peu utilisé au CHU de Poitiers chez les enfants. Au vu des résultats de l'étude citée ci-dessus ([2]), cet examen, non invasif, mérite d'être plus utilisé pour la recherche des causes de malaise en général.

Son intérêt dans l'exploration des malaises à l'effort reste à confirmer.

1.3.10. Tilt-test

Aux UP, seulement 3 enfants (2,70%) ont eu la prescription d'un tilt-test. Parmi eux, un seul avait déjà consulté antérieurement pour un motif similaire de malaise ou syncope.

En analysant les courriers disponibles, seuls 2 enfants (1,8%) initialement inclus dans notre étude ont eu un tilt-test positif dans leur suivi. Ces 2 enfants ne sont pas ceux pour lesquels le tilt-test avait été prescrit aux UP.

En 1996, un consensus d'experts a recommandé l'utilisation du tilt-test chez les patients ayant des syncopes récidivantes. Pour eux, ce test a 3 principales applications : établir ou exclure un diagnostic de syncope neurocardiogénique et évaluer l'efficacité d'une thérapeutique [84].

En 2011, Giordano et al. [2] montrent que sur 46 enfants ayant eu un malaise, ce test était positif pour 25 d'entre eux (54,4%). Trois (6,5%) ont eu un traitement.

Devant ces résultats, cet auteur précise que le tilt-test ne doit jamais être prescrit en 1^{ère} intention quand l'histoire est typique d'une syncope neurocardiogénique. Il le préconise chez des patients sélectionnés chez qui la syncope est d'origine inconnue et lorsque l'interrogatoire n'est pas clair (et/ou absence de témoin). Il le recommande en 2nd étape après l'holter-TA si les épisodes persistent et si les ajustements simples (augmentation des apports en eau et en sel et prise de conscience des prodromes) ne sont pas efficaces.

1.3.11. Explorations neurologiques (consultation, EEG, TDM-IRM cérébrales)

Aux UP, un suivi autre que cardiologique a été préconisé pour 10 enfants (9,01%). Celui-ci est essentiellement neurologique.

- Seuls 4 enfants (3,6%) ont eu un EEG. Cet enregistrement est anormal dans un seul cas. Il a été admis pour un malaise avec TC et PC. Son EEG retrouvait quelques pointes lentes aiguës en région temporale droite. L'EEG de contrôle sera normal.

Massin et al. [15] précisent que si nous excluons les ATCD, le rendement positif de l'EEG est < 1/300 enregistrements. Il a été réalisé pour 33 enfants (17%) dans le travail de Driscoll [31] et interprété comme anormal pour un seul patient (1,5%) sur 64 réalisations dans celui de Gordon [78].

Steinberg [5] le recommande comme examen de dépistage dans la syncope de l'enfant.

Même si cet examen n'a pas été prévu dans le bilan des UP, une vidéo-EEG d'un enfant a permis de conclure à une épilepsie (justifiant la mise en place d'un traitement par Keppra®). Il avait été initialement hospitalisé aux Soins Continus pour une suspicion de syndrome de Brugada.

- Une IRM cérébrale est programmée pour une autre patiente traitée par Urbanyl® pour un ATCD de malaise épileptique. Nous n'avons pas retrouvé de trace de réalisation de cette IRM dans le logiciel Télémaque.
- Concernant la TDM cérébrale, elle n'a été réalisée qu'une seule fois pour une jeune fille consultant pour des céphalées violentes et un TC (il n'est pas précisé s'il y a eu PC). Cette TDM était normale.

Dans le travail de Driscoll [31] elle a été effectuée chez 15% des patients alors que dans l'étude de Goble [10], 58% des enfants en ont bénéficié aux Urgences. Tous les résultats étaient normaux. Elle a donné le diagnostic dans 4% des cas dans le travail de Linzer [85]. Tous ces patients avaient des signes neurologiques focaux ou une crise épileptique. Associée à l'IRM cérébrale, elles ont été réalisées dans 26,5% des jeunes patients consultant pour une syncope dans l'enquête d'Anderson [21].

Les explorations neurologiques sont donc indiquées si l'interrogatoire et/ou l'examen clinique oriente(nt) vers une origine neurologique du malaise ou de la syncope à l'effort.

1.3.12. Enregistrement simultané EEG-holter ECG

Aucune notion de cet examen ne figure dans les 111 dossiers de notre étude.

Mastrangelo [42] montre à travers 3 cas pédiatriques de syncope inexplicée (explorations cardiologiques et neurologiques normales) que la combinaison simultanée de ces 2 examens permet le diagnostic. Il est mis en évidence lors de la syncope une asystolie ECG combinée à un ralentissement / aplatissement du tracé EEG. Physiologiquement, une épilepsie secondaire a été générée par les troubles anoxiques cérébraux récurrents liés aux épisodes d'asystolie.

1.4. Avis spécialisés

Dix-sept enfants (15,31%) de notre étude ont été vus par le cardiopédiatre du CHU alors que 11 autres (9,91%) ont bénéficié d'un avis médical d'une autre spécialité (4 avis cardiologiques adultes pour une lecture ECG, 2 avis ORL, 2 avis pédopsychiatriques, 1 avis oncologique, 1 avis radiologique, 3 avis neuropédiatriques). A noter qu'un enfant a été vu à la fois par le cardiopédiatre et le pédopsychiatre.

- Plus en détail, le médecin oncologue a été sollicité car un jeune homme est suivi pour un lymphome.
- Dans un cas, le pédopsychiatre s'est entretenu (à la demande du sénior des UP) avec une jeune fille car l'interrogatoire était surprenant (son malaise aurait duré 1h30). Cette patiente a été plusieurs fois explorée sans anomalie cardiaque retrouvée. Par ailleurs, elle est aussi connue des services de psychiatrie puisqu'elle a été hospitalisée à Tony-Lainé trois semaines auparavant pour le même motif.

Le second avis pédopsychiatrique concerne une jeune patiente déjà identifiée pour des épisodes identiques de malaise. Il existe pour elle un contexte environnemental difficile (suicide du père et mère alcoolique) et des ATCD personnels d'autolyse.

Pour ces deux jeunes filles, un suivi a été de nouveau proposé (la 2nd ayant refusé l'hospitalisation).

Massin et al. [15] précisent dans leur étude que l'évaluation psychologique a été performante dans quelques cas de syncopes neurocardiogéniques. Elle a constitué une aide pour clarifier l'état psychologique des enfants chez lesquels le stress aurait joué un rôle.

- Un avis radiologique a également été demandé pour une indication de TDM en urgence. Cet enfant se plaignait de céphalées et de sensations vertigineuses lors de la verticalisation associées cliniquement à une baisse tensionnelle (TA=87/50) sans tachycardie.
- Un autre avis, ORL, a été demandé pour des vertiges rotatoires associés à des céphalées occipitales au passage à la station debout.
- Dans notre étude, l'avis ECG a été demandé 4 fois uniquement. Dans aucun des cas, il n'a identifié la cause du malaise.

Monica Martin Goble [10] montre qu'un ECG réinterprété à postériori par un cardiopédiatre était finalement anormal. Un syndrome de WPW a été découvert. Il était la cause de la syncope.

Une bonne interprétation est donc fondamentale.

Noizet-Yverneau [3] révèle que le diagnostic était discordant entre le pédiatre et le cardiologue pour 54% des 41 consultations.

L'interprétation de l'ECG différait dans 9% des cas. Cinq suspicions de SQT n'ont pas été confirmées et un syndrome de WPW n'a pas été considéré comme responsable de la syncope. Le cardiopédiatre a découvert des anomalies (hypertrophie ventriculaire droite, HBAD (hémi-bloc antérieur droit), BAV 1, intervalle QT limite supérieure à la normale) non diagnostiquées aux UP chez 4 enfants (2,15%) [3].

Il en est de même entre le pédiatre et le neurologue pour 54% des 42 consultations [3]. Une comitialité avait été évoquée à tort dans 13 cas (46% des suspicions). En fait, 8 étaient des syncopes convulsivantes (convulsions secondaires à une hypoperfusion cérébrale par hypertonie vagale) [3].

Cet auteur préconise donc le recours à des avis spécialisés selon des critères bien définis (anamnèse, clinique) et la relecture de l'ECG par un cardiopédiatre [3].

Les médecins des UP ne doivent donc pas hésiter à demander des avis spécialisés.

1.5. Les traitements

A l'exception d'une prescription d'Heptamyl[®] pour un test d'hypotension orthostatique positif, il n'y a pas eu, dans notre étude, de prescription de médicaments à visée cardiologique ou neurologique aux UP. Ils sont prescrits (pour des cas bien identifiés) en seconde intention après exploration du malaise ou de la syncope à l'effort.

