

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

---



ANNEE 2006-2007

THESE N° 3139 / 1

**MALAISES DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT**  
*Etude rétrospective aux urgences pédiatriques du C.H.U. de Limoges :*  
*A propos de 200 observations*

**THESE**  
**POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

---

**Présentée et soutenue publiquement le 22 Octobre 2007**

par

**Emilie CLEMENT**

**Née le 2 mai 1980 à Saint-Etienne (42)**

**EXAMINATEURS DE LA THESE**

**Monsieur le Professeur Lionel DE LUMLEY WOODYEAR \_\_\_\_\_ Président du jury**

**Madame le Professeur Anne LIENHARDT-ROUSSIE \_\_\_\_\_ Juge**

**Monsieur le Professeur Patrice VIROT \_\_\_\_\_ Juge**

**Monsieur le Professeur Pierre FEISS \_\_\_\_\_ Juge**

**Monsieur le Docteur Philippe BROSSET \_\_\_\_\_ Directeur de thèse, Membre invité**

SCD UNIV.LIMOGES



D 035 152578 6

## FACULTE DE MEDECINE

**DOYEN DE LA FACULTE :** Monsieur le Professeur Jean-Claude VANDROUX  
**ASSESEURS :** Monsieur le Professeur Marc LASKAR  
Monsieur le Professeur Denis VALLEIX  
Monsieur le Professeur PREUX

**PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS :**

ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul (C.S.)	OPHTALMOLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude (C.S.)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise (CS)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S.)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (C.S.)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BEDANE Christophe (CS)	DERMATOLOGIE-VENERELOGIE
BERTIN Philippe (CS)	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	O.R.L.
BONNAUD François (C.S.)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie	DERMATOLOGIE - VENERELOGIE
BORDESSOULE Dominique (CS)	HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION
CHAPOT René	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (CS)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (CS)	PSYCHIATRIE D'ADULTES
COGNE Michel (CS)	IMMUNOLOGIE

COLOMBEAU Pierre	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (C.S.)	PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S.)	PEDIATRIE
DENIS François (C.S.)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard (C.S.)	CHIRURGIE DIGESTIVE
DUDOGNON Pierre (SUR 31.8.2009)	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
DUMAS Jean-Philippe (C.S.)	UROLOGIE
DUMONT Daniel (CS)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
FEISS Pierre (C.S.)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
FEUILLARD Jean (CS)	HEMATOLOGIE
GAINANT Alain (C.S.)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S.)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S.)	REANIMATION MEDICALE
JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (CS)	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc (C.S.)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LE MEUR Yannick	NEPHROLOGIE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PEDIATRIE
MABIT Christian	ANATOMIE-
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MAUBON Antoine	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE

MELLONI Boris		PNEUMOLOGIE
MERLE Louis (CS)		PHARMACOLOGIE CLINIQUE
MONTEIL Jacques		BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean-Jacques (C.S.)		NEUROCHIRURGIE
MOULIES Dominique (C.S.)		CHIRURGIE INFANTILE
NATHAN-DENIZOT Nathalie		ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
PARAF François		ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
PILLEGAND Bernard	(SUR 31.8.08)	GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
PIVA Claude	(SUR 31.8.08)	MEDECINE LEGALE et DROIT DE LA SANTE
PLOY Marie-Cécile		BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie		EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION
RIGAUD Michel (CS)		BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
SALLE Jean-Yves (C.S.)		MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
SAUTEREAU Denis (CS )		GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)		O.R.L.
STURTZ Franck		BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
TREVES Richard		RHUMATOLOGIE
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre		ENDOCRINOLOGIE , DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES
TUBIANA-MATHIEU Nicole (CS)		CANCEROLOGIE
VALLAT Jean-Michel (CS)		NEUROLOGIE
VALLEIX Denis		ANATOMIE CHIRURGIE GENERALE
VANDROUX Jean-Claude (C.S.)		BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
VERGNENEGRE Alain (CS)		EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE et PREVENTION
VIDAL Elisabeth (C.S.)		MEDECINE INTERNE

VIGNON Philippe	REANIMATION MEDICALE
VIROT Patrice (CS)	CARDIOLOGIE
WEINBRECK Pierre (C.S)	MALADIES INFECTIEUSES
YARDIN Catherine (C.S)	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

**MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS**

ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE ; VIROLOGIE
AJZENBERG Daniel	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
ANTONINI Marie-Thérèse (CS)	PHYSIOLOGIE
BOUTEILLE Bernard	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
CHABLE Hélène	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
DRUET-CABANAC Michel	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
DURAND-FONTANIER Sylvaine	ANATOMIE CHIRURGIE DIGESTIVE
ESCLAIRE Françoise	BIOLOGIE CELLULAIRE
JULIA Annie	HEMATOLOGIE
LAPLAUD Paul	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
MOUNIER Marcelle	BACTERIOLOGIE ; VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE
PETIT Barbara	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
PICARD Nicolas	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
QUELVEN-BERTIN Isabelle	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
RONDELAUD Daniel	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE
TERRO Faraj	BIOLOGIE CELLULAIRE
VERGNE-SALLE Pascale	THERAPEUTIQUE
VINCENT François	PHYSIOLOGIE

**P.R.A.G**

GAUTIER Sylvie	ANGLAIS
----------------	---------

**PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS**

BUCHON Daniel

MEDECINE GENERALE

BUISSON Jean-Gabriel

MEDECINE GENERALE

**MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS**

PREVOST Martine

MEDECINE GENERALE

## *Remerciements*

*A mon directeur de thèse,*

Monsieur le Docteur Philippe BROSSET,

Pédiatre, Praticien hospitalier.

*Je vous remercie pour votre disponibilité, votre enthousiasme au cours de la direction de ce travail de thèse. Votre intérêt permanent pour des thèmes divers nous a fait exploré le domaine méconnu des malaises et syncopes de l'enfant.*

*Merci pour tout cela.*

*Au Président de mon jury,*

Monsieur le Professeur Lionel DE LUMLEY WOODYEAR

Professeur des Universités de Pédiatre, Médecin des hôpitaux, Chef de service.

*Vous me faites l'honneur de présider mon jury de thèse, je vous en remercie. Veuillez trouver ici l'expression de mon profond respect.*

*Aux membres de mon jury,*

Madame le Professeur Anne LIENHARDT-ROUSSIE,

Professeur des Universités de Pédiatrie, Pédiatre des hôpitaux.

Monsieur le Professeur Patrice VIROT,

Professeur des Universités de Cardiologie, Médecin des hôpitaux, Chef de service.

Monsieur le Professeur Pierre FEISS,

Professeur des Universités d'Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale, Anesthésiologiste  
des hôpitaux, Chef de service.

*Vous me faites l'honneur de juger mon travail. Veuillez trouver ici l'expression de toute ma reconnaissance.*

*A ma famille,*

*A mon frère et à ma belle-sœur,*

*A mes parents,*

*A mon père,*

*Merci, papa, pour ton exemple...*

*A tous mes copains de Sainté et d'ailleurs,*

*Merci pour tous ces moments partagés ensemble, qu'il y en ait encore beaucoup d'autres.*

*Et surtout à toi, Nico,*

*Pour ta présence, ta patience et ton soutien. Que l'avenir nous réserve de grands moments de bonheur...*

*Avec tout mon amour.*

# SOMMAIRE

<i>Introduction</i>	12
<i>Définitions</i>	15
<i>Chapitre 1 : Revue de la littérature</i>	16
I. Introduction	16
II. Démarche diagnostique	17
III. Etiologies	22
IV. Explorations complémentaires et indications	60
<i>Chapitre 2 : Notre étude</i>	75
I. Présentation	75
II. Méthode	76
III. Résultats	81
<i>Chapitre 3 : Discussion</i>	99
I. Présentation	99
II. Echantillon de population	101
III. Description du malaise	104
IV. Explorations complémentaires	108
V. Diagnostics étiologiques	114
<i>Conclusion</i>	119
<i>Bibliographie</i>	122
<i>Annexes</i>	133
Annexe 1 : Algorithme diagnostique	134
Annexe 2 :	135
Annexe 3 : Tableau de recueil des données	136
<i>Table des matières</i>	168
<i>Serment d'Hippocrate</i>	172

# INTRODUCTION :

La survenue d'un malaise ou d'un épisode syncopal chez l'enfant et l'adolescent constitue un motif particulièrement fréquent d'admission dans un service d'urgences pédiatriques. Près de 1% des enfants reçus aux urgences se présentent dans les suites d'une syncope.

On estime qu'un enfant sur deux aura été victime d'un malaise avant l'âge de vingt ans avec un pic de fréquence à l'adolescence.

La plupart des malaises survenant chez l'enfant sont d'origine bénigne.

Ainsi, le malaise est le plus souvent d'origine vasovagale, ne nécessitant pas d'explorations complémentaires poussées. L'entourage et le patient devront être tout d'abord rassurés sur le caractère bénin du malaise puis informés sur les quelques règles hygiéno-diététiques à respecter pour prévenir toute récurrence. Ce n'est qu'en présence d'épisodes récidivants et invalidants que l'instauration d'un traitement sera discutée.

Parfois, et notamment chez l'adolescent, le malaise ou la perte de connaissance est en rapport avec une cause neuropsychologique. La prise en charge repose alors sur une écoute attentive, un abord psychologique adapté voire la mise en place d'un suivi pédopsychiatrique au long cours.

Un tel épisode peut également être la première manifestation d'étiologies très diverses tant sur le plan physiopathologique que pronostique.

Motif fréquent de recours à une structure d'urgence, les malaises et pertes de connaissance ne doivent cependant pas être banalisés et demandent toute notre vigilance.

En effet, il est essentiel de ne pas méconnaître certaines étiologies rares mais sévères et potentiellement létales.

Ainsi, des pathologies cardiaques « silencieuses » comme une myocardiopathie hypertrophique, certains troubles du rythme paroxystiques, une anomalie de trajet des coronaires, peuvent se manifester sous forme d'épisodes syncopaux et exposent à un risque de mort subite en l'absence de dépistage précoce et d'instauration d'une thérapeutique adaptée. La syncope peut constituer le seul signe d'alerte de ces pathologies. Survenant souvent à l'effort mais pas exclusivement, la recherche, par un interrogatoire minutieux et un examen clinique exhaustif, de certains signes d'alerte doit aboutir à la réalisation d'explorations cardiologiques.

D'autres causes, neurologiques ou endocriniennes, sont également à ne pas ignorer. Le terme de malaise peut en effet correspondre à une origine comitiale et seul l'interrogatoire des témoins permettra d'orienter le diagnostic.

Toutes ces affections doivent être recherchées méthodiquement par un interrogatoire rigoureux, associé à un examen clinique complet, au terme desquels des examens complémentaires adaptés seront demandés.

La prise en charge d'un malaise ou d'une syncope chez le sujet adulte repose sur des recommandations validées, issues d'une conférence de consensus. Chez le grand enfant et l'adolescent, il n'existe pas de protocole de prise en charge ni de hiérarchisation des examens complémentaires, au risque de multiplier des investigations complémentaires souvent inutiles, coûteuses et source d'angoisse pour les parents.

Il apparaît donc nécessaire de réfléchir à une démarche de prise en charge de ces malaises en tenant compte des aspects épidémiologiques, cliniques et anamnestiques de ces événements.

Devant cette diversité d'étiologies, d'examens complémentaires accessibles, et l'absence de consensus, il est important de faire le point sur les causes des malaises et pertes de connaissance et sur les stratégies diagnostiques envisageables. Pour cela, nous vous proposons d'étudier les recommandations et d'explorer les pratiques de prise en charge.

Dans un premier temps, nous analyserons les différentes données de la littérature sur la démarche diagnostique en présence d'un malaise ou d'une perte de connaissance. Puis, nous verrons les différentes étiologies pouvant être en cause, en débutant par les origines cardiaques, les plus rares mais les plus sévères, puis par les causes neurovégétatives et enfin les étiologies extra-cardiaques. Nous détaillerons également les examens complémentaires d'usage fréquent au diagnostic.

Dans un second temps, nous présenterons une étude rétrospective que nous avons menée au Centre Hospitalier et Universitaire de Limoges, incluant 200 observations d'enfants admis aux urgences pédiatriques pour malaise entre le 1<sup>er</sup> janvier 2006 et le 30 avril 2007. Cette étude nous permettra d'abord d'évaluer la fréquence de cette pathologie, les principales étiologies retrouvées, son incidence sur le fonctionnement des urgences et nous essaierons de proposer une hiérarchie dans la réalisation de ces explorations complémentaires de façon à en limiter le nombre tout en ne passant pas à côté des pathologies graves.

Mais tout d'abord, le rappel de quelques définitions semble important.

## DEFINITIONS :

Le *malaise* se définit comme une sensation de faiblesse généralisée accompagnée d'une hypotonie et d'un étourdissement sans véritable perte de connaissance. Ce terme sous-entend un syndrome caractérisé par une sensation pénible de mal-être (Littré), de troubles des fonctions physiologiques (Petit Robert).

La *syncope* se définit comme une perte de connaissance brutale et transitoire, accompagnée d'une perte simultanée du tonus postural mais avec une récupération spontanée. Sur le plan physiopathologique, la syncope est due à une ischémie cérébrale globale et passagère.

La *lipothymie* correspond à la sensation d'une perte de connaissance imminente.

Malaise, syncopes et lipothymies recouvrent un grand nombre d'étiologies, dont le pronostic est lié à la pathologie sous-jacente, le plus souvent bénigne, mais parfois engageant le pronostic vital.

Ainsi, toute la difficulté de la prise en charge des malaises et perte de connaissance est due aux nombreuses entités cliniques incluses dans le terme de malaise. Ce terme, issu du langage populaire, ne correspond à aucune définition médicale précise et recouvre des symptômes divers, décrits de façon plus ou moins flous par les témoins présents au moment de l'épisode. De même, le terme de « perte de connaissance » sous-entend que l'entourage ou dans l'absolu, le médecin, a fait la preuve d'une rupture de contact avec l'entourage.

Ainsi, au cours de cet exposé, nous emploierons successivement les termes de malaise et de syncope sans toujours pouvoir faire une distinction nette entre ces termes.

## ***Chapitre I :***

### ***REVUE DE LA LITTÉRATURE :***

#### **I. INTRODUCTION :**

Dans cette première partie, nous présentons les données actuelles et les recommandations sur la prise en charge des malaises de l'enfant et de l'adolescent.

La revue de la littérature porte sur près d'une centaine d'articles scientifiques publiés entre 1997 et 2007, extraits des bases de données PubMed, ScienceDirect et de l'université de Toronto.

Dans un premier temps, nous faisons état des recommandations existantes sur la prise en charge des malaises.

Puis, nous développerons les principales étiologies pouvant être à l'origine d'un malaise.

Enfin, nous exposerons les explorations complémentaires utilisées en pratique courante dans le cadre de la démarche diagnostique.

## II. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE :

Les malaises et syncopes constituent des motifs fréquents de consultation et regroupent de nombreuses étiologies. La majorité des pathologies en causes ont un caractère bénin. Cependant, certaines étiologies, rares, présentent un risque de mort subite et nécessitent un diagnostic précoce et des explorations complémentaires ciblées [85]. La prise en charge des syncopes et malaises demande donc une stratégie orientant sur le choix des investigations complémentaires.

L'exploration du malaise repose, avant tout, sur un interrogatoire minutieux. L'interrogatoire doit s'attarder à rechercher les antécédents personnels de l'enfant. Chez le petit enfant, les circonstances de déroulement de la grossesse et de la période néonatale (retard de croissance intra-utérin, accouchement prématuré, incidents périnataux, score d'Apgar, développement psychomoteur) sont des éléments importants à connaître [49]. De même, les antécédents de malaise chez le patient doivent être demandés ainsi que les circonstances des malaises précédents, le déroulement du malaise, la présence de prodromes, la notion d'une perte de connaissance, et les suites du malaise.

Les antécédents familiaux sont aussi à explorer, à la recherche de pathologies ou de malformations familiales, d'un terrain vagotonique ou atopique, de convulsions ou de malaises non étiquetés. Il peut exister des antécédents de mort subite dans la parenté pouvant orienter vers une origine cardiaque.

Enfin, l'évaluation psychosocial peut orienter le diagnostic et notamment chez l'adolescent, vers un trouble psychiatrique, dans un contexte de difficultés familiales, sociales, scolaires. Cependant, cette hypothèse diagnostique ne doit pas masquer une possible cause organique et doit rester un diagnostic d'élimination.

Dans un second temps, l'interrogatoire fait préciser les circonstances du malaise. Ainsi, ce qui a précédé le malaise est souvent plus informatif que la description du malaise en lui-même: stimuli vagues (douleur, émotion, vue du sang,...), orthostatisme, notion d'effort physique, ou, au contraire, repos. La survenue pendant un effort doit faire suspecter une origine cardiaque.

L'existence de prodromes est souvent en faveur d'une origine vagale. Les prodromes les plus fréquents sont les palpitations, les sueurs, des sensations vertigineuses, des troubles visuels et auditifs.

La notion d'une aura précédant le malaise évoque quant à elle une crise convulsive.

Les caractéristiques du malaise sont importantes à connaître: la durée de l'épisode, l'existence d'une perte de connaissance, d'un traumatisme crânien, de mouvements convulsifs. La présence ou non d'une perte de connaissance permet de distinguer la syncope de la lipothymie. Cependant, il est important de noter qu'il n'existe pas de relation entre la notion de perte de connaissance et la sévérité de la pathologie sous-jacente.

Les suites du malaise sont également importantes: notion d'une phase post-critique, asthénie, ou, au contraire, récupération rapide.

L'interrogatoire de l'entourage du patient et d'éventuels témoins du malaise est nécessaire.

Puis s'ensuit un examen clinique complet, qui s'attarde à rechercher des éléments permettant de faire la distinction entre causes bénignes et causes potentiellement malignes, principalement les causes cardiaques.

Ce n'est qu'au terme de l'examen clinique et en connaissance des données anamnestiques du malaise, qu'il sera décidé de la réalisation d'explorations complémentaires.

Les éléments de l'interrogatoire peuvent orienter vers une étiologie cardiaque [44] en présence d'antécédents familiaux de mort subite, d'une cardiopathie connue, d'une syncope

survenant pendant un effort ou en décubitus, de l'existence d'une douleur thoracique, de palpitations, d'un souffle cardiaque à l'auscultation, d'une bradycardie, tachycardie, ou irrégularité du rythme cardiaque.

**La réalisation d'examens complémentaires est indiquée dans certaines circonstances de survenue de l'épisode syncopal [21]:**

- **Syncopes d'effort ;**
- **Syncopes associées à des précordialgies ou des palpitations ;**
- **Anomalies de l'examen clinique cardiovasculaire ou de l'électrocardiogramme ;**
- **Antécédents familiaux de mort subite ou de comitialité ;**
- **Anomalies de l'examen neurologique ;**
- **Syncopes atypiques ;**
- **Syncopes récidivantes ou chez un sujet à risque.**

Dans l'hypothèse d'une origine cardiaque, le bilan repose sur les données de l'électrocardiogramme, de l'échographie-doppler cardiaque, du Holter ECG et de l'épreuve d'effort. Ces explorations sont réalisées après avis spécialisé auprès du cardiologue.

Le diagnostic d'hypertonie vagale repose essentiellement sur les données de l'interrogatoire.

**En présence d'une description typique de malaise vaso-vagal, aucun examen complémentaire n'est nécessaire sous réserve que l'examen clinique et l'électrocardiogramme soient strictement normaux [21, 44, 89].** Mais, parfois, la description du malaise n'est pas typique avec la survenue notamment de syncopes à l'emporte-pièce, nécessitant la réalisation d'un bilan étiologique. En présence d'un malaise non étiqueté au terme des investigations conventionnelles, la réalisation d'un tilt-test est indiquée [42]. Cette exploration est la méthode de référence dans le bilan des malaises vagues. De plus, cet examen permet de déterminer le type de malaise vagal ( formes vaso-vagale ou vasodépressive pure) afin de choisir la thérapeutique la plus appropriée.

La réponse « normale » à ce test correspond à une augmentation de la fréquence cardiaque de 10 à 15 battements par minute et de la pression artérielle moyenne de 5 à 10 mmHg et peu voire pas de changement de la pression artérielle lors de l'inclinaison. En cas de réponse anormale mais en l'absence de malaise, le test est considéré comme négatif. Le Tilt test est positif en cas de survenue d'une syncope vaso-vagale avec chute de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque ou d'une syncope vaso-dépressive avec chute de la pression artérielle sans diminution de la fréquence cardiaque.

**L'élément diagnostique le plus important est la reproduction des symptômes accompagnant habituellement le malaise.**

Une origine neurologique, et notamment une comitialité, suspectée sur la description clinique de la syncope par l'entourage, nécessite la réalisation d'un électroencéphalogramme. Les informations apportées par cet examen seront d'autant plus pertinentes que cette exploration sera faite au décours de la crise.

La réalisation d'une imagerie cérébrale n'est pas systématique dans les suites d'une crise convulsive inaugurale. L'indication d'une imagerie, pour une première crise convulsive, en dehors d'un contexte particulier et en présence d'un examen neurologique normal, doit être discutée [33]. L'IRM a démontré une sensibilité supérieure à la tomодensitométrie cérébrale pour détecter la lésion en cause. Cependant, son accessibilité limite son utilisation en pratique courante.

Les indications de l'IRM cérébrale sont les suivantes :

- Régression psychomotrice ;
- Epilepsie quel que soit l'âge de début, avec convulsion partielle clinique ou électroencéphalographique ;
- Spasme infantile ou convulsions myocloniques pendant la première année de vie ;
- Déficit neurologique fixe ;
- Syndromes neurocutanés : sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie de Sturge-Weber... ;
- Convulsion inclassable ;
- Epilepsie rebelle au traitement.

**De même, les convulsions fébriles simples (généralisées, de courte durée, survenant chez un enfant entre 1 et 5 ans) ne justifient pas la réalisation d'une imagerie.** Ceci est également valable pour les épilepsies idiopathiques bénignes (épilepsie-absence, épilepsie généralisée idiopathique) [33].

Ainsi, les données de l'interrogatoire, de la clinique et des évaluations paracliniques simples permettent une orientation diagnostique pour environ 50% des patients. Dans l'étude de Kapoor portant sur 433 patients adressés pour malaise, le diagnostic a été posé sur la clinique dans un tiers des cas et un examen paraclinique a été contributif au diagnostic dans seulement 5% des cas [44].

La prise en charge des malaises et perte de connaissance repose donc sur les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique. De plus, l'électrocardiogramme standard constitue un élément fondamental de cette démarche diagnostique, afin de ne pas méconnaître une pathologie rythmique sévère, et tout enfant ayant présenté une syncope doit avoir un ECG [91].

### **III. ETIOLOGIES :**

#### **III.1. ETIOLOGIES CARDIAQUES :**

La prévalence des syncopes d'origine cardiaque chez l'enfant et l'adolescent n'est pas connue avec précision mais semble faible [63]. Cependant, ces étiologies doivent être identifiées car elles exposent à un risque de mort subite en cas de récurrence [57].

L'institut médico-légal de Lyon fait état d'environ 2,5 décès par mort subite par an en rapport avec une origine cardiaque et survenant chez des enfants âgés de 6 à 18 ans [25].

Au sein d'une population âgée de 1 à 13 ans, la mort subite cardiaque représente 19% des décès subits et près de 30% entre 14 et 21 ans [54].

Les principales cardiopathies en cause sont les myocardiopathies hypertrophiques, la dysplasie arythmogène du ventricule droit et les anomalies de trajet des coronaires. Pour l'équipe du centre médical de San Antonio, 61% des morts subites cardiaques survenant dans une population de jeunes conscrits, donc plus âgée, seraient dues tout d'abord aux anomalies de trajet des coronaires, puis aux myocardites, et enfin aux cardiomyopathies hypertrophiques [45, 48].

Les syncopes cardiaques peuvent être de cause mécanique (sténose aortique, cardiomyopathie obstructive, hypertension artérielle pulmonaire, anomalie de trajet des coronaires); un obstacle à l'éjection du ventricule peut se manifester sous la forme d'une syncope voire d'une mort subite.

Les troubles du rythme cardiaque, ventriculaires et supra-ventriculaires, et de la conduction auriculo-ventriculaire sont également à l'origine d'épisodes syncopaux.

Une origine anoxique dans le cadre de cardiopathies cyanogènes comme dans une tétralogie de Fallot peut aussi être en cause [91].

## **1.1. CAUSES MECANIQUES :**

Certaines pathologies comme un rétrécissement aortique, les cardiomyopathies obstructives et l'hypertension artérielle pulmonaire, peuvent se manifester de manière inaugurale sous la forme d'un malaise voire d'une mort subite. Le mécanisme mis en cause est un obstacle à l'éjection du ventricule, complication fréquente de ces étiologies. Le malaise survient le plus souvent à l'effort, sur un bas débit cardiaque avec hypoperfusion cérébrale ou sur un trouble du rythme ventriculaire paroxystique, généré par l'ischémie myocardique.

En l'absence d'obstruction, l'examen clinique est sans particularité et seul l'électrocardiogramme peut orienter vers ce diagnostic en mettant en évidence des signes de surcharge ventriculaire ou des troubles de la repolarisation, peu spécifiques, mais justifiant des explorations complémentaires. Un épisode syncopal traduit la sévérité de la cardiopathie sous-jacente et justifie une prise en charge thérapeutique sans délai.

La survenue d'un malaise, et notamment au cours d'un effort, la présence de palpitations, d'une douleur thoracique doit conduire à la réalisation d'examens complémentaires (électrocardiogramme, écho-doppler cardiaque, épreuve d'effort,...).

### **A) Rétrécissement Aortique :**

Le rétrécissement aortique congénital est une pathologie rare, caractérisée par l'existence d'un obstacle à l'éjection du ventricule gauche, d'aspect et de siège variable par rapport à l'orifice aortique. La fréquence de cette pathologie varie entre 3 et 8% parmi les cardiopathies congénitales et représente 20 à 25% des cas de sténoses aortiques congénitales [1].

Cette affection aurait probablement une origine génétique et serait à transmission autosomique dominante avec expression variable.

3 groupes de sténoses aortiques sous-valvulaires sont décrits : les sténoses localisées en diaphragme, les sténoses diffuses comportant les formes en bourrelet fibromusculaire et les tunnels sous-aortiques et les sténoses par anomalies de l'appareil mitral.

L'évolution se fait vers l'apparition ou l'aggravation de l'insuffisance aortique.

Le traitement repose sur la chirurgie qui associe une myectomie à la résection du diaphragme ou chirurgie de la valve. L'intervention est conditionnée par l'âge du patient, le retentissement clinique et hémodynamique de l'obstacle, le type d'obstacle et les lésions associées.

## **B) Cardiomyopathies obstructives :**

La cardiomyopathie hypertrophique se développe avec l'âge ; elle est donc exceptionnelle chez l'enfant. Cette pathologie est héréditaire, de transmission autosomique dominante, et hétérogène sur le plan génétique. Les mutations touchent des gènes codant pour des protéines musculaires cardiaques. Une mutation particulière sur le gène PRKAG2, à l'origine d'un phénotype associant cardiomyopathie hypertrophique et syndrome de Wolff-Parkinson-White, a été identifiée. Le risque de mort subite est très faible pour des patients asymptomatiques ; la mort subite survient souvent à l'effort entre 10 et 35 ans par la survenue d'un trouble du rythme ;

La cardiomyopathie dilatée présente un caractère familial et monogénique dans 25% des cas ; la transmission se fait alors sur un mode autosomique dominant dans 90% des cas [44]. Cette affection, le plus souvent isolée, peut être associée à un trouble de la conduction auriculo-ventriculaire ou à une dysfonction sinusale. L'âge de survenue et la symptomatologie reste très variable entre deux individus, même au sein d'une même famille.

## **C) Hypertension artérielle pulmonaire :**

L'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique ou familiale est une pathologie rare (1 à 2 cas /1000000 individus /an), qui touche le jeune adulte avec une prédominance féminine (3,5/1) [6]. Cette pathologie reste exceptionnelle chez l'enfant.

Sur le plan physiopathologique, cette maladie se définit par une augmentation des pressions et des résistances artérielles pulmonaires, entraînant une dysfonction ventriculaire droite.

Chez l'enfant, différentes formes ont été décrites :

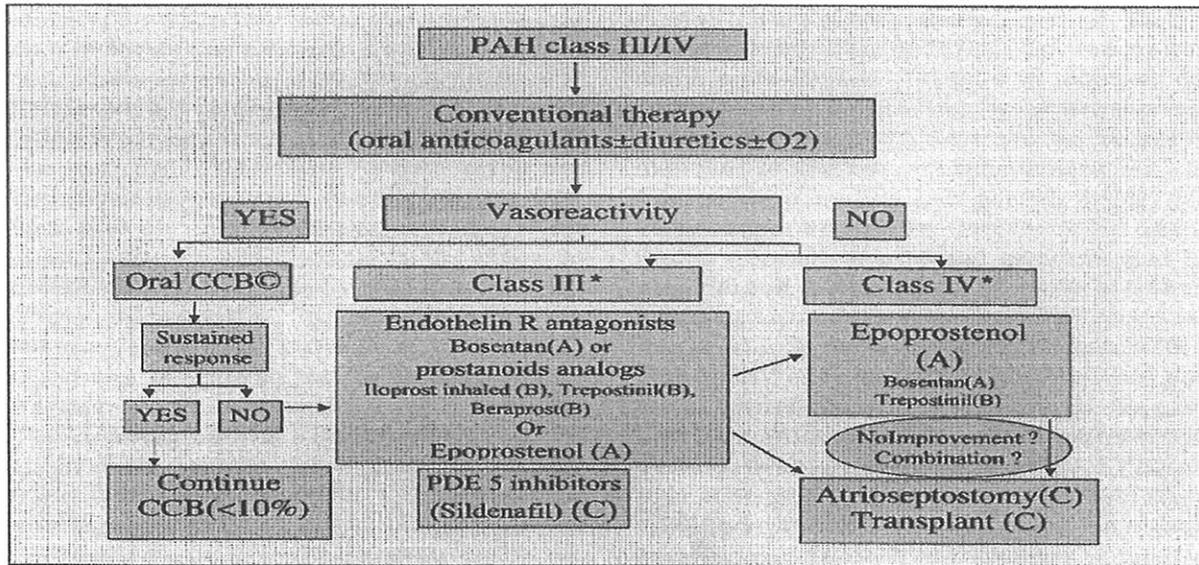
- L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) associée à des cardiopathies congénitales ou acquises.
- HTAP persistante du nouveau-né ;
- HTAP idiopathique ou familiale ;
- HTAP associée à des maladies chroniques pulmonaires.

Cette pathologie peut se manifester chez l'enfant par la survenue d'une syncope, le plus souvent à l'effort ou immédiatement après l'exercice. Le nourrisson atteint d'une hypertension artérielle pulmonaire peut présenter une baisse de l'appétit, un retard de croissance, une tachypnée, une tachycardie. Un signe précoce de cette affection est la dyspnée d'effort.

L'examen clinique retrouve parfois un deuxième bruit augmenté, un souffle de régurgitation tricuspide ou d'insuffisance pulmonaire. Des signes de dysfonction cardiaque droite à type d'hépatomégalie ou d'œdèmes des membres inférieurs sont présents en cas de pathologie sévère évoluée.

Le diagnostic repose, selon les recommandations de l'OMS, sur une pression artérielle pulmonaire moyenne augmentée au repos ( $> 25$  mmHg) ou à l'exercice ( $> 30$  mmHg). Le diagnostic est confirmé par l'électrocardiogramme et l'échographie cardiaque.

**Tableau 1 : Algorithme de traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire.**



Le traitement est discuté après la réalisation d'un cathétérisme cardiaque qui permet de mesurer les pressions et d'effectuer un test de vasoréactivité pulmonaire.

#### **D) Anomalies de trajet des coronaires :**

Les anomalies de trajet des coronaires seraient en cause dans 61% des morts subites [45].

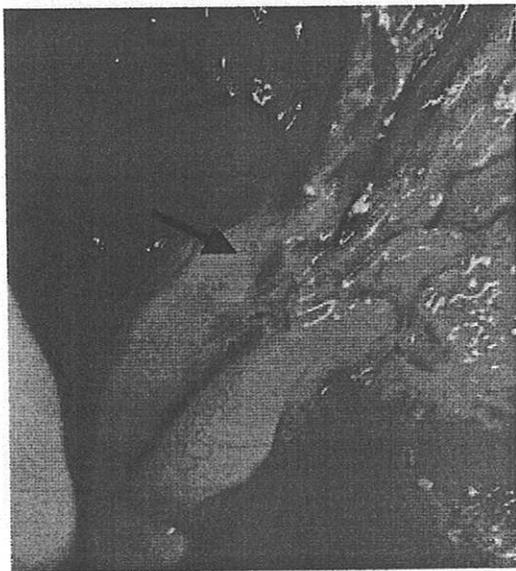
Une anomalie de trajet des coronaires peut se manifester par la survenue d'un épisode syncopal. Les anomalies les plus fréquemment incriminées sont une naissance anormale de l'artère coronaire gauche du sinus de Valsalva, ou ostium commun ou deux ostia en « canon de fusil ». Lors d'un effort physique important, l'artère coronaire gauche se trouve comprimée entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

Il existe également une forme rare d'anomalie des coronaires chez l'enfant, classiquement associée à une cardiomyopathie hypertrophique ou à une hypertrophie isolée du ventricule droit. Sur le plan physiopathologique, cette anomalie est liée à une hyperplasie de tissu myocardique qui entoure l'artère coronaire épicaudique, formant ainsi un véritable « pont »

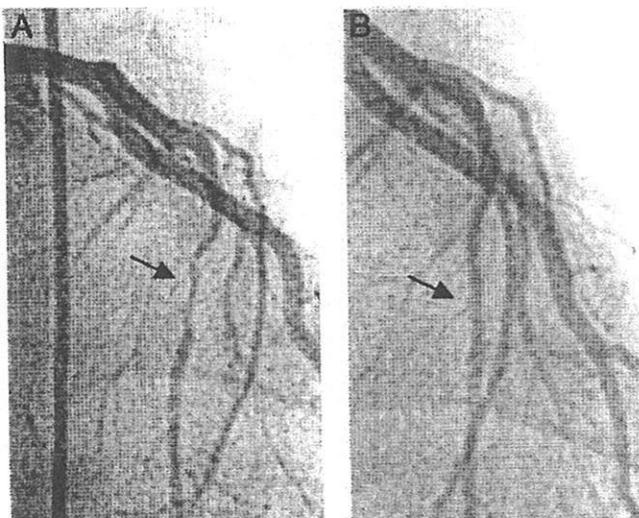
myocardique. La présence de ces bandes de fibres myocardiques se traduit cliniquement par une symptomatologie d'ischémie liée à la compression au cours de la systole et des manifestations syncopales, souvent à l'effort.

La prévalence dans une population d'enfants « sains » n'est pas connue. Ces « ponts » myocardiques sont présents chez 28% des enfants souffrant de myocardiopathie hypertrophiques. Cette atteinte a également été décrite de façon isolée, sans myocardiopathie associée, au cours d'autopsies d'adolescents, victimes de morts subites à l'effort [22].

***Figure 1 : Pont myocardique.***



***Figure 2 : Coronarographie. Compression de l'artère pendant la systole (A) ; pendant la diastole (B).***



La prise en charge chirurgicale peut s'avérer nécessaire lorsque la réponse au traitement médical est insuffisante.

### **E) Cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène :**

La dysplasie ventriculaire droite est une maladie à transmission le plus souvent autosomique dominante, forme familiale dans 30 à 50% [53, 66].

La prévalence de cette affection est de 1/5000 individus [53].

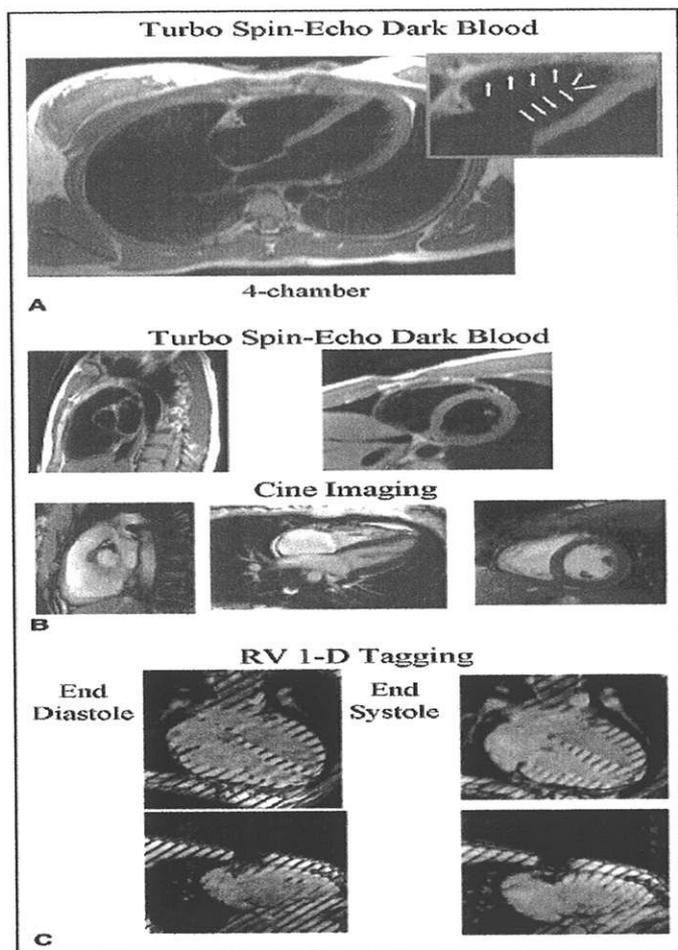
Sur le plan histologique, il existe un remplacement fibro-adipeux du myocarde et de la paroi du ventricule droit.

Deux formes particulières de la dysplasie ventriculaire droite ont été décrites : la maladie de Naxos, forme à transmission autosomique récessive, associée à une dysplasie ectodermique, et liée à la mutation du gène de la plakoglobine et les cardiomyopathies vénitiennes. Celles-ci présentent deux formes. Tout d'abord, une cardiomyopathie du ventricule droit à transmission autosomique dominante. Cette atteinte est liée à des mutations d'une protéine d'adhésion intracellulaire, la desmoplakine.

La deuxième forme correspond à une cardiomyopathie avec des tachycardies ventriculaires bidirectionnelles alternantes, causées par des mutations du récepteur à la ryanodine, qui joue un rôle dans l'absorption et la libération du calcium intracellulaire.

La dysplasie ventriculaire droite est à l'origine de trouble du rythme à type de tachycardie ventriculaire, parfois mal tolérée, et responsable de syncope à l'effort voire de mort subite, souvent chez le sujet jeune sportif.

**Figure 3 : Dysplasie arythmogène du ventricule droit.**



Le diagnostic clinique repose sur 5 critères : 1) remplacement du tissu myocardique par du tissu graisseux ; 2) 3) ;4) dilatation du ventricule droit ; 5) dilatation auriculaire droite ; 6) [26]. Mais l'utilisation de ces critères diagnostiques chez le jeune patient est discutée.

Le diagnostic clinique est confirmé par la réalisation d'une échographie cardiaque ou préférentiellement d'IRM cardiaque.