De plus, notre travail montre que d'autres médicaments ont été prescrits pour 31 enfants (27,92%). Les antalgiques sont les plus délivrés aux UP (21,62%). La Ventoline[®] en spray et en aérosol a été prescrite dans 3 dossiers (2,7%). Pour ces derniers, les patients étaient des asthmatiques connus. Pour un cas, le sénior a conclu à un malaise sur un asthme d'effort non traité. Pour ce dossier, il y a eu une hospitalisation puis un suivi cardiologique (EE négative) mais malheureusement aucun bilan pneumologique. Pour les autres, le médecin des UP a conseillé la prise de bouffées de Ventoline[®] avant l'effort.

Il est donc important d'explorer et de traiter cette pathologie car elle est à l'origine du malaise à l'effort pour un enfant de notre étude (0,9%).

Les traitements IV représentent eux 9% (n=10). Ce sont des solutés d'hydratation ou du Perfalgan[®]. Parmi ces enfants perfusés, trois venaient d'autres CH de la région.

De son côté, Anderson [41] retrouve des résultats similaires. Il a montré que les thérapeutiques les plus prescrites étaient l'acétaminophène et les AINS. Des perfusions IV étaient posées dans 38,1% des patients et des médicaments prescrits chez 41,6% des enfants (il n'est pas précisé dans cette étude le détail des molécules administrées).

Nous remarquons dans notre travail qu'un garçon a été perfusé par l'association Solumédrol[®] et Atarax[®] après un avis oncologique. En effet, il est suivi pour un lymphome lymphoblastique T et sera d'ailleurs hospitalisé en oncologie. Il consultait pour un malaise avec prodromes et PC brève immédiatement après le cours de sport. En service d'onco-hématologie, l'EEG, l'ECG, l'angioscanner et la biologie étaient normaux. Le médecin neurologue concluait finalement à une migraine temporo-basilaire.

Le malaise ou la syncope à l'effort de l'enfant nécessite (selon les cas) plusieurs explorations complémentaires pour établir un diagnostic étiologique. Aucun traitement à visée cardiologique ou neurologique n'est préconisé en 1^{ère} intention. Cependant, il reste primordial de soulager l'enfant si celui-ci présente des symptômes associés.

1.6. Orientation des patients

Sur les 111 enfants de notre étude, 77 (69,3%) sont repartis à leur domicile.

Vingt-cinq enfants (22,5%) ont été hospitalisés et 9 (8,1%) ont été gardés aux Lits-Portes. Parmi ces derniers, 4 l'ont été pour une surveillance clinique (tachycardie à l'examen) ou un monitoring ; 2 sont arrivés en fin de soirée (22h30-23h). Une fille traitée par Urbanyl[®] a été gardée pour un EEG le lendemain matin. Enfin, 2 dossiers ne sont pas renseignés.

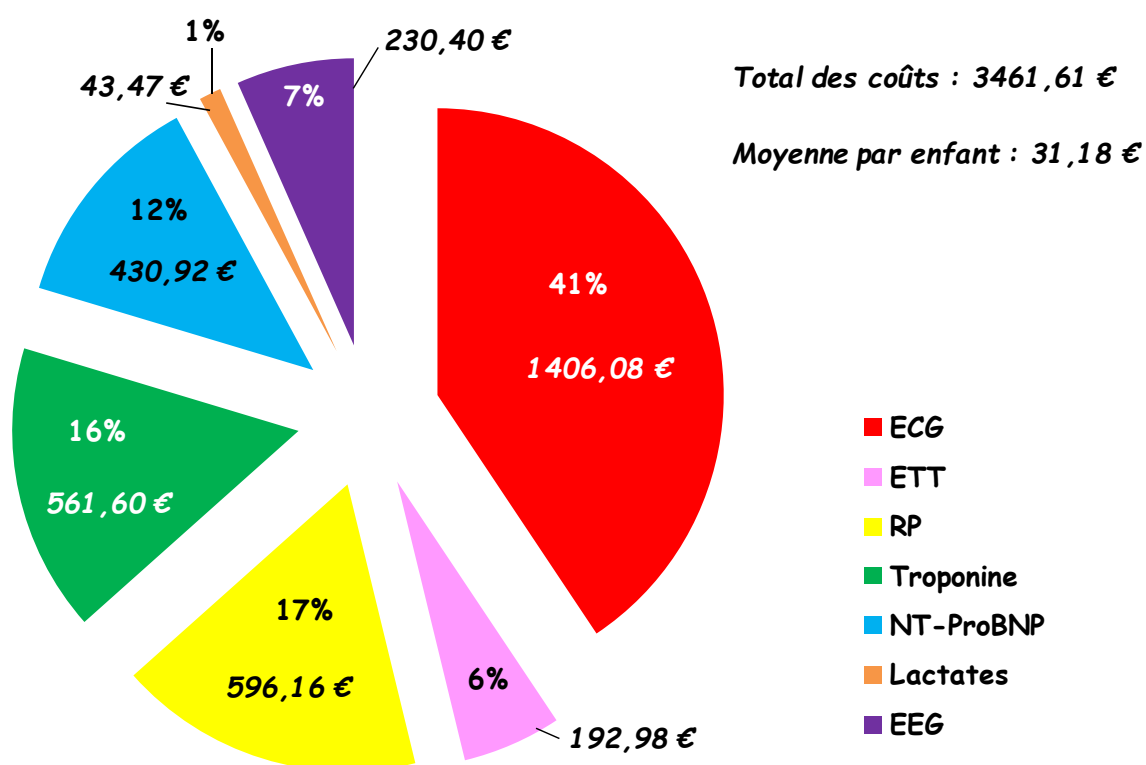
Nos résultats sont comparables à la littérature. Dans le travail de Massin et al. [15], sur 226 consultations aux UP, 144 enfants (63,7%) sont rentrés à la maison. Il y a eu 82 hospitalisations (36,3%). Il n'y a eu aucun refus.

Les hospitalisations ont permis une réévaluation clinique et une exploration plus approfondie des malaises ou de syncopes.

1.7. Etude des coûts et prévention en Santé Publique

• Etude des coûts aux UP

Pour cette analyse, nous avons sélectionné les examens complémentaires suivants : ECG, ETT, bilans biologiques (Troponine, NT-ProBNP et Lactates), RP et EEG. En additionnant le prix de chacun d'eux pour les 111 enfants de notre étude, le montant total est de 3461,61 €. En moyenne, par enfant, le coût est de 31,18 €.



Prix unitaire de chaque examen :

- ECG : 13,52 €
- ETT : 96,49 €
- RP : 25,92 €
- EEG : 57,60 €
- Troponine : 17,55 €
- NT-ProBNP : 22,68 €
- Lactates : 1,89 €

Les ECG ont été les plus prescrits. Ils représentent le montant le plus élevé (n=104 ; 1406,08 €). C'est un examen primordial, rapide et facilement disponible.

Pour les bilans sanguins cardiaques, même s'ils donnent des informations essentielles, aucun n'a été positif. Il faut préciser qu'ils n'ont été réalisés que pour la moitié des enfants (n=74 ; 66%). Ils ne représentent donc pas le coût le plus important.

Même si l'ETT est indispensable pour le diagnostic, sa faible utilisation (192,98 €) n'est pas représentative. Elle n'a été réalisée que pour 2 enfants aux UP.

Les RP et les EEG ont un prix assez conséquent (respectivement 596,16 € et 230,40 €). Leur rendement diagnostique aux UP est nul. Ces examens n'ont apporté aucune information étiologique chez nos patients.

La littérature sur l'efficacité et le coût des examens diagnostiques dans la population pédiatrique fait défaut.

Seule l'étude de Driscoll [31] fait remarquer que le coût des examens médicaux par patient était significativement plus élevé dans la population la plus récente (cohorte de 1950 : 77 \$ / cohorte de 1990 : 289 \$). Par rapport à notre travail, les critères d'inclusions étaient différents.

- Malaise ou Syncope à l'effort chez l'enfant : questions en Santé Publique

Il est difficile à ce stade de prévoir les coûts potentiels pour ce motif de consultation aux UP. Les dossiers doivent être mieux renseignés, la prise en charge (centrée sur l'interrogatoire et l'examen clinique) plus standardisée.

Driscoll [31] explique qu'il est difficile de savoir si l'inflation des dépenses médicales résulte de la disponibilité plus grande de tests sophistiqués, de l'augmentation des pressions médico-légales ou du désir d'établir plus de diagnostics spécifiques.

On peut aussi s'interroger sur les pressions familiales. Bon nombre de parents sont demandeurs de consultations spécialisées et d'investigations approfondies pour leurs enfants.

A l'heure des réformes économiques dans le domaine de la santé, comment optimiser une prise en charge optimale et de qualité au meilleur coût ?

A notre niveau, l'utilisation judicieuse des examens peut permettre une diminution significative des coûts sans altérer notre capacité à identifier une cause sous-jacente.

Si nous nous appuyons sur les recommandations de 2004 [8], le coût moyen (au CHU de Poitiers) des explorations cardiologiques (ECG + ETT + EE) pour un enfant serait de 186,81€.

Afin d'améliorer les pratiques et la prise en charge des enfants, nous confronterons notre étude aux dernières recommandations européennes de cardiologie.

II- LES RECOMMANDATIONS DE LA SOCIETE EUROPEENNE DE CARDIOLOGIE (2004) [8]

2.1. Introduction

Dans ces recommandations, il existe peu d'éléments et d'études développés concernant la syncope à l'effort dans la population pédiatrique. Malgré tout, ces textes précisent que la prise en charge chez l'enfant est quasi-similaire à celle de l'adulte.

2.2. Investigations cliniques et paracliniques

La conduite à tenir pour un enfant consultant pour une syncope à l'effort reste identique à celle évoquée dans les chapitres développés précédemment.

- En effet, les évaluations initiales (interrogatoire, anamnèse, ATCD, examen clinique, mesure de la TA et ECG) permettent le diagnostic des causes de syncopes dans la majorité des situations. Pour celles survenant pendant ou immédiatement après l'effort, une ETT et une EE sont recommandées dans le bilan de première intention.
- L'EE affirme le diagnostic lorsque des anomalies ECG et hémodynamiques sont présentes et que la syncope est reproduite pendant ou immédiatement après l'exercice.
- L'holter-ECG est indiqué s'il existe des signes cliniques et ECG évoquant une pathologie rythmique responsable de syncopes ou de pré-syncopes récidivantes dans un contexte d'effort.
- Les explorations électrophysiologiques sont préconisées lorsque l'évaluation initiale suggère une cause rythmique. Elles se justifient s'il existe un ECG anormal et/ou une pathologie cardiaque structurelle. Elles sont également indiquées si la syncope est associée à des palpitations ou à des ATCD familiaux de mort subite.
- L'EEG n'est pas recommandé. Il est indiqué uniquement si la cause de la syncope est neurologique.
- De même, l'IRM et la TDM cérébrales doivent être évitées. Elles sont réservées si l'interrogatoire ou l'examen clinique orientent vers une étiologie neurologique.

2.3. Traitement

En général, les mesures initiales reposent sur la réassurance et l'éducation thérapeutique en l'absence de cause cardiaque.

Des traitements supplémentaires sont nécessaires dans les situations à haut risque telles que les compétitions sportives (ces recommandations ne précisent pas quelle classe thérapeutique utiliser).

Les situations dans lesquelles un DAI est susceptible d'être indiqué sont : la présence d'ATCD familiaux de mort subite et l'absence d'autre cause diagnostique de syncope pour les pathologies suivantes : le SQTL, le syndrome de Brugada, la DAVD ou la CMH.

2.4. Prise en charge en milieu spécialisé

Une hospitalisation est recommandée pour toute syncope survenant à l'effort ou immédiatement après l'effort.

L'algorithme décisionnel suivant résume les différentes étapes dans la prise en charge d'un enfant de 9 ans consultant pour une syncope à l'effort [6].

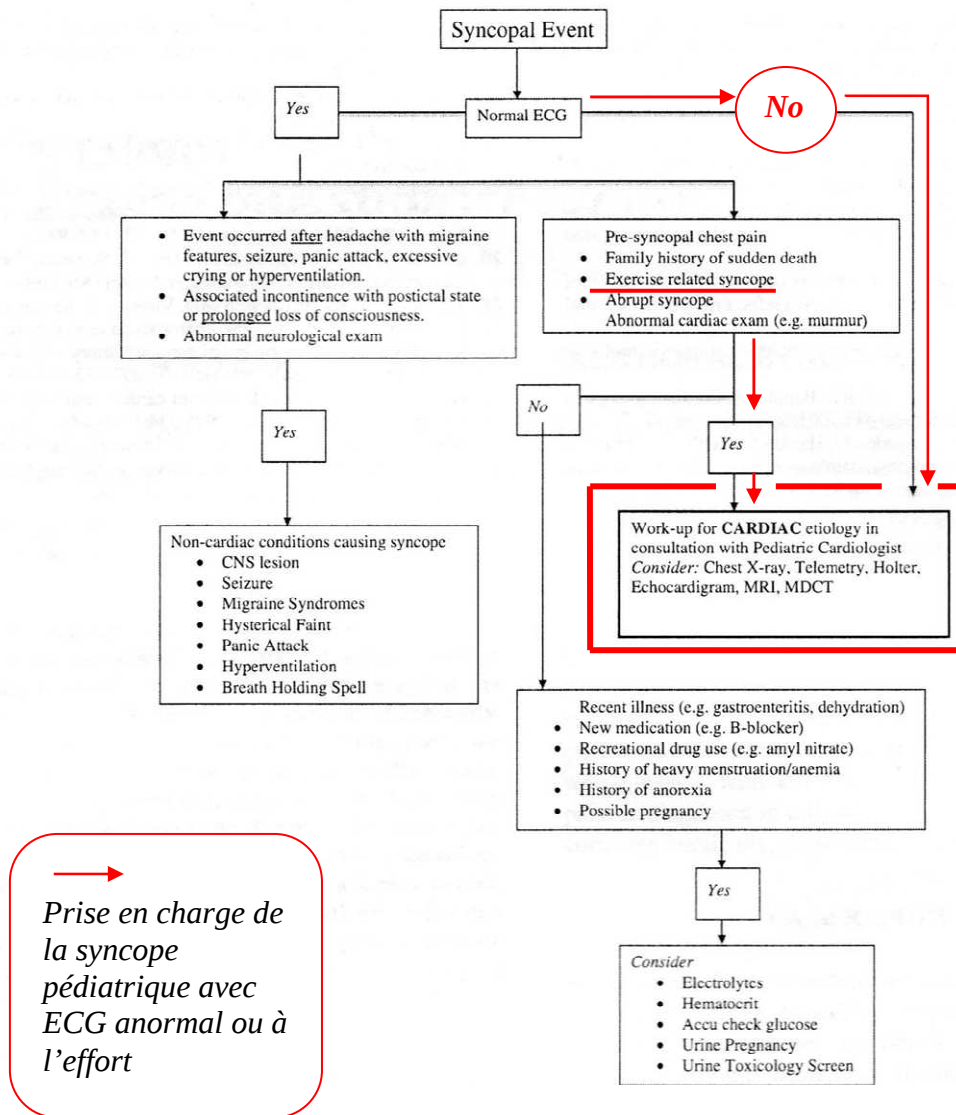


Figure 28 : Algorithme décisionnel de la syncope de l'enfant (2012) [6].

III- LIMITES DE L'ETUDE

3.1. Biais de mesure

Le recueil des données médicales informatisées s'est fait par nos soins. Il est possible que quelques dossiers de syncope ou malaise à l'effort aient été omis.

Les statistiques, les graphes et l'analyse des résultats ont été réalisés à partir d'un tableau Excel. Il est également possible que quelques erreurs se soient glissées dans le codage des différentes informations.

En outre, pour la rubrique « avis spécialisé » nous avons pris en compte uniquement les avis demandés par les médecins des UP à d'autres médecins (Cardiologie / Neurologie / ORL / Psychiatrie...). Or, le Dr NASSIMI est le seul cardiopédiatre du CHU, et fait partie des médecins des UP. Si une demande d'avis a été sollicitée auprès de lui (quand cela était précisée), cette dernière n'a pas été prise en compte dans nos résultats.

3.2. Biais de sélection

Il existe dans le recueil de l'étude cinq enfants ayant deux dossiers, c'est-à-dire, venus deux fois. Les diagnostics principaux sont étiquetés différemment ; « Syncope (R55) » et « Malaise (R53+1) ». Ces patients possédaient tous les critères définis. Nous avons donc décidé d'inclure ces dix dossiers. Tous les autres enfants sont venus une seule fois.

3.3. Biais d'évaluation

Nos résultats sont limités à un seul service des UP. Il s'agit d'une étude monocentrique. Pourtant, nous croyons qu'ils permettront d'améliorer la prise en charge des syncopes et des malaises à l'effort de l'enfant.

De niveaux de compétences différents, les ECG peuvent être interprétés de manière différente selon l'interne, le sénior ou le cardiopédiatre. Cette évaluation peut constituer un biais pour le diagnostic et l'orientation des enfants.