## 1.2. TROUBLES DU RYTHME :

Les troubles du rythme cardiaque syncopaux correspondent soit à des tachycardies supraventriculaires ou ventriculaires, soit à des bradycardies majeures par bloc auriculo-ventriculaire [21]. Ces pathologies rythmiques sont la conséquence de mutations des gènes codant pour les canaux ioniques cardiaques ; elles sont également désignées sous le terme de canalopathies ou channelopathies [88, 91].

La perte de connaissance survient lorsque le débit de perfusion cérébrale devient insuffisant suite à un bas débit cardiaque.

Les troubles du rythme sont répertoriés en fonction de leur association ou non à une anomalie morphologique cardiaque.

**Tableau 2 : Causes rythmiques des syncopes de l'enfant.**

Type d'arythmie	Anomalie cardiaque structurelle ou cardiopathie opérée	Cœur anatomiquement normal
TSV	Réparation atriale des TGV (Mustard ou Senning) Dérivations cavo-pulmonaires totales (Fontan et dérivés) Maladie d'Ebstein	Syndrome de WPW
TV	Anomalie coronaire Antécédent de ventriculotomie (tétralogie de Fallot) Dysplasie du ventricule droit arythmogène Cardiomyopathie hypertrophique	Syndrome du QT long congénital ou acquis (médicamenteux) Myocardite, myocardiopathie
BAV	Canal atrio-ventriculaire Communication interventriculaire large Doubles discordances	Enfant de mère lupique Maladie de Lyme, myocardite virale

BAV : bloc auriculo-ventriculaire ; TGV : transposition des gros vaisseaux ; TSV : tachycardie supraventriculaire ; TV : tachycardie ventriculaire.

### A) Tachycardies supraventriculaires :

#### ➤ Préexcitations ventriculaires :

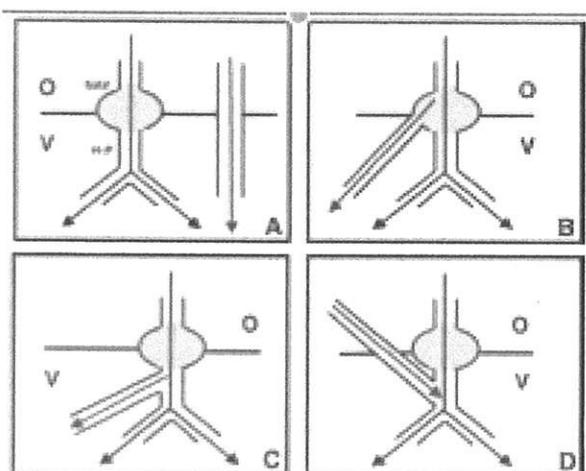
Les préexcitations ventriculaires correspondent à une activation prématurée de l'ensemble ou d'une partie du myocarde, en rapport avec la présence de voies de conduction « accessoires ».

Ces voies de conduction accessoires court-circuitent les voies de conduction normales nodohisiennes [32, 77].

A l'état physiologique, l'influx électrique naît au niveau du nœud sinusal puis dépolarise de proche en proche le massif auriculaire jusqu'au nœud auriculo-ventriculaire, puis le système de His-Purkinje qui se divise en deux branches activant ensuite simultanément les deux ventricules.

Dans le cadre des préexcitations ventriculaires, il existe des connexions électriques anormales entre les massifs auriculaires et ventriculaires qui peuvent emprunter différents circuits. Contrairement au tissu de conduction nodohisien, il n'existe pas de cellules à conduction lente ou décrémenteille au niveau de la voie de conduction accessoire ; la conduction obéit donc à la loi du tout ou rien et une arythmie supraventriculaire rapide telle une fibrillation atriale [72] peut ainsi être conduit jusqu'aux ventricules, très rapidement, sans être « freinée ».

**Figure 4 :** Représentation des différentes connexions électriques anormales responsables des préexcitations ventriculaires.



- A : Faisceau auriculoventriculaire ;*
- B : Fibre nodoventriculaire ;*
- C : Fibre fasciculoventriculaire ;*
- D : Fibres atriohisiennes.*
- NAV : Nœud auriculoventriculaire.*
- H-S : His-Purkinje.*

La Société Française de Cardiologie a établi une classification de ces différentes anomalies congénitales [67]. Ainsi, il existe les connexions auriculoventriculaires anciennement dénommé faisceau de Kent, à l'origine du syndrome de Wolff-Parkinson-White, les connexions nodoventriculaires (anciennes fibres de Mahin) et fasciculoventriculaires (entre le

réseau His-Purkinje et les ventricules) et les connexions atriohisiennes entre les oreillettes et le faisceau de His à l'origine du syndrome de Long-Ganong-Levine.

La symptomatologie de ces connexions anormales varie selon l'anomalie en cause et d'un individu à un autre. Certains patients porteurs d'une voie de conduction accessoire vont ainsi être totalement asymptomatique tandis que d'autres vont présenter des troubles du rythme à type de tachycardie supraventriculaire paroxystique, de tachycardie ventriculaire. Toute la gravité des préexcitations ventriculaires tient dans le risque de survenue d'une mort subite suite à une arythmie supraventriculaire rapide conduite très rapidement aux ventricules par la voie accessoire.

La symptomatologie va dépendre des propriétés électrophysiologiques de la voie accessoire.

➤ **Syndrome de Wolff-Parkinson-White:**

Le syndrome de Wolff-Parkinson-White est une forme particulière de préexcitation ventriculaire. Il se définit par la présence d'une voie accessoire auriculo-ventriculaire qui court-circuite la voie de conduction normale [86]. Le syndrome de Wolff-Parkinson-White est la deuxième cause de tachycardie supraventriculaire paroxystique dans le monde [77]. Ce syndrome est retrouvé chez 10% des patients atteints d'une maladie d'Ebstein.

Cette pathologie peut être à l'origine de syncope voire de mort subite lorsque un trouble du rythme atrial, une fibrillation atriale le plus souvent, est conduit par une voie accessoire très perméable jusqu'aux ventricules et court-circuite le nœud auriculo-ventriculaire [36, 66, 67, 91]. La voie nodo-hisienne est alors empruntée des oreillettes vers les ventricules et la voie accessoire est empruntée dans le sens rétrograde ; les QRS apparaissent fins. L'influx électrique circule spontanément dans la voie nodo-hisienne et dans la voie accessoire, dépourvue de frein vagal. Les ventricules ne sont pas activés simultanément, ce qui se traduit sur l'électrocardiogramme par un aspect de pré-excitation avec un intervalle PR court et une onde delta.

Chez l'enfant, ce syndrome se manifeste généralement initialement par la survenue d'une tachycardie supra-ventriculaire par réentrée au niveau du faisceau accessoire, au cours de la première année de vie [15].

Tout syndrome de Wolff-Parkinson-White doit être exploré de toute façon, à partir de l'âge de 10 ans, par stimulation oesophagienne ou endocavitaire, et, en présence d'une période réfractaire de la voie accessoire inférieure à 220 millisecondes, l'ablation de ce faisceau par radiofréquence doit être discutée [47, 51].

## **B) Arythmies ventriculaires ou channelopathies rythmiques :**

### **➤ Le syndrome du QT long congénital :**

Ce syndrome est l'une des causes fréquentes de syncopes et de mort subite chez l'enfant. Sa prévalence génétique est estimée à 1 /5000 individus [45, 54]. Il serait responsable aux Etats-Unis de 3500 décès par mort subite par an [45].

Le syndrome du QT long congénital se définit par un allongement de l'intervalle QT ( $QTc > 440ms$ ), mesuré dans les dérivations D2 ou V5 sur l'électrocardiogramme. Cette atteinte est associée à un risque important de troubles du rythme ventriculaire graves (torsades de pointes, fibrillation ventriculaire) pouvant être à l'origine de syncopes voire de mort subite [30, 46, 55].

La première description de cette pathologie date de 1957 par Anton Jerwell et Fred Lange-Nielsen au sein d'une famille norvégienne où 4 des 10 enfants présentaient des syncopes à l'effort avec un allongement de l'espace QT, et 3 de ces enfants décédèrent brutalement [93]. Le syndrome de Jerwell et Lange-Nielsen est une forme à transmission autosomique récessive associée à une surdité de perception. Cette affection est rare (1/300000 naissances); l'incidence dans la population de sourds est de 0,3%. Il représente moins de 5% des syndromes du QT long, mais son pronostic est le plus péjoratif [55]. Le syndrome de Romano-Ward, plus fréquent puisqu'il représente 90% des syndromes du QT long, se différencie par son mode de transmission autosomique dominant et l'absence de surdité associée [93].

Cette classification historique a été abandonnée pour une classification prenant en compte les mutations génétiques incriminées, découvertes en 1995 [2]. Les gènes impliqués codent pour des canaux sodiques ou potassiques, voire calciques. Le syndrome du QT long congénital se différencie en 6 types. La prévalence génétique est de 1/5000 individus [52, 54].

La plupart de ces anomalies génétiques touchent le fonctionnement des canaux potassiques membranaires (LQT1, LQT2, LQT5, LQT6). La forme LQT3 code pour le canal sodique SCN5A [47, 93], à l'origine d'un gain de fonction du canal sodique dépolarisant. Le gène de la forme LQT4 code pour l'ankyrine B qui est une protéine d'ancrage. Un gène codant pour un canal calcique a récemment été identifié comme étant responsable d'un syndrome de SQTl associé à une syndactylie.

La symptomatologie clinique dépend de la forme génétique. Ainsi, les patients LQT1, forme la plus fréquente en France (69% des individus génotypés) [45], ont des syncopes d'effort typiques (68%) (noyade,...), les LQT2 sont très sensibles aux stimulations auditives (51%), émotives ou lors du sommeil (34%) et les formes LQT3 se manifestent sous forme de malaises nocturnes ou au repos (53%).

La survenue des manifestations cliniques varie selon l'âge et le sexe : le syndrome du QT long se manifeste plus précocement chez le garçon, mais après l'âge de 15 ans, les femmes sont plus symptomatiques. Les types LQT1 et LQT2 présentent plus d'évènements cardiaques mais la mortalité cardiaque est plus élevée pour le groupe LQT3.

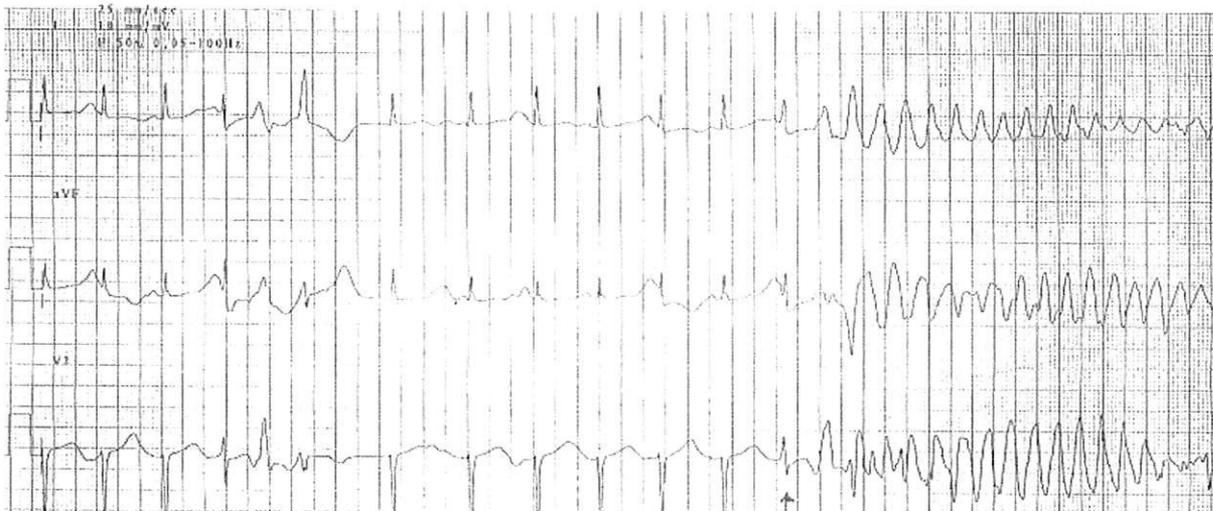
Une forme particulièrement grave a été décrite chez le nouveau-né, responsable de troubles du rythme anténataux et de mort subite in utero. Cette forme est associée à un bloc auriculo-ventriculaire parfois complet. Cette forme au pronostic particulièrement sombre a été principalement décrite chez les patients porteurs d'un LQT2 et chez les homozygotes SCN5A.

Le diagnostic repose sur des critères électrocardiographiques et des éléments anamnestiques. Le diagnostic de syndrome du QT long congénital a longtemps été porté sur les seules données de l'ECG ( $QT_c > 440$ ms) excluant ainsi 5% des patients atteints d'un QT long symptomatique avec un intervalle QT inférieur à 440ms [55]. La mesure de l'intervalle QT doit s'effectuer dans les dérivations D2 ou V5, au cours d'une période de stabilité du rythme cardiaque et mesurer 5 à 6 battements successifs, sur un ECG enregistré à 50mm/s de préférence. La méthode de Surawicz est la méthode de référence pour mesurer le segment QT.

La tangente à la portion descendante de l'onde T définit au point d'intersection avec la ligne isoélectrique la fin de l'onde T. L'intervalle QT mesuré est corrigé en fonction de la fréquence cardiaque selon la formule de Bazett [91]:

$$\text{QT corrigé (QTc) en ms} = \text{QT (msec)} / \sqrt{\text{RR précédent (ms)}}$$

**Figure 6 :** Exemple de torsade de pointes chez une patiente ayant un syndrome du QT long congénital enregistré à l'électrocardiogramme. Il s'agit d'une tachycardie ventriculaire polymorphe démarrante sur une extrasystole ventriculaire à couplage long.



Les critères diagnostiques du syndrome du QT long congénital d'après Schwartz et al. sont les suivants [55] :

<b>Données électrocardiographiques* :</b>	<b>Points</b>
- QTc (formule de Bazett) :	
> 480 ms	3
460-470 ms	2
450 ms (sujet masculin)	1
- Torsades de pointes	2
- Alternance de l'onde T	1
- Crochetage de l'onde T dans 3 dérivations	1

- Fréquence cardiaque basse pour l'âge (<2 percentile)	0,5
• <i>Histoire clinique :</i>	
- Syncope (un seul critère) :	
- survenant à l'effort et/ou l'émotion	2
- en dehors de l'effort ou de l'émotion	1
- Surdit� congenitale	0,5
• <i>Histoire familiale (un m�me sujet n'est compt� qu'une fois)</i>	
- Membres de la famille avec un QT long congenital	1
- Mort subite inexplic�e chez des sujets de < 30 ans parmi les membres du 1 <sup>er</sup> ou 2 <sup>�me</sup> degr� de la famille	0,5

\* En l'absence de tout m dicament ou d sordre ionique connu pour modifier l'ECG. Score inf rieur   1 : faible probabilit  de QT long congenital ; score de 2   3 : QT long congenital possible ; >4 : forte probabilit  de QT long congenital.

La d couverte d'un allongement de l'espace QT chez un individu impose la r alisation d'un bilan rythmologique avec Holter ECG . De plus, une enqu te familiale est n cessaire comportant un interrogatoire, un examen clinique et la r alisation d'un ECG pour la fratrie et les parents [47].

Sur le plan th rapeutique, tous les sujets atteints g n tiquement, symptomatiques ou non, doivent b n ficier d'un traitement par  -bloquant. Des mesures de pr vention sont associ es : pr vention des situations favorisant la survenue de trouble du rythme (hypokali mie,...), information  crite remise au patient et   ses parents sur les m dicaments contre-indiqu s, allongeant le segment QT et contre-indication aux comp titions sportives.

Le pronostic du syndrome du QT long congenital est bon et les b tabloquants pr viennent efficacement la survenue de syncope et la mort subite.

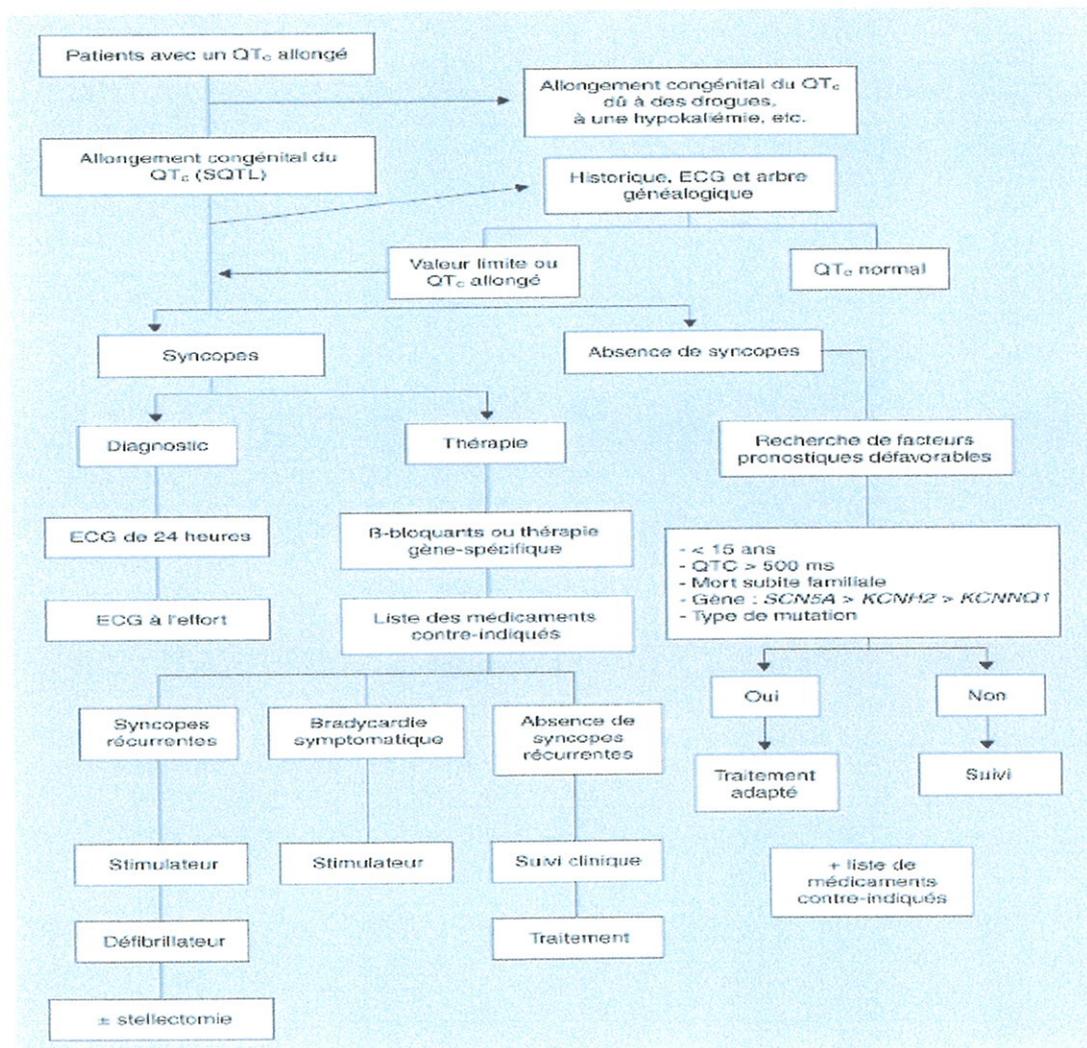
Cependant, certaines formes  chappent au traitement par  -bloquants et constituent une indication   la mise en place d'un d fibrillateur automatique implantable. Contrairement aux Etats-Unis, les indications d'un d fibrillateur automatique implantable restent limit es,

notamment lorsque le traitement par  $\beta$ -bloquant est bien conduit et toléré. Dans l'avenir, il existera probablement des recommandations plus gènes-spécifiques [52].

Ainsi, l'effet bénéfique de ce traitement s'adresse particulièrement aux patients LQT1, à certains patients LQT2, mais il est probablement peu adapté à certains patients LQT3 [54].

La prise en charge des patients présentant un syndrome du QT long peut être résumé sous la forme d'un arbre décisionnel (tableau 3). Cette démarche sera toutefois rediscutée après la détermination du diagnostic génétique [54].

**Tableau 3 : Algorithme décisionnel dans le syndrome du QT long.**



➤ **Le Syndrome du QT court :**

Contrairement au syndrome du QT long congénital décrit pour la première fois en 1950, le syndrome du QT court et son implication dans la survenue de mort subite n'a été découvert qu'il y a quelques années [34].

La prévalence de cette pathologie dans la population générale n'est pas documentée.

Il se définit par un raccourcissement du segment QT mesuré ( $QT < 300ms$ ). La morphologie de l'onde T semble aussi être un critère important pour identifier les sujets atteints de ce syndrome ; ainsi une onde T ample, pointue, surtout dans les dérivations précordiales correspond à un aspect typique de QT court congénital. Cette pathologie, de caractère héréditaire à transmission autosomique dominante, est due à la mutation de gènes *HERG* (=KCNH2) ou *KCNQ1* codant pour des canaux potassiques, à l'origine d'un gain de fonction et donc d'un raccourcissement de la durée de la repolarisation [54].

La sévérité de cette atteinte est liée au risque élevé de survenue de syncope et de mort subite par arythmie ventriculaire maligne. Heureusement cette pathologie reste exceptionnelle chez l'enfant.

Ces manifestations cliniques surviennent le plus souvent à l'effort mais également au repos. L'arrêt cardiaque représente souvent la première manifestation clinique, et ce fréquemment au cours de la première année de vie.

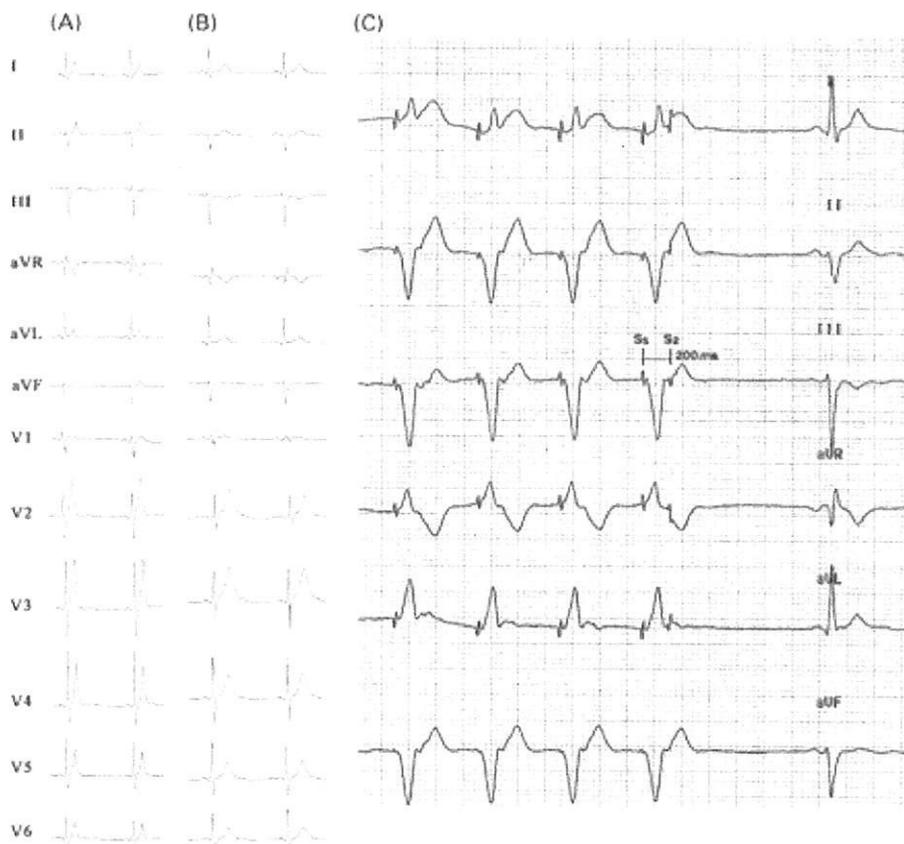
Le syndrome du QT court peut être associé à une fibrillation auriculaire de survenue précoce.

Le diagnostic repose sur la mesure de l'intervalle QT et la morphologie de l'onde T sur l'électrocardiogramme. Ce diagnostic doit également être évoqué en présence d'une histoire familiale de mort subite et notamment de mort subite infantile. Les explorations électrophysiologiques réalisées documentent des périodes réfractaires auriculaires et ventriculaires courtes et une vulnérabilité ventriculaire chez la majorité des patients. Une période réfractaire courte va favoriser les mécanismes de ré-entrée et le risque d'arythmies paroxystiques à type de fibrillation ventriculaire notamment.

Le seul traitement préventif de la mort subite reste la mise en place d'un défibrillateur automatique implantable. Cependant, l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable est techniquement difficile chez le très jeune enfant et associée à un risque élevé de complications.

Ainsi, dans de rares cas, une alternative médicamenteuse est proposée avec un traitement par hydroquinidine qui prévient l'apparition de fibrillation ventriculaire chez des patients atteints d'un syndrome du QT court congénital en rapport avec la mutation HERG.

**Figure 7 : Enregistrement ECG 12 dérivations chez un patient présentant un QT court [34].**



(A) : ECG standard (rythme sinusal, FC : 52/min, QT = 280ms, QTc = 261ms) ;

(B) : ECG pendant l'administration d'hydroxyquinidine (rythme sinusal, FC : 60/min, QT = 380ms, QTc = 380ms, sus décalage ST, diminution de la durée de l'onde T, diminution de l'amplitude onde T).

(C) : Etude électrophysiologique pendant le traitement par hydroxyquinidine, ERP : 200ms.

(D)

### ➤ Le Syndrome de Brugada :

Le syndrome de Brugada, décrit par Pedro et Joseph Brugada en 1992 [9], touche plus fréquemment les hommes (sex-ratio : 3 /1) et jeunes.

La prévalence de cette affection est variable, mais semble plus élevée en Asie du sud-est et au Japon (12/10000 habitants) que dans le reste du monde. Elle est estimée à 5/10000 habitants (tous âges confondus) [5].

Cette pathologie est héréditaire de transmission autosomique dominante dans près de 25% des cas. La mutation en cause est celle du gène SCN5A localisé sur le chromosome 3 et qui code pour une sous unité  $\alpha$  de canaux sodiques du myocarde. La mutation du gène SCN5A est retrouvée dans 20 à 30% des cas et au moins 80 mutations ont été identifiées [81]. Le syndrome de Brugada associe un retard de la conduction intra-ventriculaire droite et une anomalie de la repolarisation, à l'origine de troubles du rythme ventriculaire et notamment des tachycardies ou des fibrillations ventriculaires voire de mort subite [16, 69].

Les formes à révélation pédiatrique sont extrêmement rares, se manifestant le plus souvent dans un contexte fébrile [52].

Le syndrome de Brugada se manifeste cliniquement par la survenue de syncopes à l'emporte-pièce dans près de 50% des cas, mais aussi par une symptomatologie moins « bruyante » à type de palpitations. Ce syndrome peut, par ailleurs être asymptomatique et de découverte fortuite [20, 96].

Le diagnostic du syndrome repose sur l'analyse de l'électrocardiogramme. L'aspect de l'ECG n'est pas toujours typique ; il peut alors être démasqué par un test pharmacologique qui consiste en l'injection d'un bloqueur des canaux sodiques (ajmaline). Les patients sont considérés comme atteints en cas d'enregistrement ECG typique soit initialement, soit après le test de sensibilisation [33]. La société française de cardiologie a défini les critères diagnostiques. Ainsi, 3 types ont pu être identifiés :

- **Type 1 :**

- présence à l'ECG d'un sus-décalage du point J d'au moins 2mm à son sommet, d'un segment ST convexe vers le haut et d'une onde T négative dans les dérivations précordiales de V1 à V3 ;

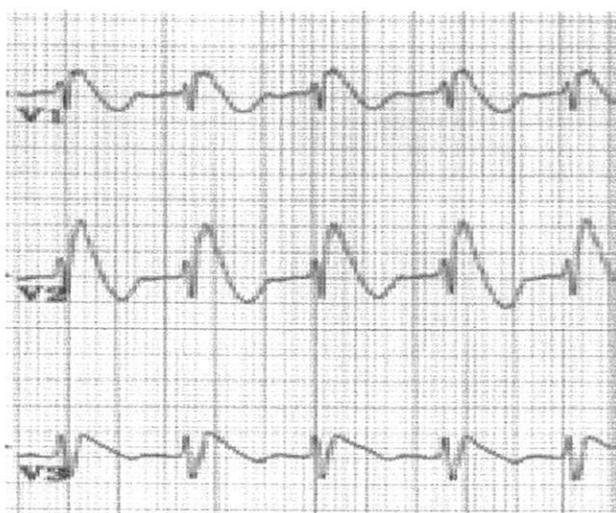
- l'un au moins des critères cliniques suivants : antécédent personnel de fibrillation ventriculaire documentée ou tachycardie ventriculaire polymorphe spontanément régressive, absence d'autres facteurs expliquant les anomalies électrocardiographiques, antécédents familiaux de mort subite avant 45 ans, électrocardiogramme de type 1 chez les membres de la famille.

- **Type 2 et 3 :** expression électrocardiographique « à minima » du type 1.

- existence à l'électrocardiogramme d'un sus-décalage du point J inférieur à 2mm au sommet, d'un sus-décalage du segment ST inférieur à 1mm au dessus de la ligne isoélectrique dans les dérivations précordiales de V1 à V3 ;

- dans les deux types, la réalisation des tests pharmacologiques (injection de flécaïne par voie intraveineuse) permet de conclure au diagnostic de syndrome de Brugada lorsqu'elle induit l'apparition d'un aspect électrocardiographique de type 1.

***Figure 8 : Aspect ECG caractéristique du syndrome de Brugada [92].***



La découverte d'un syndrome de Brugada chez un patient doit aboutir à une recherche familiale des anomalies génétiques.

La prise en charge thérapeutique repose sur le traitement antiarythmique (Cordarone,  $\beta$ -bloquants) mais ce traitement n'a pas fait la preuve de son efficacité [9]. En présence d'un patient symptomatique ayant un enregistrement ECG typique d'un syndrome de Brugada, une stimulation ventriculaire est réalisée afin d'évaluer la vulnérabilité ventriculaire. Si cette stimulation induit une fibrillation ventriculaire, l'indication à la mise en place d'un défibrillateur automatique implantable est retenue.

**Figure 9 : ECG dans un syndrome de Brugada.**



➤ **Le syndrome de repolarisation précoce :**

Le syndrome de repolarisation précoce constitue un phénomène électrocardiographique idiopathique, caractérisé par une prééminence de l'onde J associée à un sus-décalage du segment ST dans les dérivations précodiales droites (V4-V6) et inférieures (DII, DIII, aVF) [43]. Ce syndrome ne s'accompagne d'aucune anomalie morphologique cardiaque.

Ce phénomène concerne 1 à 2% de la population générale.

Certaines équipes ont rapporté des cas de syndrome de repolarisation précoce familiaux et de mort subite, et soulignent le potentiel arythmogène de ce syndrome qui reste mal évalué [43].

➤ **Tachycardies ventriculaires catécholergiques :**

La tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique est une arythmie primitive rare en rapport avec une mutation des gènes codant pour des canaux calciques situés dans le réticulum endoplasmique [45]. Les gènes RYR2 et CASQ2 jouent un rôle dans le stockage et le relargage du calcium intracytoplasmique et donc modifient la séquence excitation-contraction cardiaque [62, 54]. Le locus associé à cette atteinte est localisé sur le chromosome 1 (1q42). Les mutations sont transmises sur un mode autosomique dominant pour le gène codant à la ryanodine de type 2 (RYR2), et sur un mode récessif pour le gène de la calsequestrine 2 (CASQ2).

Les manifestations cliniques sont retardées ; elles apparaissent chez le grand enfant, au-delà de 3 ans, sous la forme de malaises ou de syncopes pouvant faire évoquer à tort le diagnostic de crise comitiale ou de spasme du sanglot. Les circonstances de survenue sont stéréotypées et fortement évocatrices ; les épisodes syncopaux se produisent au décours d'un effort ou d'une émotion. Le mode de déclenchement est adrénérgique. Les syncopes sont prolongées, surviennent de façon répétée et sont reproductibles par le stress.

L'arythmie survient à l'effort lorsque la fréquence sinusale dépasse un seuil de 130 battements par minute le plus souvent.

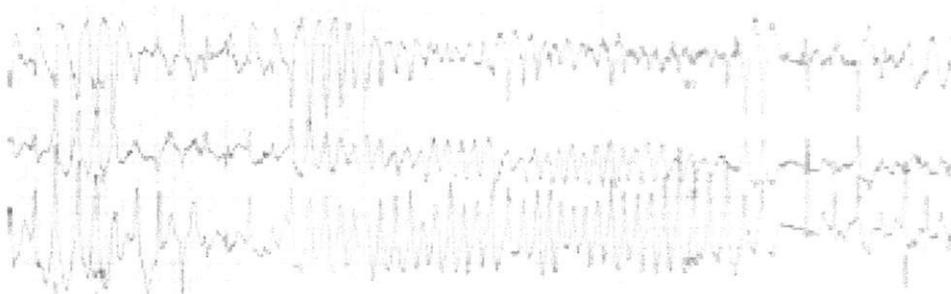
Sur l'électrocardiogramme apparaissent tout d'abord des extrasystoles ventriculaires isolées, puis en salves polymorphes avec des lambeaux de tachycardie ventriculaire bidirectionnels fréquents. L'arythmie peut dégénérer en torsades de pointes et en fibrillation ventriculaire exposant ainsi au risque de mort subite. Si l'effort cesse, l'arythmie régresse dans le sens inverse de son apparition.

Le diagnostic repose sur les données anamnestiques (syncopes à l'effort, émotion, caractère répétitif,...). L'électrocardiogramme peut présenter des anomalies discrètes, à type de bradycardie sinusale au repos, de déviation axiale gauche du QRS, ou d'un allongement de l'espace QT dans les limites de la normale. Le diagnostic est confirmé par la réalisation d'un test d'effort, et après avoir éliminé les autres causes d'arythmies ventriculaires [50].

L'évolution se fait vers une aggravation progressive de l'arythmie. En l'absence de traitement, la mort subite survient avant 20 ans dans 1 cas sur 2 [52]. Dans 1/3 des cas, l'affection est familiale ce qui impose un dépistage et un suivi de la famille.

Le traitement médical repose sur l'utilisation de  $\beta$ -bloquants d'action retard, prescrits à vie, sans interruption. Le nadolol est souvent utilisé en raison d'une demi-vie longue. Des cas de mort subite ont cependant été rapportés malgré la bonne utilisation des anti-arythmiques, faisant ainsi discuter la place du défibrillateur automatique implantable [52].

***Figure 10 : Exemple de tachycardie ventriculaire catécholergique. Tracé ECG au cours d'un effort chez un enfant de 7 ans durant une accélération sinusale au cours d'une épreuve d'effort : salve de tachycardie ventriculaire polymorphe s'accompagnant d'un malaise.***



### 1.3. CARDIOPATHIES CYANOGENES :

Certaines cardiopathies comme la tétralogie de Fallot ou la plupart des cardiopathies cyanogènes sont susceptibles de se manifester sous la forme de syncope anoxique.

Ces cardiopathies sont d'étiologie multifactorielle. Cependant, des études ont mis en évidence des anomalies génétiques et notamment la microdélétion du chromosome 22, mutation souvent à l'origine de malformations conotruncales [29]. Le risque de récurrence au sein d'une famille où un enfant est atteint est évalué à 2,7% [29].

Sur le plan physiopathologique, il existe un déséquilibre entre les résistances vasculaires systémiques et pulmonaires, le plus souvent par « spasmes » de l'infundibulum pulmonaire, qui conduit à une diminution du débit pulmonaire et augmentation du shunt droit-gauche par réduction de la précharge gauche [17, 21, 89].

La syncope est consécutive à ces deux phénomènes : le collapsus vasculaire et l'hypoxémie cérébrale [88].

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes ; elle représente 5 à 8% des cardiopathies congénitales [29].

Sur le plan anatomique, il existe quatre anomalies : une communication interventriculaire haute associée à un rétrécissement pulmonaire, qui est infundibulaire et souvent valvulaire, une dextroposition de l'aorte et une hypertrophie du ventricule droit. Ces anomalies correspondent au déplacement en avant et à droite du septum infundibulaire. Les anomalies des artères coronaires sont fréquemment associées (un tiers des cas) [29].

***Figure 11 : Anatomie de la tétralogie de Fallot.***



Cette malformation cardiaque a pour conséquence l'existence d'un shunt droit-gauche. Le degré du shunt dépend du degré de la sténose pulmonaire mais aussi de la résistance systémique.

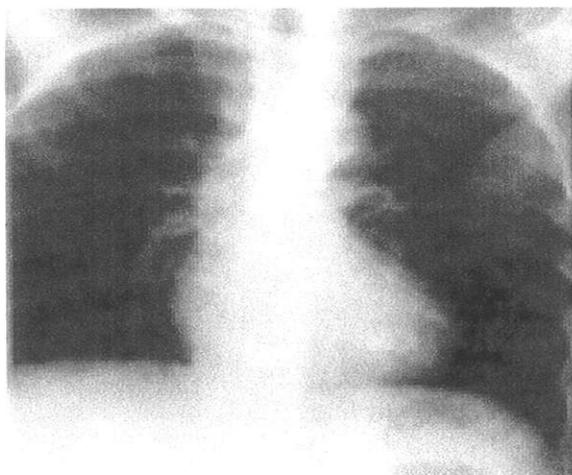
Souvent asymptomatique à la naissance, la tétralogie de Fallot va se manifester cliniquement à partir de 6 mois de vie sous la forme d'une cyanose en rapport avec l'aggravation de la sténose pulmonaire. Les premières crises hypoxiques peuvent apparaître avant l'âge de 1 an. Ces crises surviennent en principe le matin au lever et peuvent s'accompagner, dans les formes graves d'une perte de connaissance.

L'examen clinique retrouve un choc droit, le premier bruit est unique, tout comme le deuxième bruit, unique et claqué. L'auscultation peut découvrir un signe de Harzer, de même qu'un souffle éjectionnel, issu de la sténose infundibulaire.

Les explorations complémentaires comportent un électrocardiogramme qui montre une déviation axiale droite de  $120^\circ$  à  $150^\circ$ , une hypertrophie ventriculaire droite et parfois des signes d'hypertrophie auriculaire droite.

La radiographie pulmonaire visualise deux signes spécifiques : l'hypoperfusion pulmonaire et le cœur en « sabot » avec une pointe surélevée, un arc moyen concave et un bouton aortique proéminent (dilatation de l'aorte).

***Figure 12 : Radiographie thoracique dans la tétralogie de Fallot : Cœur en « sabot » typique et diminution du dessin vasculaire pulmonaire.***



La biologie standard retrouve une polyglobulie.

Le diagnostic est confirmé, en pratique courante, par l'échographie cardiaque couplée au doppler. Le cathétérisme cardiaque est envisagé en cas de doute sur l'arborisation des artères pulmonaires ou sur les artères coronaires. Il évalue la voie pulmonaire, recherche une anomalie de trajet des coronaires associée. L'angiographie permet un bilan anatomique complet en pré-opératoire. L'angioscanographie multicoupe peut être utilisée parfois comme méthode alternative à l'angiographie [68]. L'imagerie par résonance magnétique est intéressante lorsque la qualité de l'échocardiographie thoracique n'est pas satisfaisante et notamment chez le grand enfant [17].

Le traitement définitif de ces anomalies est chirurgical, et le plus souvent au cours de la première année de vie. Le traitement médical est limité au traitement des crises hypoxiques.