Dans son étude, Monica Martin Goble [10] suggère donc que la lecture directe de bonne qualité (par fax ou par internet) des ECG par un cardiopédiatre serait une aide avant de prendre la décision d'une hospitalisation.

De même, en 2009, Noiset-Yverneau [3] souligne elle aussi l'importance du recours à un avis spécialisé (cardiologique ou neurologique) sur l'orientation médicale des enfants souffrant de malaise.

Nous pensons également que ces avis spécialisés auront aussi un intérêt pour les acteurs de santé n'appartenant pas aux UP.

3.4. Taille de l'effectif

Un petit échantillon limite le pouvoir statistique d'une étude. Notre travail s'étend sur 6 ans et comporte 111 dossiers. Si le malaise est un motif fréquent de consultation, le malaise à l'effort l'est moins.

IV- PROTOCOLE DE SOINS ET PROPOSITIONS

4.1. Protocole de soins (annexe 7)

Grâce à ce travail, nous proposons un protocole de soins applicable pour les enfants consultant aux UP pour un motif de malaise ou de syncope à l'effort.

Cette fiche médicale a pour but d'améliorer le diagnostic, la conduite à tenir, les soins et l'orientation du patient.

Par ailleurs, notre étude objective une absence importante d'informations dans les dossiers. Beaucoup de données ne sont pas renseignées.

Un autre objectif est une meilleure rédaction et organisation des dossiers médicaux. Ce protocole limitera les oublis de retranscriptions d'informations.

Il permettra aussi la bonne application de la politique du service. Tout étudiant (externe ou interne) doit référer de son investigation médicale à son sénior référent présent.

Déjà, en ce sens, depuis juillet 2014, une variable informatique du logiciel a été rajoutée. Le nom du sénior doit obligatoirement être renseigné dans le dossier pour que l'interne puisse rédiger son observation.

A terme, cette fiche pourra (si elle est validée par les pédiatres) intégrer le dossier du patient.

4.2. Propositions

Notre étude soulève plusieurs interrogations. Nous pensons que plusieurs points peuvent être améliorés. Nous formulerons donc plusieurs idées afin d'améliorer la prise en charge des enfants victimes de malaise ou de syncope à l'effort.

4.2.1. Codage

En premier lieu, nous préconisons la création d'un codage spécifique « Malaise ou Syncope à l'effort » dans le logiciel « Résurgence ». Il s'agit d'un diagnostic spécifique qui mérite donc une codification à part entière. Il facilitera également les recherches des dossiers médicaux archivés.

4.2.2. Formation et fonctions infirmières

- Comme précisé en début d'étude, il n'existait pour la période 2008-2013 qu'une seule IAO formée aux UP. Nous pensons que cela est insuffisant au vu du grand nombre d'admissions. Il serait souhaitable que plusieurs IDE suivent cette formation. Un plus grand nombre d'IAO permettrait une meilleure sélection et classification CIMU des enfants. La prise en charge médicale serait facilitée. La concordance entre le motif d'entrée et le diagnostic final améliorée.
- Au vu de nos résultats, tous les enfants n'ont pas bénéficié de la prise de constantes (TA, FC, FR, SaO₂, T°). Nous conseillons leurs prises systématiques dès l'entrée en box. Ce simple relevé apporte des informations sur l'hémodynamique, peut modifier les conduites à tenir, et évite l'oubli de diagnostics.

4.2.3. Avis spécialisé

Comme nous l'avons vu, les causes et les diagnostics différentiels de malaises ou de syncope à l'effort sont multiples.

Pour les malaises d'étiologies indéterminées, il serait intéressant de réfléchir à la création de consultations pluridisciplinaires entre les médecins des UP, les cardiologues, les neurologues et les psychiatres. En effet, pour les malaises et les syncopes pédiatriques, ces trois spécialités sont les plus sollicitées. Ces concertations permettraient d'augmenter la rentabilité diagnostique des examens pratiqués. Les investigations, les hospitalisations et les coûts inutiles seraient limités ; l'anxiété de l'enfant (et de sa famille) diminuée.

4.2.4. Lecture des ECG

Tous les enfants consultant pour un malaise ou une syncope à l'effort doivent avoir un ECG. Aux UP, il est lu par un médecin (interne ou urgentiste ou pédiatre). Même s'ils sont formés à sa lecture, il reste un examen cardiologique. A ce titre, nous recommandons son interprétation et sa validation par un cardiopédiatre ou un cardiologue. Cette démarche peut permettre le diagnostic étiologique et guider les explorations si elles sont nécessaires.

A titre systématique (enfant hospitalisé ou non), nous demandons qu'ils soient scannés et intégrés au dossier médical informatique. De cette manière, il pourra être lu à posteriori par le cardiopédiatre ou le cardiologue. Il sera aussi une référence pour les venues ultérieures de l'enfant.

4.2.5. Bilans sanguins et clinique

La moitié des enfants de notre étude ont eu une prise de sang. Les NFS n'ont pas contribué aux diagnostics. Aucune anémie n'a été découverte. En recherchant une pâleur conjonctivale à l'examen clinique, cette analyse peut être évitée. Pour ces situations, nous préconisons de se concentrer et de fier aux signes cliniques.

4.2.6. Implication et formation en Médecine Générale

Le médecin de famille a un rôle capital. Nous croyons que son implication éviterait plusieurs malaises à l'effort.

Des formations complémentaires ou de simples messages informatifs sur ce thème pourraient remettre ses connaissances à niveau. En effet, il doit être alerté devant tout enfant présentant un malaise ou une syncope à l'effort.

Il est au centre de la prise en charge. Il doit coordonner les investigations complémentaires et s'assurer de leurs réalisations.

Il a aussi un rôle primordial de sensibilisation. Il doit informer les parents et leurs enfants sur les causes, les facteurs favorisants et la prise en charge de cette pathologie. Un message de prévention est indispensable pour réduire au maximum sa survenue.

La consultation du certificat médical de non contre-indication au sport (EPS à l'école ou en club) est un temps privilégié pour transmettre ces informations. Son interrogatoire doit être détaillé et son examen clinique complet et orienté.

Il a aussi pour fonction de déclencher un dépistage familial si une pathologie cardiaque est retrouvée.

Notre proposition de « protocole de soins » (annexe 7) (à adapter pour la médecine générale) peut aller dans ce sens.

En plus de cette fonction d'éducation thérapeutique, il serait intéressant qu'ils soient de plus en plus équipés d'un ECG. Bien entendu, cela impliquerait qu'ils se forment à la lecture des tracés. Une alternative serait un système de fax (ou de mails internet). L'ECG, accompagné de quelques lignes explicatives, serait envoyé à un cardiologue. De cette manière, le confrère pourrait l'aider dans son interprétation et sur la conduite à tenir. Goble et al. [10] avaient déjà évoqué cette solution en 2008.

Nous pensons que cette méthode diminuerait le nombre de consultations hospitalières. Les coûts seraient aussi réduits.

4.2.7. Prévention à l'école et dans les clubs de sport

Comme nous l'avons vu, les malaises ou les syncopes de l'enfant se produisent majoritairement à l'école ou au centre aéré.

Nous pensons qu'une sensibilisation auprès des IDE scolaires, des instituteurs et du personnel pourrait aussi réduire leur incidence. Nous pouvons imaginer l'intervention de médecins (pédiatres, cardiologues...) lors de réunions d'informations en milieu scolaire.

Ces professionnels de l'enseignement identifieraient les signes graves du malaise justifiant l'appel des secours. De plus, ils en reconnaîtraient aussi les facteurs favorisants. A posteriori, grâce à cette action de dépistage, l'enfant pourrait bénéficier d'un suivi adapté (exemple : entretien psychologique si anxiété ou conflits environnementaux, suivi nutritionnel, action contre l'asthénie ou les difficultés d'endormissement...).

Nous pouvons imaginer les mêmes démarches dans les centres aérés et dans les clubs sportifs auprès des éducateurs.

4.2.8. Propositions de suite d'étude

Notre travail se limite aux UP. Même si nous avons analysé le devenir de quelques enfants, il serait intéressant de poursuivre cette enquête en étudiant le suivi de chaque patient. Cela peut être fait via le logiciel « Télémaque » pour retrouver les courriers de consultations et les comptes rendus d'hospitalisation et d'examens. Ceci est aussi réalisable avec l'appel au médecin traitant et à la famille pour recueillir les informations manquantes puisque tous les examens ne sont pas forcément réalisés au CHU.

Grâce à ce travail de suivi, il serait alors possible de comparer les pratiques du CHU avec les recommandations officielles et de rectifier certaines prises en charge.

CONCLUSION

Les malaises et les syncopes de l'enfant sont des motifs importants de consultations. Ils sont en majorité vasovagaux. Dans ces cas là, un bon interrogatoire et un ECG sont suffisants. Leurs prises en charge sont différentes lorsqu'ils surviennent dans un contexte d'effort. Il devient alors impératif d'éliminer une pathologie cardiaque potentiellement mortelle. Un interrogatoire détaillé et un examen clinique complet identifient les patients à haut risque. Dans cette étude, nous constatons que les antécédents (personnels, familiaux ou de mort subite, présence ou non d'une perte de connaissance, traitement d'entrée) ne sont pas toujours renseignés. Plusieurs informations sur le lieu de survenu, le mode de transfert ou les facteurs favorisants sont aussi manquantes. Dans un contexte d'effort, l'interrogatoire doit déterminer les facteurs de gravité. L'examen clinique recherche des anomalies cardiaques ou neurologiques. Les bilans sanguins de NFS et ionogrammes sanguins ne doivent pas être fait systématiquement. La clinique doit orienter leurs prescriptions. Les examens complémentaires (ECG, enzymes cardiaques) recommandés aux UP ne sont pas réalisés chez tous les enfants. De la même façon, il n'y a pas dans tous les dossiers le nom du sénior référent.

Le bilan d'un malaise ou d'une syncope d'effort comprend en plus de l'ECG, une ETT et un suivi cardiologique.

Nous préconisons un avis clinique et une relecture ECG par un cardiopédiatre ou un cardiologue pour chacun des enfants avec une organisation du suivi.

Nous proposons également un nouveau codage « Malaise / Syncope à l'effort » et un protocole de soins. Le but est de guider les médecins des UP pour ces motifs de consultation. Ce protocole reprend les items indispensables pour une prise en charge optimale de l'enfant. Adapté à la médecine générale, il aiderait les médecins de famille pour le dépistage et la prévention.

A côté de cela, pour optimiser les pratiques du CHU, il serait intéressant de poursuivre ce travail sur le devenir post-UP des enfants étudiés (explorations, consultations de suivi, traitements...).

D'autre part, confronter ces pratiques aux recommandations officielles permettrait d'améliorer les prises en charge et de réduire les coûts inutiles.

ANNEXES

ANNEXE 1

Clinical features suggestive of specific causes of real or apparent loss of consciousness [8].

Neurally-mediated syncope :

- Absence of cardiological disease
- Long history of syncope
- After sudden unexpected unpleasant sight, sound, smell or pain
- Prolonged standing or crowded, hot places
- Nausea, vomiting associated with syncope
- During the meal or in the absorptive state after a meal
- With head rotation, pressure on carotid sinus (as in tumours, shaving, tight collars)
- After exertion

Syncope due to orthostatic hypotension :

- After standing up
- Temporal relationship with start of medication leading to hypotension or changes of dosage
- Prolonged standing especially in crowded, hot places
- Presence of autonomic neuropathy or Parkinsonism
- After exertion Cardiac syncope
- Presence of definite structural heart disease
- During exertion, or supine
- Preceded by palpitation
- Family history of sudden death

Cerebrovascular syncope :

- With arm exercise
- Differences in blood pressure or pulse in the two Arms

ANNEXE 2

Condition	Pathology/Mechanism	ECG Findings
ARVC	Replacement of RV myocardium with fibrofatty tissue	T-wave inversion in right precordial leads, epsilon waves
Athlete heart	Physiologic adaptation remodeling causing increased LV dimensions (>60 mm) and an increased LV wall thickness (13-15 mm)	Sinus bradycardia, first- and second-degree heart block, early repolarization, LVH
Brugada syndrome	Autosomal dominant sodium channelopathy	Right bundle-branch block with associated ST-segment elevation
Congenital coronary artery abnormalities	Coronary artery origin from wrong sinus of Valsalva, most commonly left main coronary artery from right sinus of Valsalva	Typically normal ECG
Dilated cardiomyopathy	Dilated ventricular wall	Left bundle-branch block, prolonged QT
HCM	Asymmetrical and abnormal thickening of the LV and septum without dilation	LAD, LA enlargement, pathologic Q waves, LVH, ST depression with deep T wave inversion (inverted T waves may not be pathologic in athletes <16 y)
LQTS	Acquired or congenital cardiac ion channel abnormality	Prolonged QT interval (>440 ms in males and >460 ms in females) Bifid or notched T wave in V ₂ -V ₄ , abnormal ST segment
Supraventricular tachycardia	Conduction abnormality	Pre-excitation
WPW	Ventricular pre-excitation with reentrant tachycardia	Short PR interval, delta waves, prolonged QRS, LVH, if atrial fibrillation present may lead to SCD

ECG findings in specific cardiac condition. [13]

ANNEXE 3

Diagnostic features of Congenital Long QT Syndrome [9].

Historical features :

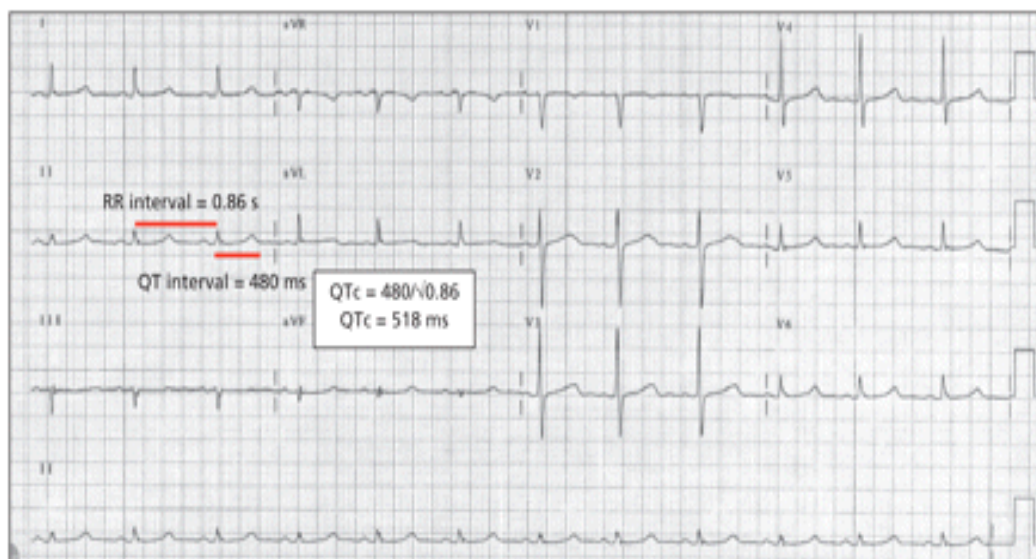
- Syncope
 - Congenital deafness
 - Family history of long QT syndrome
 - Unexplained sudden death in family member < age 30
-

ANNEXE 4

Diagnostic features of Congenital Long QT Syndrome [9].

ECG Features :

- Prolonged QTc interval
 - Torsades de pointes
 - T-wave alternans
 - Notched T-waves in 3 or more leads
 - Bradycardia
-



ANNEXE 5

Liste des médicaments contre-indiqués et/ou déconseillés dans le syndrome du QT long congénital : [67]

Les médicaments contre-indiqués sont ceux pour lesquels des torsades de pointes, avec une forte imputabilité, ont pu être documentées. Les médicaments déconseillés ou à utiliser avec précaution sont des substances qui ne sont pas électrophysiologiquement neutres : pour des raisons pharmacodynamiques ou du fait de leur appartenance à une famille ou une classe thérapeutique, il est préférable de les éviter ou de ne les prescrire que sous stricte surveillance électrocardiographique.

A) Médicaments cardiovasculaires

1) Antiarythmiques de classe I

– Contre-indiqués : quinidine (Cardioquine[®], Longacor[®], Quinidurule[®], Sérécort[®]), disopyramide (Rythmodan[®], Isorythm[®])

– Déconseillés : cibenzoline (Cipralan[®], Exacor[®]), flécaïnide (Flécaïne[®]), propafénone (Rythmol[®]), aprindine (Fiboran[®])

2) Antiarythmiques de classes III

– Contre-indiqués : amiodarone (Cordarone[®], Corbionax[®]), sotalol (Sotalex[®]), ibutilide (Corvert[®])

3) Inhibiteurs calciques

– Contre-indiqué : bépridil (Cordium[®])

4) Diurétiques

– Contre-indiqués : tous les diurétiques hypokaliémants

5) Vasodilatateurs cérébraux

– Contre-indiqués : dérivés de la vincamine (Vinca[®], Voncafor[®], Rhéobral[®], Vincarutine[®])

B) Psychotropes

– Contre-indiqués : les neuroleptiques : chlorpromazine (Largactil[®]), dropéridol (Droleptan[®]), halopéridol (Haldol[®]), sultopride (Barnétil[®]), thioridazine (Melleril[®]), pimozide (Orap[®]), rispéridone (Risperdal[®]) et les antidépresseurs : imipramine (Tofranil[®]), désipramine (Perlofran[®]), amitriptyline (Laroxyl[®], Elavil[®]), doxépine (Quitaxon[®]), maprotiline (Ludiomil[®]), fluoxétine (Prozac[®])

– Déconseillés : tous les médicaments de la famille des phénothiazines, des butyrophénones, des benzamides, des imipraminiques, le lithium.