## **III. 2. SYNCOPES LIEES A UNE DYSREGULATION DU SYSTEME NERVEUX AUTONOME :**

### **2.1. SYNCOPE VASOVAGALE :**

La syncope vasovagale représente la première cause de syncope chez l'enfant ; dans certaines séries de malaise, elle correspond à près de 70% des diagnostics retenus [21, 88, 89]. Le malaise vagal est l'étiologie la plus souvent retrouvée lorsque les explorations « standards » sont restées négatives [60]. Malgré sa fréquence très élevée, elle doit rester un diagnostic d'exclusion.

Ce type de syncope survient préférentiellement à l'adolescence mais peut se voir pour des enfants plus jeunes. Dans une étude faite dans le service de pédiatrie de Charleston, en Caroline du Nord, sur 100 enfants pour lesquels le diagnostic de syncope vaso-vagale avait été posé et avec un tilt test positif, l'âge moyen du premier épisode était de 13,3 ans +/- 3,3 ans [82]. Dans une autre étude américaine portant sur 60 enfants à l'hôpital de Cleveland dans l'Ohio, l'âge moyen retrouvé était identique [82]. De plus, il existe une prédominance chez la jeune fille (sex-ratio 2,3/1 dans l'étude de Charleston et 1,2/1 dans celle de l'Ohio).

Sur le plan physiopathologique, la syncope vasovagale correspond à une réponse inappropriée du baroréflexe. A l'état physiologique, l'orthostatisme induit un stockage de sang au niveau des membres inférieurs pouvant atteindre 300 à 800ml chez le sujet de taille adulte. Cette répartition du volume sanguin entraîne une diminution du retour veineux et de la précharge, et une stimulation des barorécepteurs sinocarotidiens et du système orthosympathique. Ceux-ci sont à l'origine d'une vasoconstriction périphérique qui assure le maintien de la pression artérielle.

En revanche, chez certains individus, la réponse engendrée est excessive avec l'apparition de contractions importantes des cavités ventriculaires et d'une stimulation de mécanorécepteurs, responsables d'une levée brutale du tonus sympathique et d'une activation vagale. Il en résulte une vasodilatation périphérique et une bradycardie qui induisent une hypoperfusion cérébrale à l'origine de la syncope (réflexe de Bezold-Jarish) [89]. Le réflexe de Bezold-Jarish induit un freinage sympathique et une activation vagale lors d'une élévation importante de pression ou d'un étirement excessif des fibres cardiaques. L'interruption du tonus vasomoteur peut engendrer deux types de réponse : soit une réponse vaso-dépressive avec une bradycardie, soit une réponse cardio-inhibitrice avec une bradycardie. Mais le plus souvent la réponse est mixte [60].

Cliniquement, la syncope vagale est le plus souvent facilement identifiable par sa description et les circonstances de survenue. Dans ce contexte là, aucune investigation complémentaire n'est nécessaire.

Classiquement, le malaise vagal survient dans des circonstances favorisantes : lever brutal, position debout prolongée, stress, émotion, douleur intense, fièvre, fatigue, déshydratation, ... Il existe tout d'abord une phase prodromique comportant une sémiologie clinique riche à type de sueurs, pâleur, nausées, sensation de faiblesse généralisée et de tête vide. Puis survient la

perte de connaissance, souvent de courte durée, avec amnésie. Enfin, la reprise de conscience est progressive avec un recouvrement de l'audition, puis de la vue et du tonus postural. Les suites de cet épisode syncopal sont marquées par une asthénie importante [13].

Dans certains cas, l'épisode syncopal se manifeste de manière atypique. En effet, la perte de connaissance peut survenir de manière brutale, sans être précédée de manifestations cliniques, et s'accompagner d'une révulsion oculaire. De même, des mouvements cloniques des extrémités et un relâchement des sphincters ont parfois été décrits au cours d'une syncope vagale [21]. La syncope convulsivante est plus fréquente lors d'une réponse cardio-inhibitrice [60]. Ces présentations cliniques atypiques font suspecter le diagnostic de comitialité [80]. Mais, à l'inverse d'une crise comitiale, la syncope convulsivante d'origine vagale n'est pas suivie d'une phase confusionnelle en post-crise.

En présence d'un tableau clinique typique comme décrit initialement, aucun examen complémentaire n'est nécessaire. En revanche, devant une syncope à l'emporte-pièce, des explorations électrophysiologiques endocavitaires doivent être réalisées [42]. En cas de doute diagnostique avec une crise comitiale, un bilan neurologique s'impose avec un EEG voire une imagerie cérébrale.

La réalisation d'un test d'inclinaison ou Tilt Test peut être proposé dans les formes atypiques pour confirmer le diagnostic par la reproduction de la symptomatologie de la syncope [21]. Les modalités du test d'inclinaison restent sujettes à controverse. Selon, le protocole choisi, la sensibilité de ce test varie de 20 à 80% selon les études [14, 60]. Le tilt-test est positif lorsqu'il induit un malaise lipothymique ou une syncope. Deux types de réponse anormale peuvent être observés :

- Syncope vaso-vagale avec une hypotension et une bradycardie associées ;
- Syncope vaso-dépressive avec hypotension brutale.

L'élément diagnostique majeur est la reproduction des symptômes initiaux [42].

Un des éléments clé de la prise en charge de la syncope vaso-vagale est de rassurer le patient et son entourage sur l'origine de la syncope et l'absence de gravité en dehors du caractère invalidant en cas de récurrence.

Sur le pan thérapeutique, un traitement médicamenteux n'est indiqué que pour des patients présentant des épisodes syncopaux récidivants et invalidants. Le traitement de première intention repose sur l'utilisation d'un bêtabloquant cardioselectif comme l'aténolol ou le métoprolol. Son mécanisme d'action repose sur ses propriétés inotrope négative et anti-adrénergique qui préviendraient la stimulation des mécanorécepteurs cardiaques ; une action centrale antisérotoninergique est également évoquée [60, 82]. L'efficacité des bêtabloquants chez l'enfant est bonne de l'ordre de 80 à 100%. En cas d'échec de ce traitement, l'utilisation de minéralocorticoïdes associés à une augmentation des apports sodiques est recommandée avec un taux de réussite de près de 50% [60]. La fludrocortisone agit en corrigeant l'hypovolémie relative par le biais de l'augmentation de la réabsorption du sodium au niveau du rein. D'autres molécules comme la pseudoéphédrine et la scopolamine ont été étudiées chez l'enfant et n'ont pas montré d'intérêt dans le traitement de la syncope vaso-vagale contrairement à ce qui a été démontré chez l'adulte [82].

## **2.2. HYPERTONIE VAGALE :**

Une hypertension vagale est fréquemment retrouvée l'adolescent [89]. Les malaises vagues sont favorisés par un surentraînement sportif, un sommeil insuffisant et l'émotivité liée à cet âge. Elle se manifeste cliniquement par la survenue, au repos, d'une bradycardie sinusale ou jonctionnelle voire d'un bloc auriculo-ventriculaire intermittent.

La syncope vagale est alors favorisée par une stimulation vagale qui va majorer la bradycardie.

La prise en charge de ce type de syncope comporte en premier lieu l'apprentissage de règles hygiéno-diététiques. Un traitement médicamenteux sera mis en place pendant quelques mois en cas d'épisodes récidivants et traumatiques. Le traitement de référence dans ce contexte est le disopyramide (Rythmodan®) ou un bêtabloquant, le diphémanil (Prantal®) étant souvent mal toléré à cet âge [45].

### 2.3. SPASME DU SANGLOT :

Le spasme du sanglot représente la première cause de syncope chez le petit enfant âgé de 6 mois à 3 ans. La période privilégiée de survenue se situe dans la deuxième année de vie [17, 91].

Lombroso et Lerman ont décrit, en 1967, deux formes. Tout d'abord, la forme cyanogène qui est la plus fréquente (2/3 des cas). Les formes cyanogènes sont caractérisées par la survenue initiale de pleurs, puis d'une apnée prolongée qui précède la perte de connaissance. Dans les formes pâles du spasme du sanglot, la perte de connaissance est brutale après un ou deux cris et suivie par un accès de pâleur. Il ne survient pas de phase d'apnée. Sur le plan physiopathologique, la forme pâle résulte d'une stimulation vagale avec bradycardie. Ces accès surviennent souvent dans les suites d'un traumatisme mineur. L'enfant va alors devenir pâle, hypotonique, puis se raidir et parfois présenter une révulsion oculaire. La perte de connaissance est brève de l'ordre de la minute.

Ces épisodes syncopaux peuvent être reproduit par une compression des globes oculaires qui provoque une asystole [88].

Le diagnostic repose sur la description clinique typique. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Le spasme du sanglot présente un caractère bénin. Son évolution se fait vers la résolution complète des troubles avant l'âge de cinq ans chez plus de 85% des patients [89].

Il apparaît indispensable de dédramatiser l'épisode syncopal et d'affirmer le caractère bénin du spasme du sanglot auprès des parents.

Cependant, une relation avec la survenue de syncope vaso-vagale à l'adolescence a été rapportée.

Certaines formes très sévères de spasmes du sanglot, considérées comme menaçant le pronostic vital, peuvent justifier la mise en place d'un stimulateur cardiaque [91].

## **2.4. HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE :**

L'hypotension orthostatique constitue une cause fréquente de lipothymie et de syncope. Elle se définit par une chute tensionnelle supérieure à 20mmHg pour la systolique ou une pression artérielle systolique inférieure à 90 mmHg (pour l'adolescent et le grand enfant). La recherche d'une hypotension orthostatique consiste en une la prise de la tension artérielle au repos puis après le passage en orthostatisme à raison d'une prise de tension toutes les minutes pendant au moins cinq minutes et idéalement pendant dix minutes. La chute tensionnelle survient le plus souvent au-delà de deux minutes.

Cliniquement, la chute tensionnelle est le plus souvent accompagnée d'une tachycardie mais pas obligatoirement. L'absence de tachycardie est évocatrice d'un dysfonctionnement plus important de l'arc baroréflexe.

Le diagnostic d'hypotension orthostatique est retenu en cas de positivité de la manœuvre et de la reproduction de la syncope ou de la lipothymie.

Cette origine est le plus souvent évoquée sur les données de l'anamnèse qui retrouvent la notion d'un malaise survenu aux changements de position, et notamment au lever après un décubitus prolongé, en postprandial, ou dans une atmosphère chaude [44].

La prise en charge thérapeutique repose initialement sur des conseils hygiéno-diététiques. Un traitement médicamenteux n'est envisagé qu'en cas de malaises récidivants et invalidants.

## **2.5. SYNDROME DE FATIGUE CHRONIQUE :**

Le syndrome de fatigue chronique se définit comme la persistance d'une fatigue invalidante évoluant depuis au moins 6 mois et associée à d'autres symptômes constitutionnels et neuropsychiques [56]. Cette pathologie est aussi dénommé « myalgic encephalomyelitis » en

Grande Bretagne ou « chronic fatigue and immune dysfunction syndrome » aux Etats-Unis ou « neurasthénie » en Europe [56].

La prévalence du syndrome reste difficile à estimer. Certaines études menées en Grande Bretagne et aux Etats-Unis, évaluent cette prévalence à 0,05-2% [11] voire à 0,2-0,7% [56]. Une autre étude, réalisée en Australie et portant sur des enfants, avance le chiffre de 48 enfants/100000 dont 71% de filles [28, 58, 84].

Sur le plan physiopathologique, plusieurs mécanismes ont été incriminés sans qu'aucune hypothèse ne soit validée. Un dysfonctionnement du système nerveux autonome semble pouvoir expliquer cette affection. En effet, de nombreux symptômes évoquent un possible dysfonctionnement du système nerveux autonome tel que l'hypotension avec bradycardie ou tachycardie orthostatique, les épisodes de sueurs, pâleur, syncopes et palpitations.

Ce diagnostic repose, chez l'adulte, sur des critères précis, établis par le centre de contrôle des maladies et de prévention en 1988 [37]. Cependant, ces critères ne s'appliquent pas en pédiatrie, car la durée d'évolution décrite est de 6 mois, ce qui paraît trop long chez l'enfant. L'absence de critères diagnostiques, chez l'enfant, est donc à l'origine d'une probable sous-évaluation de cette pathologie.

Les critères diagnostiques fréquemment utilisés chez l'adulte sont les critères révisés de 1994 et les critères d'Oxford qui seront extrapolés chez l'enfant [11].

#### ***Critères d'Oxford :***

- (1) Un syndrome caractérisé par une fatigue comme principal symptôme ;***
- (2) Un syndrome d'évolution courte ;***
- (3) Une fatigue importante avec un retentissement physique et cognitif ;***
- (4) Le symptôme de fatigue est présent plus de 50% du temps ;***
- (5) D'autres symptômes peuvent être présents notamment des myalgies, des troubles de l'humeur ou du sommeil ;***
- (6) Certains patients doivent être exclus de cette définition :***  
***Les patients qui présentent une pathologie connue pouvant expliquer la fatigue chronique, ceux pour qui les troubles sont séquentiels. Tous les patients doivent***

*bénéficier d'un examen clinique et d'un interrogatoire sur les données anamnestiques par un praticien compétent.*

*Les patients présentant une pathologie psychiatrique comme la schizophrénie, un trouble bipolaire, une toxicomanie. Les autres troubles comme la dépression ou les troubles anxieux ou la spasmophilie ne font pas partie des critères d'exclusion.*

Certains auteurs ont néanmoins mis en évidence une description typique de ce syndrome chez l'adolescent. Il touche donc le plus souvent un enfant de 10 à 12 ans, athlétique et ambitieux, issu de la classe moyenne ou aisée, et avec une prédominance féminine (ratio filles-garçons de 4 :1). Mais cette description reste peut être incomplète et surtout controversée, et d'autres auteurs ont trouvé certains symptômes fréquemment présents dans le syndrome de fatigue chronique chez l'enfant [37] :

- Fatigue (100%) ;
- Céphalées (76%) ;
- Pharyngite (70%) ;
- Troubles du sommeil (66%) ;
- Myalgies (56%) ;
- Symptômes abdominaux (74%) ;
- Douleurs oculaires, photophobie (33%) ;
- Troubles de mémoire ou de concentration (60%) ;
- Arthralgies (54%) ;
- Rash cutané (10%) ;
- Lipothymie (42%) ;
- Hyperthermie (40%).

Débutant dans l'adolescence, cette affection s'exprime pleinement vers 25 ans

Ce syndrome se présente cliniquement sous la forme d'une asthénie invalidante, de possibles malaises à l'effort, de douleurs musculaires, de céphalées, de troubles du sommeil et de difficultés de concentration. Une de ses caractéristiques est une intolérance à l'orthostatisme se manifestant par une tachycardie exagérée qui précède une baisse tensionnelle avec lipothymie et parfois syncope. Contrairement à la syncope vaso-vagale, il n'existe pas de bradycardie associée.

Le diagnostic repose sur la clinique et reste, dans tous les cas un diagnostic d'exclusion.

Sur le plan thérapeutique, la prise en charge repose sur des thérapeutiques médicamenteuses et non médicamenteuses. De nombreux traitements ont fait l'objet d'essais thérapeutiques sans qu'aucun n'ait fait la preuve de son efficacité (antidépresseurs, corticostéroïdes, DHEA, sulfate de magnésium en intramusculaire, immunothérapie). Parmi les traitements non médicamenteux, nous pouvons citer la reprise d'un exercice progressif aérobie ou, au contraire, la prescription d'un repos prolongé et la thérapie cognitivo-comportementale [56]. Ainsi, malgré le grand nombre de recherches menées sur ce sujet, le syndrome de fatigue chronique demeure une entité clinique, physiopathologique et épidémiologique méconnue. Mais, malgré ce manque de connaissance, ce syndrome doit être reconnu, car il est à l'origine d'une véritable souffrance tant sur le plan physique que psychologique pour le patient [37,56, 58, 84, 87]

### **III. 3. SYNCOPES D'ORIGINE EXTRACARDIAQUE :**

Les syncopes d'origine extracardiaques regroupent un ensemble d'étiologies hétérogènes tant sur le plan épidémiologique que physiopathologique. En effet, une origine extracardiaque et notamment neuropsychique représente la première cause de malaise chez l'adolescent. A contrario, cet ensemble de cause n'est que très rarement retrouvé chez le petit enfant et le nourrisson.

Il semble, par ailleurs, important de souligner que ces différentes manifestations ne correspondent pas à de véritables épisodes syncopaux du fait de l'absence d'hypoperfusion cérébrale.

Trois grands groupes étiologiques sont classiquement décrits : les causes neurologiques, les causes psychiatriques et les causes métaboliques.

### **3.1. CAUSES NEUROLOGIQUES :**

Après les étiologies potentiellement létales, l'épilepsie représente la seconde étiologie importante à diagnostiquer du fait des nombreuses implications.

L'épilepsie est une affection chronique qui touche 0,5 à 1% des enfants de moins de 16 ans [33]. Cette pathologie se déclare souvent pendant l'enfance sous forme de crises épileptiques spontanées et récurrentes. Les crises d'épilepsie sont plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte du fait du rôle de la maturation cérébrale sur l'excitabilité neuronale et sur l'équilibre entre neurotransmission excitatrice et inhibitrice.

Elle se définit comme un trouble stéréotypé, paroxystique et transitoire de la conscience, de la motricité, et du comportement qui résulte de décharges neuronales corticales anormales. Ce dysfonctionnement cérébral aigu peut être dû à une lésion organique (lésions d'hypoxo-ischémie périnatale, malformations, séquelles de traumatisme, tumeurs) ou être déclenché par un désordre métabolique (fièvre, hypoglycémie, hyponatrémie, hypocalcémie, intoxication) [4, 33]. La fréquence des lésions anoxo-ischémiques est de l'ordre de 40% tandis que l'épilepsie tumorale concerne 1 à 2% des étiologies de l'épilepsie de l'enfant.

Le diagnostic d'une crise comitiale peut être aisé si la description clinique de la crise est typique. Cependant, certaines syncopes vaso-vagales peuvent s'accompagner de convulsions. Néanmoins, une origine comitiale est évoquée en présence d'une perte de connaissance précédée d'une aura, de sa survenue en position allongée, d'une perte de connaissance de plus de 5 minutes suivie d'une phase post critique confusionnelle ou en présence de signes de focalisations décrits au cours de la syncope.

Une asystole par pause sinusale ou bloc auriculo-ventriculaire complet a parfois été observée au décours d'une épilepsie temporale [89].

Le diagnostic de crise comitiale repose sur l'ensemble des données cliniques, électroencéphalographiques et de l'imagerie cérébrale.

La réalisation d'une imagerie au décours d'une première crise convulsive en dehors d'un contexte particulier et en présence d'un examen neurologique normal doit être discutée. Les convulsions fébriles simples et les épilepsie idiopathiques bénignes ne justifient pas l'obtention d'une imagerie.

L'IRM est l'examen de choix dans le bilan étiologique d'une crise d'épilepsie symptomatique en raison d'une sensibilité bien supérieure à celle de la tomodensitométrie [4, 33]. Cet examen a une sensibilité de 95% et une spécificité de 70% [4]. En effet, 15 à 30% des lésions sont objectivées par l'IRM alors que la tomodensitométrie est considérée comme normale. Ses indications comportent : la régression psychomotrice, l'épilepsie avec convulsion partielle clinique ou électroencéphalographique, le spasme infantile ou convulsions myocloniques au cours de la première année de vie, le déficit neurologique fixe, les syndromes neurocutanés, la convulsion inclassable, l'épilepsie rebelle au traitement. L'IRM a également un intérêt dans le suivi en évaluant le retentissement des crises sur le parenchyme cérébral.

Une migraine peut parfois se manifester sous la forme d'un malaise et se compliquer d'une perte de connaissance brève. La syncope survient alors sur un terrain migraineux connu et est généralement précédée d'une aura et de céphalées occipitales. Au décours de la crise, un déficit neurologique transitoire peut être constaté [88].

### **3.2. CAUSES PSYCHIATRIQUES :**

Elles représentent la première étiologie de syncope chez l'adolescent [45, 48]. Ces malaises touchent préférentiellement la jeune fille [89]. Une origine psychiatrique est retenue pour 9% des enfants et adolescents explorés par tilt test au cours d'un bilan d'une syncope inexplicée [89].

Parmi les étiologies psychiatriques, un syndrome dépressif, une attaque de panique ou un trouble du comportement de type hystérique sont le plus souvent retrouvés.

Ces malaises sont souvent récidivants, s'accompagnent de nombreux signes cliniques, décrits avec beaucoup de précision et foule de détails. Les plaintes somatiques associées sont diverses à type de douleurs thoraciques transfixiantes ou en pointe d'aiguille, de fourmillements des extrémités, de blocage de la respiration ou d'une hyperventilation, de céphalées et de douleurs abdominales. Ces malaises présentent un caractère angoissant. Il n'y a pas de perte de connaissance et pas de traumatisme crânien. En revanche, l'épisode peut être prolongé (plusieurs minutes) avec une perte de contact.

L'interrogatoire retrouve souvent un contexte familial difficile, des difficultés scolaires et/ou relationnelles, des troubles du comportement alimentaires, des troubles du sommeil. Dans ce contexte, la notion d'une prise de substances illicites (drogues, psychotropes, alcool,...) doit être recherchée.

La prise en charge de ce type de malaise repose sur un abord psychologique adapté avec une bonne qualité d'écoute et un suivi individuel voire familial régulier.

### **3.3. CAUSES METABOLIQUES :**

Bien que souvent évoquée, l'hypoglycémie n'est que rarement en cause dans la survenue d'un malaise avec perte de connaissance. L'amélioration des symptômes après resucrage est un élément pouvant orienter le diagnostic. La confirmation de ce diagnostic repose sur la présence d'une hypoglycémie avérée au moment de la perte de connaissance.

Le test d'hyperglycémie provoquée et le cycle glycémique n'ont que peu d'intérêt [88, 89].

### **3.4. CAUSES VASCULAIRES :**

Nous citerons sans plus les développer l'insuffisance vertébro-basilaire et les malformations vertébrales qui peuvent à l'origine de la survenue d'un malaise.

## **IV. EXPLORATIONS COMPLÉMENTAIRES ET INDICATIONS :**

A l'issue d'un interrogatoire et d'un examen clinique complet, le diagnostic du malaise peut apparaître plus ou moins aisé. Le problème de la réalisation d'examens complémentaires va alors se poser et surtout quel examen pour quel diagnostic?

La survenue d'un malaise chez l'enfant est souvent source d'angoisse pour le jeune patient et sa famille et la multiplication d'investigations complémentaires ne peut que majorer cette anxiété. Chaque examen réalisé doit donc s'intégrer au sein d'une démarche diagnostique réfléchie, avec une bonne connaissance de l'intérêt diagnostique de chaque exploration mais aussi de ses contraintes matérielles. De plus, la bonne compréhension de l'indication de l'examen et de ses modalités pratiques de réalisation assure une meilleure adhésion du patient et de son entourage à la prise en charge.

### **IV. 1. ELECTROCARDIOGRAMME STANDARD:**

Cet examen reste l'examen de base en cardiologie pédiatrique. Reproductible, accessible et non invasif, il doit être réalisé en présence de tout épisode syncopal [44, 91].

Son analyse permet de reconnaître un rythme sinusal, de mettre en évidence un trouble de la conduction auriculo-ventriculaire ou, a contrario, une préexcitation avec une activation ventriculaire précoce mais aussi des troubles de la repolarisation.

Cet examen apporte donc des éléments rythmologiques mais également anatomiques. En effet, il donne des informations sur la morphologie cardiaque, et particulièrement sur des signes d'hypertrophie des cavités cardiaques [46].

L'ECG standard peut se compléter d'un électrocardiogramme à haute amplification. Cet examen étudie les potentiels tardifs, reflet d'une zone de conduction lente à l'intérieur du myocarde ventriculaire, zone à risque de survenue d'arythmie ventriculaires par réentrée. L'ECG à haute amplification repose sur une technique de moyennage du signal. Cette technique a une sensibilité faible mais son intérêt est lié à une forte valeur prédictive négative. L'absence de potentiels tardifs détectés sur l'enregistrement permet ainsi d'éliminer le risque de survenue d'un trouble du rythme ventriculaire.

En pédiatrie, la recherche de potentiels tardifs est rarement effectuée. Cependant, en présence d'une extrasystole ventriculaire recueillie à l'ECG standard ou dans un contexte de cardiopathie à risque d'arythmie comme une cardiopathie congénitale opérée, une myocardiopathie, un prolapsus mitral, cette recherche est indiquée [46]. Néanmoins, il semble que l'enregistrement de potentiels tardifs chez l'enfant ne soit que rarement positif même lorsqu'il a été effectué pour des indications définies.

Wathen et al. ont étudié, au sein du service d'urgences pédiatriques de l'hôpital de Denver, la précision de l'interprétation de l'ECG faite par les pédiatres des urgences [94]. Leur étude a mis en évidence une concordance de près de 87% entre la lecture de l'ECG par le médecin des urgences et le cardiopédiatre et la majorité des discordances, n'avaient pas d'incidence sur la prise en charge. Une étude conduite par Horton et al. retrouvait 24% de divergences ayant potentiellement des implications cliniques [94].

La relecture des ECG par un cardiopédiatre pourrait donc réduire les erreurs d'interprétation de cet examen de base mais son application semble très difficile à mettre en pratique.

## IV. 2. HOLTER ECG :

Le Holter ECG ou enregistrement ECG de 24 heures est indiqué dans l'étude des troubles du rythme supraventriculaires, dans les formes permanentes de tachycardie atriale, afin de confirmer le caractère fixe de l'anomalie. L'étude des fréquences extrêmes et moyennes évalue le retentissement hémodynamique de l'arythmie. Cet examen sert aussi à démasquer une préexcitation ventriculaire intermittente et dans le cadre des troubles du rythme ventriculaire. Ainsi, en présence d'extrasystole ventriculaire en apparence isolée, il met en évidence la présence de salves de tachycardie ventriculaire, de tachycardie ventriculaire monomorphe soutenue et de tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique sur des tracés prolongés.

Dans le cadre de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, le holter ECG évalue le degré du bloc auriculo-ventriculaire et a un intérêt pronostique dans les blocs auriculo-ventriculaires complets.

L'interprétation des résultats reste difficile du fait des contraintes spécifiques de la pédiatrie (fréquence des rythmes rapides, artéfacts, aspects atypiques des ventriculogrammes, différents de ceux de l'adulte). De plus, l'interprétation doit tenir compte des spécificités du rythme sinusal normal de l'enfant liées à l'âge du patient [46].

Cet examen reste la technique de référence pour le dépistage de troubles du rythme paroxystique et l'évaluation des troubles de conduction et ce malgré une faible rentabilité diagnostique pour certaines arythmies paroxystiques rares et peu documentées. Par ailleurs, l'enregistrement holter n'apporte pas toujours d'explication rythmologique à la survenue de malaises récidivants, d'épisodes de palpitations isolées ou de syncopes.

Pour palier aux lacunes du Holter ECG, il existe des enregistreurs ECG portatifs qui peuvent être remis aux patients et qui permettent d'authentifier un trouble du rythme paroxystique au cours d'un malaise [46,78]. Ces appareils ont une durée d'enregistrement d'un mois. Ils doivent être activés par le patient ou quelqu'un de son entourage lors de la survenue d'une

syncope ou d'un événement rythmique, l'appareil garde alors en mémoire les quinze minutes qui précèdent et qui suivent l'accident. L'activation du dispositif est manuelle et l'intérêt diagnostique de cet examen est donc largement dépendant de la compliance du patient et de sa famille.

Enfin, il existe des enregistreurs implantables qui assurent un suivi prolongé lorsque les explorations « standards » sont restées infructueuses. Ce dispositif est invasif ; il doit être posé puis retiré chirurgicalement au niveau du thorax, en sous cutané, ce qui représente une contrainte pour l'enfant. Les indications de cette méthode doivent donc rester exceptionnelles en pédiatrie [46].

Néanmoins, l'utilisation d'un enregistreur implantable est particulièrement intéressante chez l'enfant car bon nombre d'entre eux ne savent pas décrire précisément les symptômes ressentis lors du malaise et se montrent souvent moins coopérants qu'un adulte face à la répétition d'investigations complémentaires non concluantes. Chez l'adulte, l'utilisation de dispositifs implantables a montré une supériorité diagnostique par rapport aux examens complémentaires conventionnels dans le dépistage des syncopes récurrentes [12, 39]. Peu d'études ont été conduites chez l'enfant sur l'utilisation d'un enregistreur implantable. Kothari et al. ont mené une étude rétrospective sur 18 enfants entre 1999 et 2005 qui ont bénéficié d'un enregistreur implantable. La durée moyenne du port du dispositif était de 18 mois et l'âge moyen d'implantation de 11,3 ans. La durée moyenne avant le diagnostic était de 6 mois et un diagnostic a été posé pour 9 des patients soit 50% : cinq diagnostics d'asystole, deux tachycardies ventriculaires polymorphes, une tachycardie supraventriculaire, un trouble du rythme sinusal documenté [39]. Contrairement au matériel portatif, cet enregistreur est interrogeable et activable à distance pendant 14 à 18 mois.

### **IV. 3. ECHOGRAPHIE CARDIAQUE :**

L'échocardiographie couplée au doppler représente l'examen de référence dans le dépistage des malformations cardiaques ou des cardiomyopathies. Cette exploration non invasive, facile

d'accès, permet d'affirmer le diagnostic, de préciser ses caractères anatomiques, d'évaluer le retentissement hémodynamique et de dépister d'autres anomalies associées et d'éventuelles complications [18].

#### **IV. 4. EPREUVE D'EFFORT :**

L'épreuve d'effort est devenue une exploration courante en pédiatrie. Elle peut être réalisée chez l'enfant dès l'âge de 4 à 5 ans, selon un protocole adapté à l'âge. Cet examen se déroule sous la forme de paliers successifs de 2 à 3 minutes et de 20 à 50 Watts. L'épreuve est poursuivie jusqu'à atteindre une fréquence cardiaque de 180/minute ou mieux 200/minutes (épreuve maximale). Elle se pratique sur un tapis roulant pour le petit enfant et plus tard, dès 6 ans environ sur un cyclo-ergomètre. Cette deuxième méthode semble préférable car elle assure un enregistrement électrocardiographique de meilleure qualité.

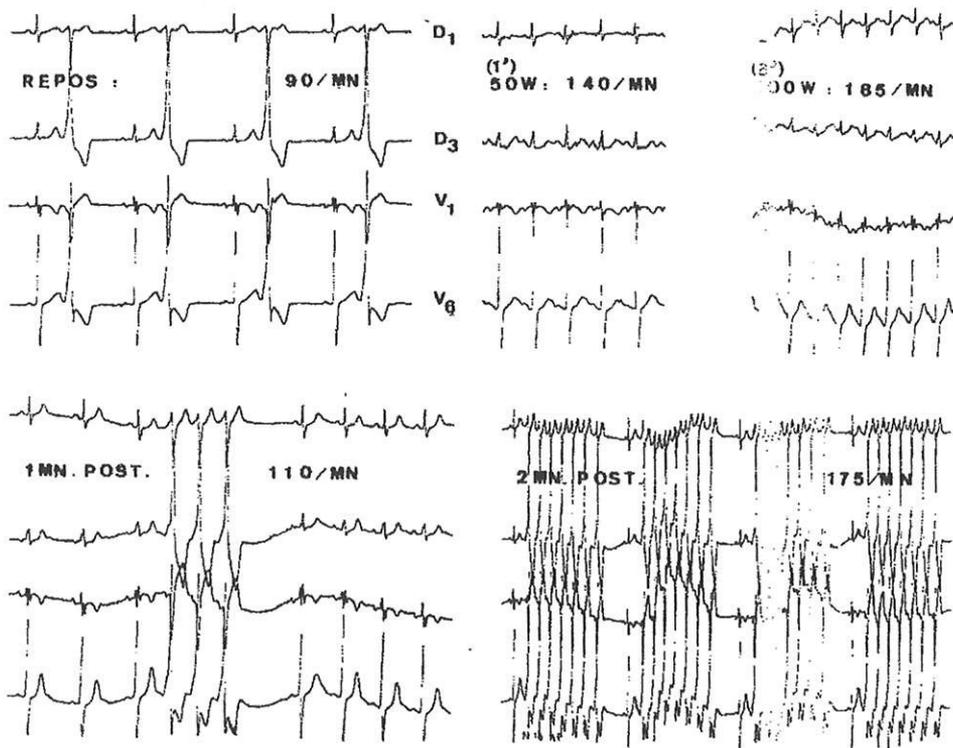
Les contre-indications à cet examen sont l'insuffisance cardiaque mal contrôlée, les cardiopathies cyanogènes sévères, les cardiopathies inflammatoires sévères en évolution, l'hypertension artérielle pulmonaire fixée, la sténose pulmonaire ou aortique serrée, les myocardiopathies hypertrophiques évoluées. De même, l'examen est arrêté en cas de survenue d'évènements indésirables (précordialgies, dyspnée importante, cyanose ou désaturation marquée, épuisement, chute tensionnelle, extrasystoles ventriculaires, troubles du rythme ventriculaire ou supra-ventriculaire, bloc auriculo-ventriculaire.

Une épreuve d'effort est indiquée en complément du Holter ECG pour le grand enfant dans le cadre de troubles du rythme ventriculaire, troubles de conduction auriculo-ventriculaire, syndrome du QT long, cardiopathie congénitale opérée. De plus, cet examen est recommandé dans le bilan étiologique des syncopes survenant à l'effort, afin de démasquer une tachycardie ventriculaire catécholergique dont la principale caractéristique est sa survenue à l'effort ou aux émotions [46].

Les indications de l'épreuve d'effort en rythmologie pédiatrique sont les suivantes [14] :

- Tachycardie supraventriculaire ;
- Syndrome de préexcitation ventriculaire ;
- Extrasystolie ventriculaire ;
- Tachycardie ventriculaire en salves ;
- Tachycardie ventriculaire catécholergique ;
- Syndrome du QT long ;
- Bloc auriculo-ventriculaire ;
- Syncope inexpiquée ;
- Défaillance sinusale post-opératoire ;
- Cardiopathie congénitale opérée (tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux, cœurs univentriculaires).

**Figure 13 : Epreuve d'effort pour extrasystoles ventriculaires [46].**



En haut et à gauche, au repos, bigémisme ventriculaire avec des extrasystoles d'aspect habituel (axe droit et retard gauche). Epreuve d'effort : la fréquence cardiaque atteint 185/min à 6 minutes et 100 watts en rythme sinusal stable (en haut et à droite). A l'arrêt, salves de tachycardie ventriculaire à 175/min (en bas et à droite en vitesse N/10).

## IV. 5. LE TILT-TEST OU TEST D'INCLINAISON :

Le Tilt-test est considéré comme l'examen de référence dans l'exploration des malaises vagues par les Anglo-Saxons [83].

Le plus souvent, la syncope vaso-vagale est facilement identifiable d'après les éléments anamnestiques et cliniques. Dans ce cas alors, aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Mais, parfois, la description du malaise n'est pas typique avec la survenue notamment de syncopes à l'emporte-pièce, nécessitant la réalisation d'un bilan étiologique. L'indication quasi exclusive de cette méthode est donc le bilan de syncopes non étiquetées au terme des investigations conventionnelles [42].

De plus, cet examen permet de déterminer le type de malaise vagal (formes vaso-vagale ou vasodépressive pure) afin de choisir la thérapeutique la plus appropriée.

Enfin, cette exploration a une valeur « thérapeutique ». En effet, le patient va appréhender différemment sa pathologie après avoir bénéficié de la réalisation du tilt test. Il prend conscience du mécanisme physiopathologique à l'origine du malaise et, bien souvent, la fréquence de survenue de ces événements diminue après le tilt test.

Cette technique est utilisée dès l'âge de 6 ans voire 4 ans dans certains services [13, 41]. Il n'existe pas actuellement de protocole unanimement validé. Cependant, le protocole le plus souvent employé se déroule en deux phases. Le test d'inclinaison s'effectue à jeun, avec, dans un premier temps, une phase de décubitus d'une durée moyenne de 20 à 30 minutes. Puis, dans un second temps, la table d'examen s'incline à 60° (ou 70, ou 80° selon les protocoles) pendant au minimum 30 minutes. La surveillance comporte la mesure de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle toutes les 3 à 5 minutes et la réalisation d'un ECG en cas de malaise.

La sensibilité de ce test peut être améliorée en cas de négativité par l'injection d'isoprotérénol ou d'un agent non adrénergique comme l'édrophonium ou la trinitrine.

La réponse « normale » à ce test correspond à une augmentation de la fréquence cardiaque de 10 à 15 battements par minute et de la pression artérielle moyenne de 5 à 10 mmHg et peu voire pas de changement de la pression artérielle lors de l'inclinaison. En cas de réponse anormale mais en l'absence de malaise, le test est considéré comme négatif.

Le Tilt test est positif en cas de survenue :

- D'une syncope vaso-vagale avec chute de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque ;
- D'une syncope vaso-dépressive avec chute de la pression artérielle sans diminution de la fréquence cardiaque.

**L'élément diagnostique le plus important est la reproduction des symptômes accompagnant habituellement le malaise.**

Le taux de reproductibilité de cet examen varie entre 67 et 85% [42]. Les variations chez un même patient sont dues à des modifications de la balance vaso-sympathique ou de la volémie et doivent être prises en compte pour analyser les résultats [13, 59].

Le Tilt test sensibilisé par l'injection de drogues a une sensibilité supérieure tout en ayant une spécificité satisfaisante. De plus, la sensibilité et la spécificité sont meilleures pour des individus âgés de plus de soixante ans, et pour des patients ayant présenté plusieurs épisodes syncopaux.

La positivité de cet examen permet de confirmer le diagnostic d'hypertonie vagale. Dans les cas très symptomatiques, il représente une aide au choix du traitement et contrôle son efficacité [14]. En revanche, un tilt test négatif ne permet pas de conclure ou d'exclure une origine vagale.

Certaines études tendent à montrer qu'un tilt test positif signe un risque plus élevé de récurrence mais ces résultats sont discutés [40, 75].

## **IV. 6. LE REFLEXE OCULO-CARDIAQUE (ROC) :**

Le réflexe oculo-cardiaque est un examen fréquemment utilisé et notamment dans l'exploration des malaises inexplicables du nourrisson.

La manœuvre consiste en une compression oculaire bilatérale et progressive jusqu'au seuil de la douleur et maintenues pendant 10 secondes. Cet examen se réalise chez un patient à jeun, avec un dispositif de réanimation à portée de main, et une seringue d'atropine.

En cas d'asystole d'une durée supérieure à 4 secondes, la compression est interrompue afin d'éviter la survenue d'une perte de connaissance.

Le test est positif si l'asystole est supérieure à 2-3 secondes chez le grand enfant.

Il s'agit d'un examen simple, reproductible et bien toléré qui confirme le diagnostic de malaise vagal.

Cette manœuvre peut, plus rarement, diagnostiquer une tachycardie atriale ectopique de basse fréquence, un rythme idio-ventriculaire ou une tachycardie ventriculaire en salves, mais aussi une préexcitation ventriculaire [46].

## **IV. 7. LA STIMULATION OESOPHAGIENNE :**

La stimulation oesophagienne est indiquée dans l'exploration de la perméabilité de la voie accessoire de préexcitation chez l'enfant. Elle est réalisée chez l'enfant atteint d'une préexcitation asymptomatique ou peu symptomatique dès l'âge de 8 ans. Pour le nourrisson ou le petit enfant, cette exploration n'est pas indiquée en raison d'une mauvaise tolérance et de tracés difficilement interprétables.

La présence d'une voie accessoire de conduction auriculo-ventriculaire expose au risque de mort subite, dès lors qu'elle peut conduire très rapidement des influx auriculaires vers les ventricules en court-circuitant le nœud auriculo-ventriculaire. Le traitement de cette voie accessoire consiste en son ablation par radiofréquence. Mais cette thérapeutique ne doit être proposée que pour une voie accessoire perméable et à risque de conduction d'une arythmie auriculaire comme une fibrillation auriculaire. Ainsi, la stimulation oesophagienne comporte un intérêt pronostique et apporte des renseignements pour une éventuelle indication thérapeutique [53].

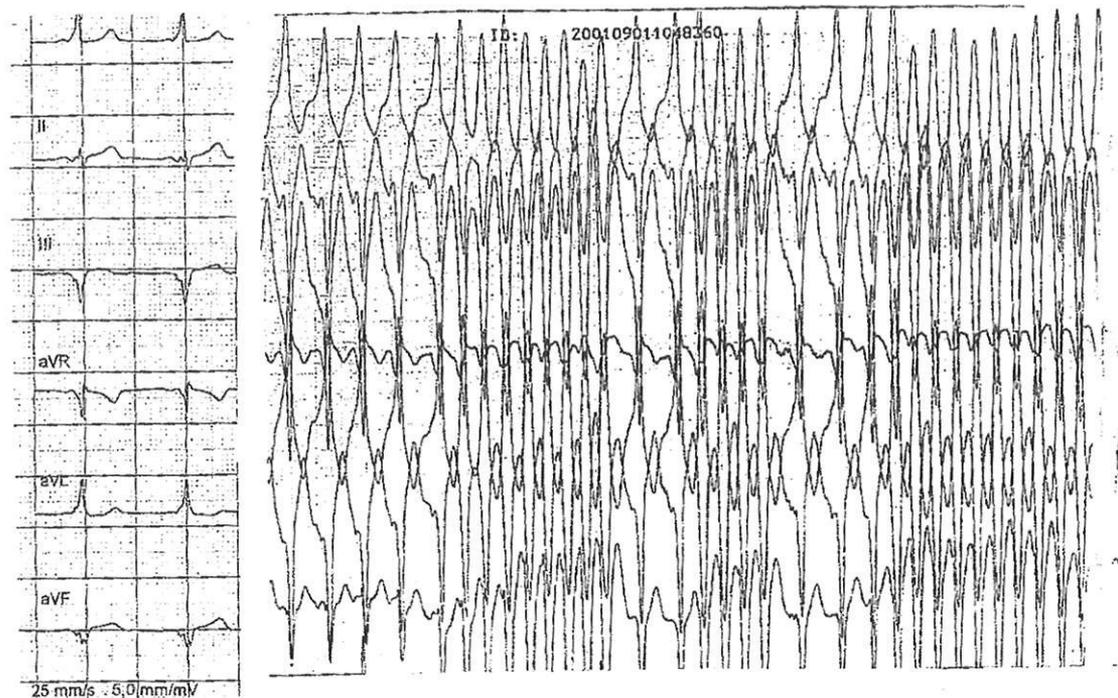
Cet examen est réalisé chez un enfant à jeun, prémédiqué et porteur d'une voie veineuse de sécurité. La prémédication comporte la prise d'une dose d'hydroxyzine (Atarax®) la veille et, en cas de mauvaise tolérance, une injection intraveineuse de midazolam (Hypnovel®) 200µg/kg.

Il consiste en la mise en place d'une sonde oesophagienne au niveau de l'oreillette gauche selon des abaques prédéfinis. Cette investigation doit être réalisée dans le cadre d'un hôpital de jour à orientation rythmologique. L'enregistrement ECG est réalisé simultanément sur un enregistreur Holter et sur un appareil multipiste. L'exploration dure moins de trois minutes et consiste à effectuer plusieurs « balayages » à fréquence croissante jusqu'à 250 battements par minute afin de mesurer la période réfractaire antérograde de la voie accessoire.

Puis, dans un second temps, l'exploration tend à évaluer la vulnérabilité auriculaire avec plusieurs salves de stimulation atriales envoyées successivement. Cette méthode recherche la survenue éventuelle d'un accès de tachycardie atriale ou de fibrillation auriculaire [46,53].

L'exploration oesophagienne est une procédure fiable, peu invasive, qui, associée au Holter ECG et à l'épreuve d'effort, permet de poser les indications des explorations électrophysiologiques endocavitaires et d'ablation [53].

**Figure 14 : Fibrillation auriculaire déclenchée par la stimulation oesophagienne [46].**



Garçon asymptomatique de 12 ans aux antécédents de tachycardie jonctionnelle réciproque paroxystique traitée jusqu'à l'âge de 18 mois. A gauche, aspect de préexcitation ventriculaire. A droite, fibrillation auriculaire induite par stimulation oesophagienne et intégralement conduite aux ventricules par la voie accessoire, d'où un aspect de tachycardie ventriculaire. L'espace RR minimal préexcité mesure moins de 220ms, ce qui fait porter une indication d'ablation préventive.

## IV. 8 . L'ELECTROENCEPHALOGRAMME (EEG) :

L'EEG est un examen simple, accessible, et non invasif, qui apporte des renseignements dont la pertinence varie en fonction du moment de l'enregistrement et des données de la séméiologie.

Les techniques de réalisation varient selon l'âge du patient, mais cette méthode ne comporte pas de limitation due à l'âge. Pour la bonne réalisation de cet examen, l'enfant doit être mis en confiance et une prémédication reste exceptionnelle. Différentes épreuves peuvent être réalisées selon le contexte clinique et les renseignements recherchés : EEG de sommeil, épreuve d'hyperpnée, stimulation lumineuse intermittente. Un enregistrement vidéo simultané

couplé à l'EEG est également possible et effectué en présence de manifestations paroxystiques afin d'analyser la séméiologie électro-clinique. Cet enregistrement peut être fait en ambulatoire ce qui représente un intérêt chez l'enfant qui reste dans son environnement habituel.

Toute la difficulté de cette exploration repose sur l'analyse de l'enregistrement, plus difficile chez l'enfant que chez l'adulte en raison de deux variables : la maturation cérébrale qui modifie les grapho-éléments en fonction de l'âge et les difficultés liées à la qualité de l'enregistrement lui-même [70].

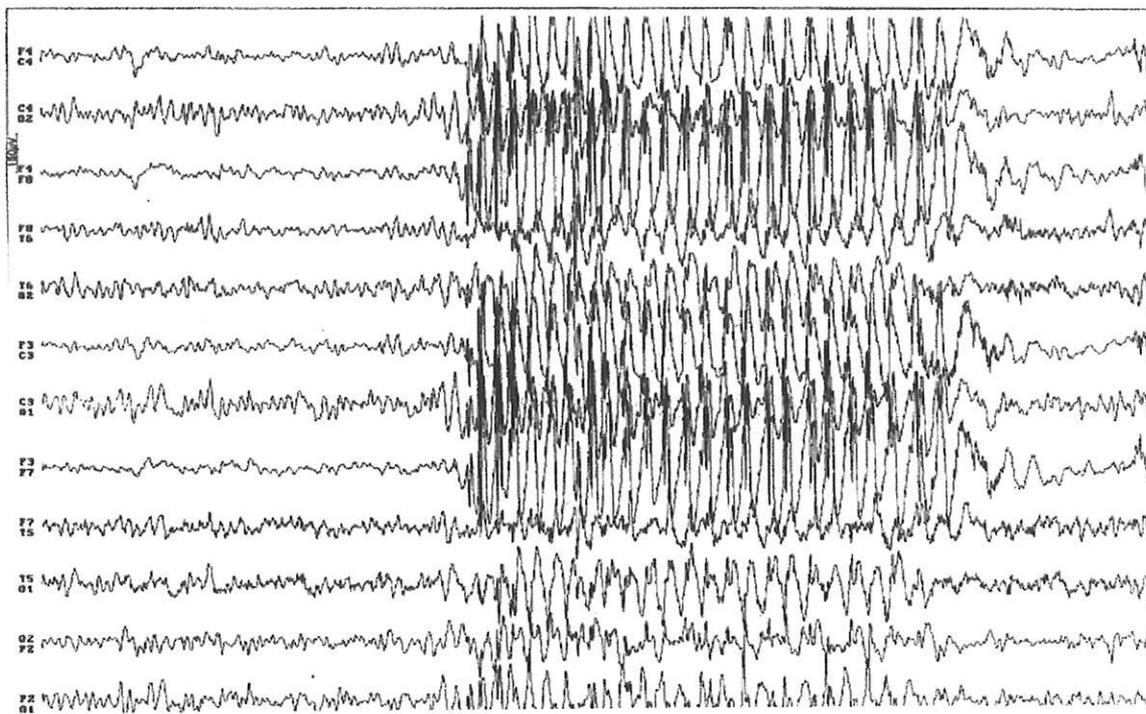
L'EEG est indiqué au décours d'un malaise avec une perte de connaissance brève lorsque la séméiologie est évocatrice d'une crise comitiale partielle ou d'une crise partielle complexe. En présence d'une perte de connaissance prolongée associée à des clonies avec une confusion post critique, le diagnostic de crise convulsive généralisée s'impose, quel que soit les données de l'EEG. En effet, ce diagnostic reste avant tout clinique.

En revanche, cet examen ne doit pas être réalisé dans un contexte de syncope ou de malaise dont les données anamnestiques sont floues car dans ce cas alors, il n'apporte que de rares informations [65, 90]. De plus, la mise en évidence d'anomalies paroxystiques risque d'orienter à tort vers un diagnostic d'épilepsie. Matoth et al. ont étudié 561 enfants et adolescents adressés pour la réalisation d'un EEG, et ont mis en évidence la présence d'une activité électrique épileptoïde pour 1,1-8,7% des sujets sains, et 5-12% des enfants ayant d'autres diagnostics neurologiques, hors épilepsie [64].

Plusieurs études ont démontré l'intérêt de réaliser l'EEG précocement au décours de la crise [90]. En effet, la probabilité de recueillir des grapho-éléments paroxystiques est d'autant plus élevée que l'examen est fait rapidement après l'épisode critique. L'activité paroxystique augmente dans les 24 à 48 heures suivant la crise et également tout au long de l'examen.

De même, une prise de benzodiazépine modifie et masque les anomalies de l'enregistrement. L'EEG ne doit donc pas être pratiqué en urgence en cas de suspicion de crise comitiale dès lors que le patient a reçu une injection de benzodiazépine.

**Figure 15 : Absence électroclinique enregistré chez un enfant de 12 ans.**



La sensibilité de l'EEG varie en cas de crise généralisée tonico-clonique de 40 à 55,5% selon les études et la spécificité est de l'ordre de 95% [90].

En somme, cette méthode apporte des éléments essentiels à la prise en charge de l'enfant susceptible d'avoir fait une première crise convulsive mais elle nécessite d'être réalisée dans de bonnes conditions et de répondre à une indication justifiée.

## **IV. 9. IMAGERIE CEREBRALE :**

*L'imagerie par résonance magnétique (IRM)* constitue l'examen de référence dans l'exploration de l'épilepsie, afin de déceler la lésion en cause [4, 33]. Sa sensibilité est

nettement supérieure à celle de la *tomodensitométrie (TDM)*. L'IRM a ainsi permis de mettre en évidence 15 à 30% de lésions non diagnostiquées au scanner [33]. Dans le cadre de l'épilepsie, l'IRM apporte des informations sur la nature de la lésion, son extension et oriente sur la prise en charge thérapeutique. Dans une étude réalisée par Aloui-Kasbi et al., l'IRM cérébrale, réalisée dans le cadre du bilan étiologique d'une épilepsie chez 60 enfants, a mis en évidence une anomalie morphologique dans plus de 80% des cas [4]. Ces données rejoignent celles de la littérature. L'IRM morphologique a ainsi permis de réduire le nombre d'épilepsies cryptogéniques. Cependant, la relation entre les lésions anatomiques décelées à l'imagerie et le foyer épileptogène est difficile à établir.

En pratique, la TDM demeure plus accessible. Cette méthode reste donc privilégiée dans les situations d'urgence (crise convulsive survenant dans les suites d'un traumatisme crânien ou dans un contexte d'hypertension intracrânienne,...).

Les indications de l'IRM cérébrale dans l'exploration de l'épilepsie chez l'enfant sont les suivantes [4]:

- Régression psychomotrice ;
- Epilepsie quel que soit l'âge de début, avec convulsion partielle clinique ou électroencéphalographique ;
- Spasme infantile ou convulsions myocloniques pendant la première année de vie ;
- Déficit neurologique fixe ;
- Syndromes neurocutanés : sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie de Sturge-Weber... ;
- Convulsion inclassable ;
- Epilepsie rebelle au traitement.

D'après les données de la littérature, il existe certains facteurs prédictifs d'une IRM pathologique : l'âge inférieur à 1 an, l'épilepsie partielle et le foyer électroencéphalographique temporal.

D'autres indications à l'IRM cérébrale dans l'épilepsie ont récemment été proposées par Aloui-Kasbi et al. au décours d'une étude : l'âge de la première hospitalisation inférieur ou égal à 36 mois, la présence d'un antécédent personnel ou familial pathologique, la présence de deux facteurs ou plus parmi les six suivants : développement psychomoteur perturbé, crise

généralisée, particularités cliniques, examen neurologique anormal, tracé électroencéphalographique perturbé, état de mal à la première crise [4].

Enfin, il existe d'autres circonstances de syncopes où la réalisation d'une imagerie cérébrale est indiquée. Ainsi, au décours d'un malaise avec perte de connaissance et traumatisme crânien, un scanner cérébral sera fait en urgence en présence de signes de focalisation lors de l'examen neurologique, de signes d'hypertension intracrânienne faisant suspecter un hématome extradural ou sous dural, une hémorragie méningée, une contusion cérébrale, un gonflement ou un œdème cérébral. En l'absence de notion de traumatisme crânien mais en présence d'un examen neurologique perturbé, l'imagerie est discutée.

## ***Chapitre II***

### ***NOTRE ETUDE :***

#### **I. PRESENTATION :**

Dans un premier temps, nous avons fait état d'une revue de la littérature en exposant les données étiologiques, paracliniques et méthodologique de la prise en charge d'un malaise dans le cadre d'un service d'urgence. Au terme de cet exposé, il apparaît qu'il n'existe pas de données épidémiologiques sur les différentes étiologies incriminées. De plus, bien qu'il s'agisse d'un motif de consultation très fréquent en urgence, peu d'études ont été réalisées sur les malaises et syncopes de l'enfant. La prise en charge de ces malaises ne doit pas être banalisée et nécessite une démarche diagnostique rigoureuse. Or, il n'existe pas actuellement de conférence de consensus quant à la conduite à tenir chez l'enfant et l'adolescent, contrairement au nourrisson et à l'adulte.

Nous avons donc réalisé une étude fondée sur l'analyse de dossiers d'enfants ou d'adolescents admis dans un service d'urgences pédiatriques pour le motif de malaise.

L'objectif de cette étude a été d'évaluer l'incidence des malaises et syncopes au sein d'un service d'urgences pédiatriques, de déterminer les diagnostics retenus et les explorations réalisées afin de hiérarchiser les examens complémentaires et d'entrevoir une proposition de démarche diagnostique.

Dans la première partie, nous détaillerons la méthodologie employée. Dans la seconde partie, nous exposerons et analyserons les différents résultats obtenus. Pour chaque résultat, nous détaillerons et comparerons en fonction des caractéristiques de la population. Cette seconde partie constitue donc un instantané de notre population d'enfants et d'adolescents.

Enfin, dans une dernière partie, nous discuterons des résultats obtenus, de leurs enseignements mais aussi des limites de cette étude selon trois axes principaux :

- 1) La méthodologie utilisée ;
- 2) L'analyse des résultats sur les diagnostics retenus;
- 3) L'évaluation des pratiques.

Nous analyserons particulièrement les résultats obtenus en les comparant aux quelques études portant sur le même thème et sur une population comparable, et nous évaluerons les divergences de pratiques.

## **II. METHODE :**

Nous détaillerons successivement le choix de la méthode, puis les caractéristiques de la population étudiée, les critères d'inclusion et les paramètres étudiés.

### **II. 1. CHOIX DE LA METHODOLOGIE :**

Pour réaliser cette enquête, nous avons choisi d'étudier des dossiers d'enfants admis dans un service d'urgences pédiatriques pour malaise.

Nous avons donc réalisé une étude rétrospective sur les malaises et syncopes des enfants et des adolescents pris en charge dans le service des Urgences Pédiatriques du Centre Hospitalier de Limoges pour ce motif entre le 1<sup>er</sup> Janvier 2006 et le 30 Avril 2007.

### **II. 2. POPULATION ETUDIEE :**

Préfecture de la Haute-Vienne, Limoges compte 137502 habitants. Située au cœur de la région Limousin, région rurale de 725300 habitants dont 20,5% sont âgés de moins de 20 ans (recensement au 1<sup>er</sup> janvier 2006) contre 25% de moyenne nationale, cette ville bénéficie du seul service d'urgences pédiatriques de la région. Les urgences pédiatriques médico-chirurgicales du Centre Hospitalier et Universitaire de Limoges ont reçu 13500 patients en 2006 soit une moyenne de 36 passages par jour et, depuis l'ouverture de l'Hôpital de la mère et de l'enfant en janvier 2007, nous assistons à une augmentation très importante de la fréquentation du service. Au 31 août 2007, 10783 enfants ont été vus dans le nouveau service :

- 1012 enfants en janvier 2007 ;

- 1324 enfants en février ;
- 1315 enfants en mars ;
- 1402 enfants en mai ;
- 1465 enfants en juin ;
- 1186 enfants en juillet ;
- 1061 enfants en août.

Notre étude a ainsi eu lieu au cœur de la région la plus vieille d'Europe, dans le seul service accueillant les urgences pédiatriques. Nous avons choisi ce service en raison du fort flux de passage annuel et de l'accessibilité des dossiers.

D'autres structures hospitalières en Limousin accueillent des enfants comme le centre hospitalier de Brive-La-Gaillarde ou de Tulle en Corrèze, le centre hospitalier de Guéret en Creuse, et le centre hospitalier de Saint Junien en Haute-Vienne, et de Ussel mais dans des proportions moins importantes. De plus, la prise en charge est faite par des médecins urgentistes ou des médecins généralistes qui, bien qu'étant des acteurs de santé de première ligne, ne bénéficient pas toujours d'une formation complémentaire en pédiatrie.

Les patients inclus dans cette étude étaient âgés d'au moins de 2 ans et de moins de 18 ans. Les dossiers concernant des enfants âgés de moins de 2 ans n'ont pas été retenus car il apparaît, dans les différentes publications étudiées, que le malaise du nourrisson soit une entité bien spécifique avec des étiologies propres à cet âge. De plus, la prise en charge est clairement définie et ne peut pas être comparée à la démarche diagnostique requise pour un enfant plus grand voire un adolescent.

## **II. 3. CRITERES D'INCLUSION :**

Nous avons inclus toutes les observations d'enfants âgés de 2 à 18 ans admis pour malaise entre le 1<sup>er</sup> Janvier 2006 et le 30 Avril 2007. Le malaise devait être indiqué comme motif d'admission ou comme motif de sortie. Les patients pour lesquels la notion de malaise ou de perte de connaissance apparaissaient uniquement dans l'anamnèse et non pas en motif de recours ou en diagnostic de sortie n'ont donc pas été répertoriés. Le motif d'admission était

collecté par l'infirmière d'accueil du service, l'auxiliaire de puériculture ou la secrétaire sur les dires du patient ou du médecin l'ayant adressé. Le diagnostic de sortie était établi par le médecin hospitalier, le médecin vacataire ou l'interne de pédiatrie ayant pris en charge l'enfant. Le diagnostic était saisi sur informatique selon la codification de la CIM10.

La liste des consultations du service a été obtenue à partir du dossier informatique des urgences. Ainsi, seuls les enfants admis initialement aux urgences ont été sélectionnés. Les patients pris en charge directement dans un service n'ont pas été comptabilisés.

Certains patients ont été admis plusieurs fois, au cours de la période étudiée, pour la survenue d'un malaise associé ou non à une perte de connaissance. Ils ont bénéficié à chaque passage d'un nouveau dossier et chaque admission a donc été prise en compte mais sous le même numéro d'anonymat.

Les patients qui ne se sont pas présentés à un rendez-vous de consultation dans le cadre du suivi de l'épisode initial ont été pris répertoriés et l'exploration programmée a été prise en compte.

Les enfants partis sans soins du service des urgences ont été exclus ; ce fut le cas pour un dossier.

Seulement 2 dossiers d'enfants âgés de 2 à 18 ans ont été exclus dans notre étude. Le premier dossier était celui d'un patient parti sans soins et pour le second patient, le dossier informatique n'était pas rempli.

## **II. 4. PARAMETRES ETUDIÉS :**

Les éléments qui ont été pris en compte comprenaient : l'âge du patient, son sexe, ses antécédents personnels et ses antécédents de malaise, les antécédents familiaux s'ils étaient communiqués, les circonstances de survenue du malaise, la présence de prodromes, la notion d'une perte de connaissance, l'existence d'une phase post critique. Puis, les données de l'examen clinique à l'admission aux urgences, les explorations complémentaires effectuées immédiatement ou au décours du passage dans le service, la durée d'une éventuelle

hospitalisation et le diagnostic retenu à l'issue des différentes explorations ont été détaillés ainsi que la prise en charge qui en découle (conseils, surveillance, thérapeutique,...).

Les diagnostics retenus ont été retranscrits tel quel et la pertinence du diagnostic n'a pas été discutée dans la présentation des résultats.

Les examens complémentaires réalisés pour chaque enfant correspondent aux examens faits lors de la prise en charge aux urgences, au cours de l'hospitalisation ou programmés en externe à la sortie du service.

Les consultations spécialisées répertoriées ont été prescrites par le médecin référent. Parfois un avis a été demandé de façon plus informelle sans qu'aucune trace n'apparaisse dans le dossier. Dans ce cas alors, ces consultations n'ont pas été prises en compte.

Les électrocardiogrammes faits sont lus par le médecin en charge de l'enfant. Il peut donc s'agir d'un praticien hospitalier de pédiatrie, d'un médecin vacataire, urgentiste ou généraliste, ou d'un interne de spécialité. Ce n'est qu'en cas de doute sur une anomalie électrocardiographique qu'une seconde lecture de l'examen est faite par le cardio-pédiatre. Dans cette étude, chaque ECG a été réinterprété soigneusement.

Le nombre d'hospitalisation pour bilan de malaise à été relevé et la durée de chaque séjour a été notée afin de déterminer le pourcentage d'enfants hospitalisés parmi ceux admis pour malaise et de connaître la durée de moyenne de séjour en tenant compte des valeurs extrêmes.

Seule l'évolution clinique des enfants à nouveau accueillis aux urgences pour une récurrence ou suivis en consultation externe par un pédiatre du service est connue. Les éventuelles récurrences n'ayant pas bénéficié d'une consultation aux urgences voire d'une hospitalisation n'ont pas été recherchées et dans ce cas, le malaise a été considéré comme isolé.

### **III. RESULTATS :**

L'exposé des résultats est détaillé par paramètres étudiés, répartis en 6 catégories :

- 1) Population étudiée : sexe, âge, antécédents personnels et familiaux ;
- 2) Description du malaise : circonstances de survenue, prodromes, déroulement du malaise, suites du malaise ;
- 3) Examen clinique ;
- 4) Explorations complémentaires réalisées, résultats ;
- 5) Hospitalisations ;
- 6) Diagnostics et évolution.

### **III. 1. DESCRIPTION DE LA POPULATION ETUDIEE :**

#### **1.1. PRESENTATION :**

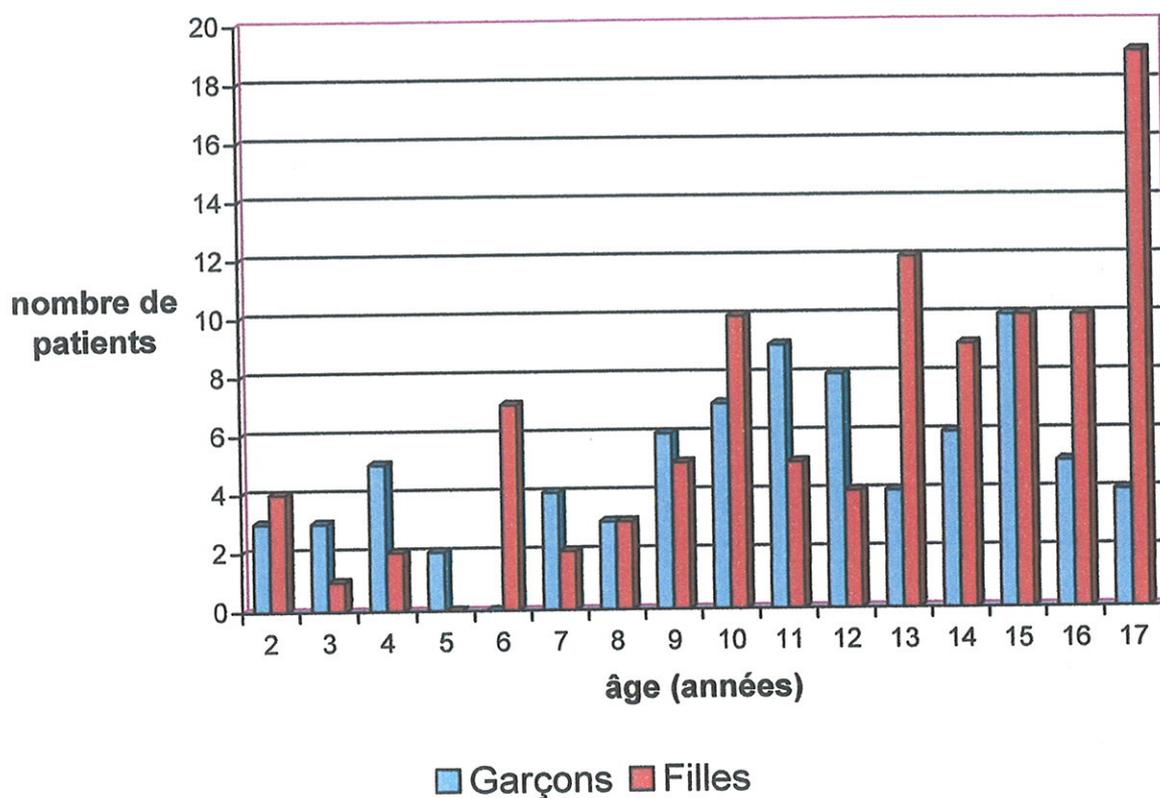
200 épisodes de malaise et perte de connaissance ont été inclus dans cette étude, ce qui représente 1,07% des admissions dans le service des urgences pédiatriques du CHU de Limoges.

Ces 200 malaises correspondent à 182 enfants âgés de 2 à 18 ans. Ainsi, chacun des patients a présenté en moyenne 1,1 malaise justifiant une consultation dans le service.

Nous observons une prédominance féminine avec 103 filles incluses dans cette étude pour 79 garçons.

L'âge moyen est de 11,8 ans avec une médiane de 12 ans, et il existe une grande disparité d'âge entre la population féminine et masculine. Ainsi, l'âge moyen des garçons est de 10,8 ans tandis que celui des filles est de 12,5 ans (*figure 16*).

**Figure 16 : Répartition de la population en fonction de l'âge.**



Dix enfants ont été admis à plusieurs reprises (de 2 à 6 consultations) pour malaise dans le service des urgences pédiatriques. Parmi ces dix enfants, sept sont revenus une fois aux urgences pour le même motif, une a consulté à trois reprises, une est venue à cinq reprises et une à six reprises au cours de la période étudiée. Ce groupe de la population se répartit ainsi : 3 garçons et 7 filles. L'âge moyen est de 10,3 ans (de 2 à 16 ans).

## **1.2. ANTECEDENTS PERSONNELS :**

Les données de l'interrogatoire mettent en évidence que 44 des enfants étudiés avaient déjà présenté auparavant un ou plusieurs épisodes de malaises. Ces malaises et pertes de

connaissance n'avaient pas toujours bénéficié de la réalisation d'un bilan étiologique. Pour certains de ces enfants, l'interrogatoire retrouve parfois la notion de malaises à répétitions ayant précédés la survenue de ce malaise. Ainsi, pour un certain nombre des enfants admis aux urgences pour malaise ou syncope, il ne s'agit pas d'un premier épisode mais, en revanche, il s'agit bien souvent d'une première consultation. 19 dossiers ne contiennent pas ces informations.

### **1.3. RECUEIL DES ANTECEDENTS FAMILIAUX :**

Les antécédents familiaux ne sont recueillis que pour seulement 43 des 182 enfants adressés aux urgences soit dans 23,6% des cas. De plus, la collecte de ces antécédents se fait le plus souvent dans le cadre d'une hospitalisation et non pas en consultation aux urgences pédiatriques. Pourtant, les antécédents familiaux semblent importants à connaître. En effet, dans les 43 dossiers où les antécédents familiaux sont connus, nous retrouvons :

- 5 antécédents de malaise chez un des parents ou dans la fratrie dont 4 étiquetés malaise vagal ;
- 2 antécédents de trouble du rythme : une tachycardie, un antécédent d'extrasystoles ventriculaires ;
- 2 antécédents de cardiomyopathies ;
- 1 antécédent d'embolie pulmonaire (pour le père et le grand père paternel) ;
- 2 antécédents de rupture d'anévrisme ;
- 1 antécédent d'hypertension artérielle ;
- 3 antécédents d'épilepsie dans la famille ;
- 4 antécédents migraineux ;
- 2 antécédents de diabète ;
- 2 antécédents d'asthme.
- Pas d'antécédents familiaux particuliers pouvant orienter le diagnostic dans 18 dossiers.

### III. 2. DONNÉES ANAMNÉSTIQUES :

#### 2.1. CIRCONSTANCES DE SURVENUE :

Les circonstances de survenue sont importantes à connaître car elles peuvent orienter vers une origine bénigne, vagale, ou, au contraire faire suspecter une étiologie cardiaque. Ainsi, la survenue du malaise lors d'un orthostatisme prolongé, ou au contraire au lever, au cours d'un stress, de soins médicaux (douleur, vue du sang), sont évocateurs d'un mécanisme vaso-vagal. En revanche, la survenue pendant un effort impose la réalisation d'un bilan cardiaque complet.

Seules les circonstances évocatrices d'un mécanisme physiopathologique sont donc reprises ici.

Ainsi, dans 64 observations sur les 200 recueillies (32%), il existe des circonstances évocatrices. 46 malaises (23,5%) sont survenus lors d'une station debout prolongée (6), au lever (6), au cours de soins médicaux (pansement, soins dentaires)(5), dans un contexte de traumatisme ou de douleur (11), à la vue du sang(4), au cours d'un stress ou d'une émotion importante (11), ou dans une atmosphère confinée, surchauffée(3). Ces éléments peuvent ainsi faire suspecter une origine vaso-vagale, sans pour autant exclure une autre origine.

6 malaises sont survenus pendant un effort physique soit 3% des malaises et pertes de connaissance étudiés. Dans ces cas, une étiologie cardiaque doit être éliminée. 10 épisodes ont eu lieu après un effort et 2 pendant un cours de sport sans que le délai entre l'arrêt de l'effort et le début des symptômes ne soit connu.

Le contexte d'apparition du malaise est connu dans chacune des 200 observations mais les circonstances ne sont pas toujours évocatrices d'une étiologie.

**Dans cette étude, dans près d'un cas sur trois, les circonstances entourant le malaise sont importantes à connaître et constituent une aide à la démarche diagnostique.**

## **2.2. PRODROMES :**

Les données anamnestiques du malaise rapportent la présence de prodromes dans 121 des 200 épisodes de malaises et pertes de connaissance soient 60,5% des épisodes.

Ces prodromes sont d'allure vagale (sueurs, pâleur, nausées, flou visuel, sensations vertigineuses,...) dans 47,5% des cas (95 observations). Dans 5 dossiers, les prodromes sont à type d'oppression thoracique et de palpitations. Dans 10 cas, les manifestations sont neurologiques à type de céphalées dans cinq cas, un déficit neurologique isolé, des troubles de l'équilibre dans deux observations, une diplopie et un épisode confusionnel. Dans 5 dossiers, les prodromes ne sont pas décrits et dans un dossier, la présence ou non de prodromes n'est pas connue.

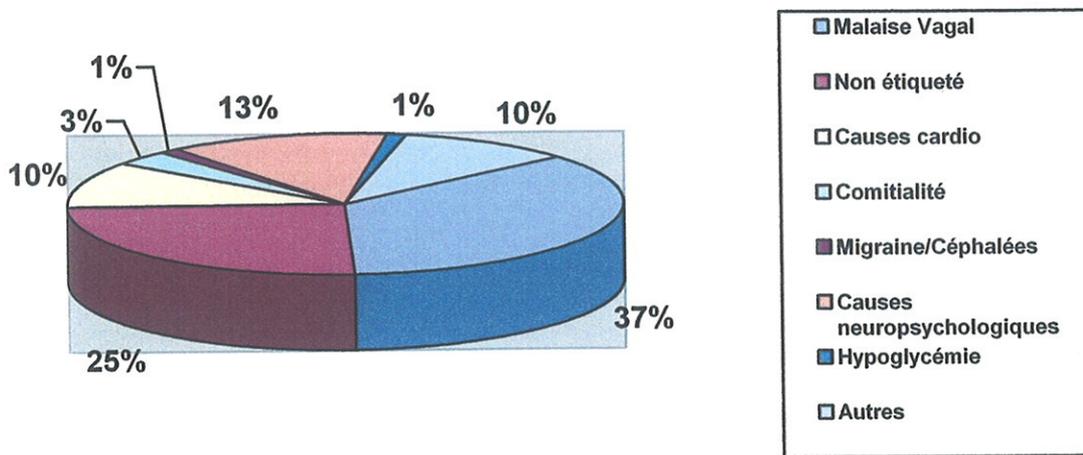
## **2.3. DESCRIPTION DU MALAISE :**

106 des 200 malaises étaient associés à une perte de connaissance (53,0%). Cette étude repose donc sur l'analyse de 94 épisodes de lipothymies et de 106 syncopes.

L'existence ou non d'une perte de connaissance est un élément presque toujours présent dans les différentes observations des malaises et syncopes. Nous avons donc voulu analyser l'importance de cet élément et son lien avec la gravité de l'étiologie en cause.

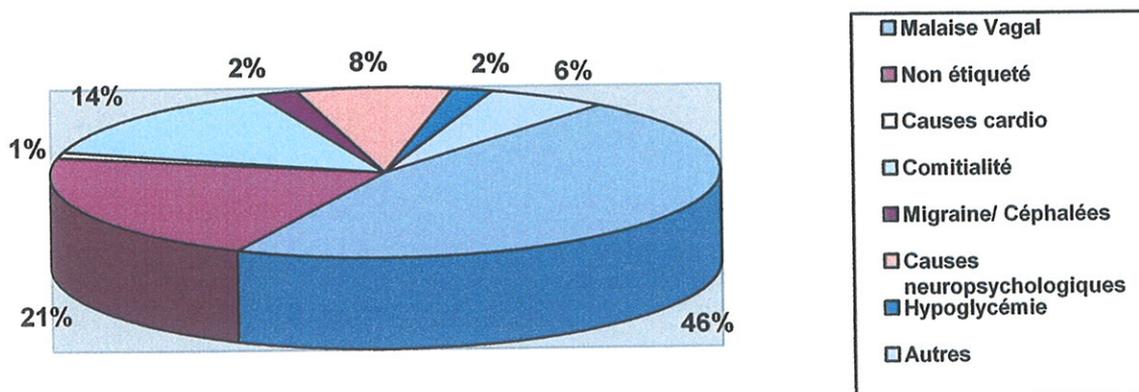
Nous avons représentés sous la forme de deux graphiques les différents diagnostics retenus selon que l'enfant avait présenté un malaise ou une syncope.

**Figure 17 : Malaises et orientations diagnostiques.**



Ainsi, il apparaît que près de 36% des malaises sont d'origine vagale, 10% sont d'origine cardiaque (4 troubles du rythme, 1 myopéricardite, 1 myocardite restrictive, 1 embolie pulmonaire, et une poussée hypertensive). Les causes neurologiques représentent 4,6% des diagnostics étiologiques de malaise et se décomposent ainsi : 3,4% de comitialité (2 crises convulsives et une convulsion hyperthermiques) et 1,2% de céphalées/migraines. 11 malaises sont en rapport avec une origine psychologique et 9 causes diverses. Enfin, 25% des malaises demeurent d'origine indéterminée.

**Figure 18 : Syncopes et orientations diagnostiques.**



La première cause de syncopes chez l'enfant est représentée par la syncope vaso-vagale. En effet, elle concerne 48% des diagnostics étiologiques des épisodes syncopaux. La seconde étiologie retrouvée est neurologique (16% des cas) avec 14% de diagnostic de comitialité (11 diagnostics de crise convulsive et 4 convulsions hyperthermiques). Une seule cause cardiaque a été identifiée (hypotension orthostatique) soit 1% des diagnostics étiologiques des syncopes. 2 diagnostics d'hypoglycémie ont été retenus (2%) et 6 causes diverses. 22 syncopes restent « non étiquetées » (21%). 8 causes psychogènes ont été évoquées (8%).

Dans les suites du malaise, la présence d'une phase post critique associant une confusion post critique et/ou une amnésie antérograde ainsi qu'un retour progressif à la conscience, apparaît dans 20 observations (10%).

Le diagnostic de comitialité a été retenu à l'issue de la prise en charge pour 7 de ces dossiers. Dans 10 de ces dossiers, il a été conclu à un autre diagnostic (3 malaises vagues, 2 traumatismes crâniens, 1 migraine, 3 causes neuropsychologiques, une hypotension orthostatique) et dans 3 cas, aucun diagnostic n'a pu être fait.

### **III. 3. DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE:**

L'examen clinique effectué à l'admission aux urgences présentait des anomalies pour 66 dossiers (33,0%). Parmi ces anomalies, on retrouvait :

- 7 perturbations de l'état général : pâleur (3), amaigrissement récent (1), indice de masse corporel inférieur à la normale (2), angoisse (1) ;
- 14 anomalies de l'examen cardiovasculaire : 4 souffles systoliques, 3 arythmies, 1 tachycardie, 2 poussées hypertensives, 3 hypotensions artérielles, 1 douleur basithoracique ;
- 24 modifications de l'examen neurologique : 5 troubles de la vigilance, 2 cas d'hypotonie, 4 céphalées, 1 cas de troubles sensitifs discordants, 1 syndrome cérébelleux statique et cinétique prédominant à gauche associé à une paralysie du nerf VI gauche, 3 troubles de marche, 1 vertige, 1 retard de développement psychomoteur, 1 déficit sensitivo-moteur, 3 déficits moteurs isolés et une raideur de nuque ainsi qu'une morsure de langue.

- 8 anomalies de l'examen ORL : 2 rhinopharyngites, 5 angines érythémateuses ou érythémato-pultacées, 2 otites moyennes aiguës ;
- 3 perturbations de l'auscultation pulmonaire : présence de sibilants à l'auscultation (1 cas), crépitants en base gauche (1), 1 dyspnée ;
- 3 manifestations digestives : 1 douleur abdominale, 1 cas de nausées et vomissements, 1 hépatomégalie;
- 2 modifications de l'examen de l'appareil locomoteur : 1 impotence fonctionnelle, 1 contracture ;
- 6 anomalies cutanées : ecchymoses (3), lésions de varicelle (1), taches café au lait (1), abcès de la fesse (1) ;
- 1 anomalie métabolique : 1 hypoglycémie.