C) Anti-infectieux

– Contre-indiqués : érythromycine (Erythrocin[®], Abboticine[®], Propiocrine[®], Ery[®]), clarythromycine (Zeclar[®], Naxy[®]), spiramycine (Rovamycine[®], Rodogyl[®]), amphotéricine B (Fungizone[®], Amphocycline[®]), triméthoprime sulfaméthoxazole (Bactrim[®], Eusaprim[®]), amantadine (Mantadix[®]), pentamidine (Pentacarinal[®]), sparfloxacin (Zagam[®]), chloroquine (Nivaquine[®], Halofantrine (Halfan[®]), les azolés : kétoconazole (Nizoral[®]), miconazole (Daktarin[®]), itraconazole (Sporanox[®])

– Déconseillés : les médicaments de la classe des macrolides et les autres antipaludéens : quinine (Quinimax[®], Quinoforme[®]), méfloquine (Lariam[®]), amodiaquine (Flavoquine[®])

D) Anti-allergiques

– Déconseillés : Les autres antihistaminiques H1 non anticholinergiques : cétirizine (Zyrtec[®], Virlix[®]), laratidine (Clarityne[®]), oxatomide (Tinset[®]), les antihistaminiques anticholinergiques : hydroxyzine (Atarax[®]), cyproheptadine (Périactine[®], prométhazine (Phénergan[®]), dexchlorphéniramine (Polaramine[®]), alimémazine (Théralène[®]), carboxinamine (Allergafond[®]), buclizine (Aphilan[®]), bromphéniramine (Dimégan[®]), méquitazine (Primalan[®]), isothipendyl (Istamyl[®]), doxylamine (Méréprine[®], Donormyl[®]), les produits classés dans les « décongestionnants » qui contiennent des antihistaminiques. Attention aux associations entre les antihistaminiques et les dérivés azolés.

E) Autres classes thérapeutiques

– Contre-indiqués : doxorubicine (Adriblastine[®]), cisapride (Prépulsid[®])

Notons que l'Aérius[®] est un des seuls anti-histaminiques restant n'allongeant pas le QT.

Site internet : www.cardiogen.aphp

ANNEXE 6

36th Bethesda Guidelines (2013) : sports restriction based upon cardiac condition : [13]

ARVC	• If probable or definite diagnosis exclude from all sports except class IA ^a
CCAA	• No competitive sports activity • May permit participation in all sports 3 mo after a successful operation if no ischemia, ventricular or tachyarrhythmia, or maximal exercise testing
Dilated CM HCM	• Exclude from all sports except class IA • Probable or unequivocal: exclude from most competitive sports, except low-intensity class IA regardless of ICD status • Genotype positive/phenotype negative: no restrictions
Long QT	• Restricted to class IA if: - Previous arrest or suspected LQTS syncopal episode - Asymptomatic with QTc > 470 ms in males and > 480 ms in females • If genotype positive/phenotype negative no mandatory restrictions • If LQT1 genotype—no swimming • If ICD—restricted to class IA
Marfan Syndrome	• If no: - Aortic root dilatation - Moderate to severe mitral regurgitation - Family history of dissection or SCD, then class IA/IIA ^b; otherwise, only class 1A
Myocarditis	• No competitive sports for 6 mo following the onset of clinical symptoms until testing normalizes
WPW	• If no structural heart disease, without a history of palpitations or without tachycardia in those <20-25 y: evaluation by electrophysiologist for moderate- to high-intensity sports to determine if need for ablation • If symptomatic—evaluation by electrophysiologist for necessity of ablation • If no structural disease s/p successful ablation and asymptomatic with normal AV conduction and no inducible arrhythmia then no restrictions

Data from ref. ¹³

^a Class IA: billiards, bowling, cricket, curling, golf, riflery (low static, low dynamic).

^b Class IIA: archery, auto racing, diving, equestrian, motorcycle-cling (moderate dynamic, low static).

ANNEXE 7

PROTOCOLE DE SOINS

Date :

Nom :

Externe :

Prénom :

Médecin :

Age :

I. INTERROGATOIRE

A. Les antécédents personnels / FDRCV

1. Les ATCD de malaise ou de syncope

- ATCD de malaise ou de syncope☐
- Si oui, s'agissait-il d'un malaise ou d'une syncope à l'effort ?.....☐
- Investigations déjà effectuées, diagnostics évoqués.....☐

2. Autres ATCD personnels

- Pathologies cardiaques ou neurologiques.....☐
- Surdit .....☐

3. FDRCV

- Diab te, HTA, tabac, alcool, dyslipid mie, surpoids.....☐

B. Les traitements

- Traitement(s) actuel(s).....☐

C. Les ATCD familiaux

1. Mort subite < 40 ans.....☐
2. Trouble du rythme ou cardiomyopathie.....☐
3. Malaise ou syncope.....☐
4. Surdit  cong nitale.....☐
5. ATCD neurologique.....☐

D. Description du malaise

1. A l'effort ou immédiatement après l'effort.....☐
2. Présence de prodromes.....☐
3. Perte de connaissance / durée / traumatisme associé.....☐
4. Circonstances de survenue (environnement, contexte, etc.).....☐
5. Facteurs favorisants (stress, fatigue, sport excessif, manque d'alimentation, douleur).....☐
6. Symptômes ressentis (douleur thoracique, palpitations, convulsions).....☐

II. EXAMEN CLINIQUE

1. Prise des constantes (TA, FC, FR, SaO₂, T°).....☐
2. Examen cardiaque : souffle ? pouls ? carotides ? test d'hypoTA orthostatique☐
3. Examen neurologique : confusion ? déficits sensitivo-moteurs ? convulsions ? hypertonie ? morsure de langue ? perte d'urine ?.....☐
4. Examen du morphotype.....☐
5. Monitoring (scope).....☐
6. Autres signes.....☐

III. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. Glycémie capillaire.....☐
2. ECG (préciser le QTc, l'espace PR).....☐
3. Bilan sanguin : troponine, NT-ProBNP, +/- NFS, +/- ionogramme, +/- β HCG, +/- recherche de toxiques.....☐
4. +/- Urine : recherche de toxiques.....☐
5. Autres.....☐

Diagnostic évoqué : ☐ *Malaise vasovagal probable*.....☐
☐ *Malaise cardiaque probable : effort, anomalies ECG*.....☐

IV. CONDUITE A TENIR

- ☐ **Origine cardiaque probable** : hospitalisation, ETT, EE, avis spécialisé cardiopédiatrique / cardiologique. Interdiction de sport en attendant.
- ☐ **Malaise vasovagal avec prodromes, sans traumatisme** : réassurance, explications, retour à domicile.
- ☐ **Malaise vasovagal probable avec critères de gravité (pas de prodrome, traumatisme)** : holter-TA, tilt-test.
- ☐ **Suspicion de convulsion** : avis neuropédiatrique, EEG.
- ☐ **Doute, besoin de réévaluer** : lits-portes.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ranya Un Hegazy, Waek N lofty, Rasha je Ammar, et al. Dilemme diagnostique de syncope cardiaque chez les patients pédiatriques. Indian Pacing and Electrophysiology Journal. 2008 Jan-Mar; 8(1): 22-31.
2. Giordano U., Roberta M., Fintini D., et al. Usefulness of ambulatory blood pressure monitoring and head-up test in the evaluation of paediatric syncope. Cardiology in the young 2011; 21: 89-93.
3. O.Noizet-Yverneau, V.Hue, G. Vaksman et al. Syncopes et lipothymies de l'enfant et de l'adolescent : étude prospective dans une unité d'urgence pédiatrique. Archives de pédiatrie 2009; 16: 1111-1117.
4. Park MK. Chapter 31 Syncope. In: Pediatric cardiology for practionners. 5th edn. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008; 508-17.
5. Leonard A. Steinberg, Timothy K. Knilians. Costs and utility in the evaluation of the pediatric patients with syncope. Progress in Pediatric Cardiology 2001; 13: 139-149.
6. Kathleen E. Walsh, Lindsay K. Sanders, Joshua C. Ross et al. A 9-year-old boy with exertional syncope. The Journal of Emergency Medecine, Vol 43, No. 5, pp. e319-e324, 2012.
7. Moodley M. Clinical Approach to Syncope in Children. Seminars in Pediatric Neurology 2013; 20: 12-17.
8. Brignole M., Alboni P., Benditt DG. et al. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope-update 2004. Executive summary. Eur Heart J 2004; 25: 2054-72.
9. Joseph E. Marine, FACC, FHRS. ECG Features that suggest a potentially life-threatening arrhythmia as the cause of syncope. Journal of Electrocardiology, Volume 46, November-December 2013; Pages 561-568.
10. Monica Martin Goble, Cathy Benitez, Max Baumgardner et al. ED Management of pediatric syncope: searching for a rationale. The American Journal of Emergency Medicine (2008) 26, 66-70.
11. O'Connor FG., Levine BD., Childress MA., et al. Practical mangement : a systemic approach to the evaluation of exercise-related syncope in athletes. Clin J Sport Med 2009; 19: 429-34.
12. Roberts WO. Exercise-associated collapse in endurance events. A classification system. Phys Sports Med 1989; 17: 49-57.