Dans certains cas, ces perturbations de l'examen clinique ont pu orienter le diagnostic. Ainsi, la présence d'une morsure de langue est fortement évocatrice d'une crise convulsive généralisée tonico-clonique, de même pour la mise en évidence d'une dyspnée qui fait rechercher avant tout une origine cardiovasculaire ou pulmonaire. Ainsi, les anomalies de l'examen cardiovasculaire orientent vers une origine cardiaque ou un mécanisme vagal, de même pour les anomalies de l'examen neurologiques et les perturbations métaboliques. La présence d'une pathologie infectieuse sous-jacente, ORL ou digestive, avec un risque de déshydratation, est évocatrice d'une origine vagale sur un stimuli vagal ou sur une hypotension.

### **III. 4. EXPLORATIONS COMPLÉMENTAIRES:**

La prise en charge de ces événements a comporté la réalisation d'investigations complémentaires, à l'exception de l'électrocardiogramme, dans 61,5% des cas (123 bilans).

## 4.1. BILAN BIOLOGIQUE

Un bilan biologique a été réalisé dans 39,0% des cas (78 bilans). Le bilan biologique « standard » comportait une numération formule sanguine, une protéine C réactive, un ionogramme sanguin, urée, créatinine, un bilan calcique et des transaminases. Plus rarement, d'autres examens biologiques ont été faits :

13 recherches de toxiques sanguins ou urinaires(6,5%), 9 dosages de  $\beta$ HCG (4,5%), 11 gazométries (5,5%), 4 dosages des D-dimères (2,0%), 4 dosages des enzymes cardiaques (2,0%), 4 bilans thyroïdiens (2,0%), et 4 bilans sérologiques (2,0%). De plus, 5 cycles glycémiques ont été effectués dans le cadre d'une hospitalisation (2,5%).

Le bilan biologique reste l'examen le plus fréquemment effectué. Cependant, aucun des 78 bilans « standard » n'a permis le diagnostic étiologique du malaise ou de la syncope. Cet examen n'est donc pas très « rentable » dans la démarche diagnostique.

## 4.2. ELECTROENCEPHALOGRAMME

L'électroencéphalogramme représente ensuite l'examen le plus souvent prescrit. 41 EEG ont ainsi été demandés dans le bilan de ces 200 malaises (20,5%).

Parfois, cette exploration a été contrôlée à nouveau, à distance de l'épisode, mais nous n'en avons pas tenu compte car ces examens rentrent alors dans le cadre de la surveillance. Un enfant admis à deux reprises aux urgences pédiatriques a eu un électroencéphalogramme réalisé à chaque consultation dans le service, et une patiente vu à six reprises au cours de la période étudiée a eu trois électroencéphalogramme.

Le plus souvent, cette investigation s'est déroulée dans les 24 heures suivant l'épisode critique. Cette exploration s'est avéré être perturbé dans 34,1% des cas (14 examens) 7 diagnostics de comitialité ont été posés au décours de ces examens perturbés. Six crises comitiales explorées avaient un électroencéphalogramme. La sensibilité est donc de 85,7% et la spécificité est de 42,9%. Cette spécificité est en faite plus importante car sur les 14 EEG perturbés, seulement 12 EEG sont évocateurs d'une origine comitiale (bouffées de pointes-ondes,...) soit une spécificité de 50%.

### **4.3. EXPLORATIONS CARDIAQUES**

Les explorations complémentaires cardiologiques ont été assez fréquemment effectuées. Ainsi, 20 Holter ECG ont été faits soit pour près de 10,0% des consultants. 14 échographies cardiaques ont été réalisées (7,0%), 4 épreuves d'effort (2,0%), un Holter tensionnel (0,5%), une IRM myocardique, un coroscanner, un angioscanner thoracique.

Dans le bilan étiologique de ces malaises, seulement 2 tilts tests ont été effectués avec un résultat positif pour un des examens ce qui a permis de diagnostiquer avec certitude une hypertonie vagale.

Ainsi, cet examen a, dans cette étude, une rentabilité diagnostique de 50%.

### **4.4. BILAN RADIOLOGIQUE**

Au total, 22 imageries cérébrales (11,0%) ont été faites avec 17 tomodensitométries cérébrales (8,5%) et 5 IRM cérébrales (2,5%).

Le bilan radiologique a aussi comporté 14 radiographies pulmonaires, 2 échographies abdominales, 3 abdomens sans préparation et 8 autres bilans radiologiques divers.

D'autres examens ont également été réalisés de manière exceptionnelle à savoir un écho doppler veineux des membres inférieurs et une exploration fonctionnelle respiratoire.

### **4.5. ELECTROCARDIOGRAMME**

127 ECG ont été réalisés dont trois complétés par une recherche de réflexe oculo-cardiaque soit dans 63,5% des cas. Cinq des dix enfants admis aux urgences plusieurs fois pendant la période étudiée dans les suites d'un malaise n'ont eu qu'un seul électrocardiogramme, le plus souvent au cours de la première consultation. Une patiente admise cinq fois a eu un électrocardiogramme à chaque passage, de même pour trois autres enfants venus deux fois, tandis qu'une enfant admise trois fois aux urgences pédiatriques n'a jamais eu d'ECG, de même pour une enfant admise deux fois.

Ainsi, 120 ECG ont été faits pour les 182 enfants étudiés soit pour 66,0% des consultants.

Parmi les 127 ECG effectués, 14 présentaient des anomalies :

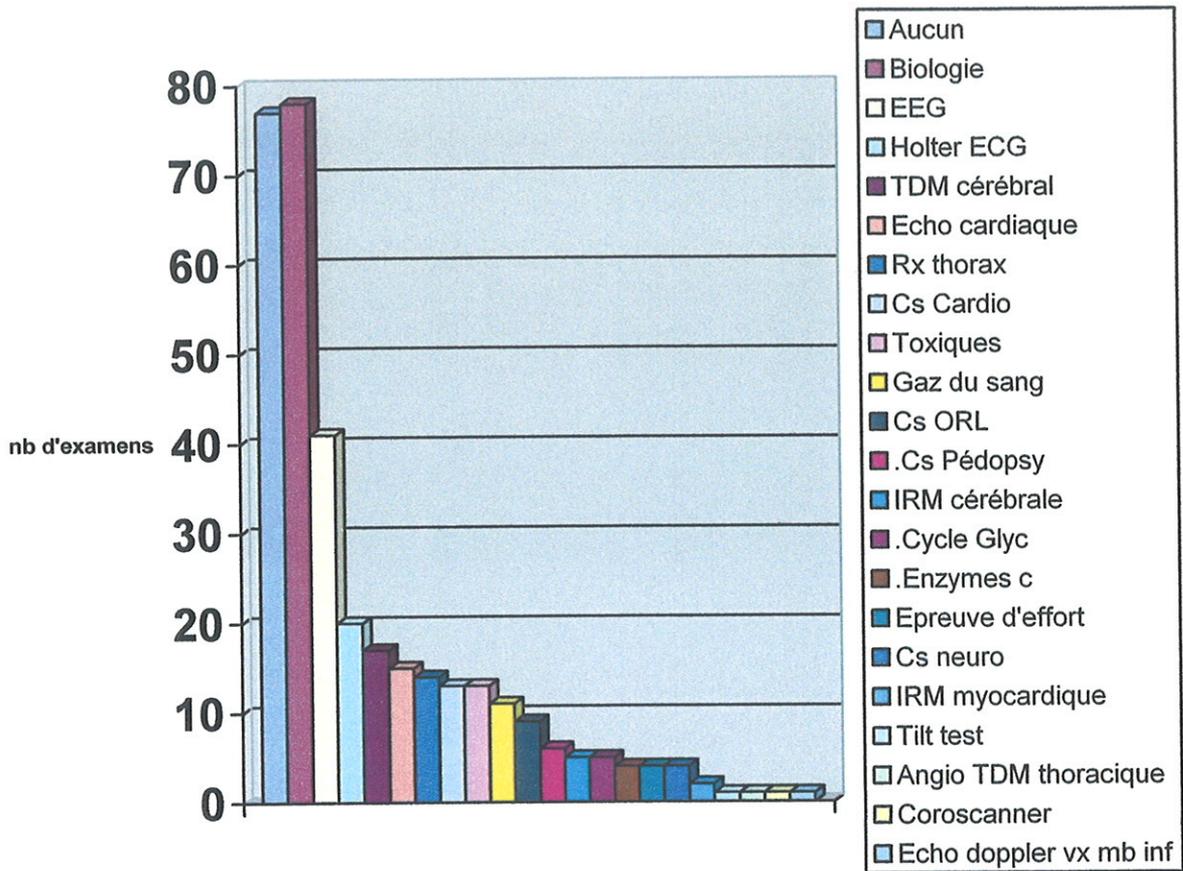
- 3 arythmies respiratoires ;
- Présence d'extrasystoles auriculaires isolées ;
- Présence d'extrasystoles ventriculaires associées à une tachycardie ;
- Mise en évidence d'un bloc de branche droit, d'une tachycardie et d'un aspect S1Q3 ;
- Bloc de branche droit sur 2 ECG ;
- Un bloc de branche gauche ;
- Un hémibloc ;
- Une onde P bifide (cardiomyopathie restrictive);
- Un trouble de la repolarisation à type de sus décalage de ST en V2-V3, un sous décalage onde P avec un bloc auriculo-ventriculaire (myopéricardite);
- Une arythmie avec un allongement de l'espace R-R'.
- Un bloc auriculoventriculaire de premier degré.

Parmi ces anomalies retrouvées, certaines présentaient un caractère bénin et n'ont donné lieu à aucun suivi cardiologique. D'autres, au contraire, bien que n'ayant pas obligatoirement de rapport avec la survenue du malaise, ont nécessité la mise en place d'un suivi cardiologique. Enfin, pour 6 de ces anomalies, elles ont aidé au diagnostic voire fait le diagnostic.

Ainsi, un diagnostic de tachyarythmie avec ESV a été retenu, ainsi qu'un diagnostic de bloc sino-auriculaire, une myopéricardite, un bloc auriculo-ventriculaire (degré non précisé), une tachycardie sinusale, une cardiomyopathie restrictive.

En revanche, certaines pathologies cardiaques diagnostiquées n'ont pas été démasquées par l'électrocardiogramme qui s'est avéré être strictement normal. Ce fut le cas notamment pour le diagnostic d'une embolie pulmonaire associée à une thrombose veineuse profonde fémorale gauche, qui, initialement, était peu symptomatique.

**Figure 19 : Explorations complémentaires réalisées.**



### III. 5. HOSPITALISATION :

La prise en charge de ces malaises et perte de connaissance s'est soldée par une hospitalisation dans 67 cas soit 33,5% des malaises. La durée moyenne de séjour était alors de 2,1 jours avec des extrêmes allant de quelques heures à 7 jours d'hospitalisation. Les patients admis à plusieurs reprises au cours de la période du 1<sup>er</sup> janvier 2006 au 30 avril 2007 pour le

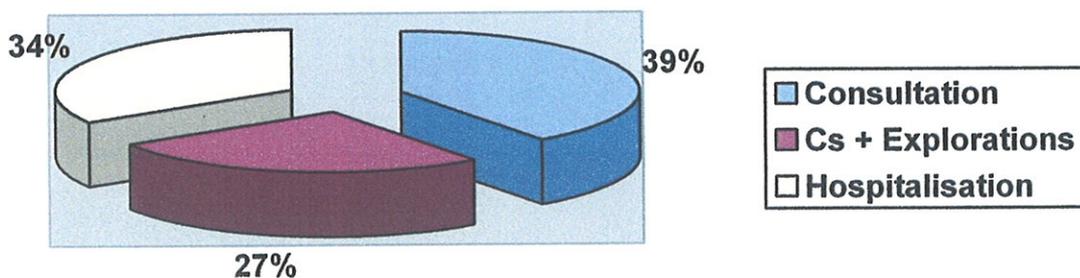
motif de malaise n'ont été hospitalisés qu'une seule fois à l'exception d'une enfant, admise six fois aux urgences et hospitalisée à deux reprises.

Il n'existe pas de relation entre la sévérité du diagnostic et la durée d'hospitalisation. Ainsi, une patiente présentant une conversion hystérique a été hospitalisée 7 jours, contre 5 jours pour une embolie pulmonaire, 1 jour pour une myopéricardite et pas d'hospitalisation pour une cardiomyopathie restrictive.

### III. 6. PRISE EN CHARGE ET ORIENTATION :

Ainsi, au terme de l'évaluation de l'enfant au sein du service des urgences pédiatriques, nous pouvons schématiser les différentes propositions de prise en charge et orientations de ces patients.

**Figure 20 : Prise en charge et orientation des patients admis pour malaise.**



Ce graphique illustre les trois grandes stratégies de prise en charge qui se détache. Dans 39% des cas, l'enfant a été examiné aux urgences dans le cadre d'une consultation externe sans qu'aucun bilan n'ait été prescrit.

Pour 27% des patients, une consultation a été effectuée et complétée par des explorations complémentaires. L'enfant est retourné à son domicile à l'issue de la prise en charge.

Enfin, dans plus d'un tiers des cas, la prise en charge aux urgences a abouti à une hospitalisation.

Dans ce schéma, nous n'avons pas considéré l'électrocardiogramme comme étant un examen complémentaire mais comme faisant partie de l'examen clinique au même titre que la glycémie capillaire ou la bandelette urinaire.

### **III.7. DIAGNOSTICS ET EVOLUTION :**

Le diagnostic le plus souvent retenu est celui de malaise vagal (65 cas soit 33,5%). 16 diagnostics d'hypertonie vagale ont aussi été posés (8,0%), 2 diagnostics d'hypotension orthostatique (1,0%) ainsi qu'un diagnostic de spasmes du sanglot. Ainsi, 83 malaises sont d'origine neurovégétative soit 41,5% des cas.

8 malaises et pertes de connaissance sont d'origine cardiaque (4,0%). Les étiologies cardiaques retrouvées sont les suivantes : une myopéricardite, une cardiomyopathie restrictive, une embolie pulmonaire, un bloc auriculo-ventriculaire non précisé, une tachycardie sinusale, une poussée hypertensive, une tachyarythmie avec ESV, un bloc sino-auriculaire. Certains de ces diagnostics présentent un pronostic sévère en l'absence d'une prise en charge précoce. C'est le cas pour la myopéricardite, la cardiomyopathie restrictive et l'embolie pulmonaire. Une origine cardiaque potentiellement grave a ainsi été retrouvée dans 2% des cas.

Une origine neurologique est retrouvée dans 12,5% des cas. Les différentes causes neurologiques se répartissent ainsi : 18 diagnostics de comitialité (9%) dont 5 convulsions hyperthermiques, et 7 diagnostics de migraine (3,5% des cas).

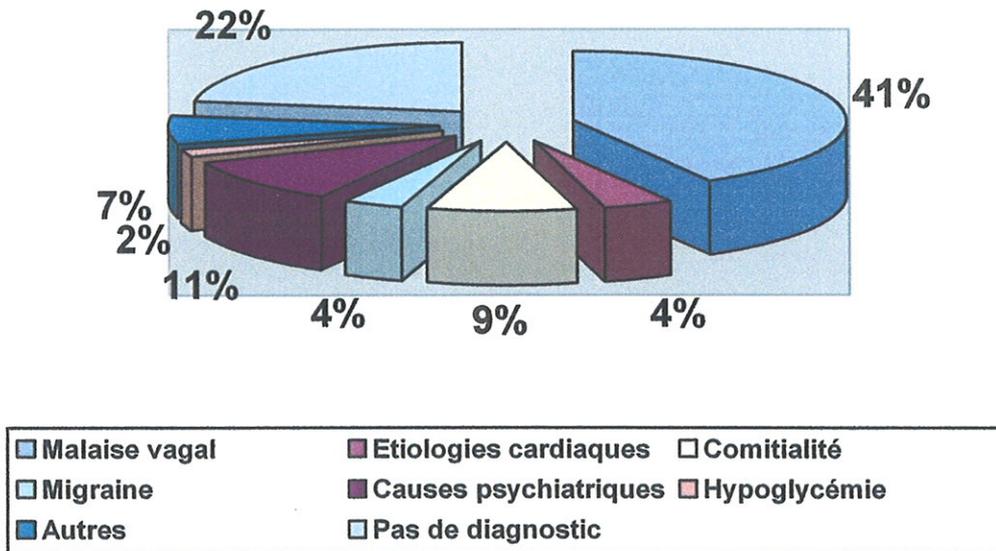
10,5% des malaises (21 diagnostics) sont d'origine neuropsychologique avec 8 conversions hystériques, 6 crises de spasmophilie, 5 troubles anxieux et 2 autres causes.

Pour 4 patients, le diagnostic d'hypoglycémie a été fait ce qui représente 2,0% des diagnostics.

L'origine du malaise ou de l'épisode syncopal n'a pu être déterminée dans 45 cas soit 22,5% des dossiers.

Enfin, les autres étiologies retrouvées (13 dossiers) sont très diverses : 4 douleurs thoraciques non étiquetées, une pneumopathie, une tumeur cérébrale, deux syncopes au décours d'un traumatisme crânien, un vertige paroxystique, une noyade, une insolation, une gastro-entérite aiguë et une otite moyenne aiguë.

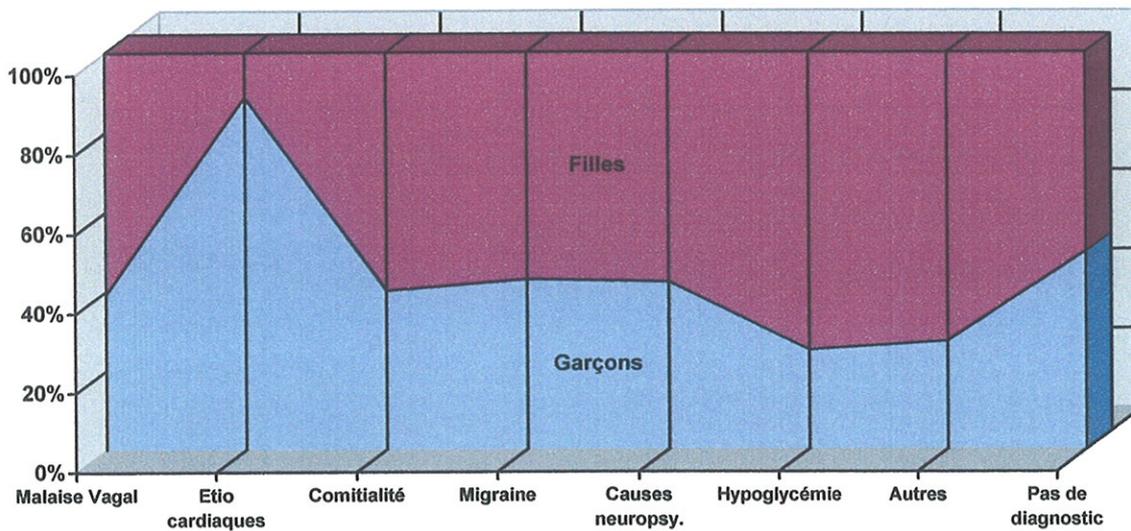
**Figure 21:** Principales étiologies diagnostiquées à l'origine des malaises et pertes de connaissance.



Ces différentes étiologies se répartissent différemment selon le sexe du patient.

L'origine vagale du malaise est la première étiologie retrouvée pour les garçons et pour les filles (respectivement 36,7% et 43,7%). Pour la population féminine, 10,7% des malaises sont d'origine neuropsychologique. Ce résultat est sensiblement identique pour le garçon (10,1%).

**Figure 22 : Répartition des diagnostics étiologiques en fonction du sexe du patient.**

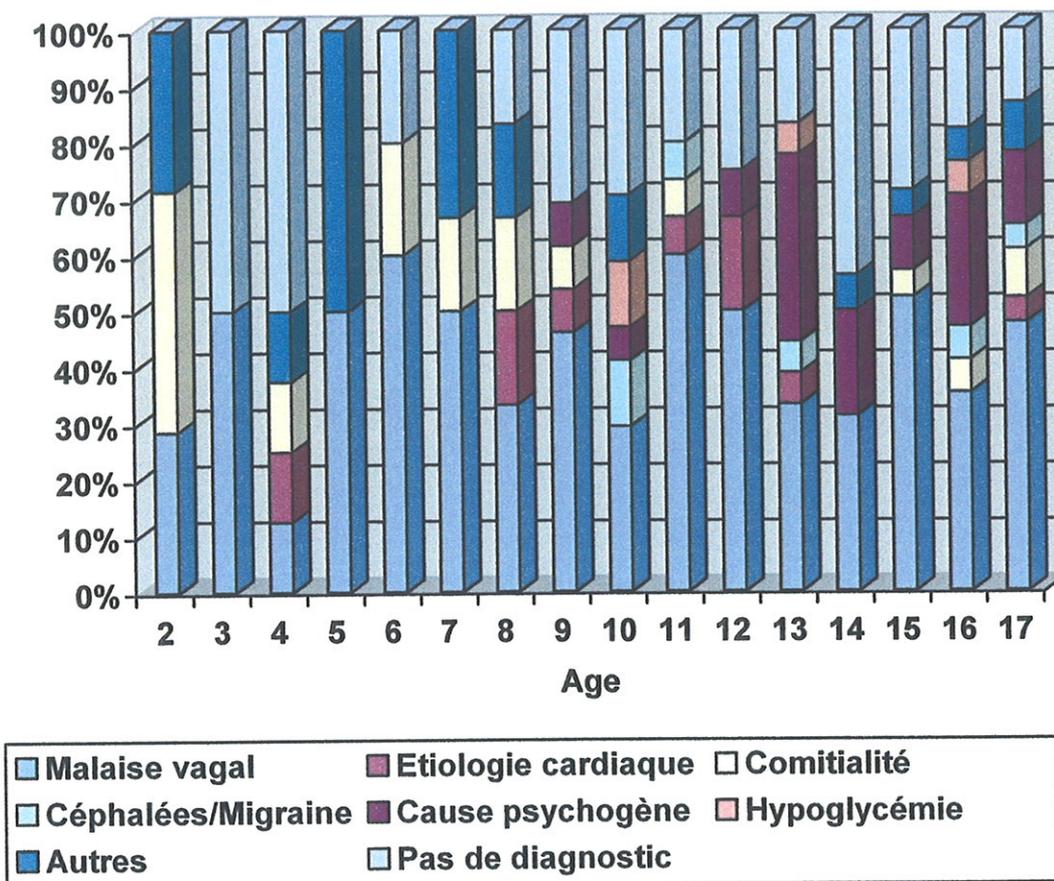


En revanche, tandis qu'une seule étiologie cardiaque est mise en cause dans le groupe des filles soit moins de 1% des causes de malaise, 10,1% des malaises chez le garçon sont d'origine cardiaque (8 étiologies retrouvées).

Une origine comitiale constitue 5,8% des étiologies chez la fille contre 5,1% chez le garçon (respectivement 6 et 4 diagnostics). 4 diagnostics de céphalées ou migraine ont été retenues dans le groupe de filles (3,9%) et 3 dans le groupe des garçons (3,7%).

De la même façon, nous présentons les diagnostics étiologiques retenus en fonction de l'âge de l'enfant (figure 23). Pour un enfant admis à plusieurs reprises aux urgences pendant la période étudiée, nous n'avons comptabilisé qu'une seule fois un même diagnostic. Lorsqu'un diagnostic différent a été retenu à chaque consultation, nous avons pris en compte tous les diagnostics.

**Figure 23: Diagnostics étiologiques en fonction de l'âge du patient.**



Ainsi, nous observons une répartition différente des étiologies selon l'âge du patient. Chez le petit enfant de moins de 4 ans, l'origine vagale du malaise n'est pas la première étiologie retrouvée. Le premier diagnostic évoqué, en terme de fréquence, dans la population des enfants âgés de 2 ans, est une crise convulsive hyperthermique (3 diagnostics). Cependant, à chaque âge, une origine vagale peut être en cause avec une prévalence plus importante chez le grand enfant et l'adolescent.

Une origine comitiale est fréquemment mise en évidence, et notamment chez le petit enfant de moins de 8 ans : 42,9% des diagnostics à 2 ans (mais seulement 7 enfants), 12,5% à 4 ans, 20% à 6 ans, 16,7% à 7 et 8 ans.

Les causes psychogènes constituent une part importante des diagnostics étiologiques des malaises de l'adolescent puisqu'à l'âge de 13 ans, ils représentent plus d'un quart des diagnostics retenus (27,8%). Ces étiologies sont presque exclusivement présentes d'ailleurs chez l'adolescent. L'âge moyen est de 14,1 ans avec des âges extrêmes de 9 à 17 ans et une médiane de 14 ans.

## ***Chapitre III :***

# ***DISCUSSION***

## **I. PRESENTATION :**

Nous nous attachons dans cette partie à souligner les renseignements collectés et nous les comparons aux données de la littérature tout en gardant un regard critique sur les limites de cette étude.

Cette présente étude a pour objectif de définir les malaises et pertes de connaissance en terme d'incidence au sein d'un service d'urgences, d'évaluer les stratégies de prise en charge, les explorations complémentaires réalisées, et de donner un aperçu des pathologies en cause.

A l'issue de cette observation, l'objectif est de proposer une hiérarchisation de ces examens s'articulant autour d'un arbre décisionnel.

Dans un premier temps, nous analysons notre population en la comparant à d'autres échantillons de population inclus dans des études similaires. Puis, nous étudions les différentes caractéristiques des malaises répertoriés. Dans une troisième partie, nous évaluons

les explorations complémentaires mises en œuvre, leur rendement diagnostique et leur pertinence en nous basant sur les données de la littérature. Enfin, nous discutons les différents diagnostics retenus au terme de la prise en charge.

## II. ECHANTILLON DE POPULATION :

La population étudiée comprend 182 enfants âgés de 2 à 18 ans admis aux urgences pédiatriques du centre hospitalier et universitaire de Limoges pour malaise entre le 1<sup>er</sup> janvier 2006 et le 30 avril 2007. Ces 182 enfants ont présenté 200 malaises soit 1,1 malaises par patient.

Le service des urgences pédiatriques a reçu, en 2006, 13500 patients et 5050 passages du 1<sup>er</sup> janvier au 30 avril 2007 soit 18550 admissions sur la période étudiée. Ainsi, la survenue d'un malaise ou d'une perte de connaissance représente 1,07% des motifs d'admission.

Ce résultat est comparable aux données que nous avons pu lire [40, 89]. En effet, les données de la littérature font état d'une incidence de l'ordre de 1% des malaises et syncopes dans un service d'urgences pédiatriques.

Nous avons fait état d'une revue de la littérature en recherchant notamment des études menées chez l'enfant et l'adolescent correspondant à nos critères d'inclusion. Cette recherche nous a permis de conclure qu'il n'existait que peu d'études assez similaires à la nôtre sur ce sujet.

L'étude conduite par Massin et al. portait sur l'analyse de 226 patients admis dans un service d'urgences pédiatriques entre le 1<sup>er</sup> janvier 1998 et le 30 juin 2003. Ce motif d'admission ne représentait que 0,41% de l'activité du service [61]. L'étude de Steinberg portait, quant à elle, sur 169 enfants admis pour le motif de syncope dans un service de soins et âgés de 4 à 18 ans [83]. Driscoll et al. ont évalué 151 enfants et adolescents entre 1987 et 1991 [26], Zhang QY et collaborateurs ont mené leur travail sur 154 cas consécutifs d'enfants et d'adolescents vus aux urgences pédiatriques de l'hôpital de Pékin dans les suites d'un épisode syncopal [97].

Ainsi, notre étude est assez comparable en terme d'échantillon de population à ces différentes recherches.

Notre population de 182 enfants se caractérise ainsi :

- Age moyen : 11,8 ans ;

- Médiane: 12 ans ;
- Ages extrêmes de 2 à 17 ans révolus ;
- 103 filles pour 79 garçons.

Nous avons choisi d'exclure les enfants âgés de moins de 2 ans car les étiologies des malaises du nourrisson sont différentes de celles de l'enfant et de l'adolescent [6,49]. De plus, les études existantes avaient adopté ce critère de recrutement.

Cette population présente donc une prédominance féminine, prédominance retrouvée dans d'autres données de la littérature [26, 83].

De plus, il s'agit principalement d'une population de pré-adolescents avec 2 pics de fréquence chez le grand enfant, vers l'âge de 10 ans et au milieu de l'adolescence vers l'âge de 15 ans.

Les garçons vus dans le service sont généralement plus jeunes que les filles (10,8 ans contre 12,5 ans respectivement).

Driscoll et al. [26] retrouvaient également une prédominance féminine (53 garçons contre 98 filles), ainsi qu'un pic d'incidence vers l'âge de 15 ans. L'étude de Kouakam, Vaksman et al. ne retrouvait pas cette différence (53 garçons et 48 filles) mais cette étude se basait sur l'analyse de 101 cas d'enfants présentant des malaises à répétition et devant bénéficier d'un Tilt test [40].

Parmi les enfants admis plusieurs fois aux urgences pédiatriques entre le 1<sup>er</sup> janvier 2006 et le 30 avril 2007, 70% étaient des filles (7) et l'âge moyen était de 10,3 ans avec une médiane de 12 ans.

Le recueil des antécédents personnels a permis de mettre en évidence que 44 des 182 enfants admis dans le service des urgences avaient déjà présenté auparavant un ou plusieurs épisodes de malaise qui, la plupart du temps, n'avaient pas été explorés. De plus, au cours de la période étudiée, 10 enfants sont revenus pour le même motif.

Ainsi, nous pouvons nous demander si un enfant qui a présenté un épisode de malaise présente plus de risque de récurrence qu'un autre enfant. Nous savons qu'un enfant sur deux aura fait au moins un épisode de malaise avant 20 ans et 27,5% de nos patients (50) ont été victimes de plusieurs malaises.

**Ainsi, nous pouvons décrire le patient « type » admis pour lipothymie ou syncope comme une jeune adolescente ou pré-adolescente, de 10-15 ans, ayant déjà présenté des épisodes identiques.**

**Au vue de ces résultats, nous sommes aussi tenter de dire que plus d'un enfant sur quatre victimes de malaise récidivera.**

Les antécédents familiaux ont été collectés, comme nous l'avons vu précédemment pour 43 des 182 patients étudiés. Or, dans 23 de ces observations, les renseignements obtenus étaient pertinents et donc susceptibles d'orienter le diagnostic étiologique soit dans 53,5% des cas. Ainsi, la notion d'antécédents de cardiomyopathie, de troubles du rythme, d'épilepsie voire de migraine dans la famille doit être porté à la connaissance de l'examineur. La présence d'antécédents cardiaques à type de troubles du rythme ou de cardiopathie dans la parenté, impose la réalisation d'un bilan cardiaque.

**Le recueil des antécédents est donc « rentable » dans plus de la moitié des cas. Il permet d'orienter la prise en charge et le choix des explorations complémentaires. Dans certains cas, en présence d'une anamnèse pauvre et d'un examen clinique peu contributif, une origine cardiaque pourra être recherchée et démasquée sur les seuls antécédents familiaux.**

Malheureusement, les antécédents familiaux n'ont été collectés que dans 23,6% des observations. Cependant, nous pouvons supposer qu'un certain nombre d'antécédents n'ont pas été notés dans l'observation car ils ne présentaient pas d'intérêt dans la démarche diagnostique.

De plus, dans aucune des observations, d'éventuels antécédents de mort subite ne sont notés. Nous pouvons nous demander si cela est dû au fait que la question n'a pas été posée ou qu'il n'existait pas d'antécédents de mort subite du nourrisson.

### III. DESCRIPTION DU MALAISE :

Les données anamnestiques comprennent les circonstances dans lesquelles est survenue le malaise, la présence ou non de prodromes, la description de l'épisode en lui-même et les suites du malaise (phase post critique, asthénie,...).

#### ➤ **Circonstances :**

Le recueil de ces données met en évidence que dans près d'un tiers des observations, le recueil des circonstances de survenue peut orienter les hypothèses diagnostiques et les explorations complémentaires (63 dossiers; 32,1%).

Pour 46 de ces dossiers (23,5%), le malaise ou la perte de connaissance survient dans un contexte favorisant un mécanisme vaso-vagal.

3,1% des malaises surviennent au cours d'un effort. D'après les recommandations, un bilan cardiaque doit être réalisé devant toute syncope apparu à l'effort afin d'éliminer une étiologie cardiaque sous-jacente [21]. Ces épisodes se répartissent ainsi : 3 syncopes et 3 malaises. Tous ces malaises n'ont pas bénéficié de la même prise en charge. Ainsi, 2 syncopes et 2 malaises ont été explorés avec la réalisation d'un bilan cardiaque approfondi (ECG, Holter ECG, échographie cardiaque), une épreuve d'effort a été effectuées pour 3 de ces épisodes, une IRM myocardique associée à un angioscanner et à un échodoppler veineux des membres inférieurs ont été faits pour un enfant. La prise en charge est donc superposable aux données de la littérature.

En revanche, 2 épisodes (une syncope et un malaise) n'ont pas été explorés. Un électrocardiogramme a été fait pour un de ces patients et aucun bilan pour le second patient.

Au terme de la prise en charge de ces enfants, les diagnostics retenus ont été : une embolie pulmonaire associée à une thrombose veineuse profonde fémorale gauche, une migraine, un malaise vagal et quatre malaises non étiquetés.

Les diagnostics de migraine et de malaise vagal ont été portés pour les deux enfants qui n'ont pas eu d'investigations complémentaires.

Ainsi, parmi les malaises et pertes de connaissance survenus au cours d'un effort, un seul diagnostic au pronostic sévère a été retenu soit 16,7% de ces diagnostics.

Mais, compte tenu de l'absence d'investigations complémentaires pour deux de ces six épisodes, la pertinence du diagnostic peut sans doute être discutée.

Par ailleurs, 4 malaises et pertes de connaissance restent non expliqués au terme des investigations.

9 malaises sont survenus au décours d'un effort et 2 autres pendant un cours de sport. Le délai exact entre la survenue du malaise et la fin de l'effort n'est pas porté à notre connaissance malgré l'importance de cette information. Il semble important de distinguer la survenue du malaise au cours d'un effort et la survenue dans les suites immédiates. En effet, la première situation doit faire rechercher une étiologie cardiaque et impose la réalisation d'un bilan cardiaque tandis que la seconde situation n'est pas évocatrice d'une pathologie cardiaque.

### ➤ Perte de connaissance :

Au travers des 200 observations que nous avons étudié, nous avons pu constater que la recherche d'une perte de connaissance est un élément qui s'avère être recherché presque systématiquement. L'existence d'une perte de connaissance semble constituer un signe de gravité. Or, cette donnée ne présente aucun intérêt tant sur le plan diagnostique que pronostique. En effet, sur l'échantillon de dossiers analysés, il apparaît que les différentes étiologies diagnostiquées sont semblables pour les malaises et pour les pertes de connaissance. Ainsi, une même cause peut se manifester sous la forme d'un malaise ou d'une syncope.

En revanche, l'incidence de ces différentes étiologies varie entre le groupe d'enfants victimes d'une syncope et ceux ayant présenté un malaise. Tandis qu'une origine neurologique est

impliquée dans 13% des syncopes et constitue donc la seconde étiologie, une comitialité ou un diagnostic de migraine n'explique que 4,6% des épisodes de malaises.

De plus, tous les malaises d'origine cardiaque se sont manifestés sous la forme d'une lipothymie et notamment toutes les causes sévères comme la cardiomyopathie restrictive, la myopéricardite et l'embolie pulmonaire.

Par ailleurs, 31 des 83 malaises vagues se sont présentés sous la forme d'un malaise, 48 sous la forme d'une syncope.

### ➤ Phase post critique :

Dans la description du malaise, nous nous sommes intéressés aux suites immédiates du malaise. Il semble important de savoir si la récupération a été complète et immédiate ou, au contraire, s'il y a eu une phase post critique avec un trouble de la vigilance ou une amnésie de l'épisode.

Ainsi, dans cette étude, nous avons pu constater 19 phases post critique, décrites comme une altération de la conscience avec une récupération lente et progressive, parfois associée à une amnésie antérograde. Parmi ces 19 dossiers, pour 6 d'entre eux, le diagnostic de comitialité a pu être retenu.

Ainsi, la présence d'une phase post critique a une sensibilité de 40% (15 diagnostics de crise convulsive) et une spécificité de 31,6%. Dans cette étude, la notion d'une phase post critique a donc une faible sensibilité et une faible spécificité. La valeur prédictive positive de ce symptôme est de 31,6%.

Avant de conclure que cette donnée de l'interrogatoire n'est pas discriminante pour la démarche diagnostique, nous devons souligner que cette information est collectée auprès de l'entourage, dans les suites d'une situation qu'ils ont ressenti comme étant très angoissante. Cet élément comme d'ailleurs tout le recueil de l'anamnèse est fortement déterminé par la qualité de l'interrogatoire questions claires, langage « vulgarisé », mais aussi par le niveau socio-culturel de l'entourage.

**Au terme de cette première étape dans la démarche diagnostique du malaise ou de la perte de connaissance de l'enfant, nous avons pu mettre en évidence toute l'importance de l'interrogatoire dans la prise en charge du malaise. Un recueil précis des antécédents de l'enfant mais aussi et surtout de la parenté, la connaissance des circonstances et du déroulement exact de l'épisode ainsi que des suites, apportent des éléments pouvant orienter le diagnostic, faire suspecter une origine potentiellement sévère et aider aux choix d'éventuelles explorations complémentaires.**

**Dans près d'un tiers des cas, les circonstances de survenue du malaise orientent le diagnostic. De nombreuses publications que nous avons lues vont d'ailleurs dans ce sens. Ainsi, dans l'étude de Kapoor et collaborateurs portant sur 433 patients adressés pour malaise, le diagnostic a été posé sur la clinique dans un tiers des cas et un examen paraclinique a été contributif au diagnostic dans seulement 5% des cas [44].**

**Ainsi, l'interrogatoire doit représenter un temps important dans la prise en charge des malaises et syncopes. L'interrogatoire doit être rigoureux et complet et concerne le patient, son entourage et les témoins du malaise.**

## **IV. EXPLORATIONS COMPLEMENTAIRES :**

Comme nous l'avons vu précédemment, les éventuelles investigations complémentaires sont effectuées dans un troisième temps, à l'issue d'un interrogatoire et d'un examen clinique minutieux. La réalisation d'examens complémentaires doit s'intégrer dans la stratégie diagnostique et le choix des explorations sera orienté par les données de l'interrogatoire et de la clinique.

Les examens complémentaires sont peu contributifs au diagnostic et ce d'autant que leurs indications sont discutables. Ainsi, les données de l'interrogatoire, de la clinique et des explorations paracliniques simples permettent une orientation diagnostique pour environ 50% des patients.

Dans l'étude de Kapoor portant sur 433 patients adressés pour malaise, le diagnostic a été posé sur la clinique dans un tiers des cas et un examen paraclinique a été contributif au diagnostic dans seulement 5% des cas [44].

Nous avons analysé la « rentabilité » des examens complémentaires dans la démarche diagnostique. Un examen est considéré comme diagnostic lorsque le résultat est pathologique et corrélé aux données de la clinique et de l'anamnèse.

### **IV.1. L'ELECTROCARDIOGRAMME :**

Dans cette étude, nous avons veillé à exclure l'électrocardiogramme du cadre des examens complémentaires. En effet, cet examen doit faire partie de la prise en charge « standard » du malaise de l'enfant.

Dans notre étude, seulement 127 électrocardiogrammes ont été réalisés pour 200 épisodes de lipothymies et syncopes (63,5%), et 120 ECG pour les 182 enfants (66,0%). Ainsi, un enfant sur trois examiné aux urgences dans les suites d'un malaise n'a pas été exploré par un

électrocardiogramme et une enfant admise à trois reprises au cours de la période étudiée n'a jamais eu d'électrocardiogramme. Or, d'après les recommandations [43, 90], cet examen constitue la seule exploration à réaliser de manière systématique lors de la prise en charge initiale de toute lipothymie et syncope.

Quatorze anomalies ont été mises en évidence sur les différents enregistrements dont 6 qui ont orienté le diagnostic voire fait le diagnostic (un diagnostic de tachyarythmie avec ESV a été retenu, ainsi qu'un diagnostic de bloc sino-auriculaire, une myopéricardite, un bloc auriculo-ventriculaire de premier degré, une tachycardie sinusale, une cardiomyopathie restrictive). Après relecture des ECG, aucune autre anomalie n'a été dépistée.

En revanche, certaines pathologies cardiaques diagnostiquées n'ont pas été démasquées par l'électrocardiogramme qui s'est avéré être strictement normal. Ce fut le cas notamment pour le diagnostic d'une embolie pulmonaire associée à une thrombose veineuse profonde fémorale gauche, qui, initialement, était peu symptomatique cliniquement.

L'électrocardiogramme a donc un faible rendement diagnostique (4,7%) ce d'autant que le plus souvent, la seule réalisation de cet examen ne permet que rarement de poser un diagnostic. Dans un article de Lestavel et Marquie, extrait de l'encyclopédie médico-chirurgicale de 2004, on estime que 5% des ECG effectués présentent une anomalie grave justifiant une hospitalisation [44]. Cette valeur est comparable à la nôtre mais elle porte sur une population de tout âge. La plupart des anomalies dépistées sont le plus souvent non significatives et n'expliquent pas la syncope. De plus, en présence d'un examen normal, une étiologie cardiaque sévère ne peut cependant pas être exclue.

Mais cet examen simple, facile d'accès, non invasif et peu coûteux, demeure indispensable pour démasquer une pathologie cardiaque. Comme nous l'avons vu précédemment, sa « normalité », cependant, n'exclut pas une possible étiologie cardiaque [23].

Dans cette étude réalisée dans un service d'urgences pédiatriques, il existe certaines limites liées à la prise en charge. En effet, les patients inclus dans cette étude ont tous consulté dans le service et ont été pris en charge indifféremment par un pédiatre, un interne de pédiatrie, un urgentiste ou un médecin généraliste. Les électrocardiogrammes sont lus par le médecin en charge du dossier et ce n'est seulement en cas de doute sur une éventuelle anomalie de l'examen, qu'une seconde lecture est faite par un cardiopédiatre. Nous pouvons ainsi nous

demander si des anomalies de l'ECG ne passent pas inaperçues. Cependant, tous les électrocardiogrammes de notre étude ont été relus sans qu'aucune autre anomalie ne soit détectée.

**L'électrocardiogramme est le seul examen paraclinique obligatoire [44, 83]. Il doit être réalisé précocement et interprété avec soins. Sa normalité n'exclut pas une étiologie cardiaque.**

**En dehors de l'électrocardiogramme, tout examen paraclinique systématique et non orienté n'a pas de rentabilité diagnostique.**

## **IV. 2. BILAN BIOLOGIQUE :**

Aucun des 78 bilans effectués n'a permis de conclure à un diagnostic étiologique. Le bilan biologique « standard » n'a donc aucun intérêt en l'absence de signe clinique d'orientation.

## **IV. 3. EXPLORATIONS CARDIAQUES :**

Les explorations complémentaires cardiologiques ont été assez fréquemment effectuées. Ainsi, 20 Holter ECG ont été faits soit pour près de 10,0% des consultants. 15 échographies cardiaques ont été réalisées (7,5%), 4 épreuves d'effort (2,0%), un Holter tensionnel (0,5%), une IRM myocardique, un coroscanner, un angioscanner thoracique.

Les investigations cardiaques réalisées « en première ligne » aux urgences comportent donc l'échographie cardiaque, le Holter ECG et l'épreuve d'effort.

Parmi les 20 Holter ECG réalisés, 6 présentaient des anomalies et ont permis de poser un diagnostic (3 hypertonies vagales, une tachyarythmie avec extrasystoles ventriculaires, un

bloc sino-auriculaire et un bloc auriculoventriculaire de premier degré, que nous n'avons pas retrouvé à la relecture de l'électrocardiogramme. Le rendement diagnostique de cet examen est donc important (30%). Cette valeur est sensiblement identique aux données retrouvées dans d'autres études (23,8%) [61] voire plus important (2 examens diagnostiques sur 23 réalisés soit 8,7%) [83], 10% dans l'étude de Driscoll et al.[26].

Quinze échographies cardiaques ont été faites. Trois d'entre elles étaient anormales et 2 ont permis de diagnostiquer la pathologie en cause. Ainsi, cet examen a mis en évidence une myopéricardite et une cardiomyopathie restrictive. La dernière exploration retrouvait une cardiomyopathie déjà connue et suivie. Un diagnostic d'embolie pulmonaire a été fait avec une échographie cardiaque normale et notamment l'absence de signes de cœur droit.

Cette exploration a donc un rendement diagnostique de 13,3%. Dans l'étude de Driscoll et al., l'échocardiographie présente une valeur diagnostique plus faible (4%) mais cet examen n'a été réalisé que pour 4 patients [26].

Nous sommes étonnés par le faible nombre de tilt test réalisés dans cette étude (2examens).

Pourtant, la réalisation d'un tilt test est indiquée en cas de malaises récidivants ou non expliqués [8, 73, 76]. Cet examen est simple, non invasif et reproductible [3, 19]. Dans d'autre études comparables [83], le nombre de tests d'inclinaison réalisé est beaucoup plus important.

La première exploration était positive et a donc permis d'affirmer le diagnostic d'hypertonie vagale, la seconde était négative et n'a donc pas apporté de diagnostic étiologique. Nous ne pouvons pas évaluer la rentabilité diagnostique compte tenu de ce faible nombre.

Il semble que cet examen soit sous utilisé dans la prise en charge des malaises récidivants ou non expliqués, contrairement aux pratiques décrites.

## **IV. 4. EXPLORATIONS NEUROLOGIQUES :**

### **➤ L'EEG :**

Parmi les explorations neurologiques réalisées, l'électroencéphalogramme est l'examen le plus souvent prescrit puisque 41 électroencéphalogrammes ont été effectués pour explorer nos

200 malaises soit près de 20%. Dans 34,1% des cas, cet examen s'est avéré perturbé et 7 diagnostics de comitialité ont été retenus au terme des différentes explorations. La rentabilité diagnostique de cette méthode est donc de 17,1%. L'EEG présente une sensibilité de 85,7%. En effet, pour 6 des 7 crises comitiales explorées, l'enregistrement était perturbé. En revanche, cet examen a une faible spécificité de 50%.

Ces données divergent des données de la littérature. La sensibilité de l'EEG varie alors de 40% à 55,5% selon les sources et la spécificité est de l'ordre de 95% [90]. Cependant ces données sont issues d'études réalisées chez l'adulte et non pas chez l'enfant. De plus, dans notre étude, les enregistrements ont le plus souvent été réalisés précocement au décours de la crise, dans les premières 24 heures. Or, le rendement diagnostique est d'autant plus élevé que cette exploration a été faite tôt [90]. Enfin, les anomalies détectées à l'électroencéphalogramme ne sont pas toutes en faveur d'une activité épileptiforme.

Matoh et al. ont mené une étude sur des enfants et adolescents hospitalisés pour la réalisation d'un électroencéphalogramme et ont conclu que la présence d'une activité électrique épileptoïde chez des enfants sains était rare (1,1-8,7%), et que l'EEG apportait une aide au diagnostic de crise d'épilepsie en présence d'arguments cliniques [64]. Cependant, cet examen se révélait être normal pour 40% des enfants ayant présenté une crise comitiale. Par ailleurs, la réalisation d'un EEG intercritique est peu contributive au diagnostic étiologique des syncopes de l'enfant et de l'adolescent.[64].

**En somme, l'électroencéphalogramme est peu contributif dans la démarche diagnostique du malaise de l'enfant, avec un faible rendement diagnostique de l'ordre de 17,1%. Un résultat normal ne permet pas d'exclure une comitialité et des anomalies peuvent être présentes et non significatives. La réalisation de cette exploration doit donc reposer sur des indications réfléchies, qui tiennent compte de données cliniques et anamnestiques précises et évocatrices de comitialité.**

### ➤ **Imagerie cérébrale :**

22 imageries cérébrales ont été effectuées soit dans 11% des cas avec 17 tomodensitométries cérébrales et 5 IRM cérébrales. Ces explorations ont concerné 20 enfants.

Il existe une nette prédominance de la tomodensitométrie par rapport à l'imagerie par résonance magnétique en terme de fréquence d'utilisation, que nous pouvons expliquer par la plus grande disponibilité en urgence du scanner. Par ailleurs, dans deux cas, l'IRM a été faite en seconde intention, pour compléter la tomodensitométrie. 3 de ces examens ont mis en évidence des anomalies (deux IRM et une tomodensitométrie) dont deux examens réalisés pour la même patiente. Les anomalies retrouvées ont été un kyste arachnoïdien et une tumeur cérébelleuse. Le kyste arachnoïdien était de découverte fortuite et sans lien avec la survenue de la syncope. Pour une patiente, l'imagerie cérébrale a eu une valeur diagnostique soit dans seulement 5% des cas.

**A l'issue de cette analyse sur les explorations complémentaires effectuées et leur rendement diagnostique, nous constatons que peu d'examens apportent un bénéfice au patient et une aide à la démarche diagnostique. Les investigations complémentaires restent peu contributives et coûteuses, leur indication doit donc être mûrement réfléchie. Les seules données de l'interrogatoire orientent le diagnostic dans plus de 50% des cas et, lorsque ces données sont couplées à la clinique, elles suffisent même bien souvent à poser un diagnostic tandis que le plus performant des examens complémentaires n'est contributif que dans 30% des cas (Holter ECG) et reste dépendant des données cliniques et anamnestiques. De nombreuses études ont documenté les limites des bilans biologiques chez l'adulte ayant présenté une syncope, et particulièrement lorsque ces examens ne sont pas guidés par l'anamnèse et l'examen clinique [82].**

**Il semble possible d'appliquer ces données à la pédiatrie et d'étendre cette réflexion à l'ensemble des explorations complémentaires.**

## V. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

Le diagnostic le plus souvent retenu est celui de malaise vagal (65 cas soit 33,5%). 16 diagnostics d'hypertonie vagale ont aussi été posés (8,0%), 2 diagnostics d'hypotension orthostatique (1,0%) ainsi qu'un diagnostic de spasmes du sanglot. Ainsi, 83 malaises sont d'origine neurovégétative soit 41,5% des cas.

Parmi les autres études réalisées sur la prise en charge du malaise chez l'enfant et l'adolescent, l'origine vagale reste la première étiologie retrouvée. Cependant, son incidence est plus élevée que celle que nous avons trouvée. Ainsi, Massin et al. estiment que 80% des malaises sont d'origine vaso-vagale [61], tandis qu l'équipe du département de pédiatrie de l'hôpital de Pékin conclut que 65,6% des malaises sont en rapport avec une dysrégulation du système nerveux autonome [97], 68% pour L.A. Steinberg [83], 60-70% pour l'équipe norvégienne de Bergen [79].

Nous pouvons tenter d'expliquer cette différence par le grand nombre de malaise non étiqueté (22,5% des cas, 45 dossiers). Ainsi, l'origine vagale constitue 53,6% des diagnostics posés.

Par ailleurs, dans cette étude, il existe un biais de recrutement. Tous les enfants, ayant présenté un malaise, n'ont pas été admis systématiquement aux urgences pédiatriques et un grand nombre d'entre eux ne seront pas examinés ou seront gérés en ville par le médecin traitant. Nous pouvons supposer que, le plus souvent, seuls les malaises atypiques ou considérés comme inquiétants par l'entourage seront vus dans le service comme un malaise avec perte de connaissance.

De plus, 45 malaises sont restés sans étiologie retrouvée malgré les explorations faites. Or, nous pouvons nous étonner que seuls 2 tilts tests aient été réalisés bien que de nombreuses études aient montré sa valeur diagnostique pour le malaise vagal [3, 19, 76]. Nous pouvons donc nous demander si, parmi ces épisodes non étiquetés, certains malaises vagues n'ont pas été ignorés.

Enfin, pour de nombreux malaises non étiquetés, au vue des données de l'anamnèse et de la clinique, le diagnostic de malaise vagal semble pouvoir être porté sans d'autres explorations

complémentaires. Le recueil des informations par le biais du dossier informatique comporte donc certaines limites.

8 malaises et pertes de connaissance sont d'origine cardiaque (4,0%). Les étiologies cardiaques retrouvées sont les suivantes : une myopéricardite, une cardiomyopathie restrictive, une embolie pulmonaire avec thrombose veineuse profonde fémorale gauche, un bloc auriculo-ventriculaire non précisé, une tachycardie sinusale, une poussée hypertensive, une tachyarythmie avec ESV, un bloc sino-auriculaire. Certains de ces diagnostics présentent un pronostic sévère en l'absence d'une prise en charge précoce. C'est le cas pour la myopéricardite, la cardiomyopathie restrictive et l'embolie pulmonaire. Une origine cardiaque potentiellement grave a ainsi été retrouvée dans 2% des cas.

Dans 87,5% des cas (7 diagnostics), une étiologie cardiaque a été démasquée chez un individu de sexe masculin et de 11,1 ans d'âge moyen. Cette différence significative est d'autant plus importante que notre population présente une nette prédominance féminine. Nous n'avons bien évidemment aucune explication à ce caractère singulier et il semble difficile de conclure sur un nombre aussi restreint de patients. Par ailleurs, toutes les pathologies cardiaques diagnostiquées se sont manifestées sous forme d'une lipothymie. Aucune causes sévère ne s'est traduite cliniquement par la survenue d'un malaise avec une perte de connaissance.

D'après les données de la littérature que nous avons répertoriées, l'incidence des étiologies cardiaques varie de 2% [61] à 5-6% [79], 6,5% [97]. Nos résultats sont donc comparables mais les étiologies diagnostiquées ne sont pas superposables à celles décrites dans ces différentes publications. Ainsi, les pathologies cardiaques sévères mises en évidence comprennent une cardiomyopathie restrictive, une embolie pulmonaire, une myopéricardite, un bloc sino-auriculaire et une arythmie cardiaque avec des extrasystoles ventriculaires.

Il n'a été retrouvé aucun syndrome du QT long congénital ou syndrome de Brugada. Ceci n'est pas surprenant car la prévalence de ces pathologies est extrêmement faible (5/10000 habitants) [5, 45, 55]. Il était donc très peu probable de diagnostiquer un de ces troubles du rythme. Il s'agissait pourtant de l'un des objectifs de ce travail de vérifier que ces pathologies n'étaient pas sous diagnostiquées malgré un ECG évocateur.

Une origine neurologique est retrouvée dans 12,5% des cas. Les différentes causes neurologiques se répartissent ainsi : 18 diagnostics de comitialité (9%) dont 5 convulsions hyperthermiques, et 7 diagnostics de migraine (3,5% des cas). Dans l'étude réalisée par l'équipe du service de pédiatrie de l'hôpital de Bruges, 9% des malaises étaient d'origine neurologique (21 cas sur 226 patients étudiés) et comprenaient 18 crises comitiales soit 8%, 1 méningite virale, 1 narcolepsie et 1 accident hémorragique. Les malaises d'origine neurologique représentent donc la seconde étiologie la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent [61]. Une origine comitiale est notamment fréquemment retrouvée chez le jeune enfant de moins de 8 ans.

10,5% des malaises (21 diagnostics) sont d'origine neuropsychologique avec 8 conversions hystériques, 6 crises de spasmophilie, 5 troubles anxieux et 2 autres causes, et touchent aussi bien le groupe des filles que le groupe des garçons (respectivement 10,7 et 10,1%). Ces malaises surviennent dans une population plus âgée que la moyenne d'âge de notre population. En effet, ce groupe est âgé de en moyenne de 14,1 ans contre 11,8 ans pour l'ensemble de la population étudiée. Souvent, l'interrogatoire retrouve la notion de difficultés familiales majeures chez un enfant aux antécédents de malaises à répétition. Les malaises d'origine psychogène concernent presque exclusivement l'adolescent avec un pic de fréquence au début de l'adolescence vers 13 ans. L'âge moyen est de 14,1 ans.

Pour 4 patients, le diagnostic d'hypoglycémie a été fait ce qui représente 2,0% des diagnostics. La pertinence du diagnostic peut cependant être remise en question. Ainsi, bien souvent, il n'apparaît aucune valeur de la glycémie capillaire mesurée au moment du malaise, de même que ces malaises ont récupéré spontanément en l'absence de ressucrage et qu'ils surviennent chez des enfants sans antécédent de pathologie métabolique connue. De plus, d'après G. Vaksmann et D. Lacroix, le diagnostic d'hypoglycémie, bien que souvent évoqué, reste exceptionnel [89].

L'origine du malaise ou de l'épisode syncopal n'a pu être déterminée dans 45 cas soit 22,5% des dossiers contre 16,5% dans certaines études similaires [97].

Le nombre de malaise non étiqueté semble important. Nous pouvons nous demander si le diagnostic évoqué à l'issue de la consultation, fortement évoqué d'après la clinique et l'anamnèse, a toujours été bien précisé. Lorsque nous analysons certaines de ces observations,

le diagnostic nous semble parfois évident et il s'agit le plus souvent d'une origine vagale ou psychogène.

Au terme de cette réflexion sur les malaises et syncopes de l'enfant et de l'adolescent, nous avons essayé de proposer un algorithme décisionnel, qui reprend les différentes étapes de la démarche diagnostique (*figure 24*).

**Figure 24 : Proposition d'un algorithme diagnostique :**

**MALAISE**



- **Interrogatoire +++** : - Atcd personnels
  - Atcd familiaux
  - Anamnèse
- **Examen clinique complet +++**
- **ECG +++**



- Atcd familiaux de mort subite, cardiopathies, troubles du rythme ;
- A l'effort ;
- Palpitations ;
- Douleur thoracique ;
- Anomalies examen cardio-vasculaire ;
- Anomalies ECG.



**ELIMINER UNE ETIOLOGIE CARDIAQUE**



- HOLTER ECG
- ECHOGRAPHIE CARDIAQUE
- +/- EPREUVE D'EFFORT



- Début brutal ;
- Pas de prodromes ;
- Aura ;
- Stimulation lumineuse, alcool, manque de sommeil ;
- Chute brutale ;
- Hypotonie ;
- Crise tonico-clonique ;
- Phase post-critique ;
- Anomalies de l'examen neurologique.



**ELIMINER UNE ETIOLOGIE NEURO**



- EEG
- +/- TDM CEREBRALE



- Stimuli vagues ;
- Prodromes ;
- Asthénie ;
- Examen clinique nl
- Aucun critères précédemment décrits ;



**MALAISE VAGAL**



Ø EXAMENS

(sauf récurrences/invalidants)

## CONCLUSION

La survenue d'un malaise chez l'enfant et l'adolescent constitue un motif fréquent de recours à un service d'urgences et représente 1% des motifs d'admission. Cette pathologie est fréquente et 50% des enfants auront présenté au moins un épisode syncopal ou une lipothymie avant l'âge de 20 ans.

La plupart des syncopes et lipothymies de l'enfant sont d'origine bénigne. C'est le cas en particulier des malaises vagues et des causes neuropsychologiques. Cependant, le malaise peut être la seule manifestation d'une pathologie rare mais sévère. Ainsi, certaines pathologies cardiaques « silencieuses » comme les myocardiopathies hypertrophiques, les anomalies de trajet des coronaires et certains troubles du rythme paroxystique, peuvent se manifester sous la forme d'épisodes syncopaux et exposent à un risque de mort subite en l'absence de dépistage précoce. Une prise en charge rigoureuse est donc nécessaire.

Elle repose sur un interrogatoire minutieux et un examen clinique complet. L'interrogatoire précise les antécédents personnels de l'enfant, les antécédents de malaise, et surtout les antécédents familiaux, élément indispensable pour la prise en charge. Bien souvent, les antécédents familiaux vont orienter la démarche diagnostique et l'existence d'antécédents de cardiomyopathie ou de troubles du rythme paroxystique dans la parenté impose un bilan cardiologique. Rarement recherchés, les antécédents de mort subite représentent également un élément très important de l'interrogatoire.

La description du malaise est souvent évocatrice du diagnostic étiologique. Les circonstances de survenue du malaise sont souvent plus informatives que le déroulement du malaise :

stimuli vagues (douleur, émotion, orthostatisme,...), contexte d'effort physique. La survenue du malaise au cours d'un effort doit faire suspecter une étiologie cardiaque sous-jacente. L'existence de prodromes est souvent en faveur d'une origine vagale tandis que la présence d'une aura précédant le malaise oriente vers une origine comitiale.

La présence d'une perte de connaissance permet de distinguer les termes de syncope et de lipothymies. Cet élément est toujours recherché et constitue pour bon nombre d'entre nous, un facteur de gravité. Or, il semble important de noter qu'il n'existe pas de relation entre la survenue d'une perte de connaissance et la sévérité de la pathologie sous-jacente. L'existence d'une perte de connaissance au cours d'un malaise n'est donc pas un élément discriminant. Enfin, les suites du malaise sont précisées : phase post-critique, asthénie, ou, au contraire, récupération rapide.

Les seules données de l'interrogatoire orientent le diagnostic dans plus de 50% des cas et, lorsque ces données sont couplées à la clinique, elles suffisent même bien souvent à poser le diagnostic.

Les investigations complémentaires restent peu contributives et coûteuses. Leur indication doit être orientée par les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

Dans tous les cas, l'électrocardiogramme standard reste le seul examen obligatoire pour ne pas méconnaître une pathologie rythmique.

En présence d'un malaise vagal typique d'après les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

En revanche, au cours d'un malaise à l'emporte pièce, associé à une perte de connaissance prolongée, une crise tonico-clonique, une phase post-critique ou un déficit neurologique, un bilan neurologique est indispensable.

Certaines circonstances nécessitent des explorations afin d'éliminer une pathologie cardiaque:

- Syncopes d'effort ;
- Syncopes associées à des précordialgies ou des palpitations ;
- Anomalies de l'examen clinique cardiovasculaire ou de l'électrocardiogramme ;
- Antécédents familiaux de mort subite ou de comitialité ;
- Anomalies de l'examen neurologique ;
- Syncopes atypiques ;
- Syncopes récidivantes ou chez un sujet à risque.

Au terme de cette étude, nous retrouvons un échantillon de population comparable aux études précédemment réalisées sur ce sujet.

Cependant, quelques éléments nous semblent importants à mettre en évidence.

➤ Premièrement, il paraît nécessaire de rappeler l'importance des données cliniques et de l'interrogatoire pour faire le diagnostic étiologique du malaise. L'interrogatoire et la clinique ont la meilleure rentabilité et suffisent souvent à affirmer le diagnostic.

➤ De plus, l'électrocardiogramme est le seul examen qui doit être réalisé de manière systématique. Les autres explorations sont orientées par la clinique et l'interrogatoire.

➤ Parmi les diagnostics potentiellement sévères que nous avons retrouvés dans notre population, nous retenons principalement un diagnostic de cardiomyopathie restrictive, ayant nécessité une greffe cardiaque, une embolie pulmonaire survenant dans un contexte évocateur de thrombopathie familiale et une myopéricardite. Aucun trouble du rythme comme un syndrome du QT long congénital ou un syndrome de Brugada n'a été dépisté.

➤ Par ailleurs, au terme de la prise en charge, 22,5% des malaises et syncopes sont restés inexpliqués tandis que seulement 2 tilts tests ont été effectués. Cet examen doit être réalisé dans le bilan de malaises récidivants ou non étiquetés.

➤ Bien que la majorité des malaises et pertes de connaissance soit d'origine bénigne, près d'un tiers des enfants vus aux urgences pédiatriques pour ce motif a été hospitalisé (33,5%), contre 25% de moyenne d'hospitalisation. De plus, des explorations complémentaires ont été réalisées dans plus d'un quart des cas (27%). Nous pouvons donc nous interroger sur la pertinence de chaque hospitalisation et si la prise en charge repose sur une démarche diagnostique validée.

Dans cette perspective, la mise en place d'une stratégie diagnostique unique, incluse dans un protocole de service, semble judicieuse (*annexes 1 et 2*).

➤ Nous rappelons enfin que devant tout malaise il faut savoir rester vigilant et ne pas banaliser car on peut mourir de malaise.

## BIBLIOGRAPHIE :

1. ABID A., DENGUIR R., CHIHAOUI M., KHAYATI A., ABID F. Place de la chirurgie dans le rétrécissement aortique sous-valvulaire. A propos de 56 cas. *Ann Cardiol Angéiol* 2001 ;50 :261-8.
2. ACKERMAN M.J. Cardiac causes of sudden unexpected death in children and their relationship to seizures and syncope: genetic testing for cardiac electropathies. *Semin Pediatr Neurol*;12:52-8.
3. ALEHAN D., ÜNER A., AYABAKAN C., ÖZER S., ÖZME S. Reproducibility of the head-up tilt test results in children with vasovagal syncope. *Int J Cardiol* 2003;88:19-25.
4. ALOUI-KASBI N., MAZIGH-MRAD S., NABLI A., BELLAGHA I., BARSAOUI S., HAMMOU A. Apport de l'imagerie par résonance magnétique cérébrale chez l'enfant épileptique. *J Pédiatr Puériculture* 2004 ; 17 :283-6.
5. ANTZELEVITCH C., BRUGADA P., BORGGREFE M., BRUGADA J., BRUGADA R., CORRADO D., GUSSAK I., LEMAREC H., NADEMANEE K., RICARDO PEREZ RIERA A., SHIMIZU W., SCHULZE-BAR E., TAN H., WILDE A. Brugada syndrome :Report of the second consensus conference :Endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005 ; 111 :659-70.

6. BARHOUM M., KALACH N., OSMAN Z., CAHUZAC C., NOCTON F., RISBOURG B., LUCET V., DE BROCA A. Etude prospective des malaises du nourrisson accueillies aux urgences d'un hôpital général. Communications affichées.
7. BEGHETTI M., FASNACHT M. Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant: dépistage et traitement. *Paediatrica* 2004 ;15 (2) :14-6.
8. BENDITT D.G., FERGUSON D.W., GRUBB B.P., KAPOOR W.N., KUGLER J., LERMAN B.B., MALONEY J.D., RAVIELE A., ROSS B., SUTTON R., WOLK M.J., WOOD D.L. Tilt table testing for assessing syncope. *J Am Coll Cardiol* 1996 ;28 (1) :263-75.
9. BERNARD M., MARIE I., DURAND A., HERON F., LEVESQUE H. Un diagnostic électrocardiographique. Brugada syndrome. La revue de médecine interne 2005 ;26 :592-3.
10. BERTHIER F., SOULAT L.S., GIRARD J.J., PARISOT R., BARON D. Malaises et pertes de connaissance au service d'urgence: incidence et exactitude du diagnostic. *Réan Urg* 1997;6(4) :443-8.
11. BEVERLEY D.W. Chronic fatigue syndrome in children. *Current Paediatrics* 2005; 15:246-52.
12. BLOEMERS B.L.P., SREERAM N. Implantable loop recorders in pediatric practice. *J Electrocardiol* 2002; 35(suppl):131-5.
13. BOEHM K.E., MORRIS E.J., KIP K.T., KARAS B., GRUBB B.P. Diagnosis and management of neurally mediated syncope and related conditions in adolescents. *J Adolesc Health* 2000; 28:2-9.
14. BREMBILLA-PERROT B., MARCON F., BOSSER G., WORMS AM. Test d'inclinaison ou tilt-test: intérêt chez l'enfant et l'adolescent. Service de cardiologie

infantile et service de cardiologie A, CHU de Nancy. Réunion de la filiale de cardiologie pédiatrique.

15. BROMBERG B.I., LINDSAY B.D., CAIN M.E., COX J.L. Impact of clinical history and electrophysiologic characterization of accessory pathways on management strategies to reduce sudden death among children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:690-5.
16. BRUGADA P., BRUGADA R., BRUGADA J. Sudden death in high-risk family members: Brugada syndrome. *Am J Cardiol* 2000; 86:40K-43K.
17. CHANTEPIE A. Communications interventriculaires. *Encycl Med Chir Cardiol Angéiol* 2005 ;2 :202-30.
18. CHRONISTER T.E. Pediatric neurologist as consultant in evaluation of syncope in infants and children: when to refer. *Progress in Pediatr Cardiol* 2001; 13: 133-8.
19. COHEN G.A., LEWIS D.A., BERGER S. Reproducibility of head-up tilt-table testing in pediatrics patients with neurocardiogenic syncope. *Pediatr Cardiol* 2005; 26:772-4.
20. CORONEL R., BERECKI G., OPTHOF T. Why the Brugada syndrome is not yet a disease: syndromes, diseases, and genetic causality. *Cardiovascular Research* 2006; 72:361-3.
21. COULY G. Malaise et syncope en pédiatrie. J.XXe semin Cardiol Pediatr. Hopital Necker enfants malades, Paris, 25-26.03.1999.
22. DAANA M., WEXLER I., MILGALTER E., REIN A.J.J.T., PERLES Z. Symptomatic myocardial bridging in a child without hypertrophic cardiomyopathy. *Pediatrics* 2006; 117:333-5.
23. DA COSTA A., GULIAN JL., ROMEYER-BOUCHARD C., MESSIER M., ZARQUANE N., SAMUEL B., KHIEL A., ISAAZ K. Clinical predictors of cardiac

events in patients with isolated syncope and negative electrophysiologic study. *Int J Cardiol* 2006; 109:28-33.

24. DE BETHMANN O., MONSET-COUCHARD M. Malaises du nourrisson. Diagnostic et prise en charge. *Encycl Méd Chir Médecine* 2005 ;2 :414-23.
25. DUPUIS JM., TABIB A., REIX P., DUPUIS L., DAUDET G., JOCTEUR-MONROZIER D., MALICIER D., BELLON G. Mort subite inopinée d'origine cardiaque entre 6 et 18 ans. Données anatomopathologiques. Rôle du sport ? Prévention ? *Arch Pédiatr* 2005 ;12 :1204-8.
26. DRISCOLL D.J., JACOBSEN S.J., et al. Syncope in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*. 1997;1039-45.
27. FOGEL M.A., WEINBERG P.M., HARRIS M., RHODES L. Usefulness of magnetic resonance imaging for the diagnosis of right ventricular dysplasia in children. *Am J Cardiol* 2006; 97:1232-7.
28. FREEMAN R., KOMAROFF A.L. Does the chronic fatigue syndrome involve the autonomic nervous system? *Am J Med* 1997; 102:357-64.
29. FRIEDLI B. Tétralogie de Fallot. *Encycl Méd Chir Pédiatr* 2004 ;1 :365-78.
30. FRIEDMAN M.J., MULL C.C., SHARIEFF G.Q., TSAROUHAS N. Prolonged QT syndrome in children: an uncommon but potentially fatal entity. *J Emerg Med* 2003; 24(2):173-9.
31. GARCIA-CIVERA R., RUIZ-GRANELL R., MORELL-CABEDO S., SANJUAN-MANEZ R., PERZ-ALCALA F., PLANCHA E., NAVARRO A., BOTELLA S., LLACER A. Selective use of diagnostic tests in patients with syncope of unknown cause. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41(5):787-90.
32. GARROTE J.A., TORRECILLA E.G., FERNANDEZ F.A., ESCRIBANO D.V., MAIZ A.A. Treatment of patients with ventricular preexcitation.

33. GUISSARD G., DAMRY N., DAN B., DAVID P., SEKHARA T., ZIEREISEN F., CHRISTOPHE C. Imagerie de l'épilepsie chez l'enfant. *Arch Pédiatr* 2005; 12:337-46.
34. GIUSTETTO C., DI MONTE F., WOLPERT C., BORGGREFE M., SCHIMPF R., SBRAGIA P., LEONE G., MAURY P., ANTONEN O., HAISSAGUERRE M., GAITA F. Short QT syndrome: clinical findings and diagnostic-therapeutic implications. *Eur Heart J* 2006; 27:2440-7.
35. HEISSESEN L., DUSSER A., NOUIRYGAT V., NAVELET Y., CHAROLLAIS A., HUSSON B., LANDRIEU P. Les malaises du nourrisson d'origine épileptique. *Arch Pédiatr* 2000 ;7 :955-60.
36. HERWEG B., TOOSI B., FISHER J.D., FERRICK K.J. Autonomic modulation and atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 2000; 85:1256-9.
37. JORDAN K.M., LANDIS D.A., DOWNEY M.C., OSTERMAN S.L., THURM A.E., JASON L.A. Chronic fatigue syndrome in children and adolescents: a review. *J Adolesc Health* 1998; 22:4-18.
38. KHALIL M., HESSLING G., BAUCH M., MAIER C., DICKHAUS H., ULMER H.E. *J Electrocardiol* 2004; 37:166-170.
39. KOTHARI D.S., RIDDELL F., SMITH W., VOSS J., SKINNER J.R. Digital implantable loop recorders in the investigation of syncope in children: benefits and limitations. *Heart Rhythm* 2006; 3:1306-12.
40. KOUAKAM C., VAKSMANN G., PACHY E., LACROIX D., REY C., KACET S. Long-term follow-up of children and adolescents with syncope. Predictor of syncope recurrence. *Eur Heart J*.2001; 22:1618-25.

41. KULA S., OLGUNTURK R., TUNAOGLU F.S., SAYGIH A. Distribution of syncopal episodes in children and adolescents with neurally mediated cardiac syncope through the day. *Europace* 2005; 7:634-7.
42. LASCAULT G. Rôle du tilt-test dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique des syncopes. *Ann Cardiol Angéiol* 1999 ; 48 (8) :587-91.
43. LETSAS K.P., EFREMIDIS M., PAPPAS L.K., GAVRIELATOS G., MARKOU V., SIDERIS A., KARDARAS F. Early repolarization syndrome: Is it always benign ? *International J Cardiol* 2007; 390-2.
44. LESTAVEL P., MARQUIE C. "Malaise", lipothymie et syncope. *Encycl Méd-Chir Med* 2004; 1:313-24.
45. LUCET V. Conduite à tenir en cas de malaises de l'adolescent. *J Pédiatr Puériculture* 2006 ;19 :159-62.
46. LUCET V. Explorations fonctionnelles non invasives. Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Kachaner J., Villain E. *Medecine-Sciences*. Flammarion 2006.
47. LUCET V. Les tachycardies primitives de l'enfant. *Arch Pédiatr* 2004 ;12 :498-502.
48. LUCET V. Malaises de l'adolescent(e) : banaliser ou explorer ? *Pédiatrie pratique* 2006 ;178 :1-4.
49. LUCET V. Malaises du nourrisson: justification clinique des explorations cardiaques. *Arch Pediatr* 2004 ;11 :698-9.
50. LUCET V. Tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques de l'enfant. *J Pédiatr Puériculture* 1993 ;6(7) :391-6.
51. LUCET V., DENJOY I., DO NOGOC D., COUMEL P. Ablation chez l'adolescent: intérêt et résultats. A propos d'une série consécutive de 21 cas. *Unité de rythmologie*

pédiatrique, centre des Côtes, Les Loges-en-Josas, France. Compte-rendu de réunion :733.

52. LUCET V., DENJOY I. Troubles du rythme de l'enfant. *Encycl Méd Chir* 2005 ;2 :303-21.
53. LUCET V., NGOC D.D., DENJOY I. Intérêt de la stimulation oesophagienne dans les syndromes de préexcitation ventriculaire du grand enfant. *Arch Pédiatr* 2005 ;12 : 1709-13.
54. LUPOGLAZOFF JM., DENJOY I., GUICHENEY P. Mort subite cardiaque d'origine génétique. *Encycl Méd Chir Cardiologie-Angéiologie* 2005 ; 2 : 411-22.
55. LUPOGLAZOFF J.M., DENJOY I., GUICHENEY P., CASASOPRANA A., COUMEL P. Syndrome du QT long congénital. *Arch Pédiatr* 2001; 8: 525-34.
56. MAQUET D., DEMOULIN C., CRIELAARD J.M. Le point sur le syndrome de fatigue chronique. *Ann de réadaptation et de médecine physique* 2006 ; 49 : 337-47.
57. MARON B.J., GOHMAN T.E., AEPPLI D. Prevalence of sudden cardiac death during competitive sports activities in Minnesota High School athletes. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32(7): 1881-4.
58. MARSHALL G.S. Report of a workshop on the epidemiology, natural history, and pathogenesis of chronic fatigue syndrome in adolescents. *J Pediatr* 1999; 134: 395-405.
59. MARTINON-TORRES F., RODRIGUEZ-NUNEZ A., FERNANDEZ-CEBRIAN S., EIRIS-PUNAL J., PEREZ-MUNUZURI A., MARTINON-SANCHEZ J.M. The relation between hyperventilation and pediatric syncope. *J Pediatr* 2001; 138 : 894-7.
60. MASSIN M. Diagnostic et traitement de la syncope vasovagale chez l'enfant et l'adolescent. *Arch Pédiatr* 1998 ;5 :923-6.

61. MASSIN M.M., BOURGUIGNONT A., COREMANS C., et al. Syncope in pediatric patients presenting to an emergency department. *J Pediatr* 2004;223-8.
62. MASSIN M., LEROY P., MISSON J.P., LEPAGE P. La tachycardie ventriculaire catécholergique du jeune enfant : un diagnostic souvent méconnu. *Arch Pédiatr* 2003 ; 10 :524-6.
63. MASSIN M., MALEKZADEH-MILANI S., BENATAR A. Cardiac syncope in pediatric patients. *Clin Cardiol* 2007 ; 30 (2):81-5.
64. MATOH I., TAUSTEIN I., KAY B.S., SHAPIRA Y.A. Overuse of EEG in the evaluation of common neurologic conditions. *Pediatr Neurol* 2002; 27:378-83.
65. NAVELET Y., NEDELCOUX H., TESZNER D., HORT-LEGRAND C., DELANOE C., DEVICTOR D. L'EEG d'urgence en pédiatrie dans les troubles de la vigilance, la confusion mentale et les troubles du comportement : étude rétrospective. *Neurophysiol Clin* 1998 ;28 :435-43.
66. NEGHME R. Evaluation and treatment of other arrhythmic causes of syncope in children and adolescents with an apparently normal heart: Wolff-Parkinson-White syndrome and right ventricular cardiomyopathy. *Progress in Pediatric Cardiology* 2001; 13:111-25.
67. PAGIS B., VILLAIN E., HIDDEN-LUCET F., FRANCK R., SIDI D. Syndrome de Wolff-Parkinson-White de l'enfant. A propos d'un cas de fibrillation atriale conduite par la voie accessoire. *Arch Pédiatr* 2003 ;10 :38-41.
68. PAUL J.F., LAMBERT V. Exploration tomodensitométrique des cardiopathies congénitales. *Encycl Med Chir Cardiol Angéiol* 2004 ;1 :114-22.
69. PILZ B., LUFT F.C. Acquired Brugada syndrome. *Am J Cardiol* 2003;92:771.
70. PLOUIN P. L'électroencéphalogramme en pédiatrie. *J Pédiatr Puériculture* 1997 ;10 :15-22.