13. Rebecca A., Demorest. Syncope and Sudden Cardiac Death in the Pediatric Athlete. *Pediatric and Young Adults Sports Medicine, Webster Orthopedics*, 2013; Dublin, CA. Vol 14, NO.4: 279-288.
14. Jason W.J. Fischer, Christine S. Cho. Pediatric Syncope : Cases from the Emergency Department. *Emergency Medicine Clinics of North America*, Volume 28, Issue 3, August 2010, Pages 501-516.
15. Martial M. Massin, Astrid Bourguignon, Christine Coremans et al. Syncope in pediatric patients presenting to an emergency department. *The Journal of Pediatrics*, August 2004.
16. Driscoll DJ., Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5(6 Suppl): 118B-21B.
17. Wren C. Sudden death in children and adolescents. *Heart* 2002; 88: 426-31.
18. Chandra N., Bastiaenen R., Papadakis M. et al. Sudden cardiac death in young athletes: practical challenges and diagnostic dilemmas. *J Am Coll Cardiol* 2013; 61: 1027-1040.
19. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003; 349: 1064-1075.
20. Maron BJ., Carney KP., Lever HM., et al. Relationship of race to sudden cardiac death in competitive athletes with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 974-980.
21. Kevin G. Friedman and Mark E. Alexander. Chest Pain and Syncope in Children: A Practical Approach to the diagnosis of Cardiac Disease. September 2013, Vol. 163, No. 3, 896-901e3.
22. E.Villain. Troubles du rythme et de la conduction chez l'enfant. *EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses* 2006: 1-13 [Article 4-071-A-70].
23. Denjoy I., Lupoglazoff J.M., Guicheney P. Mort subite cardiaque d'origine génétique. *EMC Cardiologie Angéiologie* 2. Elsevier. 2005; 411-422.
24. I. Denjoy, J.M. Lupoglazoff, P. Guicheney, et al. Arrhythmic sudden death in children. *Archives of Cardiovascular Diseases* 101 (2008) 121–125.
25. Neuspiel DR., Kuller LH. Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. *JAMA* 1985; 254: 1321–5.
26. Corrado D., Basso C., Rizzoli G. et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1959-63.
27. Maron BJ., Doerer JJ., Haas TS. et al. Sudden deaths in young competitive athletes analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009; 119: 1085-92.

28. Domenico Corrado, Cristina Basso and Gaetano Thiene. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an update. *Heart* 2009; 95: 766-773.
29. Maron BJ., Zipes DP. 36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 2-64.
30. Dehant P., Bogino E., Jimenez M. Pratique du sport et cardiopathies congénitales. *Echo-Cardiographie*, Numéro 22 ; Janvier-Février 2010.
31. Driscoll DJ., Jacobsen SJ., Porter CJ., Wollan PC. Syncope in children and adolescent. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 1039-1045.
32. Marx: Rosen's emergency medicine: concepts and clinical practice. 5th ed. Mosby, Inc; 2002.
33. Chronister TE. Pediatrics neurologist as consultant in evaluation of syncope in infants and children: when to refer. *Prog Pediatric* August 2001; 13(2): 133-8.
34. Massin MM., Malekzadeh-Milani S., Benatar A. Cardiac syncope in pediatrics patients. *Clin Cardiol* 2007; 30: 81-5.
35. Robert J. Prodingler, and Earl J. Reisdorff, FACEP. Syncope in children. *Emergency Medicine clinics of North America*. Volume 16, number 3, August 1998.
36. McLeod KA. Syncope in childhood. *Arch Dis Child* 2003; 88: 350-3.
37. Boehm KE., Morris EJ., Kip KT., et al. Diagnosis and management of neurally mediated syncope and related conditions in adolescents. *J Adolesc Health* 2001; 28: 2-9.
38. Jeffrey B. Anderson, Richard J. Czosek, James Cnota, et al. Pediatric syncope: national hospital ambulatory medical care survey results. *The Journal of Emergency Medicine*, 2012, Volume 43, No.4. pp 575-583.
39. Jackson E., Bellenger N., Seddon M. et al. Ischaemic with delayed enhancement. *Clin Radiol* 2007; 62: 395-403.
40. Gherlin E., Lessick J., Litmanovich D. Comprehensive multidetector CT assessment of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Br J Radiol* 2006; 79: e200-4.
41. Jeffrey B. Anderson, Richard J. Czosek, James Cnota et al. Pediatric Syncope: National Hospital Ambulatory Medical Care Survey Results. *The Journal Of Emergency Medicine* October 2012, Volume 46, Issue 4, Pages 575-583.
42. Mastrangelo M., Mariani R., Ursitti F. et al. Neurocardiogenic Syncope and Epilepsy in Pediatric Age. The Diagnostic Value of Electroencephalogram-Electrocardiogram Holter. *Pediatric Emergency Care*. January 2011; Vol 27, Number 1.

43. Haute Autorité de Santé. ALD n°5 Cardiomyopathie Hypertrophique. Cardiomyopathie hypertrophiques. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). [Internet]. [cité le 05/10/2011].
Disponible sur :
http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1100272/fr/ald-n5-cardiomyopathie-hypertrophique?xtmc=&xtcr=2
44. Maron BJ., Shirani J., Poliac LC. et al. Sudden death in young competitive athletes: clinical, demographic and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276: 199-204.
45. Maron BJ., Spirito P., Shen WK., et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007; 298: 405-12.
46. Maron BJ., Moller JH., Seidman CE., et al. Impact of laboratory molecular diagnosis on contemporary diagnostic criteria for genetically transmitted cardiovascular diseases: hypertrophic cardiomyopathy, long QT syndrome and Marfan syndrome. *Circulation* 1998; 98: 1460-71.
47. Kumpf M., Sieverding L., Gass M. et al. Anomalous origin of the left coronary artery in young athletes with syncope. *BMJ* 2006; 332: 1139-41.
48. Basso C., Maron GJ., Corrado D. et al. Clinical profile of congenital artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2001; 35: 1493-501.
49. Taylor AJ., Byers JP., Cheitlin et al. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: "high risk" abnormalities in the initial coronary artery course and heterogeneous clinical outcomes. *Am Heart J* 1997; 133: 428-35.
50. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med* 1996; 334: 1039-44.
51. Corrado D., Basso C., Schiavon M. et al. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998; 339: 364-9.
52. De Rosa G., Piastra M., Pardeo M. et al. Exercise-unrelated sudden death as the first event of anomalous origin of the left coronary artery from the right aortic sinus. *J Emerg Med* 2005; 29: 437-41.
53. Ivy D., Abman S., Barst R. et al. Pediatric Pulmonary Hypertension. *Journal of the American College of Cardiology* 2013; Vol. 62, No.25, D117-26.
54. Rosenzweig E.B., Feinstein J.A., Ivy D.D. Pulmonary arterial hypertension in children: Diagnostic work-up and challenges. *Prog Pediatric Cardiol* 2009; 27(1): 4-11.