71. RIZK C., VALDES L., DE BAULNY O., SANDUBRAY J.M., OLIVIER C. Malaise grave avec acidose lactique révélant une intolérance aux protéines de lait de vache. Arch Pédiatr 1999 ;6:427-9.
72. RO P.S., RHODES L.A. Atrioventricular node reentry tachycardia in pediatric patients. Progress in Pediatric Cardiology 2001; 13:3-10.
73. SABRI M.R., MAHMODIAN T., SADRI H. Usefulness of the head-up tilt-test in distinguishing neurally mediated syncope and epilepsy in children aged 5-20 years old. Pediatr Cardiol 2006; 27:600-3.
74. SALAMEH E., KADRI Z., NEEMTALLAH R., AZAR R., BADAOUI G., ABOU JAOUDE S., KASSAB R. Intérêt de la variabilité sinusale dans la syncope vasovagale. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 2007 ; 1-4.
75. SALIM M.A., WARE L.E., BARNARD M., ALPERT B.S., DI SESSA T.G. Syncope recurrence in children: relation to tilt-test results. Pediatrics 1998; 102(4): 924-6.
76. SANKARANARAYANAM PRAKASH E., PAVITHRAN P. A novel tilt table testing protocol for investigating patients suspected to have neurally mediated syncope. Int J Cardiol 2006:1-2.
77. SAVOURE A., VERDONCK A., ANSELME F. Préexcitations ventriculaires. Encycl Méd-Chir Cardiologie-Angéiologie 2004 ;1 :331-47.
78. SCHICKENDANTZ S., PILLEKAMP F., EMMEL M., SREERAM N., BROCKMEIER K. Wireless holter transmission in suspected dysrhythmias. J Electrocardiol 2006; 39:S54-6.
79. SCHUSTER P. Syncope in children and young adults. Tidsskr Nor Laegeforen 2006; 126 (17): 2250-2.

80. SHELDON R., ROSE S., RITCHIE D., CONNOLY S.J., KOSHMAN ML., LEE M.A., FRENNEAUX M., FISHER M., MURPHY W. Historical criteria that distinguish syncope from seizures. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40 (1):142-8.
81. SHIN D.J., KIM E., PARK SB., JANG WC., BAE Y., HAN J., JANG Y., JOUNG B., HYOUNG LEE M., SOON KIM S., HUANG H., CHAHINE M., KIM YOON S. A novel mutation in the SCN5A gene is associated with Brugada syndrome. *Life Sciences* 2006:1-9.
82. SOKOLSKI M.C. Evaluation and treatment of treatment of pediatric patients with neurocardiogenic syncope. *Progress in Pediatr Cardiol* 2001; 13:127-31.
83. STEINBERG L.A., KNILANS K.T. Syncope in children: diagnostic tests have a high cost and low yield. *J Pediatr* 2005:355-8.
84. STEWART J.M., GEWITZ M.H., WELDON A., MUNOZ J. Patterns of orthostatic intolerance: The orthostatic tachycardia syndrome and adolescent chronic fatigue. *J Pediatr* 1999; 135:218-25.
85. STRIEPER M.J. Distinguishing benign syncope from life-threatening cardiac causes of syncope. *Semin Pediatr Neurol* 2005; 12:32-38.
86. TIMMERMANS C., SMEETS J.L.R.M., RODRIGUEZ LM., VROUCHOS G., VAN DEN DOOL A., WELLENS H.J.J. Aborted sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1995; 76:492-4.
87. TOMODA A., MIKE T., YAMADA E., HONDA H., MOROI T., OGAWA M., OHTANI Y., MORISHITA S. Chronic fatigue syndrome in childhood. *Brain & Development* 2000; 22:60-4.
88. VAKSMANN G. Syncopes chez l'enfant et l'adolescent. Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. E. Medecine-Sciences. Flammarion 2006.

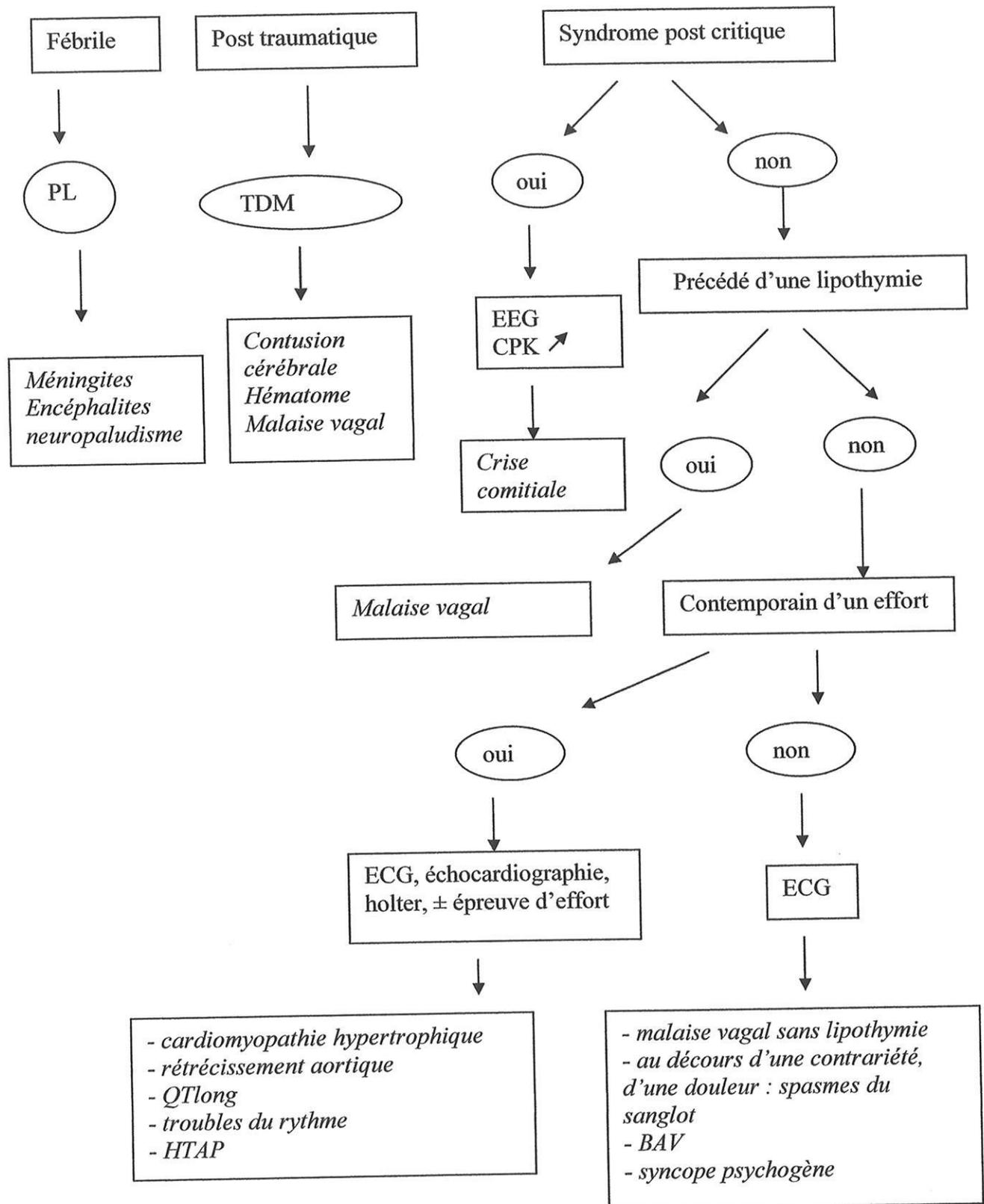
89. VAKSMANN G., Lacroix D. Syncope chez l'enfant et l'adolescent. *Encycl Méd Chir Cardiologie-Angéologie* 2004 ; 1 :358-63.
90. VESPIGNANI H., DUCROCQ X., SCHAFF J.L. Les indications urgentes de l'EEG face à un malaise, une perte de connaissance brève, une crise épileptique généralisée chez l'adulte. *Neurophysiol Clin* 1997 ; 27 :390-7.
91. VILLAIN E. Peut-on mourir de malaise ? *Arch Pédiatr* 2005 ; 12 :805-7.
92. VILLAIN E., BONNET D., ACAR P., AGGOUN Y., SIDI D., KACHANER J. Recommandations pour le traitement des tachycardies supraventriculaires réciproques du nourrisson. *Arch Pédiatr* 1998 ; 5 :133-8.
93. VINCENT G.M. The long QT and Brugada syndromes: causes of unexpected syncope and sudden cardiac death in children and young adults. *Semin Pediatr Neurol* 2005; 12:15-24.
94. WATHEN J.E., REWERS A.B., YETMAN A.T., SCHAFFER M.S. Accuracy of ECG interpretation in the pediatric emergency department. *Ann Emerg Med* 2005; 46:507-11.
95. YODOGAWA K., MORITA N., KOBAYASHI Y., TAKAYAMA H., OHARA T., KATOH T., TAKANO T. High-frequency potentials developed in wavelet-transformed electrocardiogram as a novel indicator for detecting Brugada syndrome. *Heart Rhythm Society* 2006: 1436-44.
96. YOSHINAGA M., ANAN R., NOMURA Y., TANAKA Y., TANAKA Yu., SARANTUYA J., OKU S., NISHI S., KAWANO Y., TEI C., ARIMA K. Prevalence and time of appearance of Brugada electrocardiographic pattern in young male adolescents from a three-year follow-up study. *Am J Cardiol* 2004; 94:1186-9.
97. ZHANG QY., DU J.B., QIN J., CHEN Y.H., LI W.Z., BAO X.H. Etiologic and clinical characteristics of syncope in children. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2007; 45 (1):59-63.

# ANNEXES

## **ANNEXE 1: Critères diagnostiques des syncopes vagales, crises comitiales et tachycardies ventriculaires catécholergiques.**

Clinique	<i>Syncope vagale</i>	<i>Convulsion</i>	<i>TV catécholergique</i>
<u>Début :</u>			
- brutal	-	+	+
- prodromes	+	-	-
<u>Facteurs déclenchants :</u>			
- orthostatisme	+	-	-
- stimulation lumineuse	-	+	-
- alcool	-	+	-
<u>Survenue :</u>			
- repos, post effort	+	+	
- effort	-	-	+++
<u>Clinique :</u>			
-chute brutale, traumatique	- +	+ -	+ +
- pâleur	+	-	+
- immobilité	+	-	±
- hypotonie	-	+++	+
- mouvements anormaux	-	+	-
- respiration bruyante	-	+	-
- hypersialorrhée	-	+	±
- révulsion oculaire	+	++	+
- phase post critique	-	+	-
<u>Examen :</u>			
- amnésie	+	+	+
- purpura facial	-	+	-

## ANNEXE 2: Diagnostic étiologique



## **ANNEXE 3: Tableau de recueil des données**

PRENOM	AGE	SEXE	ATCD PERSONNELS	ATCD MALAISE	ATCD FAMILIAUX
1 Orane	13 F				nc
2 Lucie	9 F				nc
3 Nasmad	10 M		nc	nc	nc
4 Quentin	12 M			1 malaise vagal	malaises vagues père
5 Marjorie	17 F		spasmophilie, allergies		nc
6 Anthony	9 M		urticaire, tb du sommeil		malaise vagal (frère)
7 Axel	8 M		salmonellose	2 malaises (04,06)	nc
8 Ambre	6 F			malaises à répétition depuis 2 ans	malaise père, convulsions mère
-					
-					
-					
8 -					
9 Ophélie	10 F			1 malaise td il y a 6 mois	nc
10 Manon	15 F		crise convulsive, conversion, hypotension ortho.		sd dépressif mère
11 François	11 M		allergies pollens, acariens		nc
12 Stéphane	15 M		allergie: macrolides		nc
13 François Xav	10 M				
14 Mathieu	13 M		allergie		nc
15 Pierre	17 M		myopathie de Duchenne		
16 Amandine	9 F				
-					
-					
14 -					
14 -					
16 -					
17 Cécilia	17 F		TA med		nc
18 Lucas	5 M		asthme, eczéma		nc
19 Gladys	15 F				nc
20 Asia	13 F			1 malaise en 05 (bilan -)	nc
21 Loic	8 M		souffle cardiaque, allergie pol		cardiomyopathie (père)
22 Coralie	15 F		tb du comportement, suivi HDJ		nc
23 Frédéric	10 M				migraine (mère)
24 Magalie	16 F		thrombopathie, migraine		nc
25 Iman	9 M			1 malaise vagal (10/04)	nc
26 Mariam	15 F			Malaises à répétition	

	PRENOM	AGE	SEXE	ATCD PERSONNELS	ATCD MALAISE	ATCD FAMILIAUX
27	Marc	11	M	maladie de Friedreich avec myocardopathie	-	nc
28	Charlotte	12	F	nc	nc	nc
29	Julie	17	F	nc	nc	nc
30	Ghislain	15	M	thalassémie mineure	-	nc
31	Djenat	4	F	-	-	nc
32	Lisa	14	F	spasmophilie, TA	-	nc
33	Noémie	17	F	-	1 malaise vagal	nc
34	Mikael	10	M	-	nbx malaises	-
35	Pierre	4	M	eczéma	-	nc
36	Théo	12	M	allergie, mld de Severt	-	nc
37	Kelvin	2	M	-	-	nc
38	Céline	15	F	asthme d'effort	-	nc
39	Chanel	14	F	-	-	nc
40	Cassandra	11	F	all. Josacine, Bactrim, C3G	-	rupture anévrisme oncle mat.
41	Grégoire	2	M	-	-	asthme mère
42	Frédéric	14	M	-	1 malaise vagal/virose	nc
43	Charles	7	M	bronchiolites	-	nc
44	Guillaume	10	M	migraine	-	épilepsie père
45	Auréli	15	F	-	2 malaise vagues	nc
46	Anthony	16	M	surdité Odt	-	-
47	Mathilde	9	F	allergies alimentaires, Josacine	1 malaise+PC	nc
48	Alexis	7	M	1 convulsion hyperthermique (00)	1 malaise vagal	nc
49	Morgane	16	F	-	5 malaises+PC	nc
50	Maxime	4	M	déficit auditif 40% bilatéral. agressivité	-	nc
51	Morgane	14	F	souffle cardiaque fonctionnel	-	nc
52	Célia	2	F	convulsions hyperthermiques tt, asthme	-	asthme sœurs
53	Jean-Christophe	17	M	-	1 malaise vagal	mid de Bessel(mère)
54	Emilie	14	F	anorexie	-	nc
55	Stéane	14	F	-	-	nc
56	Miryam	9	F	spasmes du sanglot, sténose pulmonaire	malaise à l'emporte pièce 04, bilan -	nc
57	Julien	13	M	-	-	nc
58	Seidou Ferh	12	M	-	-	nc
59	Marie	10	F	-	-	nc

PRENOM	AGE	SEXE	ATCD PERSONNELS	ATCD MALAISE	ATCD FAMILIAUX
60 Manuel	15 M				nc
61 Sarah	7 F	nc			nc
62 Anne	12 F			nbx malaises+PC	
63 Brigitte	10 F				sœur diabétique
64 Grégoire	15 M		insuffisance veineuse	1 malaise vagal il y a qq mois 2 malaises vagues	
65 Lucie	13 F			3 malaises sans PC en qq mois	nc
66 Marion	8 F				nc
67 Aurore	16 F			malaises vagues	nc
68 Alison	16 F				nc
69 Mélanie	12 F		migraine		nc
70 Tiffany	2 F				nc
71 Benoit	11 M				nc
72 Mathieu	14 M				nc
73 Kimberley	10 F				nc
74 Anthony	2 M		agénésie rein G		nc
75 Alexandre	15 M				nc
76 Clément	12 M		infections à répétition, allergies documentées		nc
77 Barbara	6 F		allergie Josacine	4 malaises à l'emporte pièce	nc
78 Riane	4 M				épilepsie gd-père
79 El Habib	15 M				HTA mère, diabète oncle
80 Dejhana	12 F				nc
81 Ludmila	10 F		asthme (Foradil)		nc
82 Nawal	13 F		Pathologie valvulaire, névrose hystérique		nc
83 Laura	13 F				nc
84 Marine	13 F		asthme d'effort, gd taille suivie		nc
85 Adrien	12 M				EP( père+ gd père), cardiopathie(tante e
86 Justine	13 F		IMC:12,7,RGO	2 épisodes identiques	nc
87 Florian	17 M				nc
88 Mathilde	6 F				épilepsie mère
89 Maurin	11 M	nc			nc
90 Valentin	11 M			1 malaise id il y a qq mois	nc
91 Jessica	17 F		épilepsie petit mal, stop ttt 02		nc

PRENOM	AGE	SEXE	ATCD PERSONNELS	ATCD MALAISE	ATCD FAMILIAUX
92 Alison	13 F		spasmophilie		nc
93 Charlotte	11 F				nc
94 Amandine	17 F				nc
95 Léonie	17 F		dyslexie, anorexie		nc
96 Vanessa	13 F		hypertonie vagale	2 malaises vagues	nc
97 -					nc
Lucile	14 F				nc
98 Manon	14 F			1 malaise vagal	nc
99 Nicolas	16 M		cataracte congénitale opérée, épistaxis		Crohn mère
100 Mathéo	14 M		coarctation aorte opérée+ttt, épilepsie partielle tt		nc
101 Marie	7 F		neuroblastome(OO), mld de Kawasaki(O3)		nc
102 Florian	11 M		tb du comportement	3 malaises, 1h après le repas	nc
103 Elsa	16 F		HTA, migraine, suspicion d'épilepsie tt pdt 6 mois	2 malaises+PC	nc
104 Alex	14 M				nc
105 Tom	9 M		asthme, JPLV, allergies		
106 Tiffany	15 F				nc
107 Jérémy	12 M		AVP: fracture du crâne, surdité G; suivi CMPP	nbx malaises+PC	
108 Steven	12 M		surdité G		nc
109 Anaïs	17 F				nc
110 Laurine	11 F				nc
111 -				2 malaises+PC	
Thÿs	9 M				nc
112 Camille	14 F		allergie		nc
113 Kenny	15 M		convulsions hyperthermiques, souffle systolique		nc
114 Angélique	17 F			nbx malaises vagues	nc
115 Kevin	9 M		allergies; pollens, acariens		nc
116 Julien	10 M				nc
117 Alexandre	5 M			Malaises vagues explorés	malaises vagues mère
118 Nadège	15 F				nc
119 Samantha	10 F		nc		nc
120 Jessica	15 F		nc		nc
121 Mathilde	9 F				nc
122 Romain	14 M		3 torticolis		migraine mère
123 Clémentine	17 F		galactosémie		
124 Floriane	17 F				Sd dépressif+TA sœur

PRENOM	AGE	SEXE	ATCD PERSONNELS	ATCD MALAISE	ATCD FAMILIAUX
125 Kevin	17 M		allergie amoxicilline		ESV frères suivi cardio
126 Mélodie	17 F		déficit facteur IX, nbrs TA, med, suivi psy		nc
127 Elodie	17 F		anorexie, souffle cardiaque	1 malaise il y a 1sem	nc
128 Marie	11 F		-	plusieurs malaises vagues	nc
129 Maoulida	14 F		-	2-3 malaises	nc
130 Johan	13 M		nc	nc	nc
131 Julien	15 M		nc	nc	nc
132 Anaïs	17 F		DID, sd dépressif		nc
133 Elisa	8 F		-	4 malaises en 1 mois	tachycardie traitée mère
134 Souaad	17 F		-		nc
135 Mathilde	10 F		prématurité 35SA		nc
136 Amandine	17 F		nc	nc	nc
137 François	16 M		maladie de Willebrandt		nc
138 Adeline	16 F		nc	nc	nc
139 Anna	10 F		-		nc
140 Elvira	16 F		nc	nc	nc
141 Gabriel	8 M		souffle cardiaque fonctionnel, bradycardie		nc
142 Marina	16 F		-		nc
143 Amélie	8 F		-		nc
144 Paul	3 M		-	1 épisode identique	malaises vagues (mère)
145 Majdoline	3 F		-		nc
146 Fanny	13 F		asthme d'effort		nc
147 Anaïs	16 F		-		nc
148 Coralie	17 F		oedème de Quincke (amoxicilline)		nc
149 Cassandra	6 F		-		nc
150 Christopher	14 M		-		nc
151 -					
Charles	15 M		-		nc
152 Sarah	13 F		-	plusieurs malaises vagues	décès réoent du père
153 Audrey	13 F		-		nc
154 Mariana	15 F		migraine		nc
155 Yohan	16 M		-		nc
156 Kevin	10 M		souffle cardiaque 3/6	1 malaise vagal	nc
157 Guillaume	9 M		-	2 malaises vagues	nc
158 Elodie	11 F		nc	nc	nc

PRENOM	AGE	SEXE	ATCD PERSONNELS	ATCD MALAISE	ATCD FAMILIAUX
159 Matis	4	M	nc	nc	nc
160 Pierre	7	M	-	-	-
161 Zoé	2	F	-	-	nc
162 Thomas	12	M	-	3 malaises non étiquetés	nc
163 Jonathan	16	M	nc	nc	nc
164 Kelly	16	F	-	-	-
165 -	-	-	-	-	-
166 Asyade	10	F	nc	nc	nc
167 Paul	13	M	-	-	migraine
168 Laura	17	F	-	malaise vègal	nc
169 Annick	16	F	bronchites asthmatiformes	-	nc
170 Estelle	10	F	-	2 malaises	migraine
171 Perle	2	F	-	-	-
172 Iman	7	M	allergies	-	-
173 Lois	3	M	-	-	rupture d'anévrisme (père, tante)
174 Bastien	3	M	-	-	nc
175 Farah	6	F	-	malaises	nc
176 Imed	4	M	-	-	nc
177 Corentin	11	M	nc	nc	nc
178 Coraline	17	F	-	-	parents diabétiques
179 Thomas	15	M	-	-	nc
180 Adam	11	M	-	-	nc
181 Lucie	16	F	asthme	-	nc
182 Alice	4	F	nc	nc	nc
183 Benjamin	11	M	-	-	nc

PRENOM	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES	PRODROMES
1 Orane	13 F		atmosphère confinée, a jeun, conflits fam.	bff chaleur, vertiges
2 Lucie	9 F		plaié	acouphènes, vertiges
3 Nasmal	10 M		retour de Mayotte il y a 4 mois, hyperthermie depuis 4j	dlrs abdo
4 Quentin	12 M		-	-
5 Marjorie	17 F		-	dlrs abdo, nausées, gêne respiratoire, tremblements
6 Anthony	9 M		à l'effort	non
7 Axel	8 M		-	dlrs oculaires
8 Ambre	6 F		qq min après le lever	pâleur, sensation de malaise
-			-	pâleur, sensation de malaise
-			-	dlrs abdo, paresthésies, céphalées
-			-	oui
-			gastro-entérite	-
-			douleur abdo	-
9 Ophélie	10 F		au lever	flou visuel, vertiges
10 Manon	15 F		devant l'ordinateur	-
11 François	11 M		virose	-
12 Stéphane	15 M		-	tb visuels, vertiges, nausées, paresthésies
13 François Xav	10 M		virose, asthénie depuis qq j	douleur, pâleur
14 Mathieu	13 M		après un effort (1h de natation)	nausées, sensation de malaise
15 Pierre	17 M		introduction du Cardensiel	asthénie, sensation d'étouffement, pâleur
16 Amandine	9 F		pb familiaux	-
-			-	-
-			-	-
-			après le sport	-
1			-	-
16			-	-
17 Cécilia	17 F		stress, a jeun	bff de chaleur, flou visuel, vertiges, nausées
18 Lucas	5 M		hyperthermie depuis 4j	-
19 Gladys	15 F		-	-
20 Asia	13 F		pb familiaux, placement	-
21 Loïc	8 M		au cours d'un effort physique	-
22 Coralie	15 F		au lever	-
23 Frédéric	10 M		-	-
24 Magalie	16 F		station debout	vertiges
25 Iman	9 M		a jeun	-
26 Mariam	15 F		-	-

	PRENOM	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES	PRODROMES
27	Marc	11 M		émotion	
28	Charlotte	12 F		douleur	céphalées, sensation mal.
29	Julie	17 F		atmosphère confinée	
30	Ghislain	15 M		émotion	douleur thoracique, paresthésies, palpitations
31	Djenat	4 F			
32	Lisa	14 F		émotion	
33	Noémie	17 F		AVP, choquée	vertiges, tb visuels, nausées
34	Mikael	10 M		2 malaises+PC il y a qq j	céphalées, frissons tb visuels
35	Pierre	4 M		hyperthermie	
36	Théo	12 M		vertiges depuis 3 j	vertiges, tremblements des extrémités, faiblesse
37	Kelvin	2 M		hyperthermie	
38	Céline	15 F			sueurs
39	Chanel	14 F		anxiété, trauma facial	vertiges, bff chaleur...
40	Cassandra	11 F			bff chaleur, paleur, flou visuel
41	Grégoire	2 M		accès de pleurs	
42	Frédéric	14 M			paleur, vertiges
43	Charles	7 M		atmosphère chauffée, a jeun	nausées, faiblesse, flou visuel
44	Guillaume	10 M		céphalées	bff de chaleur, frissons
45	Auréli	15 F		dir violente	bff de chaleur, flou visuel
46	Anthony	16 M		virose	diplopie avt 2è malaise
47	Mathilde	9 F			
48	Alexis	7 M			céphalées, amaurose
49	Morgane	16 F		douleurs abdominales	
50	Maxime	4 M			
51	Morgane	14 F			
52	Célia	2 F		hyperthermie	
				hyperthermie	
				hyperthermie	
				au repos	
53	Jean-Christophe	17 M		douleurs abdo+basithoracique bilatérale	sueurs, chaleur, vertiges
54	Emilie	14 F		vomissements, au lever	fatigue, acouphènes
55	Sténe	14 F		station debout prolongé	
56	Miriam	9 F		après un effort	céphalées, nausées, vomissements
57	Julien	13 M		refus alimentaire, asthénie	
58	Seidou Ferh	12 M		suites d'un effort, acouphènes, chute la veille	
59	Marie	10 F			céphalées, tb de l'équilibre

	PRENOM	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES	PRODOMES
60	Manuel	15 M		exposition au soleil prolongée	sensation de malaise
61	Sarah	7 F		noyade	-
62	Anne	12 F		virose	confusion
63	Brigitte	10 F		soins dentaires	pâleur, nausées
64	Grégoire	15 M		émotion	paresthésies, vertiges, sueurs, pâleur
	-			-	sensation de malaise, voile visuel, faiblesse
65	Lucie	13 F		repas léger	paresthésies, faiblesse, vertiges, pâleur
66	Marion	8 F		geste médical	-
67	Aurore	16 F		émotion	-
68	Alison	16 F		surentraining sportif, au lever	faiblesse, céphalées
69	Mélanie	12 F		céphalées migratrices depuis qq j, épistaxis	sensation de malaise, céphalées
70	Tiffany	2 F		vomissements, refus alimentaire	-
71	Benoit	11 M		effort de défécation	céphalées
72	Mathieu	14 M		dyspnée d'effort depuis qq j, céphalées, effort (vélo)	flou visuel, dyspnée
73	Kimberly	10 F		TC cet a-m.	4 vomissements
74	Anthony	2 M		hyperthermie	-
75	Alexandre	15 M		après un effort	acouphènes, faiblesse, bff chaleur
76	Clément	12 M		-	palpitations
77	Barbara	6 F		-	-
78	Riane	4 M		TC il y a 3j	-
	-			-	céphalées, manque de sommeil
79	El Habib	15 M		à l'effort	-
80	Dejhana	12 F		hypersomnie depuis 2j, au lever	dlrs oculaires, sensations vertigineuses, faiblesse
81	Ludmila	10 F		céphalées	-
82	Naval	13 F		dettes de sommeil	vertiges, démarche ébrieuse
83	Laura	13 F		OMA tit depuis 48h	sensation de malaise
84	Marine	13 F		station debout	voile visuel
85	Adrien	12 M		à l'effort	-
86	Justine	13 F		-	pâleur, sueurs, nausées, vertiges
	-			-	-
87	Florian	17 M		pansement	vertiges, sueurs
88	Mathilde	6 F		-	dlr abdo
89	Maurin	11 M		pièce surchauffée	pâleur, nausées, flou visuel
90	Valentin	11 M		-	sueurs, nausées, faiblesse
91	Jessica	17 F		-	-

PRENOM	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES	PRODROMES
92 Alison	13 F		-	-
93 Charlotte	11 F		-	sensation de malaise, céphalées, dir thoracique
94 Amandine	17 F		à l'effort	-
95 Léonie	17 F		suivi pédopsy	parasthésies, sueurs, gêne respiratoire
96 Vanessa	13 F		-	-
97 -	-		-	-
Lucile	14 F		dirs abdo	nc
98 Manon	14 F		-	nausées, parasthésies, céphalées, vertiges
99 Nicolas	16 M		Epistaxis ptd 20 min	faiblesse diffuse, sueurs
100 Mathéo	14 M		modification tt épilepsie	pâleur, vertiges, dyspnée d'effort
101 Marie	7 F		angine érythémato-pultacée, desquamation des mains	céphalées
102 Florian	11 M		stress	faim, tremblements, sueurs, dirs abdo
103 Elsa	16 F		-	céphalées, sueurs, sensation de malaise
104 Alex	14 M		céphalées	biff de chaleur, vertiges
105 Tom	9 M		-	céphalées, douleurs abdominales
106 Tiffany	15 F		-	sueurs, vertiges, hypoesthésie main Dt, céphalées
107 Jérémie	12 M		station debout	-
108 Steven	12 M		au lever	faiblesse, pâleur, vertiges, tremblements
109 Anais	17 F		exposition prolongée au soleil	vertiges, flou visuel, nausées
110 Laurine	11 F		-	-
111 -	-		-	-
Thys	9 M		OMA tt depuis la veille, atmosphère fraîche	oui
112 Camille	14 F		après un effort	dyspnée, céphalées, vertiges
113 Kenny	15 M		manque de sommeil	palpitations, sueurs, nausées, dir thoracique
114 Angélique	17 F		dirs abdo	nausées, tremblements, pâleur, faiblesse, gêne respi.
115 Kevin	9 M		suites du repas	-
116 Julien	10 M		-	-
117 Alexandre	5 M		vomissements	-
118 Nadège	15 F		-	vertiges, flou visuel, chaleur
119 Samantha	10 F		a jeun	-
120 Jessica	15 F		émotion	pâleur, sueurs
121 Mathilde	9 F		-	pâleur
122 Romain	14 M		cervicalgies	flou visuel, sensation de malaise
123 Clémentine	17 F		prélèvement sg	-
124 Floriane	17 F		pb familiaux, dispute avec sa mère	parasthésies

PRENOM	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES	PRODROMES
125 Kevin	17 M		au repos	dyspnée inspiratoire laryngé,angoisse
126 Mélodie	17 F		bagarre	céphalées,sensations vertigineuses,voile visuel
127 Elodie	17 F		après le sport	dir thoracique,gêne respiratoire
128 Marie	11 F		-	faiblesse,pâleur
129 Maoulida	14 F		-	nausées,céphalées
130 Johan	13 M		-	oui
131 Julien	15 M		-	nausées,vertiges
132 Anaïs	17 F		asthénie depuis le matin,avr repas de midi	pâleur,nausées
133 Elisa	8 F		-	pâleur, oppression thoracique,palpitations
134 Souaad	17 F		station debout	sensations vertigineuses,floû visuel,nausées
135 Mathilde	10 F		au lever/dirs abdo	asthénie,paresthésies,sueurs,pâleur
136 Amandine	17 F		toxicomanie/en fugue	céphalées,vertiges,dirs abdo,nausées
137 François	16 M		-	-
138 Adeline	16 F		stress	sensations vertigineuses,pâleur,nausées
139 Anna	10 F		dir thoracique,toux,hémoptysie faible abondance	-
140 Elvira	16 F		-	vertiges,faiblesse,nausées,gêne respiratoire
141 Gabriel	8 M		après un effort	douleurs abdominales et nausées
142 Marina	16 F		retour de voyage en Italie	floû visuel, acouphènes, vertiges
143 Amélie	8 F		-	-
144 Paul	3 M		vue du sang	pâleur
145 Majdoline	3 F		a jeun	vomissements
146 Fanny	13 F		émotion	vomissements, pâleur
147 Anaïs	16 F		-	-
148 Coralie	17 F		pot cours de tennis	céphalées, hypotonie
149 Cassandra	6 F		vue du sang	-
150 Christopher	14 M		-	-
151 -	-		-	-
Charles	15 M		-	asthénie, sensation de paralysie mb inf puis Msup
152 Sarah	13 F		-	oui
153 Audrey	13 F		après un effort	douleur épigastrique, nausées, vertiges, hypotonie
154 Mariama	15 F		-	céphalées
155 Yohan	16 M		-	vertiges, céphalées
156 Kevin	10 M		station debout prolongée	céphalées
157 Guillaume	9 M		-	dir abdo, myodésopsies
158 Elodie	11 F		soins médicaux	boutées de chaleur, pâleur, sueurs

PRENOM	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES	PRODROMES
159 Martis	4 M		exposition au soleil	
160 Pierre	7 M		-	amaurose, asthénie, nausées
161 Zoé	2 F		virrose	vomissements et pleurs
162 Thomas	12 M		-	chaleur
163 Jonathan	16 M		soins dentaires	oui
164 Kelly	16 F		céphalées chroniques depuis 3mois	
165			céphalées chroniques depuis 3mois	nausées, diarrhées
166 Asyade	10 F		-	-
167 Paul	13 M		pot un effort	céphalées
168 Laura	17 F		pot cours de sport	faiblesse, pâleur
169 Annick	16 F		asthénie	asthénie, hypotonie, vertiges
170 Estelle	10 F		-	pâleur, céphalées, vertiges
171 Perle	2 F		chute avec TC	
172 Iman	7 M		otalgie	
173 Lois	3 M		-	
174 Bastien	3 M		hyperthermie	
175 Farah	6 F		-	
176 Imed	4 M		hyperthermie	
177 Corentin	11 M		TC	céphalées, nausées, vertiges
178 Coraline	17 F		-	
179 Thomas	15 M		après un effort	
180 Adam	11 M		-	céphalées, douleur abdo, sueurs
181 Lucie	16 F		asthénie	acouphènes, phosphènes
182 Alice	4 F		-	asthénie, cyanose, douleur abdo
183 Benjamin	11 M		-	vertige, bouffée de chaleur

PRENOM	AGE	SEXE	DESCRIPTION	PC	POST CRISE
1 Orane	13 F		-	non	-
2 Lucie	9 F		PC brève+chute et TC	oui	-
3 Nasmal	10 M		chute sans PC puis récidive avec prodromes et PC	oui	-
4 Quentin	12 M		épisode d'hypertonie avec révulsion oculaire puis chute	oui	pâleur, sueurs
5 Marjorie	17 F		-	non	-
6 Anthony	9 M		dérobement mb inf, chute, TC	oui	vertiges rotatoires, chute, PC
7 Axel	8 M		chute, fixité du regard	oui	confusion
8 Ambre	6 F		2 malaises successifs en qq min	oui	-
-	-		-	oui	-
-	-		-	oui	-
-	-		-	non	-
-	-		-	oui	asthénie
9 Ophélie	10 F		malaise aux toilettes	oui	-
10 Manon	15 F		-	oui	amnésie antérograde, hypotonie
11 François	11 M		malaise+PC et TC	oui	-
12 Stéphane	15 M		-	non	-
13 François Xav	10 M		-	non	-
14 Mathieu	13 M		chute sans PC, dlrs mb inf+hypoesthésies, céphalées temporales	non	hypoesthésie des 4mb+hypotonie
15 Pierre	17 M		angoissé	non	-
16 Amandine	9 F		perte de contact, regard fixe	oui	amnésie, durée 1h45
-	-		épisode brusque avec fixité du regard	non	-
-	-		chute brutale avec PC	oui	-
-	-		-	oui	céphalées
17 Céclia	17 F		hypotonie	oui	recupération lente
18 Lucas	5 M		perte de contact	oui	-
19 Gladys	15 F		-	non	asthénie
20 Asia	13 F		dyspréie, céphalées, dlrs diffuses, plaintes multiples	oui	vomissements
21 Loïc	8 M		douleur thoracique	oui	-
22 Coralie	15 F		lipothymie avec PC et chute	non	-
23 Frédéric	10 M		PC + chute et TC	oui	instabilité station debout
24 Magalie	16 F		Chute, mvt's tonico-cloniques, hypertension	oui	amnésie, phase post critique
25 Imman	9 M		chute traumatique, perte d'urine	oui	-
26 Mariam	15 F		-	oui	-

PRENOM	AGE	SEXE	DESCRIPTION	PC	POST CRISE
27 Marc	11 M		sensation de tachyarythmie	non	
28 Charlotte	12 F		chute, révision oculaire	oui	
29 Julie	17 F		-	oui	
30 Ghislain	15 M		-	non	
31 Djenat	4 F		-	non	
32 Lisa	14 F		-	oui	
33 Noémie	17 F		-	oui	
34 Mikael	10 M		chute+PC	oui	somnolent pdt 1h
35 Pierre	4 M		tremblements, révision oculaire, perte de contact	oui	
36 Théo	12 M		-	non	
37 Kelvin	2 M		révision oculaire, fixité du regard, perte de contact, tremblements	non	asthénie
38 Céline	15 F		-	non	
39 Chanel	14 F		-	oui	
40 Cassandra	11 F		cyanose péribuccale	non	
41 Grégoire	2 M		paleur, révision oculaire, hypotonie général.	oui	
42 Frédéric	14 M		-	non	
43 Charles	7 M		paleur, cyanose péribuccale	non	asthénie
44 Guillaume	10 M		-	non	céphalées frontales, vertiges
45 Aurélie	15 F		-	oui	
46 Anthony	16 M		PC+chute et TC	oui	récidive
47 Mathilde	9 F		secousses du tronc et de la tête, PC brève	oui	
48 Alexis	7 M		révision oculaire, pâleur, tremblements des 4 mb	oui	amnésie antérograde
49 Morgane	16 F		chute en arrière	oui	
50 Maxime	4 M		3 malaises san PC avec pâleur, hypotonie	non	
51 Morgane	14 F		douleur thoracique puis syncope	oui	
52 Célia	2 F		hypotonie, révision oculaire	oui	
-			hypotonie, révision oculaire	oui	
-			hypotonie, révision oculaire, crise généralisée tonico-clonique	oui	récidive
53 Jean-Christophe	17 M		douleur thoracique constrictive, gêne respiratoire	oui	récidive
54 Emilie	14 F		tremblements diffus, bruits bizarres	oui	
55 Silène	14 F		hypertonie de la mâchoire	oui	
56 Miryam	9 F		malaise à l'emporte pièce	oui	
57 Julien	13 M		-	non	
58 Seidou Ferh	12 M		-	non	
59 Marie	10 F		-	non	

PRENOM	AGE	SEXE	DESCRIPTION	PC	POST CRISE
60 Manuel	15 M		chute de sa chaise	non	tétanie, sueurs, paresthésies
61 Sarah	7 F		-	non	-
62 Anne	12 F		révulsion oculaire, hypertension puis mvts cloniques,, stertor	oui	-
63 Brigitte	10 F		-	oui	récidive à la vue du sang
64 Grégoire	15 M		-	non	-
65 Lucie	13 F		-	non	améliorée après resucrage
66 Marion	8 F		pâleur, chute en arrière, révulsion oculaire	oui	-
67 Aurore	16 F		-	non	-
68 Alison	16 F		-	oui	-
69 Mélanie	12 F		-	non	-
70 Tiffany	2 F		-	non	-
71 Benoit	11 M		-	oui	amnésie antérograde
72 Mathieu	14 M		perte d'urine	oui	confusion
73 Kimberlay	10 F		révulsion oculaire, hypotonie	oui	-
74 Anthony	2 M		révulsion oculaire	oui	-
75 Alexandre	15 M		-	non	sensations de malaise
76 Clément	12 M		-	non	-
77 Barbara	6 F		chute et TC	oui	-
78 Riane	4 M		regard fixe, révulsion oculaire, perte de contact, hémiplegie, 5 min fixité du regard, perte de contact, perte d'urine, hypertension	non	asthénie, mutique
79 El Habib	15 M		Chute et PC	oui	-
80 Dejhana	12 F		-	non	somnolente
81 Ludmila	10 F		-	non	-
82 Nawal	13 F		-	non	-
83 Laura	13 F		durée: 10min	non	-
84 Marine	13 F		chute brutale avec trauma poignet	non	-
85 Adrien	12 M		malaise +pâleur, asthénie	non	-
86 Justine	13 F		tremblements des mb puis parésie bras Df et manque du mot	non	-
87 Florian	17 M		-	oui	myodésopsies puis PC
88 Mathilde	6 F		PC brève avec révulsion oculaire, mvts anormaux	oui	-
89 Maurin	11 M		-	non	-
90 Valentin	11 M		chute et TC	oui	-
91 Jessica	17 F		chute, PC, clonies mb sup pdt 1 min, morsure de langue	oui	récupération lente

PRENOM	AGE	SEXE	DESCRIPTION	PC	POST CRISE
92 Alison	13 F		crise de spasmodie puis PC pdt 1h30	oui	
93 Charlotte	11 F		durée 45min	non	
94 Amandine	17 F			non	
95 Léonie	17 F		révulsion oculaire, crise tonique, morsure langue	oui	confusion, hypotonie
96 Vanessa	13 F			non	
97 -			chute	oui	
Lucile	14 F			non	
98 Manon	14 F		chute lente, pas de trauma	non	
99 Nicolas	16 M		perte du tonus mb sup et inf	non	perte force moitric mb inf
100 Mathéo	14 M		plrs malaises depuis 3j, +/- révulsion oculaire	non	
101 Marie	7 F			non	
102 Florian	11 M			oui	
103 Elsa	16 F		3 malaises successifs en 1h+PC	oui	récidives X2
104 Alex	14 M			oui	récupération lente
105 Tom	9 M		pâleur, faiblesse	non	
106 Tiffany	15 F			non	
107 Jérémy	12 M		chute+trauma clavicule et humérus	oui	
108 Steven	12 M		perte de contact, chute, tremblements 30s	oui	
109 Anais	17 F			non	
110 Laurine	11 F			oui	
111 -				oui	
Thys	9 M			non	
112 Camille	14 F		crampe, paresthésies	non	
113 Kenny	15 M		chute et TC	oui	révulsion oculaire, mvts tonico-cloniques
114 Angélique	17 F		chute	oui	
115 Kevin	9 M		se lève après le repas et malaise+chute	oui	amnésie antérograde
116 Julien	10 M			non	
117 Alexandre	5 M		pâleur, en position debout, récidive aux urg.	oui	
118 Nadège	15 F		2 malaises successifs	oui	
119 Samantha	10 F			oui	
120 Jessica	15 F			oui	
121 Mathilde	9 F			non	vomissements
122 Romain	14 M		chute sans PC puis récidive avec PC	oui	nausées
123 Clémentine	17 F		mvts tonico-clonique, perte d'urine	oui	céphalées, amnésie antérograde
124 Floriane	17 F		tb de conscience	non	

PRENOM	AGE	SEXE	DESCRIPTION	PC	POST CRISE
125 Kevin	17 M		-	non	-
126 Mélodie	17 F		chute, TC et PC	oui	tremblements 4 mb, aphasique
127 Elodie	17 F		-	non	-
128 Marie	11 F		révision oculaire	oui	récupération progressive
129 Maoulida	14 F		coma vigile mais réponses adaptées	oui	somnolence
130 Johan	13 M		2 malaises de type hypoTA orthostatique	oui	peu de souvenirs
131 Julien	15 M		chute	?	-
132 Anaïs	17 F		hypotonie	non	-
133 Elisa	8 F		hypotonie	non	-
134 Souaad	17 F		chute	non	-
135 Mathilde	10 F		tremblements fins des 4 mb, yeux divergents	oui	-
136 Amandine	17 F		-	oui	-
137 François	16 M		douleur thoracique parasternale G à type d'oppression	non	-
138 Adeline	16 F		-	oui	-
139 Anna	10 F		2 malaises avec PC	oui	-
140 Elvira	16 F		-	non	-
141 Gabriel	8 M		-	non	-
142 Marina	16 F		tb de la marche et de l'équilibre	non	-
143 Amélie	8 F		depuis 5 j, vertiges paroxystiques, par crise	non	-
144 Paul	3 M		chute + TC	oui	-
145 Majdoline	3 F		-	oui	-
146 Fanny	13 F		-	oui	-
147 Anaïs	16 F		crise de tétanie	non	-
148 Coralie	17 F		-	non	récidive à 2 reprises le soir
149 Cassandra	6 F		mouvements d'allure "convulsifs"	oui	-
150 Christopher	14 M		chute progressive sans impact	oui	-
151 -			PC prolongé pdt 15 min	oui	-
Charles	15 M		-	non	-
152 Sarah	13 F		-	non	-
153 Audrey	13 F		durée 10 minutes	non	-
154 Mariama	15 F		chute sans PC	non	-
155 Yohan	16 M		-	oui	douleur abdo
156 Kevin	10 M		chute	oui	-
157 Guillaume	9 M		-	non	-
158 Elodie	11 F		PC et chute avec TC	oui	-

PRENOM	AGE	SEXE	DESCRIPTION	PC	POST CRISE
159 Matis	4 M		perte de tonus et TC, révulsion oculaire	oui	
160 Pierre	7 M		déviaton du regard à D, hémiparésie et PF G	non	
161 Zoé	2 F		pâleur, hypotonie	non	
162 Thomas	12 M		chute	oui	
163 Jonathan	16 M		-	oui	
164 Kelly	16 F		faiblesse, tb de l'équilibre	non	
165			-	non	
166 Asyade	10 F		doulour thoracique bilatérale	non	
167 Paul	13 M		PC et chute, et amnésie	oui	amnésie post critique
168 Laura	17 F		-	non	
169 Annick	16 F		-	non	
170 Estelle	10 F		révulsion oculaire	non	
171 Perle	2 F		révulsion oculaire et cyanose	oui	somnolence
172 Iman	7 M		-	non	
173 Lois	3 M		hypotonie	oui	
174 Bastien	3 M		pâleur, hypotonie	non	
175 Farah	6 F		pâleur, mutique	non	
176 Imed	4 M		hypotonie, révulsion oculaire	oui	
177 Corentin	11 M		-	non	
178 Coraline	17 F		-	oui	céphalées
179 Thomas	15 M		lipothymie	oui	
180 Adam	11 M		chute et TC	non	1 vomissement
181 Lucie	16 F		PC puis raideur, morsure de langue	oui	
182 Alice	4 F		-	non	
183 Benjamin	11 M		-	non	

PRENOM	AGE	SEXE	CLINIQUE	ECG
1 Orane	13 F			oui
2 Lucie	9 F			oui
3 Nasmad	10 M			
4 Quentin	12 M			
5 Marjorie	17 F			oui
6 Anthony	9 M			oui
7 Axel	8 M		céphalées	oui
8 Ambre	6 F			oui
				oui+ROC
				oui+ROC
				oui
9 Ophélie	10 F			oui
10 Manon	15 F			arythmie respiratoire
11 François	11 M		rhinopharyngite	oui
12 Stéphane	15 M			oui
13 François Xav	10 M		pâleur modérée	oui
14 Mathieu	13 M		tib sensitifs discordants	
15 Pierre	17 M		sibilants expiratoires	4ESA isolées,qq ESV isolées
16 Amandine	9 F		2 tâches café au lait	
				oui
16				
16			Tb de conscience	
17 Cécilia	17 F			oui
18 Lucas	5 M		asthénie,angine érythémato-pultacée	
19 Gladys	15 F			
20 Asia	13 F			
21 Loïc	8 M			oui
22 Coralie	15 F		angine(TDR+)	oui
23 Frédéric	10 M		hématome pariétal G, céphalées, marche en étoile	oui
24 Magalie	16 F		morsure de langue	
25 Iman	9 M			oui
26 Mariam	15 F			

PRENOM	AGE	SEXE	CLINIQUE	ECG
27 Marc	11 M		Tachyarythmie	ESV,110/min
28 Charlotte	12 F			oui
29 Julie	17 F			
30 Ghislain	15 M			oui
31 Djenat	4 F			
32 Lisa	14 F		plaintes multiples	
33 Noémie	17 F			oui
34 Mikael	10 M			
35 Pierre	4 M			
36 Théo	12 M			oui
37 Kelvin	2 M		angine érythémato-pultacée(TDR-)	
38 Céline	15 F			
39 Chanel	14 F			oui
40 Cassandra	11 F			oui
41 Grégoire	2 M		retard d'vpt psychomoteur	oui
42 Frédéric	14 M			oui
43 Charles	7 M			
44 Guillaume	10 M		asthénie, pâleur, vertiges à l'orthostatisme	
45 Aurélie	15 F			
46 Anthony	16 M		hémiparésie G, déficit marche, steppage, tb sensibilité G, céphalées frontales	oui
47 Mathilde	9 F		souffle systolique (écho c. 03), TA:136/56	
48 Alexis	7 M		Varicelle	oui
49 Morgane	16 F			oui
50 Maxime	4 M		souffle systolique 1/6 fonctionnel	arythmie, allongement R-R'
51 Morgane	14 F			oui
52 Célia	2 F			
5			OMA	
53 Jean-Christophe	17 M			BBDt, tachycardie, doute sur S1Q3
54 Emilie	14 F			oui
55 Silène	14 F		nausées, 1 vomissement	oui
56 Miryam	9 F		souffle 3/6	oui
57 Julien	13 M		pâleur, céphalées, vomissements, souffle systolique, HTA:149/95mmHg	oui
58 Seidou Fern	12 M			
59 Marie	10 F		céphalées frontales, rétropulsion	oui

PRENOM	AGE	SEXE	CLINIQUE	ECG
60 Manuel	15 M			oui
61 Sarah	7 F			
62 Anne	12 F			oui
63 Brigitte	10 F			
64 Grégoire	15 M		hypotension(90/50mmHg) Hypotension orthostatique	oui
65 Lucie	13 F			oui
66 Marion	8 F		angine érythémateuse	oui
67 Aurore	16 F			
68 Alison	16 F		TA:90/60mmHg	
69 Mélanie	12 F		céphalées hémisphériques,pulsatiles	
70 Tiffany	2 F			
71 Benoit	11 M		impotence genou Dt	oui
72 Mathieu	14 M			oui
73 Kimberlay	10 F			
74 Anthony	2 M		crépitants base G	
75 Alexandre	15 M		instabilité station debout	oui
76 Clément	12 M		tachycardie régulière	oui
77 Barbara	6 F			oui
78 Riane	4 M		ecchymoses avt bras et jambes	
79 El Habib	15 M			oui
80 Dejhana	12 F			oui
81 Lucmila	10 F			
82 Nawal	13 F		démarche ébrieuse	oui
83 Laura	13 F		OMA Dt	oui
84 Marine	13 F			
85 Adrien	12 M		dyspnée modérée	oui
86 Justine	13 F		diminution force musculaire bras Dt	oui
87 Florian	17 M		abcès fesse G	
88 Mathilde	6 F			BBDt incomplet
89 Maurin	11 M			oui
90 Valentin	11 M			oui
91 Jessica	17 F			

PRENOM	AGE	SEXE	CLINIQUE	ECG
92 Alison	13 F		BMI:15,7	BBDt
93 Charlotte	11 F			oui
94 Amandine	17 F			oui
95 Léonie	17 F			oui
96 Vanessa	13 F			
97				oui
Lucile	14 F			oui
98 Menon	14 F			oui
99 Nicolas	16 M		parésies mb inf mais marche ok	
100 Mathéo	14 M		3kg en 1 mois	oui
101 Marie	7 F		gorge érythémateuse,tâches purpuriques sur le palais,adp sous maxillaires	oui
102 Florian	11 M			
103 Elsa	16 F		céphalées frontales.TA:156/112mmHg	oui
104 Alex	14 M			oui
105 Tom	9 M		hépatomégalie	onde P bifide
106 Tiffany	15 F		céphalées prédominant à Dt	
107 Jérémy	12 M			sus décalage T V2V3
108 Steven	12 M			oui
109 Anaïs	17 F			
110 Laurine	11 F			oui
111				oui
Thys	9 M			
112 Camille	14 F			oui
113 Kenny	15 M			hémi bloc
114 Angélique	17 F			
115 Kevin	9 M			BBG
116 Julien	10 M			non
117 Alexandre	5 M		hypotonie,pâleur	oui
118 Nadège	15 F			oui
119 Samantha	10 F			
120 Jessica	15 F			oui
121 Mathilde	9 F		dlrs abdo diffuses	oui
122 Romain	14 M		contracture para-vertébrale	
123 Clémentine	17 F			
124 Floriane	17 F			

PRENOM	AGE	SEXE	CLINIQUE	ECG
125 Kevin	17 M			oui
126 Mélodie	17 F			
127 Elodie	17 F			oui
128 Marie	11 F			oui
129 Maoulida	14 F		Glasgow 11-12	oui
130 Johan	13 M			oui
131 Julien	15 M			
132 Anaïs	17 F			
133 Elisa	8 F			sous décalage PR
134 Souaad	17 F			oui
135 Mathilde	10 F		BMI: 15	oui
136 Amandine	17 F			oui
137 François	16 M		BDC irréguliers	oui
138 Adeline	16 F			oui
139 Anna	10 F		dlr basithoracique à la palpation	oui
140 Elvira	16 F			oui
141 Gabriel	8 M			arytmie respiratoire
142 Marina	16 F		somnolente, diminution force musculaire 2 mb inf + paresthésies, tb de la marche	
143 Amélie	8 F			oui
144 Paul	3 M			
145 Majdoline	3 F			
146 Fanny	13 F			oui
147 Anaïs	16 F			
148 Coralie	17 F			oui
149 Cassandra	6 F			oui
150 Christopher	14 M			oui
151				oui
Charles	15 M		anxieux	oui
152 Sarah	13 F		somnolente	oui
153 Audrey	13 F			oui
154 Mariama	15 F		prostrée, céphalées, ralentissement psychomoteur	oui
155 Yohan	16 M		céphalées temporales	oui
156 Kevin	10 M		Dextro: 1,9mmol	oui
157 Guillaume	9 M		angoissé	
158 Elodie	11 F			

PRENOM	AGE	SEXE	CLINIQUE	ECG
159 Mattis	4 M		hématome frontal	oui
160 Pierre	7 M			-
161 Zoé	2 F		rhinopharyngite	-
162 Thomas	12 M		BDC irréguliers	arythmie sinusale
163 Jonathan	16 M			Oui
164 Kelly	16 F			oui
165				oui
166 Asyade	10 F			-
167 Paul	13 M			-
168 Laura	17 F			oui
169 Annick	16 F			oui
169 Estelle	10 F			-
170 Perle	2 F			-
171 Iman	7 M			oui
172 Lois	3 M			-
173 Bastien	3 M			-
174 Farah	6 F			oui
175 Imed	4 M			oui
176 Corentin	11 M			-
177 Coraline	17 F		cervicalgies, raideur de nuque, hypotonie	oui
178 Thomas	15 M			oui
179 Adam	11 M			-
180 Lucie	16 F			oui
181 Alice	4 F			oui
182 Benjamin	11 M			oui

PARACLINIQUE	HOSPIT	DIAGNOSTIC	EVOLUTION/SUIVI
1 -	non	non étiqueté	conseils hygiéno-diét.
2 -	non	non étiqueté	surveillance TC à domicile
3 goutte épaisse	non	Malaise vagal	-
4 Holter ECG,EEG,cs cardio	non	Malaise vagal	conseils hygiéno-diét.
5 Bio,toxiq,cs psy(refusée par les parents)	1j	Spasmophile	-
6 Bio,RP,Echo c.,Holter ECG,EE,EEG,IRM c.	2j	non étiqueté	bilan psychologique
7 Bio,EEG,TDM c.	oui	1ère crise comitiale	-
8 Bio,ECG+ROC,Holter ECG,Echo c.,cs cardio,EEG	1j	Hypertonie vagale	Rythmodan,suivi cardio,récidives
-	non	Hypertonie vagale	poursuite Rythmodan
-	non	Hypertonie vagale	poursuite Rythmodan
-	non	Hypertonie vagale ale	poursuite Rythmodan
8 -	non	Hypertonie vag	poursuite Rythmodan
9 EEG	non	non étiqueté	-
10 Bio,EEG	1j	Crise convulsive généralisée	IRM ext.ttt si récidive
11 BU	non	Malaise vagal/virose	-
12 -	non	malaise vagal s/ virose	à revoir si récidive
13 -	non	malaise vagal s/ virose	-
14 Bio,cs péopsy	1j	Conversion hystérique	-
15 Holter ECG,cs cardio	non	Angosse	-
16 EEG	1j	Manifestations fonctionnelles	2ème malaise id en 01/07
EEG	2j	Non étiqueté	-
-	non	non étiqueté	suivi, cs et Lamictal
1 -	non	Convulsion	surveillance à domicile
1 -	non	Epilepsie	suivi neuro
1 EEG	5j	Epilepsie	Lamictal et Urbanyl, suivi neuro
17 Bio,bilan thyroïdien,sérologie VHA,VHB,VHC,VIH,cs péopsy	2j	Malaise vagal	-
18 -	non	Malaise vagal/virose	-
19	7j	Tumeur cérébelleuse	-
20 -	2j	Malaise hystérique	-
21 holter ECG,écho c.	2j	Non étiqueté	-
22 Bio,BHCG,toxiq u.,BU	qq h	Malaise vagal/infection	ttt atb
23 Bio, toxiques, EEG, TDM c., cs ORL	2j	non étiqueté	-
24 Bio,EEG	3j	1ère crise comitiale	récidive en déc.06 et ttt
25 Bio,EEG	non	Malaise vagal	-
26 EEG	1j	non étiqueté	Début ttt Lamictal

	PARACLINIQUE	HOSPIT	DIAGNOSTIC	EVOLUTION/SUIVI
27	Bio, Holter ECG, Echo c.	qq h	Tachyrythmie avec ESV	poursuite suivi cardio necker
28	Bio	non	Malaise vagal	-
29	-	non	Malaise vagal	-
30	Bio,RP,Echo c.	3j	Crise d'angioisse	PEC pédopsy
31	RP	non	Non étiqueté	-
32	Bio,BHCG,toxiq u.	2j	Non étiqueté	PEC pédopsy
33	-	non	Malaise vagal	-
34	EEG(patino),rx sinus,cs neuro	non	Non étiqueté	suivi neuro
35	Bio,hémoculture,RP,BU	non	Pneumopathie Dt	ttt atb,rx de contrôle 3 sem.
36	-	non	Spasmophilie	-
37	Bio,1 hémoculture,RP	1j	Convulsion hyperthermique	-
38	-	non	non étiqueté	-
39	Bio,Rx OPN,cs ORL	non	malaise vagal	-
40	-	non	malaise vagal	-
41	Bio,ammonniémie,EEG	2j	spasme du sanglot	EEG contrôlé+cs neuroped.
42	-	non	malaise vagal/virose	-
43	-	non	malaise vagal	conseils hygiéno-diét.
44	Bio	non	Céphalées	-
45	-	non	Malaise vagal	-
46	Bio,Thyroïde, D-Dimères,PL,toxiques,Holter ECG,EEG,Holter EEG,Tilt test (-)	6j	Hypertonie vagale ?	suivi
47	cs neuro	non	non étiqueté	surveillance TA
48	EEG(limites n),cs neuro	non	malaise vagal	refaire EEG si récidive
49	Bio,T3,T4,TSH,BHCG, cycle glycémique,BU, ASP, echo abdo	3j	origine psychologique	-
50	Bio,Holter ECG, cs Cardio	6j	Arythmie: bloc sino-auriculaire	suivi cardio
51	-	non	Douleur thoracique	-
52	-	non	convulsion hyperthermique	poursuite tt Micropakine, suivi
53	Bio, enz. C, D-dimères, Gaz, RP, Echo cardiaque, Coroscanner, IRM myocardique	non	convulsion hyperthermique	poursuite tt, suivi neuro
54	Bio,RP	2j	convulsion hyperthermique	poursuite tt, suivi neuro
55	-	non	Myopéricardite	Aspégic pdt 4 semaines
56	Holter ECG, echo cardiaque,cs cardio	refus	non étiqueté	-
57	Bio,toxiq,gaz du sg,FO,TDM c.,Echo c.+rénale,Holter TA,cs cardio, autre bio	non	malaise vagal	conseils hygiéno-diét.
58	-	non	malaise vagal	suivi cardio/normalisation TA
59	Bio,sérologie Lyme,toxiq u.,TDM c.,cs ORL,IRM c.,Holter ECG	3j	Poussée hypertensive/migraine	-
		non	non étiqueté	-
		6j	malaise vagal	-

	PARACLINIQUE	HOSPIT	DIAGNOSTIC	EVOLUTION/SUIVI
60	-	non	malaise vagal	-
61	-	non	noyade	-
62	Bio, Holter ECG (bradycardie, pause), EEG	2j	Hypertonie vagale	suit cardi, Rythmodan, Epilepsie
63	-	non	Malaise vagal	-
64	-	non	Malaise vagal	récidive 2 mois + tard
	Bio, Holter ECG, cs cardio, cs angio	non	Hypotension orthostatique	-
65	Bio, EEG, TDM c.	sq h	Malaise hypoglycémique	-
66	ECBU	non	Malaise vagal/virose	-
67	-	non	Hypoglycémie	-
68	-	non	Malaise vagal	repos
69	Bio, gaz du sg	1j	Migraine	bilan martial en ext
70	-	non	GEA	ttt sympto, SOR
71	rx genou dt	1j	Malaise vagal	immobilisation plâtrée
72	Bio, RP, Echo c., Holter ECG, épreuve d'effort, EFR, TDM c., cs allergo	2j	Malaise vagal/asthme d'effort	-
73	Bio, TDM c.	???	Contusion frontale Dt	TDM de contrôle ds 3 mois
74	-	non	convulsion fébrile	-
75	bilan ORL	2j	non étiqueté	Ttt par Tanganil, suivi ORL
76	echo c., cs cardio	non	tachycardie sinusale	suit cardi, Holter ECG si récidiv
77	EEG	non	non étiqueté	récidive juin 07: ECG, Holter ECG
78	Bio, EEG, TDM c.	1j	non étiqueté	revenir si récidive
	Bio, gaz du sg, EEG,	2j	comitialité	ttt par Micropakine, suivi neuro
79	Bio, Holter ECG, Echo c., épreuve d'effort, EEG	oui	non étiqueté	cs cardio
80	Bio, sérologie VHA, VHB, VHC, VIH	non	non étiqueté	-
81	-	non	non étiqueté	-
82	Bio, toxiq sg+u., cs ORL, EEG	7j	Conversion hystérique	suivi psychologique
83	BHCG, glycémie	non	non étiqueté	-
84	rx poignet	non	Malaise vagal	-
85	Bio, enz. c., D-Dimères, gaz, RP, écho c., IRM myo., doppler vx MI, angio TDM thorax	5j	Embolie pulmonaire/TVP	Ttt, recherche thrombopathie
86	Bio, cycle glycémique, TDM c., EEG, Echo doppler cervical, cs pétopsy	5j	Crise de spasmodie	Holter ECG, IRM c. en ext(nl)
	-	non	non étiqueté	-
87	-	non	Malaise vagal	-
88	Bio, EEG	1j	Crise convulsive inaugurale	IRM c. et ttt à discuter si récidive
89	-	non	Malaise vagal	-
90	RP, cs cardio (annulée par la maman)	non	non étiqueté	-
91	Bio	non	Epilepsie	-

	PARACLINIQUE	HOSPIT	DIAGNOSTIC	EVOLUTION/SUJVI
92	cs cardio	non	Conversion hystérique	suivi psychologique
93	-	non	non étiqueté	reconsulter si récidive
94	-	non	Malaise vagal	-
95	Bio,BHCG,EEG,patho	1j	crise convulsive	suivi neuro,imagerie,Dépakine
96	-	non	crise de spasmodie	conseils
97	-	non	non étiqueté	Tilt test à prévoir
98	-	non	non étiqueté	Conseils
99	-	1j	Conversion hystérique	Réassurance
100	Bio,dépakinémie,RP,Echo c.,EEG(patho)	2j	non étiqueté	-
101	Bio,privmt gorge(strepto A),hémoc,ASLO,ASD,EBV	non	Malaise vagal/amygdalite	-
102	Bio,cycle glycémique,ammonniémie,gaz du sg	2j	non étiqueté	-
103	Bio,toxiq,cycle glycémique,EEG	3j	Malaise vagal	Holter TA si TA limite
104	Bio,cycle glycémique,Holter ECG,EEG,TDM c.	5j	Tb anxieux généralisé	-
105	Bio,enzymes cardiaques,bilan d'hémostase, RP, echo c., cs cardio	non	Myocardiopathie restrictive	suivi cardio
106	-	non	Malaise vagal	cs ORL si récidive
107	Bio,Holter ECG,épreuve d'effort,EEG,rx,rachis cervical+épaule Dt	2j	non étiqueté	suivi cardio(n'est pas venu)
108	rx coccyx	non	Malaise vagal	surveillance à domicile
109	-	non	Insolation	Conseils
110	Bio,TDM c.	non	Malaise vagal	-
111	EEG de sieste	non	Epilepsie absence atypique	ttt par Lamictal,suivi neuro
112	Bio	non	Malaise vagal	-
113	Bio,EEG	1j	non étiqueté	-
114	-	non	non étiqueté	-
115	-	non	Malaise vagal	conseils hygiéno-diét.
116	-	non	Malaise vagal	cs cardio
117	Bio	non	non étiqueté	-
118	-	2j	Malaise/GEA et déshydratation	-
119	-	non	Malaise vagal	-
120	Bio,BHCG	non	Malaise hypoglycémique	-
121	-	non	Malaise vagal	-
122	IRM c.+cervicale,rx rachis cervical	1j	Malaise vagal	explorations vasculaires en ext.
123	Bio,prolactine	non	Malaise vagal	IRM c.,cs endocrino
124	-	non	Spasmodie	-

	PARACLINIQUE	HOSPIT	DIAGNOSTIC	EVOLUTION/SUIVI
125 -		non	Non étiqueté	
126	TDM c.	1j	Malaise vagal	
127 -		non	Dir thoracique SAI	
128	Holter ECG(BSA avec pause prolongée), Tilt test(+)	1j	Hypertonie vagale	conseils, suivi cardio
129	Bio,gaz du sg,toxiq sg+u., EEG,cs neuro	4j	Coma vigile sur opposition	EEG si récidive
130 -		non	Hypotension orthostatique	
131 -		non	Malaise vagal	conseils
132 -		non	Malaise vagal	suivi pédopsy +endocrinolo
133	Holter ECG, cs cardio	non	BAV	suivi cardio (non venue)
134 -		non	Malaise vagal	Repos,arrêt de travail
135	Bio,fer sérique,T4,TSH	non	Malaise vagal	
136	Bio,BHCG,toxiq u.	1j	Malaise vagal	
137	RP	non	Douleur thoracique	
138	Bio	non	Malaise vagal	
139	Bio,enzymes cardiaques,gaz du sg	1j	Pb psychologiques	
140 -		non	Malaise vagal	
141 -		non	Hypertonie vagale	
142	Bio, toxiques, ammoniémie,OH, BHCG, gaz du sang,cs ORL,cs pédopsy	2j	Non étiqueté, pas organique	
143	cs ORL, TDM c.	non	Pseudo-vertiges	
144 -		non	Hypertonie vagale	
145 -		non	Non étiqueté	
146 -		non	Hypertonie vagale	
147	cs cardio à Chenieux il y a qç j	non	Tétanie	réadresser med traitant
148	Bio,cs pédopsy	1j	Non étiqueté	
149	Bio	1j	Malaise vagal/ convulsion?	
150	Bio	1j	Non étiqueté	
151	Bio, EEG, cs pédopsy	1j	Conversion hystérique	suivi pédopsy
152	Bio, gaz du sang	1j	Crise d'angoisse + somatisation	
153	Bio	non	Hypertonie vagale	repos
154	Bio	non	Hypertonie vagale	ttt antalgique
155 -		non	Malaise vagal / Migraine	
156	Bio, cs cardio, Echo c, Holter ECG,EEG	non	Non étiqueté	
157	Bio, Hémoculture, ASP	non	Hypoglycémie	hypertonie vagale
158 -		non	Malaise vagal	ttt symptomatique
		non	Malaise vagal	

	PARACLINIQUE	HOSPIT	DIAGNOSTIC	EVOLUTION/SUIVI
159	Holter ECG, EEG	non	Non étiqueté	-
160	Bio, EEG, PL, TDM c.	5j	Epilepsie	ttt par Micropakine
161	-	non	Hypertonie vagale	surveillance à domicile
162	Bio	non	Hypertonie vagale	cs cardio
163	-	non	Crise d'angoisse	ttt symptomatique
164	TDM c., cs ORL	non	Céphalées	ttt symptomatique
165	Bio, cs ORL, EEG, ASP	4j	Migraines atypiques	ttt symptomatique
166	1) Bio, gaz du sang, D-dimères, RP	non	Douleur thoracique pariétale	ttt symptomatique
167	-	non	Migraine	ttt symptomatique
168	-	non	Malaise vagal	conseils
169	-	non	Malaise vagale	-
170	-	non	Migraine	cs neuro
171	-	1j	Traumatisme crânien	-
172	EEG, IRM c.	non	OMA	ttt symptomatique
173	-	non	Non étiqueté	-
174	-	non	malaise vagal/virose	ttt symptomatique
175	Bio	non	Malaise vagal	conseils
176	TDM c.	non	Malaise vagal	conseils, surveillance à domicile
177	TDM c.	non	Céphalées	ttt symptomatique
178	-	1j	Céphalées	-
179	-	non	Non étiqueté	-
180	Bio, EEG	non	Malaise vagal	conseils
181	-	non	Non étiqueté	-
182	-	non	Non étiqueté	-

# TABLE DES MATIERES

<b>REMERCIEMENTS</b>	<b>7</b>
<b>SOMMAIRE</b>	<b>11</b>
<b>INTRODUCTION</b>	<b>12</b>
<b>DEFINITIONS</b>	<b>15</b>
<b>CHAPITRE I : Revue de la littérature</b>	<b>16</b>
<b>I. Introduction</b>	<b>16</b>
<b>II. Démarche diagnostique</b>	<b>17</b>
<b>III. Etiologies</b>	<b>22</b>
<b>III.1. Etiologies cardiaques</b>	<b>22</b>
<b>1.1. Causes mécaniques</b>	<b>23</b>
<b>A) Rétrécissement aortique</b>	<b>23</b>

B) Cardiomyopathies obstructives _____	24
C) Hypertension artérielle pulmonaire _____	24
D) Anomalies de trajet des coronaires _____	26
E) Cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène _____	28
<b>1.2. Troubles du rythme _____</b>	<b>30</b>
A) Tachycardies supraventriculaires _____	30
➤ Préexcitations ventriculaires _____	30
➤ Syndrome de Wolff-Parkinson-White _____	32
B) Arythmies ventriculaires ou channelopathies rythmiques _____	33
➤ Syndrome du QT long congénital _____	33
➤ Syndrome du QT court _____	38
➤ Syndrome de Brugada _____	40
➤ Syndrome de repolarisation précoce _____	43
➤ Tachycardies ventriculaires catécholergiques _____	43
<b>1.3. Cardiopathies cyanogènes _____</b>	<b>45</b>
<b>III. 2. Syncopes liées à une dysrégulation du système nerveux autonome _____</b>	<b>47</b>
2.1. Syncope vasovagale _____	47
2.2. Hypertonie vagale _____	50
2.3. Spasmes du sanglot _____	51
2.4. Hypotension orthostatique _____	52
2.5. Syndrome de fatigue chronique _____	52
<b>III. 3. Syncopes d'origine extracardiaque _____</b>	<b>55</b>
1.1. Causes neurologiques _____	56
1.2. Causes psychiatriques _____	57
1.3. Causes métaboliques _____	58
1.4. Causes vasculaires _____	59
<b>IV. Explorations complémentaires et indications _____</b>	<b>60</b>
IV. 1. Electrocardiogramme standard _____	60
IV. 2. Holter ECG _____	62
IV. 3. Echographie cardiaque _____	63
IV. 4. Epreuve d'effort _____	64
IV. 5. Tilt test ou test d'inclinaison _____	66

IV. 6. Réflexe oculo-cardiaque _____	67
IV. 7. Stimulation oesophagienne _____	68
IV. 8. Electroencéphalogramme _____	70
IV. 9. Imagerie cérébrale _____	72
<b>Chapitre II : NOTRE ETUDE</b> _____	<b>75</b>
<b>I. Présentation</b> _____	<b>75</b>
<b>II. Méthode</b> _____	<b>77</b>
II. 1. Choix de la méthodologie _____	77
II. 2. Population étudiée _____	77
II. 3. Critères d'inclusion _____	78
II. 4. Paramètres étudiés _____	79
<b>III. Résultats</b> _____	<b>81</b>
III. 1. Description de la population étudiée _____	81
1.1. Présentation _____	81
1.2. Antécédents personnels _____	82
1.3. Recueil des antécédents familiaux _____	83
III. 2. Données anamnestiques _____	84
2.1. Circonstances de survenue _____	84
2.2. Prodromes _____	85
2.3. Description du malaise _____	85
III. 3. Données de l'examen clinique _____	87
III. 4. Explorations complémentaires _____	88
4.1. Bilan biologique _____	89
4.2. Electroencéphalogramme _____	89
4.3. Explorations cardiaques _____	90
4.4. Bilan radiologique _____	90
4.5. Electrocardiogramme _____	90
III. 5. Hospitalisation _____	92

III. 6. Prise en charge et orientation _____	93
III. 7. Diagnostic et évolution _____	94
<b>Chapitre III : DISCUSSION</b> _____	<b>99</b>
<b>I. Présentation</b> _____	<b>99</b>
<b>II. Echantillon de population</b> _____	<b>101</b>
<b>III. Description du malaise</b> _____	<b>104</b>
➤ <b>Circonstances</b> _____	<b>104</b>
➤ <b>Perte de connaissance</b> _____	<b>105</b>
➤ <b>Phase post critique</b> _____	<b>106</b>
<b>IV. Explorations complémentaires</b> _____	<b>108</b>
IV. 1. <b>Electrocardiogramme</b> _____	<b>108</b>
IV. 2. <b>Bilan biologique</b> _____	<b>110</b>
IV. 3. <b>Explorations cardiologiques</b> _____	<b>110</b>
IV. 4. <b>Explorations neurologiques</b> _____	<b>111</b>
<b>V. Diagnostic étiologique</b> _____	<b>114</b>
<b>CONCLUSION</b> _____	<b>119</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> _____	<b>122</b>
<b>ANNEXES</b> _____	<b>133</b>
<b>Annexe 1 : Critères diagnostiques des syncopes vagales, crises comitiales et tachycardies ventriculaires catécholergiques</b> _____	<b>134</b>

<b>Annexe 2 : Diagnostic étiologique</b>	<b>135</b>
<b>Annexe 3 : Tableau de recueil des données</b>	<b>136</b>
<b><i>TABLE DES MATIERES</i></b>	<b><i>168</i></b>
<b><i>SERMENT D'HIPPOCRATE</i></b>	<b><i>172</i></b>

# SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à 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 les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 3139

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER  
LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

**Malaises de l'enfant et de l'adolescent**  
**Etude rétrospective aux urgences pédiatriques du CHU de Limoges :**  
**A propos de 200 observations**

**Résumé :**

Les malaises et syncopes chez l'enfant et l'adolescent constituent un motif particulièrement fréquent d'admission dans un service d'urgences pédiatriques. Bénins dans la plupart des cas, il ne faut cependant pas méconnaître certaines étiologies rares mais sévères, à risque de mort subite, au premier rang desquelles les cardiomyopathies, les anomalies de trajet des coronaires et les troubles du rythme. Une démarche diagnostique rigoureuse est donc nécessaire.

Après une revue de la littérature de ces dernières années, nous présentons une étude rétrospective portant sur 200 observations d'enfants âgés de 2 à 18 ans, dans le service des urgences pédiatriques du Centre Hospitalier et Universitaire de Limoges pour malaise, entre le 1<sup>er</sup> janvier 2006 et le 30 avril 2007. L'objectif de cette étude était, d'une part, d'évaluer la fréquence de cette pathologie, les principales étiologies retrouvées et les explorations réalisées et, d'autre part, de proposer une hiérarchie des examens et une stratégie de prise en charge de ces malaises.

Au terme de cette étude, nous mettons en évidence l'importance de l'interrogatoire (antécédents personnels, familiaux, description du malaise...), et de l'examen clinique, qui souvent suffisent à porter le diagnostic. L'électrocardiogramme reste le seul examen systématique. Les autres explorations doivent être justifiées au cas par cas.

Pathologie le plus souvent bénigne, elle aboutit cependant à une hospitalisation dans un tiers des cas, d'où la nécessité d'un protocole validé de prise en charge.

**Mots-clefs :** Syncope, lipothymie, enfant, adolescent, malaise vagal, mort subite, cardiomyopathie, trouble du rythme, électrocardiogramme, tilt test.

**Fainting in children and adolescents**  
**Retrospective study in the emergency department of pediatric of Limoges:**  
**About 200 cases**

**Abstract :**

Fainting and syncope are common medical problems in childhood. Some disorders are benign events whereas others are life-threatening illness like myocardopathies, coronary artery abnormalities and paroxysmic arrhythmias.

Strategies for the evaluation of patients with syncope require exactness.

After a revue of literature, we presente a study icluding 200 cases of children and adolescents aged 2 to 18 years presenting to the emergency department of Limoges for fainting from the 1st januar 2006 and the 30th april 2007. This study was set up to analyse incidence, most frequent etiologies, investigations that were practiced and to choose the diagnostic tests that apply to a given patient.

In conclusion, we showed that history and physical examination provide the most important diagnostic information and represent the essential part of the evaluation. Except electrocardiogram, that is systematic, diagnostic tests do not yield diagnostic information in the absence of suggestive clinical finding.

Malaises are mostly benign. However, it induces thirty percents of hospitalisation. Strategies for the evaluation of patients with syncope require utilization of selective and directed diagnostic testing.

**Keywords:** Syncope, fainting, child, adolescent, vasovagal syncope, sudden death, myocardopathie, arrhythmia, electrocardiogram, tilt test.

**Thèse de médecine générale**

Université de LIMOGES- Faculté de Médecine  
2, rue du Docteur Marcland -87025 LIMOGES Cedex