55. Centre National de Références des Maladies Cardiaques Héréditaires. Paris. Brochure patient. [Internet] [cité le 11/01/2008].
Disponible sur :
<http://www.cardiogen.aphp.fr/articles/articles.php?id=28&cat=10>
56. Wilde AA., Antzelevitch C., Borggrefe M., et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: consensus report. *Circulation*. 2002; 106: 2514–2519.
57. Besse B., Lellouche N. ENC Cardiologie et Maladies Vasculaires. KB Vernazobres-Gregg 2005-2006. 410.
58. Probst V., Denjoy I., Meregalli PG., et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. *Circulation*. 2007; 115: 2042–2048.
59. Forêt MG., De Peretti E., Bertrand J. Relations hypothalamo-hypophyso-gonadique chez l'homme de la naissance à la puberté. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 1976; 5: 551 -569.
60. Viskin S. Brugada syndrome in children, Don't ask, don't tell? *Circulation*. 2007; 115: 970-1972.
61. Wren C., O'Sullivan JJ., Wright C. La mort subite chez les enfants et les adolescents. *Cœur*. 2000; 83: 410-413.
62. Besse B., Lellouche N. ENC Cardiologie et Maladies Vasculaires. KB Vernazobres-Gregg 2005-2006. 411-413.
63. Wiedermann C.J., Becker A.E, Hopperwieser T., et al. Sudden death in young competitive athlete with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J*. 1987; 8: 651-655.
64. Paul T., Guccione P., Garson A. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J. Cardiol*. 1990; 65: 318-321 [cross-ref].
65. Anderson BR., Vetter VL. Return to play? Practical consideration for young athletes with cardiovascular disease. *Br J Sports Med* 2009; 43: 690-5.
66. Denjoy I., Lupoglazoff J.M. Le syndrome du QT long congénital. Centre de références des maladies cardiaques héréditaires, CHU Lariboisière et Robert Depré, Paris. Consensus Cardio pour le praticien. N°59, 2010 Mai; 20-23.
67. Lupoglazoff J.M., Denjoy I., Guicheney P. Apport de la génétique dans la prise en charge du syndrome du QT long congénital. *Arch. Mal. Cœur* 2003; 96: 537-539.
68. Garson A., Dick M., Fournier A. et al. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients. *Circulation* 1993; 87: 1866-1872.

69. Villain E., Denjoy I., Lupoglazoff J.M., et al. Low incidence of cardiac events with β -blocking therapy in children with long QT syndrom. *Eur. Heart J.* 2004; 25 [cross ref].
70. Site internet :
<http://www.sante.univ-nantes.fr/med/physio/siteed/seance07/image07htm/ryanodinereceptor.htm>
71. Denjoy I., Lupoglazoff J.M., Roux-Buisson N., et al. Les tachycardies ventriculaires catécholinergiques. *Consensus Cardio pour le praticien*. N°69. Mai 2011.
72. Leenhardt A., Lucet V., Denjoy I., et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995; 91: 1512–9.
73. Denjoy I., Lupoglazoff J.M., Extramiana F., et al. Les canalopathies cardiaques. *Epilepsie* 2010; 22(3): 230-4.
74. Bo I, Carano N., Agnetti A. et al. Syncope in children and adolescents: a two-year experience at the Department of Paediatrics in Parma. *Acta Biomed* 2009; 80: 36-41.
75. McLeod KA. Dysautonomia and neurocardiogenic syncope. *Curr Opin Cardiol* 2001; 16: 92-6.
76. Kapoor WN., Smith MA., Miller NL. Upright tilt testing in evaluating syncope: a comprehensive literature review. *Am J Med* 1994; 97:78-88.
77. Maron BJ., Hass TS., Doerer JJ., et al. Comparison of US and Italian experiences with sudden cardiac deaths in young competitive athletes and implications for preparticipation screening strategies. *Am J Cardiol* 2009; 104: 276-80.
78. Gordon TA., Moodie DS., Passalacqua M. et al. A retrospective analysis of the cost-effective workup of syncope in children. *Cleve Clin J Med* 1987; 54: 361-394.
79. Lerman-Sagie T., Lerman P., Mukamel M. et al. A prospective evaluation of pediatric patients with syncope. *Clin Pediatr (Phila)* 1994; 33: 67-70.
80. Ritter S., Tani LY, Etheridge SP. et al. What is the yield of screening echocardiography in pediatric syncope? *Pediatrics* 2000; 105: E58.
81. Drezner J., Corrado D. Is there evidence for recommending electrocardiogram as part of the pre-participation examination? *Clin J Sport Med.* 2011; 21: 18-24.
82. Kapoor WN., Karpf M., Maher Y. et al. Syncope of unknown origin. The need for a more cost-effective approach to its diagnostic evaluation. *J Am Med Assoc* 1982; 247 : 2687-2691.

83. Cheitlin MD., Alpert JS., Armstrong WF. et al. ACC/AHA guidelines for the clinical application of echocardiography. A report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on practice guidelines (Committee on Clinical Application of Echocardiography). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography. *Circulation* 1997; 95: 1686-1744.
84. Benditt DG., Fergusson DW., Grubb BP. et al. Tilt table testing for assessing syncope. American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28 : 263-275.
85. Linzer M., Yang EH., Wang P. et al. Diagnosing syncope. Part 1 : Value of history, physical examination, and echocardiography. Clinical Efficacy Assessment Project of the American College of Physicians. *Ann Intern Med* 1997; 126 : 989-996.

RESUME

INTRODUCTION :

Le malaise et la syncope de l'enfant sont des motifs de consultation fréquents en médecine générale et à l'hôpital. Ils représentent 3 % des consultations pédiatriques aux urgences. Les causes sont multiples ; la majorité n'est pas grave. Peu d'études concernent leurs prises en charge dans un contexte d'effort. Le risque de mort subite doit faire éliminer une origine cardiaque potentiellement mortelle, telle une cardiopathie obstructive ou un trouble du rythme. La démarche diagnostique repose essentiellement sur un interrogatoire détaillé, un examen clinique complet et des examens complémentaires orientés. Un protocole de soins a été élaboré pour guider ces démarches, optimiser la prise en charge et réduire les coûts inutiles.

OBJECTIFS :

Renseigner le nombre et la gravité des consultations des enfants vus pour un motif de malaise ou de syncope à l'effort.

Evaluer la prise en charge médicale de ces mêmes patients et la confronter aux recommandations officielles.

METHODE :

Une étude rétrospective a été menée au sein des Urgences Pédiatriques du CHU de Poitiers du 1^{er} janvier 2008 au 31 décembre 2013. Le recueil des données s'est fait grâce au logiciel « Résurgence » des Urgences Pédiatriques. Les dossiers sélectionnés répondaient au codage « Malaise » ou « Syncope ». Les enfants avaient entre 6 ans et 15 ans 3 mois. Sur 940 dossiers, 111 patients consultant pour un malaise ou une syncope à l'effort (ou immédiatement après l'effort) ont été inclus. Les enfants étaient aussi bien admis en journée qu'en garde.

RESULTAT :

Il y a eu à l'effort 31 syncopes (28%) et 80 malaises (72%). Le centre 15 a transféré 36 enfants (32,43%) ; 8 (7,2%) venaient d'un autre centre hospitalier. Le mode de transfert n'est pas renseigné dans 52,25% des cas. Dans 49 dossiers (44%), il ne figure pas de nom du senior référent. L'interrogatoire est incomplet pour les antécédents personnels et familiaux cardiologiques et de mort subite (respectivement dans 10,8%, 71,17% et 76,57%). Les constantes (tension artérielle, fréquences cardiaques et respiratoires, température, saturation en oxygène et évaluation neurologique) ont été prises dans 98,2 % des cas (n=109). La glycémie capillaire a été mesurée chez 82 enfants (74%) ; mais à distance du malaise. Les signes cliniques cardiologiques et neurologiques sont présents dans 8 (7,2%) et 14 patients (12,61%). L'ECG a été réalisé pour 104 enfants (93,69%) ; 3 étaient anormaux (une suspicion de syndrome de Brugada, une hypertrophie ventriculaire gauche et un avec des extrasystoles). Les enzymes cardiaques, toutes négatives, ont été dosées chez moins d'1/3 des enfants. Les NFS n'ont apporté aucune information. Elles auraient pu être évitées avec un examen clinique plus détaillé. Vingt-cinq enfants (22,5%) ont été hospitalisés dont un en Unité de Soins Continus. Une minorité d'enfants ont eu des prescriptions d'examens de suivi cardiologique (échographie : 15,31%, épreuve d'effort : 9,9%, holter-ECG : 5,4%).

CONCLUSION :

Les malaises et les syncopes à l'effort de l'enfant nécessitent une attention rigoureuse et spécialisée. Nous proposons un protocole de soins pour les Urgences Pédiatriques afin d'optimiser leurs prises en charge. Afin de réduire leurs nombres et leurs coûts, des mesures de dépistage, de prévention et d'éducation thérapeutique seraient à développer en médecine générale.

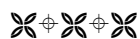
MOTS CLES : Malaise – Syncope – Urgences Pédiatriques – Enfants – ECG – Protocoles de soins



UNIVERSITE DE POITIERS

Faculté de Médecine et de Pharmacie

SERMENT



En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !



