



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDATIONS PROFESSIONNELLES

**Pertes de connaissance brèves de l'adulte :
prise en charge diagnostique et thérapeutique
des syncopes**

ARGUMENTAIRE

Mai 2008

Les recommandations et leur synthèse sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé
Service communication
2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Ce document a été validé par le Collège de la Haute Autorité de Santé en mai 2008
© Haute Autorité de Santé - 2008

Sommaire

Méthode de travail	5
1 Méthode et processus d'adaptation des recommandations pour la pratique clinique	5
1.1 Choix du thème de travail	5
1.2 Comité d'organisation	5
1.3 Comité de pilotage	6
1.4 Groupe de travail	6
1.5 Groupe de lecture	6
1.6 Version finale des recommandations	7
1.7 Validation par le Collège de la HAS	7
1.8 Diffusion	7
Argumentaire	8
1 Introduction	8
1.1 Méthode	8
1.2 Demandeur	9
1.3 Cible	9
1.4 Champ des recommandations	9
1.5 Recherche documentaire	9
1.5.1 Sources d'informations	9
1.5.2 Stratégie de recherche	9
2 Glossaire.....	11
3 Définition, classification, pronostic	14
3.1 Définition	14
3.2 Brève présentation de la physiopathologie de la syncope	14
3.3 Classification	16
3.4 Données épidémiologiques	20
3.5 Évaluation du pronostic	21
3.5.1 Mortalité	21
3.5.2 Récidives	23
3.5.3 Stratification du risque	24
3.5.4 Dommages corporels	24
3.5.5 Qualité de vie	24
3.5.6 Implications économiques	24
4 Diagnostic.....	25
4.1 Évaluation initiale	26
4.1.1 Interrogatoire et examen clinique	26
4.1.2 Électrocardiogramme initial	29
4.1.3 Résultats de l'évaluation initiale	30
4.1.4 Rendement diagnostique et prévalence des causes de la syncope	32
4.2 Explorations complémentaires	34
4.2.1 Échocardiogramme	34
4.2.2 Massage du sinus carotidien	34
4.2.3 Test d'inclinaison ou Tilt test	36
4.2.4 Surveillance électrocardiographique (non invasive et invasive)	43
4.2.5 Exploration électrophysiologique	49
4.2.6 Test à l'ATP	53
4.2.7 Potentiels tardifs ventriculaires	54

4.2.8	Test d'effort	55
4.2.9	Coronarographie	56
4.3	Évaluation neurologique et psychiatrique	56
4.3.1	Évaluation neurologique	56
4.3.2	Évaluation psychiatrique	59
4.3.3	Électroencéphalographie	60
4.3.4	Tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique cérébrale	60
4.3.5	Études neurovasculaires	60
5	Traitement	61
5.1	Principes généraux	61
5.2	Syncope réflexe	61
5.2.1	Syncope vasovagale	62
5.2.2	Syndrome du sinus carotidien	67
5.2.3	Syncope situationnelle	68
5.3	Hypotension orthostatique	70
5.4	Arythmies cardiaques comme cause principale	72
5.5	Cardiopathie ou maladie cardio-pulmonaire structurelle	76
5.6	Vol vasculaire sous-clavier	77
5.7	Troubles métaboliques et intoxications	77
6	Problèmes spécifiques liés à l'évaluation des patients souffrant de syncope	78
6.1	Nécessité d'une hospitalisation	78
6.2	Syncopes chez les personnes âgées	79
6.3	Structures de prise en charge de la syncope	83
6.3.1	Contexte	83
6.3.2	Nécessité de coordonner l'évaluation de la syncope	84
6.4	Conduite automobile et syncope	89
	Annexes	91
	Références bibliographiques des « <i>Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope - update 2004</i> »	99
	Références bibliographiques complémentaires	118
	Participants.....	121
	Fiche descriptive	123

Méthode de travail

1 Méthode et processus d'adaptation des recommandations pour la pratique clinique

Les recommandations professionnelles sont définies comme « des propositions développées selon une méthode explicite pour aider le praticien et le patient à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données ».

La méthode d'adaptation des recommandations pour la pratique clinique (RPC) est l'une des méthodes utilisées par la Haute Autorité de Santé (HAS) pour élaborer des recommandations professionnelles (RP). Elle correspond à la modification d'une ou plusieurs RPC existantes pour le développement et la mise en œuvre d'une RP adaptée au contexte local. Ces modifications peuvent conduire à :

- des changements mineurs tels que la simple traduction d'une RPC de sa langue d'origine à celle de ses futurs utilisateurs ;
- la création d'une nouvelle RP adaptée aux besoins de ses futurs utilisateurs, élaborée à partir d'une ou plusieurs RPC existantes dont les propositions de recommandations ont été modifiées pour répondre au mieux aux exigences du nouveau contexte.

Le processus d'adaptation est fondé sur des principes fondamentaux :

- le respect des principes de l'*evidence-based medicine* ;
- des méthodes fiables pour assurer la qualité et la validité de la RP produite ;
- une approche participative impliquant les différents professionnels concernés ;
- une prise en compte du contexte pour une application optimale dans la pratique courante ;
- la rédaction d'un rapport explicite et transparent ;
- un format flexible adapté aux besoins et circonstances spécifiques.

1.1 Choix du thème de travail

Les thèmes de recommandations professionnelles sont choisis par le Collège de la HAS. Ce choix tient compte des priorités de santé publique et des demandes exprimées par les ministres chargés de la santé et de la sécurité sociale. Le Collège de la HAS peut également retenir des thèmes proposés par des sociétés savantes, l'Institut national du cancer, l'Union nationale des caisses d'assurance maladie, l'Union nationale des professionnels de santé, des organisations représentatives des professionnels ou des établissements de santé, des associations agréées d'usagers.

1.2 Comité d'organisation

Un comité d'organisation est réuni par la HAS. Il est composé de représentants des sociétés savantes, des associations professionnelles ou d'usagers, et, si besoin, des agences sanitaires et des institutions concernées. Il définit précisément le thème de travail, les questions à traiter, les populations de patients et les cibles professionnelles concernées. Il signale les travaux pertinents existants, notamment les recommandations. Il propose des professionnels susceptibles de participer au comité de pilotage et aux groupes de travail et de lecture. Ultérieurement, il participe au groupe de lecture.

1.3 Comité de pilotage

Un comité de pilotage est constitué par la HAS. Il est composé :

- du président du groupe de travail ;
- du chef de projet de la HAS ;
- du chargé de projet ;
- de certains membres du groupe de travail, experts scientifiques reconnus du thème abordé et pouvant représenter des sociétés savantes des disciplines concernées ;
- d'un documentaliste de la HAS.

Le rôle du comité de pilotage est de prendre en charge la phase d'adaptation qui comprend 4 étapes et qui conduit à l'élaboration de la première version de l'argumentaire scientifique :

- recherche et sélection des RPC publiées sur le thème ;
- évaluation des RPC sélectionnées ;
- adaptation des recommandations issues d'une ou plusieurs RPC ;
- rédaction de la première version de l'argumentaire scientifique.

Ces 4 étapes sont décrites dans le guide méthodologique « Méthode et processus d'adaptation des recommandations pour la pratique clinique existantes - Février 2007 », édité par la Haute Autorité de Santé.

1.4 Groupe de travail

Un groupe de travail multidisciplinaire et multiprofessionnel est constitué par la HAS. Il est composé de professionnels de santé, ayant un mode d'exercice public ou privé, d'origine géographique ou d'écoles de pensée diverses, et, si besoin, d'autres professionnels concernés et de représentants d'associations de patients et d'usagers. Un président est désigné par la HAS pour coordonner le travail du groupe en collaboration avec le chef de projet de la HAS. Un chargé de projet est également désigné par la HAS pour :

- sélectionner, analyser et synthétiser avec le comité de pilotage les RPC existantes ;
- sélectionner, analyser et synthétiser la littérature médicale disponible depuis la fin de la recherche bibliographique des RPC sélectionnées.

Le chargé de projet rédige ensuite l'argumentaire scientifique suivant un protocole particulier, en définissant le niveau de preuve des études retenues. Ce travail est réalisé sous le contrôle du chef de projet de la HAS et du président. Les membres du groupe de travail discutent de l'argumentaire scientifique avant d'élaborer des recommandations qui seront soumises à un groupe de lecture.

1.5 Groupe de lecture

Un groupe de lecture est constitué par la HAS selon les mêmes critères que le groupe de travail. Il est consulté par courrier et donne un avis sur le fond et la forme de l'argumentaire et des recommandations, en particulier sur la lisibilité et l'applicabilité de ces dernières. Il formalise son avis sur les différentes propositions de recommandations par une cotation sur une échelle de 1 à 9 : 1 exprimant un désaccord total et 9 un accord total. Par la suite, la médiane des cotations de chaque proposition de recommandation est calculée. Les propositions de recommandations dont la médiane se situe entre 1 et 3 sont rejetées, celles dont la médiane se situe entre 4 et 6 sont rediscutées et lorsque la médiane est située entre 7 et 9 les propositions sont retenues. Ce groupe de lecture externe est complété par des membres de la commission spécialisée de la HAS en charge des recommandations professionnelles (commission Évaluation des stratégies de santé).

1.6 Version finale des recommandations

Les commentaires du groupe de lecture sont ensuite analysés et discutés par le groupe de travail, qui modifie si besoin l'argumentaire et rédige la version finale des recommandations et leur synthèse, au cours d'une réunion de travail.

La version finale de l'argumentaire et des recommandations et le processus de réalisation sont discutés par la commission Évaluation des stratégies de santé. À sa demande, l'argumentaire et les recommandations peuvent être revus par le groupe de travail. La commission rend son avis au Collège de la HAS.

1.7 Validation par le Collège de la HAS

Sur proposition de la commission Évaluation des stratégies de santé, le Collège de la HAS valide le rapport final et autorise sa diffusion.

1.8 Diffusion

La HAS met en ligne gratuitement sur son site (www.has-sante.fr) l'intégralité de l'argumentaire, les recommandations et leur synthèse. La synthèse et les recommandations peuvent être éditées par la HAS.

Argumentaire

1 Introduction

1.1 Méthode

Cette recommandation professionnelle (RP) a été réalisée selon la méthode d'adaptation des recommandations pour la pratique clinique (RPC), qui est l'une des méthodes utilisées par la HAS pour élaborer des RP. Elle correspond à la prise en compte d'une ou plusieurs RPC existantes pour le développement et la mise en œuvre d'une RP adaptée au contexte français. Dans le cadre de cette méthode, un comité de pilotage a été constitué dont la mission était de sélectionner les RPC qui ont été utilisées pour l'élaboration de cette RP. Pour cela, les membres du comité de pilotage ont évalué le contenu des RPC disponibles, ainsi que leur qualité en termes de qualité méthodologique d'élaboration et de validité interne. L'applicabilité des recommandations des RPC a aussi été appréciée. À la fin de ce processus appelé phase d'adaptation, les RPC retenues constituent la base de l'argumentaire, celui-ci étant alors complété par l'analyse de la littérature disponible depuis la fin de la recherche documentaire des RPC sélectionnées.

Concernant le sujet de cette RP, une seule étude a été retenue, celle réalisée par la *Task force on syncope, European Society of Cardiology* (ESC) et publiée en 2004 sous le titre : **« Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope- update 2004 »**, dans *Europace* 2004;6:467-537¹. Cette recommandation est elle-même une adaptation d'une recommandation précédente, réalisée par le même groupe, sous le même format, en 2001.

En termes de présentation de l'argumentaire, les chapitres correspondant aux différentes questions abordées ont été complétés de la façon suivante :

1. Traduction de l'argumentaire ou synthèse de celui-ci, lorsqu'il apparaissait trop dense ou trop long.
2. Argumentaire, s'il y a lieu, issu de la bibliographie complémentaire, qui présente une analyse des publications identifiées lors de la mise à jour.
3. Commentaires et conclusions apportées par l'analyse de la bibliographie par rapport à l'argumentaire lui-même.
4. Enfin, synthèse explicitant les éventuelles modifications apportées par le groupe de travail à l'argumentaire de l'ESC et pouvant comporter des propositions ou recommandations qui peuvent soit être des traductions *ad integrum* de celles retenues par l'ESC dans son document original, soit être modifiées après avis du groupe de travail.²

Le nombre élevé de références présentes dans le document source et la méthode d'adaptation, dont l'un des objets est de ne pas reprendre dans le détail la littérature analysée dans ce document, ne permettent pas de grader les recommandations selon les critères usuels établis par la HAS, car ces derniers sont différents de ceux adoptés par l'ESC. Néanmoins, pour l'information des professionnels et pour favoriser l'appropriation des recommandations, la gradation de l'ESC a été maintenue, d'autant plus facilement qu'une grande partie des recommandations sources a été retenue pour rédiger les recommandations ci-dessous. Selon l'ESC, les recommandations sont classées en trois catégories :

- classe 1 : lorsque l'évidence scientifique ou l'accord professionnel est concordant pour affirmer que la procédure ou le traitement recommandé est utile ;

¹ http://www.escardio.org/NR/rdonlyres/C63F3582-4C38-401A-96D3-2933ECA984C8/0/SyncopeFullEuropace04_500Kb.pdf

² Les traductions et adaptations ont été faites avec l'aimable autorisation de l'*European Society of Cardiology*.

- classe 2 : lorsque l'utilité de la procédure ou le traitement recommandé est scientifiquement moins bien établi ou lorsqu'il existe des divergences entre les membres du groupe de travail ;
- classe 3 : lorsque la procédure ou le traitement est inutile, voire dangereux.

1.2 Demandeur

La saisine émane du Collège national professionnel des internistes (CNPI). Elle concernait seulement la stratégie diagnostique, mais a été élargie à la stratégie thérapeutique.

1.3 Cible

Ces recommandations sont destinées à tous les médecins, qu'ils soient libéraux ou hospitaliers, et plus particulièrement aux médecins généralistes, aux urgentistes, aux cardiologues, aux neurologues, aux gériatres et aux internistes.

1.4 Champ des recommandations

Le champ des recommandations concerne les pertes de connaissance (PC) brèves de l'adulte. Elles abordent plus précisément la prise en charge diagnostique et thérapeutique des syncopes.

En pratique clinique, il existe des recouvrements importants entre lipothymies et syncopes, tant sur le plan physiopathologique qu'étiologique. En absence de données spécifiques sur la lipothymie dans la littérature, les recommandations sur les syncopes peuvent leur être extrapolées.

1.5 Recherche documentaire

1.5.1 Sources d'informations

Bases de données bibliographiques :

- Medline (*National Library of Medicine*, États-Unis) ;
- Embase (Elsevier, Pays-Bas) ;
- Pascal (CNRS-INIST, France).

Autres sources :

- *Cochrane Library* (Grande-Bretagne) ;
- *National Guideline Clearinghouse* (États-Unis) ;
- HTA Database (*International Network of Agencies for Health Technology Assessment - INAHTA*) ;
- BDSP (Banque de données en santé publique, Rennes) ;
- sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié ;
- Internet : moteurs de recherche.

La recherche a porté sur les types d'études et les sujets définis lors de la réunion du groupe de pilotage. Elle a consisté à actualiser la bibliographie des recommandations de l'*European Society of Cardiology* et a porté sur la période janvier 2003 à juin 2007.

1.5.2 Stratégie de recherche

La stratégie d'interrogation de Medline, Embase et Pascal précise les termes de recherche utilisés pour chaque sujet ou type d'étude et la période de recherche.

Les termes de recherche sont soit des termes issus d'un thesaurus (descripteurs du MESH pour Medline), soit des termes du titre ou du résumé (mots libres).
Ils sont combinés en autant d'étapes que nécessaire à l'aide des opérateurs « ET » « OU » « SAUF ».

Une présentation synthétique sous forme de tableau reprend les étapes successives et souligne les résultats en termes de nombre de références obtenues par type d'étude et par sujet sur la période donnée.

Tableau 1. Stratégie de recherche documentaire

Type d'étude/sujet	Termes utilisés	Période de recherche	Nombre de références
Recommandations		01/2003-06/2007	7
Étape 1	Syncope OU Syncope, vasovagal OU Vasovagal syncope* OU Loss consciousness OU TLOC OU Breath holding spell* OU Convulsive syncope* OU Drop attack* OU Hyperventilation syncope* OU Neurally Mediated syncope* OU Neurocardiogenic syncope* OU Neurogenic syncope* OU Orthostatic intolerance* OU Orthostatic hypotension* OU Pre(-)syncope OU Presyncope OU Psychogenic syncope* OU Vasodepressor syncope		
ET			
Étape 2	Practice guideline* OU Guideline* OU Health planning guidelines OU Treatment guidelines OU Professional standards OU Recommendation*[titre] OU Consensus development conference OU Consensus development conference, NIH OU Consensus conference* OU Consensus statement		
Méta-analyses - revues de littérature		01/2003-06/2007	4
Étape 1			
ET			
Étape 3	Meta-analysis OU Review literature OU Systematic review OU Review effectiveness		
Études cliniques		01/2003-06/2007	136
Étape 1			
ET			
Étape 4	Clinical trial* OU Controlled clinical trial* OU Randomized controlled trial* OU Single-blind method OU Single blind procedure OU Double-blind method OU Double blind procedure OU Random allocation OU Randomization OU Random* OU Controlled study OU Comparative study OU Versus OU Compar*		
Syncope et personnes âgées		01/2003-06/2007	87
Étape 1			
ET			
Étape 5	Elder*OU Older* OU Aged		
Test d'inclinaison ou tilt test		01/2003-06/2007	101
Étape 1			
ET			
Étape 6	Tilt-Table Test OU Tilt test OU Tilt testing		
Dispositif d'enregistrement continu		01/2003-06/2007	50
Étape 1			
ET			
Étape 7	Loop recorder*		

Type d'étude/sujet	Période de recherche	Nombre de références
Termes utilisés		
Recommandations sur l'utilisation du pacemaker ou du défibrillateur dans la syncope	01/2003-06/2007	19
Étape 1		
ET		
Étape 8	Cardiac Pacing, Artificial OU Pacemaker, Artificial OU Defibrillators, Implantable OU ICD	
ET		
Étape 2		

2 Glossaire

Syncope vasovagale (SVV) (*vasovagal syncope*)

Les deux parties du mot *vasovagal* mettent en évidence la partie efférente vasodépressive d'origine sympathique du réflexe (*vaso...*) et la part cardio-inhibitrice (*...vagale*).

Le groupe de travail recommande de distinguer, sémiologiquement, deux types de syncopes vasovagales, la SVV typique et la SVV atypique :

- SVV typique : syncope réflexe avec prodromes caractéristiques (sueurs, nausées, etc.) et facteurs déclenchants comme la douleur, l'émotion, l'instrumentation ou l'orthostatisme prolongé ;
- SVV atypique : syncope réflexe survenant sans prodrome, sans facteur déclenchant évident.

Syncope neuro-médiée (*neurally-mediated syncope*) ou réflexe (*reflex syncope*)

Syncope neuro-médiée est un synonyme de *syncope réflexe* qui souligne le rôle du système nerveux dans la syncope. L'avantage du terme *syncope réflexe* est qu'il insiste sur l'existence d'un élément déclencheur. Le groupe de travail assimile les deux termes : le terme *neurally-mediated syncope*, utilisé largement dans la version des recommandations européennes de référence, a été traduit systématiquement par *syncope réflexe*.

Syncope neurocardiogénique (*neurocardiogenic syncope*)

Ce terme est utilisé par certains auteurs comme une variante de *syncope vasovagale* ou *réflexe*. Le groupe de travail suggère de ne pas utiliser ce terme qui repose sur des données physiopathologiques (activation des mécanorécepteurs myocardiques) et préconise d'utiliser le terme *syncope vasovagale*.

Syncope vasoplégique ou vasodépressive (*vasopressor syncope*)

Le terme est parfois utilisé dans la littérature comme une alternative à *syncope vasovagale*. Le terme *vasovagal* est préférable car il est plus ancien, plus simple, et souligne la composante sympathique (*vaso...*) et parasympathique (*...vagale*) de la syncope. Le groupe de travail suggère que le terme *vasoplégique* soit réservé aux syncopes vasovagales où l'on peut faire la preuve d'une vasoplégie (hypotension) pure ou prédominante par rapport à la bradycardie.

Syncope neurogène (*neurogenic syncope*)

C'est aussi un synonyme de *syncope réflexe* mais il n'y a pas lieu d'utiliser différents termes. Le groupe de travail considère *syncope neurogène* comme une alternative superflue à *syncope réflexe*.

Présyncope ou lipothymie (*pre-syncope*)

Quand le débit sanguin cérébral est aboli ou diminué, les patients peuvent s'apercevoir que quelque chose ne va pas avant la perte totale de connaissance (syncope imminente). Ils décrivent des sensations « d'étourdissement » et de « vertiges ». Des sensations spécifiques d'une diminution de l'activité corticale ont été évoquées expérimentalement et consistent, entre autres, en une perte du contrôle oculo-moteur ou d'autres mouvements, une vision trouble et une réduction du champ visuel. Ces sensations peuvent à juste titre être appelées *présyncopes* ou *syncopes imminentes*. D'autres types de symptômes peuvent aussi se produire avant la syncope, liés au mécanisme responsable de la syncope plutôt qu'à la diminution du débit sanguin cérébral. Ils peuvent comprendre des douleurs de la tête ou des épaules dans la dysautonomie, sudation et nausées dans les syncopes réflexes, et des picotements dans l'hyperventilation. Ces sensations surviennent immédiatement avant la syncope alors qu'elles ne sont qu'indirectement liées à la perte de conscience. Le groupe de travail indique que le terme *présyncope* est un terme imprécis décrivant toutes les sensations précédant directement la syncope (prodromes). Ces manifestations sont appelées *lipothymies* lorsqu'elles ne sont pas suivies de perte de connaissance. Le groupe de travail recommande de ne pas utiliser le terme de *présyncope*.

Malaise

Le terme *malaise* ne doit plus être utilisé, car il est imprécis, regroupant des situations cliniques floues et différentes. Le *malaise* décrit une plainte alléguée par le patient, sans spécificité. Il ne définit pas un cadre nosologique médical. La démarche diagnostique devant un *malaise* en tant que motif de recours n'est pas l'objet de cette recommandation.

Perte de conscience, perte de connaissance (PC)

La *perte de conscience* est une perte du contact avec le monde extérieur, sans communication. Le groupe de travail recommande d'utiliser le terme *perte de connaissance* plutôt que celui de *perte de conscience*.

Perte de connaissance brève (PCB) (*transient loss of consciousness*)

Le terme *perte de connaissance brève* regroupe toutes les PC syncopales ou non avant évaluation diagnostique. Après évaluation, il ne peut être utilisé que pour les PC qui restent inexpliquées. Le groupe de travail recommande de ne pas utiliser le terme PCB après identification de l'étiologie (syncope, crise d'épilepsie, etc.) et d'utiliser le terme *PC inexpliquée* pour les autres situations.

Perte de connaissance par hyperventilation (*hyperventilation syncope*)

Les symptômes habituellement attribués à l'hyperventilation sont classés dans la catégorie *attaques de panique*. Le groupe de travail insiste sur le fait qu'il n'est pas certain que l'hyperventilation puisse causer une syncope. Il propose de ne pas utiliser le terme *syncope d'hyperventilation*.

Pseudo-syncope psychogène (*psychogenic syncope*)

Lors d'une *pseudo-syncope*, les patients paraissent sans connaissance. Cet état dure souvent plus longtemps qu'une syncope et peut par conséquent ressembler à un coma. Il peut être observé lors d'une conversion hystérique ou d'une simulation. Le terme *syncope psychogène* était utilisé, mais le concept d'hypoperfusion cérébrale associé à la définition de la syncope rend l'utilisation de ce terme impropre, car cela signifierait qu'il serait possible de bloquer la circulation sanguine cérébrale par un procédé mental. Le groupe de travail recommande l'utilisation de *pseudo-syncope* ou *pseudo-syncope psychogène* pour décrire les patients ayant une perte de connaissance apparente et recommande de ne plus utiliser *syncope psychogène*.

Crises (*seizures*)

Pour certains, le mot *crises* pourrait être utilisé pour diverses pertes de connaissance, comme l'épilepsie, mais aussi la syncope, en particulier si elle est accompagnée de secousses myocloniques. Pour sans doute plus de personnes, le sens de *crises* est limité à des crises d'épilepsie. Lorsque ce terme est utilisé dans le premier sens, il y a un risque que la syncope soit prise à tort pour une crise d'épilepsie. Le groupe de travail recommande que le mot *crises* soit exclusivement réservé aux *crises d'épilepsie*.

Syncope convulsivante (*convulsive syncope*), syncope myoclonisante

Les secousses lors d'une *syncope myoclonisante* sont peu amples, asynchrones, brèves (moins de 10 secondes), et peuvent toucher les membres et le visage, alors que les secousses lors d'une crise d'épilepsie sont amples, souvent synchrones, prolongées plus de 10 secondes, et peuvent avoir plusieurs composantes (phase tonique puis tonico-clonique). Les secousses myocloniques lors d'une syncope sont souvent interprétées comme étant épileptiques tant par les médecins que les témoins, mais tout mouvement n'est pas un signe d'épilepsie. Le groupe de travail recommande l'utilisation de *syncope myoclonisante* plutôt que *syncope convulsivante* qui peut prêter à confusion.

Drop attacks

Drop attacks a été utilisé à l'origine pour décrire des chutes soudaines sur les genoux sans perte de connaissance (syndrome des genoux bleus). Avec le temps, ce terme est devenu si flou qu'à présent son utilisation entraîne une certaine confusion plutôt qu'une meilleure compréhension. Le groupe de travail pense que l'utilisation du terme *drop attacks* devrait être évitée.

Dysautonomie/dysautonomique (*dysautonomia/dysautonomic*)

Dysautonomie indique une atteinte du système nerveux autonome, qu'elle soit primaire ou secondaire. Lorsqu'il fait référence à une *dysautonomie familiale* (syndrome de Riley-Day), ce terme a un sens spécifique et clair, mais très restrictif. *De type dysautonomique* est aussi employé dans la littérature pour désigner un profil de réponse de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle lors d'un test d'inclinaison. Le groupe de travail recommande que le terme *dysautonomie* soit utilisé pour les atteintes du système nerveux autonome, qu'elles soient primaires ou secondaires.

3 Définition, classification, pronostic

3.1 Définition

Traduction de l'argumentaire de la recommandation source

La syncope (terme dérivé du mot grec « syn » signifiant « avec » et du verbe « kopto » signifiant « je coupe » ou plutôt « j'interromps ») est un symptôme défini comme une perte de connaissance transitoire, à début rapide, de durée généralement brève, spontanément résolutive, s'accompagnant d'une perte du tonus postural avec un retour rapide à un état de conscience normal et due à une ischémie cérébrale globale et passagère [2,5].

Dans certaines formes de syncope, il peut exister des prodromes (des étourdissements, des nausées, une sudation, une faiblesse des membres inférieurs et des troubles de la vision). Souvent cependant, la perte de connaissance est brutale, à « l'emporte-pièce ». La récupération après une syncope s'accompagne, généralement très rapidement, d'un retour à un comportement normal et à une orientation normale. Une amnésie rétrograde (amnésie des prodromes), même si cet événement semble rare, pourrait être plus fréquente qu'on ne le pensait auparavant, notamment chez les personnes âgées. Parfois, la période qui suit la reprise de connaissance peut être marquée par une asthénie prolongée.

On obtient rarement une évaluation correcte de la durée des épisodes syncopaux. Cependant, les épisodes syncopaux typiques sont brefs. Une perte de connaissance complète dans une syncope vasovagale ne dure généralement pas plus de 20 secondes. Dans une étude par vidéométrie de 56 épisodes d'hypoxie cérébrale sévère de courte durée, chez des adolescents, induite par une chute importante et instantanée de pression systémique en utilisant une méthode d'autodéclenchement de la syncope « *mess trick* », la syncope est survenue chez tous les sujets sans le moindre prodrome. Des secousses myocloniques ont été observées dans 90 % des cas. La durée de la syncope était d'environ 12 secondes (5 à 22 secondes) [4]. Cependant, de façon exceptionnelle, une syncope peut durer plus longtemps, plusieurs minutes même. Dans de tels cas, le diagnostic différentiel entre la syncope et d'autres causes de perte de connaissance peut s'avérer difficile [5].

3.2 Brève présentation de la physiopathologie de la syncope

Traduction de l'argumentaire de la recommandation source

Les facteurs spécifiques entraînant la syncope varient d'un patient à l'autre mais il est bon de noter quelques principes généraux. Chez un adulte jeune en bonne santé, le débit sanguin cérébral est de 50 à 60 ml/100 gramme de tissu/minute, ce qui représente 12 à 15 % du débit cardiaque au repos. Les besoins minimaux en oxygène nécessaires pour être conscient (3 à 3,5 ml O₂/100 grammes de tissu/minute) sont facilement atteints. Cependant, chez les personnes âgées ou chez les patients ayant une pathologie sous-jacente, la marge de sécurité pour la distribution d'oxygène peut être plus étroite [7,8].

La pression de circulation cérébrale dépend, en grande partie, de la pression artérielle systémique. Ainsi, tout facteur diminuant soit le débit cardiaque, soit les résistances vasculaires périphériques totales, diminue la pression artérielle systémique et la pression de perfusion cérébrale. En ce qui concerne le débit cardiaque, le déterminant physiologique le plus important est le remplissage veineux ou précharge. Par conséquent, une accumulation excessive de sang dans les parties déclives du corps ou une diminution de la masse sanguine favorise la survenue d'une syncope. Le débit cardiaque peut être abaissé à l'occasion de troubles du rythme ou de valvulopathies. Une vasodilatation excessive peut jouer un rôle critique dans la baisse de la pression artérielle. Une vasodilatation peut survenir à l'occasion d'une hyperthermie. L'incapacité à augmenter le tonus vasculaire en station

debout est à l'origine d'une hypotension orthostatique et de syncope chez les patients traités par des médicaments vasoactifs ou souffrant de dysautonomie [10]. L'hypoperfusion cérébrale peut être, également, la conséquence d'une augmentation anormale des résistances vasculaires cérébrales. La principale cause est la faible concentration en CO_2 . Le plus souvent, elle demeure inconnue.

Il a été démontré qu'une interruption soudaine du débit sanguin cérébral pendant 6 à 8 secondes était suffisante pour provoquer une perte de connaissance complète [2]. L'expérience à partir du test d'inclinaison a montré qu'une chute de la pression artérielle systolique à 60 mmHg entraînait une syncope [11]. D'autre part, on a estimé qu'une chute de seulement 20 % de l'apport cérébral en oxygène était suffisante pour provoquer une perte de connaissance [2]. L'intégrité d'un certain nombre de mécanismes de contrôle est essentielle pour maintenir un apport d'oxygène cérébral suffisant, à savoir : a) une capacité d'« autorégulation » cérébro-vasculaire qui permet au débit sanguin cérébral d'être maintenu au-dessus d'un seuil assez élevé de pression de perfusion ; b) un contrôle local métabolique et chimique qui permet une vasodilatation cérébrale en cas de diminution de la PO_2 ou d'élévation de la PCO_2 ; c) des adaptations par les barorécepteurs artériels de la fréquence cardiaque, de la contractilité myocardique et des résistances vasculaires systémiques, qui modifient la dynamique de la circulation systémique de façon à protéger le débit cérébral ; d) la régulation du volume vasculaire dans lequel les influences rénales et hormonales aident à maintenir le volume de circulation centrale.

Quel que soit le mécanisme, une hypoperfusion cérébrale globale et transitoire, inférieure à des valeurs critiques, déclenche un épisode syncopal. Le risque de défaillance est plus grand chez les personnes âgées ou chez les patients gravement malades [5,11]. Le vieillissement à lui seul a été associé à la diminution du débit sanguin cérébral [7]. En outre, certains états pathologiques fréquents peuvent diminuer la protection du débit sanguin cérébral. Par l'exemple, l'hypertension a été associée à un déplacement de la plage d'autorégulation vers des pressions élevées alors que le diabète modifie la réponse des chémorécepteurs du lit cérébro-vasculaire [8].

Analyse de la bibliographie complémentaire

Szufladowicz E et al. *Near-infrared spectroscopy in evaluation of cerebral oxygenation during vasovagal syncope. Physiol Meas* ; 2004.

L'oxygénation cérébrale a été étudiée chez 65 patients (la plus importante série de la littérature), présentant une syncope vasovagale, au cours d'un Tilt test ; cela au moyen d'un spectroscope à infrarouge, identifiant l'Hb, l'HbO₂ et l'Hb tot. La baisse de la concentration de l'HbO₂ (marqueur le plus pertinent de l'oxygénation cérébrale) a débuté en moyenne 3,3 min avant la syncope. Cette diminution de l'oxygénation cérébrale précède significativement l'apparition de la lipothymie d'1,3 min ($p < 0,005$), la baisse de pression artérielle systolique et la fréquence cardiaque de 2,2 min ($p < 0,0001$), et la SpO₂ de 2,6 min ($p < 0,00001$).

Franco Folino A. *Cerebral autoregulation and syncope. Prog Cardiovasc Dis*; 2007.

Cette revue détaille clairement les différents facteurs (anatomiques, métaboliques) intervenant dans la régulation du débit sanguin cérébral, ainsi que les différents scénarios physiopathologiques conduisant à une syncope selon leur étiologie. Il apparaît ainsi que les vaisseaux intracrâniens sont richement innervés par des fibres nerveuses d'origine différente selon que ces vaisseaux sont dans les espaces méningés ou intracérébraux. Les différentes techniques d'imagerie cérébrale permettant de mesurer le débit sanguin cérébral sont également passées en revue. Enfin, l'auteur souligne l'importance de certaines structures cérébrales dans la genèse de la syncope. La substance réticulée ascendante, située dans le tronc cérébral, est classiquement impliquée dans l'éveil. Une hypoperfusion de cette région serait responsable de la perte de connaissance, mais cette

hypothèse n'est pas clairement étayée. D'autres structures situées dans le cortex cérébral, comme les lobes insulaires, sont le siège du contrôle du système nerveux autonome, avec une possible latéralisation de leur fonction : l'insula droite contrôlerait davantage le système sympathique et l'insula gauche le système parasympathique. L'article montre bien la complexité de la physiopathologie de la syncope et la variabilité des mécanismes en jeu, en fonction des différentes étiologies.

Conclusion de la mise à jour : l'article récent de Franco Folino enrichit les connaissances physiopathologiques de la syncope, montrant la variabilité des mécanismes en jeu en fonction des étiologies, dont la connaissance pourrait influencer sur les traitements à mettre en œuvre.

Synthèse des paragraphes 3.1 et 3.2

La définition proposée par l'ESC est fondée sur des données physiopathologiques convenant au groupe de travail qui l'adopte dans son intégralité.

L'intégrité d'un certain nombre de mécanismes de contrôle est essentielle pour maintenir un apport d'oxygène cérébral suffisant, à savoir une capacité d'« autorégulation » cérébro-vasculaire, un contrôle local métabolique et chimique, des adaptations par les barorécepteurs artériels, ainsi que la régulation du volume vasculaire. Selon le groupe de travail, ces mécanismes sont également impliqués dans la physiopathologie de la lipothymie.

La syncope est un symptôme défini comme une perte de connaissance transitoire, à début rapide, de durée généralement brève, spontanément résolutive, s'accompagnant d'une perte du tonus postural avec un retour rapide à un état de conscience normal. Elle est due à une ischémie cérébrale globale et passagère.

Par ailleurs, le groupe de travail considère que le mécanisme physiopathologique des lipothymies est très probablement le même que celui des syncopes. La littérature concernant les lipothymies est très pauvre, voire inexistante. Le groupe de travail considère que la physiopathologie des syncopes peut être transposée aux lipothymies. Les modalités de prise en charge des lipothymies, sans qu'on puisse le prouver, peuvent être extrapolées des études réalisées essentiellement pour les syncopes. Dans un article paru en 2003, Ryvlin P et Hirsch E « Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte », classent les lipothymies et les syncopes dans la même catégorie de « malaises ».

Le terme « malaise », employé par les patients, est très vague et ne décrit pas un cadre nosologique. Il ne doit pas être utilisé. Il regroupe des symptômes très divers et la démarche diagnostique devant ce motif de consultation n'est pas l'objet des recommandations. Le terme « malaise » est utilisé pour regrouper les pathologies non syncopales sans présumer de la démarche étiologique.

3.3 Classification

Traduction de l'argumentaire de la recommandation source

La syncope doit être différenciée des autres états « non syncopaux » associés à des pertes de connaissance transitoires réelles ou apparentes (figure 1).

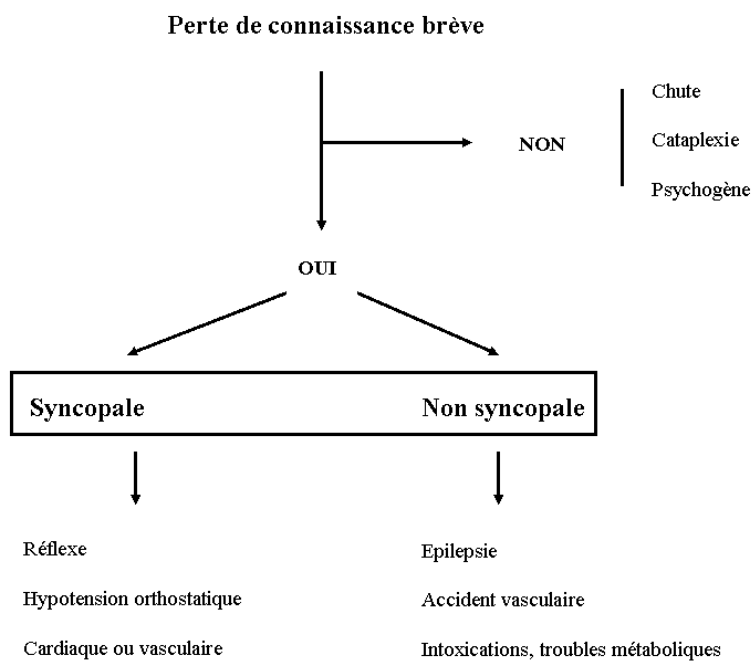


Figure 1. Classification des pertes de connaissance brève

Les tableaux 1 et 2 présentent une classification physiopathologique des principales causes connues des pertes de connaissance transitoires.

Tableau 1. Étiologies des syncopes		
Syncope réflexe	Hypotension orthostatique	Causes cardiaques, cardio-vasculaires ou vasculaires
Syncope vasovagale : - typique - non typique Syncope par hypersensibilité du sinus carotidien Syncope situationnelle : - toux, éternuements - stimulation gastro-intestinale (déglutition, défécation, douleur viscérale) - miction - manœuvre de Valsalva - lever de poids - douleur intense - après l'effort	Dysautonomie : - syndromes dysautonomiques primaires (Parkinson, atrophie multi-systémique) - syndromes dysautonomiques secondaires (neuropathie diabétique, amyloïde) Syncope orthostatique d'origine médicamenteuse ou/et alcoolique Hypovolémie et/ou déshydratation : - hémorragie, diarrhée, insuffisance surrénalienne Insuffisance veineuse Hypotension orthostatique post-prandiale	Arythmies cardiaques (cause principale) : - dysfonctionnement sinusal (dont la maladie de l'oreillette) - maladies du système de conduction auriculo-ventriculaire - tachycardies paroxystiques supraventriculaires ou ventriculaires - syndromes héréditaires (QT long, Brugada) - dysfonctionnement d'un appareil implanté - arythmies d'origine médicamenteuse Cardiopathie ou maladie cardio-pulmonaire structurelle : - valvulopathie - infarctus/ischémie aiguë du myocarde - myocardiopathie obstructive - myxome de l'oreillette - dissection aortique aiguë - péricardite/tamponnade - embolie pulmonaire/hypertension pulmonaire Syndrome de vol vasculaire sous-clavier

Tableau 2. Étiologies des « malaises » non syncopaux	
« Malaises » sans perte de connaissance	« Malaises » avec perte de connaissance partielle ou totale
- Chutes - Cataplexie <i>Drops attacks</i> - Pseudo-syncope psychogène - Accidents ischémiques transitoires (AIT) d'origine carotidienne	- Troubles métaboliques y compris hypoglycémie, hypoxie - Épilepsie - Intoxications - AIT vertébro-basilaire

La syncope neuro-médiée ou syncope réflexe désigne une réponse réflexe qui, lorsqu'elle est déclenchée, produit une vasodilatation et/ou une bradycardie. La contribution de chacun de ces deux facteurs à l'hypotension systémique et à l'hypoperfusion cérébrale peut varier dans des proportions considérables. Il est possible que les événements déclencheurs varient considérablement selon les patients. La « syncope vasovagale typique » est causée par un stress émotionnel ou orthostatique et peut être diagnostiquée par l'anamnèse. La « syncope par hypersensibilité du sinus carotidien » est définie comme une syncope qui semble survenir en lien étroit avec la manipulation mécanique accidentelle des sinus carotidiens et qui peut être reproduite par le massage du sinus carotidien. La « syncope situationnelle » désigne les formes de syncope réflexe associées à des scénarios spécifiques (miction, toux, défécation, etc.). Souvent, cependant, les syncopes réflexes n'ont pas de présentation « typique ». Ces formes sont diagnostiquées sur des critères cliniques mineurs, l'exclusion d'autres formes de syncope (absence de cardiopathie structurelle) et une réponse positive

au test d'inclinaison ou au massage du sinus carotidien. On entend par « non typique », les syncopes survenant sans événement déclenchant ou sans syndrome prodromique.

L'« hypotension orthostatique » désigne une syncope dans laquelle la position verticale (le plus souvent, lors du passage de la position assise ou allongée à la position debout) provoque une hypotension artérielle. Cela se produit lorsque le système nerveux autonome est incapable de répondre aux exigences qu'impose la position debout. Une deuxième cause importante est la « déplétion volémique » dans laquelle le système nerveux autonome fonctionnel est incapable de maintenir la pression artérielle en raison d'une diminution de la volémie. Une syncope vasovagale peut, également, survenir en position debout (soldat au garde-à-vous).

Les « arythmies cardiaques » peuvent être à l'origine d'une diminution du débit cardiaque.

Une « cardiopathie » peut entraîner une syncope lorsque les besoins circulatoires ne sont pas suffisamment compensés par l'augmentation du débit cardiaque.

Les phénomènes de vol vasculaire sous-clavier peuvent entraîner une syncope par une distribution préférentielle du débit sanguin au membre supérieur aux dépens du débit sanguin cérébral. De nombreuses situations peuvent mimer une syncope de deux façons différentes. Dans certains cas, il existe une réelle perte de connaissance mais celle-ci ne relève pas d'une diminution de la perfusion cérébrale comme l'épilepsie, les troubles métaboliques (hypoxie, hypoglycémie) et les intoxications. Dans d'autres cas, la perte de connaissance n'est qu'apparente. C'est le cas des « pseudo-syncopes psychogènes », de la cataplexie et des « *drop attacks* ». Lors d'une pseudo-syncope, les patients paraissent sans connaissance. Cet état dure souvent plus longtemps qu'une syncope, et peut par conséquent ressembler à un coma. Il peut être observé lors d'une conversion hystérique ou d'une simulation. Le terme « syncope psychogène » était utilisé mais le concept d'hypoperfusion cérébrale associé à la définition de la syncope rend l'utilisation de ce terme impropre, car cela signifierait qu'il serait possible de bloquer la circulation sanguine cérébrale par un procédé mental. Le tableau 2 énumère les situations étiquetées, à tort, syncopes.

Une telle distinction est importante car le clinicien est généralement confronté à des patients souffrant d'une perte de connaissance soudaine (réelle ou apparente) pouvant être provoquée par des causes non liées à une diminution du débit sanguin cérébral telles qu'un accident vasculaire cérébral et/ou une conversion.

Une limitation majeure de cette classification est le fait que plus d'un mécanisme physiopathologique peut contribuer au « malaise ». Par exemple, dans le cas du rétrécissement valvulaire aortique ou d'un obstacle à l'éjection du ventricule gauche, la syncope n'est pas seulement le résultat de la diminution du débit cardiaque mais peut être en partie due à une vasodilatation, à une atteinte neurocardiogénique d'ordre réflexe et/ou à des troubles du rythme cardiaque [12]. De la même façon, une composante réflexe médiée par le système nerveux semble jouer un rôle important lorsque la syncope survient en association avec certains troubles du rythme [13,15].

Analyse de la bibliographie complémentaire

Ryvlin P et Hirsch E. Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte. Rev Prat ; 2003.

Les auteurs distinguent les malaises avec PC en 3 catégories : les lipothymies et syncopes, les crises d'épilepsie et les PC d'origine psychiatrique. La distinction entre les deux premières catégories s'effectue sur la notion d'aura (très fréquente dans les crises d'épilepsie, au second plan dans les syncopes) et sur la durée de la PC (brève pour les

syncopes, phase postcritique pour les épilepsies). L'origine psychiatrique est caractérisée par un tableau clinique atypique et un contexte psychologique évocateur. La notion de malaise n'admet pas de définition médicale précise et recouvre des situations cliniques très diverses allant de la perte de connaissance à la sensation d'inconfort.

Conclusion de la mise à jour : cette synthèse clinique et thérapeutique ne modifie pas les conclusions de l'argumentaire.

Synthèse

Le groupe de travail adopte l'argumentaire, mais a modifié sensiblement la classification proposée (figure 1, tableaux 1 et 2). Il a principalement supprimé, dans la classification portant sur les étiologies des « malaises » non syncopaux (tableau 2) dans le paragraphe : les « malaises » avec PC partielle ou totale, « l'hyperventilation avec hypocapnie », qui ne donnerait pas réellement de PC.

3.4 Données épidémiologiques

Traduction de l'argumentaire de la recommandation source

De nombreuses études ont abordé les aspects épidémiologiques de la syncope et en ont défini les multiples causes. Cependant, certains rapports se sont concentrés sur des populations relativement restreintes telles que les centres de soins médicaux militaires ou « tertiaires » ou les pratiques médicales isolées. Par exemple, une étude sur 3 000 membres du personnel de l'*United States Air Force* (moyenne d'âge de 29 ans) a révélé que 27 % des sujets avaient déjà présenté une syncope [16]. L'intérêt de ces résultats dans la pratique médicale est limité non seulement par la nature de l'environnement dans lequel les patients étaient inclus, mais aussi par la façon dont les symptômes ont été évalués.

L'étude de Framingham, portant sur un échantillon important de patients suivis deux fois par an entre 1971 et 1998, retrouve 882 sujets (10,5 %) ayant présenté au moins un événement syncopal sur une période moyenne de 17 ans [17]. L'incidence d'un premier épisode de syncope était de 6,2 pour 1 000 personnes-année. En considérant un taux d'incidence constant dans le temps, les auteurs ont calculé une incidence cumulée de la syncope sur 10 ans à 6 %, ce qui signifie une prévalence de la syncope à 42 % chez un patient vivant 70 ans. Cependant, l'incidence n'était pas constante et augmentait rapidement à partir de 70 ans. Elle était, en effet de 11 pour 1 000 personnes-année pour les hommes et les femmes âgés de 70 à 79 ans, de 17 pour 1 000 personnes-année pour les hommes et de 19 pour 1 000 personnes-année pour les femmes âgées d'au moins 80 ans.

Parmi les personnes âgées en établissement de soins de longue durée, l'incidence annuelle peut atteindre 6 % avec un taux de récurrence de 30 % [18]. Plusieurs rapports indiquent que la syncope est un problème qui survient fréquemment dans les milieux de soins, représentant 3 à 5 % des consultations aux urgences et 1 à 3 % des hospitalisations [19-21].

D'autres études, dans des populations bien ciblées, donnent un aperçu de la fréquence relative avec laquelle la syncope peut survenir dans certains milieux. Plusieurs de ces rapports peuvent être résumés comme suit :

- 15 % des enfants avant 18 ans [22] ;
- 25 % d'une population militaire âgée de 17 à 26 ans [23] ;
- 20 % des personnels d'Air France âgés de 17 à 46 ans [24] ;
- 39 % des jeunes médecins (21 ans - 2 F < 1 H) [25] ;
- 16 % sur une période de 10 ans chez des hommes entre 40 et 59 ans [26] ;
- 19 % sur une période de 10 ans chez des femmes entre 40 et 59 ans [26] ;
- 23 % sur une période de 10 ans chez des personnes âgées de plus de 70 ans [18].

Analyse de la bibliographie complémentaire

Dans le document de l'ESC, les données épidémiologiques sont issues de la littérature anglo-américaine. La mise à jour a conduit à rechercher préférentiellement les données françaises et celles des services d'urgences. La recherche de données françaises a amené à étendre la recherche bibliographique aux années antérieures à 2003. Les seules données françaises identifiées proviennent d'une étude effectuée à Brest entre le service des urgences et celui de cardiologie, publiée en 2002 et citée dans l'argumentaire de l'ESC, mais non détaillée [52]. Elle est résumée ci-dessous.

Blanc JJ et al. Prospective evaluation and outcome of patients admitted for syncope over a 1 year period. Eur Heart J ; 2002.

L'étude a été effectuée aux urgences de Brest en liaison avec le service de cardiologie. Les syncopes représentent 1,21 % des 37 475 patients admis aux urgences pendant 1 an, parmi lesquels 35 % d'entre eux en avaient déjà fait une. L'âge moyen est de 57 ± 23 ans. Les patients hospitalisés s'élèvent à 58 %, avec une prédominance pour les personnes plus âgées (66 ± 19 vs 43 ± 23 ans, $p < 0,0001$). La durée de séjour dans les différents services de l'hôpital varie de $6,2 \pm 4,9$ à $7,1 \pm 5,5$ jours. L'étiologie est retrouvée pour 75,6 % de l'ensemble des syncopes. Cinquante-sept pour cent des patients quittant directement les urgences pour le domicile ont un diagnostic de syncope vasovagale, 24 % n'ont aucun diagnostic étiologique.

Martikainen K et al. Transient loss of consciousness as reason for admission to primary health care emergency room. Scand J Prim Health Care ; 2003.

L'étude prospective descriptive sur 4 mois montre que 1,2 % des 18 683 patients admis aux urgences de Tempere (Finlande) présentaient une perte de connaissance. Le diagnostic de crise convulsive était porté pour 53 % (l'alcool étant la première étiologie de cette pathologie) des patients, 33 % avaient une syncope et 14 % un diagnostic incertain.

Synthèse

Les données épidémiologiques sont principalement issues de la littérature d'origine anglo-américaine. L'incidence et la récurrence augmentent avec l'âge, plus particulièrement après 70 ans. Dans la seule étude française, les syncopes représentent 1,21 % des admissions dans un service d'urgences (Brest). Les patients hospitalisés s'élèvent à 58 %, avec une prédominance pour les personnes plus âgées. L'étiologie est retrouvée pour 75,6 % de l'ensemble des syncopes. Cinquante-sept pour cent des patients quittant directement les urgences pour le domicile ont un diagnostic de syncope vasovagale.

3.5 Évaluation du pronostic

Traduction de l'argumentaire de la recommandation source

3.5.1 Mortalité

Dans l'étude de Framingham [17], les patients ayant fait une syncope, toutes causes confondues, par rapport aux patients n'ayant jamais fait de syncope, présentent une augmentation du risque de décès de 1,31, du risque d'infarctus du myocarde non fatal ou de décès d'origine coronarienne de 1,27 ou de risque d'AVC de 1,06. Les patients souffrant de syncope d'origine cardiaque avaient le risque le plus élevé de décès toutes causes confondues (risque relatif de 2,1) et d'événements cardio-vasculaires (risque relatif de 2,66). Des études réalisées dans les années 1980 ont montré que la mortalité par année des patients souffrant de syncope cardiaque était régulièrement plus élevée (18 à 33 %) par rapport aux patients ayant une cause non cardiaque (0 à 12 %) ou une syncope non expliquée (6 %) [19,20,27-29]. L'incidence de mort subite sur une année était de 24 % chez les patients ayant une cause cardiaque contre 3 à 4 % dans les deux autres groupes [28,29]. Après ajustement sur les cardiopathies et autres pathologies initiales, la syncope cardiaque

était toujours un facteur indépendant de la mortalité et de la mort subite [28,29]. Cependant, une étude plus récente [30] a comparé directement les résultats des patients souffrant de syncope avec des sujets appariés sans syncope. Bien que les patients ayant fait une syncope d'origine cardiaque aient un taux de mortalité plus élevé par rapport aux patients ayant fait une syncope non cardiaque ou d'origine inconnue, les patients souffrant de syncope de cause cardiaque ne présentaient pas une mortalité plus élevée par rapport aux témoins appariés qui présentaient une cardiopathie de degré similaire. Cette étude a montré que la présence d'une cardiopathie structurale était le facteur prédictif le plus important de mortalité. Dans une population sélectionnée de patients ayant une cardiopathie avancée et une fraction d'éjection moyenne de 20 %, les patients ayant fait une syncope avaient un risque plus élevé de mort subite (45 % à 1 an) que les patients sans syncope (12 % à 1 an) ; mais le risque de mort subite était aussi élevé chez les patients souffrant soit d'une syncope cardiaque présumée soit d'une syncope liée à d'autres causes [31].

La cardiopathie est un facteur de risque important de mort subite et de mortalité globale chez les patients souffrant de syncope. La survie moyenne des patients associant syncope et rétrécissement aortique sans remplacement valvulaire était de 2 ans [32]. De même, en ce qui concerne la cardiomyopathie hypertrophique, l'association d'un jeune âge, d'une syncope au diagnostic, d'une dyspnée sévère et d'un antécédent familial de mort subite s'est révélée être le facteur prédictif le plus important de mort subite [33]. Dans la dysplasie arythmogène du ventricule droit, les patients souffrant de syncope ou de tachycardie ventriculaire symptomatique ont un pronostic plus mauvais [34]. Les patients souffrant de tachyarythmie ventriculaire ont des taux plus élevés de mortalité et de mort subite mais les taux de surmortalité dépendent de la cardiopathie sous-jacente ; les patients souffrant d'un dysfonctionnement ventriculaire grave ont le plus mauvais pronostic [35]. Certaines des causes cardiaques de la syncope ne semblent pas être liées à l'augmentation de la mortalité. C'est le cas des tachycardies supraventriculaires et des dysfonctions sinusales.

Des sous-groupes de patients présentant un pronostic excellent peuvent être identifiés :

- des personnes jeunes, en bonne santé, sans cardiopathie et présentant un ECG normal. Les taux de mortalité à 1 an et de mort subite chez les patients jeunes (moins de 45 ans) sans cardiopathie et avec un ECG normal sont faibles [36]. Beaucoup de ces patients présentent une syncope réflexe ou inexplicée ;
- la syncope réflexe. Un grand nombre d'études de cohortes dans lesquelles le diagnostic a été établi en utilisant le test d'inclinaison ont montré que la mortalité des patients souffrant de syncope réflexe était près de 0 % [37]. La plupart de ces patients présentaient des cœurs normaux. Aucune de ces études n'a fait état de patients morts subitement. Dans l'étude de Framingham [17], il n'y a pas eu d'augmentation du risque de morbidité ou de mortalité cardio-vasculaire liée à une syncope vasovagale (y compris orthostatique ou d'origine médicamenteuse) pendant un suivi de 17 ans en moyenne ;
- l'hypotension orthostatique. Les taux de mortalité des patients souffrant d'hypotension orthostatique dépendent de l'étiologie. Certaines causes (déplétion volémique, origine médicamenteuse) sont des problèmes transitoires qui répondent au traitement et qui n'ont pas de conséquences à long terme. D'autres pathologies à l'origine d'une dysautonomie primaire ou secondaire ont des conséquences à long terme et peuvent, potentiellement, augmenter la mortalité selon la gravité de la pathologie sous-jacente. Chez les patients âgés souffrant d'hypotension orthostatique, le pronostic est en grande partie déterminé par les comorbidités.

La syncope de cause indéterminée constitue un groupe hétérogène à risque intermédiaire. La définition d'une syncope inexplicée dépend, en partie, des moyens diagnostiques utilisés. On a observé, à plusieurs reprises, un taux de mortalité de l'ordre de 5 % au cours de la première année chez les patients souffrant de syncope inexplicée [19,20,28,29,38]. Comme mentionné ci-dessus [17], les patients souffrant d'une syncope de cause inconnue présentaient un risque de décès plus élevé (risque relatif 1,31) par rapport à ceux qui ne

présentaient pas de syncope. Le groupe de patients souffrant de syncope de cause inconnue est, en général, hétérogène, comprenant probablement des patients ayant une cause bénigne de syncope ainsi que ceux ayant une cardiopathie non diagnostiquée. En conséquence, ce groupe présente un risque intermédiaire entre les groupes souffrant de syncope cardiaque et ceux présentant une syncope réflexe. Le principal défi reste l'identification des patients qui sont à haut risque de décès. Bien que la mortalité soit en grande partie due à une comorbidité sous-jacente, de tels patients continuent d'être à risque quant aux lésions physiques et peuvent subir des restrictions dans leur travail ou leur mode de vie.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Brembilla-Perrot B et al. Facteurs de risque de mortalité cardiaque en cas de syncope et d'antécédents d'infarctus du myocarde. Arch Mal Cœur Vaiss ; 2003.

L'étude prospective, monocentrique, porte sur 228 patients, âgés en moyenne de 65 ± 12 ans, ayant eu un infarctus du myocarde entre 1 mois et 15 ans, admis pour bilan d'une syncope (entre 1 et 3 syncopes et 3 ± 1 malaises). Les patients ont été suivis entre 6 mois et 5 ans. Seuls, la mesure de la FEVG (par échographie ou méthode isotopique), le Holter ECG et l'étude électrophysiologique (étude de la fonction du sinus et de la conduction AV, stimulations auriculaire et ventriculaire programmées) ont été systématiques. Seuls l'altération de la FEVG ($< 40\%$) et le déclenchement d'un trouble du rythme ventriculaire sont des facteurs de risque de décès significatifs.

Conclusion de la mise à jour : la mise à jour n'entraîne pas de modifications des données sur les facteurs de risque de mortalité.

3.5.2 Récidives

Près de 35 % des patients vont présenter des récurrences sur une période de suivi de 3 ans ; 82 % des récurrences surviennent au cours des 2 premières années [29,39]. Les facteurs prédictifs de récurrence sont d'avoir des antécédents de syncope (au moins quatre épisodes dans une étude [39]) ou des troubles psychiatriques [39,41]. Dans une étude [42], le fait d'avoir plus de cinq épisodes au cours de la vie donne un risque de 50 % de récurrence au cours de l'année suivante. Dans une autre étude [40], l'âge supérieur à 45 ans était également associé à un risque plus élevé de récurrences après contrôle des autres facteurs de risque. Après un Tilt test positif, les patients qui avaient eu plus de 6 épisodes de syncopes avaient un risque de récurrence de plus de 50 % à 2 ans [43].

Les récurrences ne sont pas associées à des taux augmentés de mortalité ou de mort subite mais les patients qui ont des syncopes récurrentes ont un mauvais statut fonctionnel comme les patients ayant des maladies chroniques.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Bastos S et al. Clinical outcome of patients with neurocardiogenic syncope (NCS) after therapy interruption. Arq Bras Cardiol ; 2006.

Peu d'études s'intéressent au devenir des patients chez qui le traitement est arrêté. Une étude prospective non randomisée a été réalisée chez 37 patients ayant des syncopes réflexes. Les patients étaient âgés de 31 ± 16 ans et présentaient des syncopes récidivantes ($3,5 \pm 1,5$ épisodes/an). Le Tilt test s'était négativé sous traitement et les patients ne présentaient plus de syncopes après une durée moyenne de traitement de $27,1 \pm 16,4$ mois. Après l'arrêt du traitement (bêta-bloqueurs, fludrocortisone ou les deux), le Tilt test est redevenu positif chez 35 % des patients. À 1 an, le taux de récurrence des syncopes est de 32 % et augmente à 59 % pour un délai moyen de $21 \pm 19,4$ mois. Les femmes, ainsi que le nombre de récurrences dans les antécédents, sont des facteurs prédictifs significativement positifs de récurrence après l'arrêt du traitement.

Conclusion de la mise à jour : la mise à jour n'entraîne pas de modifications des données sur les facteurs de risque de mortalité.

3.5.3 Stratification du risque

Une étude a développé et validé une règle de prédiction clinique pour stratifier le risque des patients ayant fait une syncope [36]. Cette étude a utilisé un critère composite reposant sur quatre variables : âge > 45 ans, antécédent d'insuffisance cardiaque congestive, antécédents d'arythmies ventriculaires et un ECG anormal (en dehors des modifications non spécifiques du segment ST). Une arythmie ou un décès dans un délai de 1 an se produit chez 4 à 7 % des patients sans facteur de risque et augmente de 58 à 80 % chez les patients en ayant 3 ou 4 [34].

Il est important d'identifier les causes cardiaques de syncope parce qu'il existe des traitements (médicaments ou dispositifs implantables) permettant de réduire le risque de récurrence de syncope et/ou de décès.

3.5.4 Dommages corporels

La syncope peut être à l'origine de complications pour le patient ou pour les autres personnes si le patient conduit un véhicule. Une morbidité importante, comme les fractures, a été rapportée chez 6 % des patients et des lésions mineures, comme des contusions, ont été signalées chez 29 % des patients. Il n'y a aucune donnée sur le risque de blessures à autrui. La syncope récurrente est associée à des fractures ou des lésions des tissus mous chez 12 % des patients [39].

3.5.5 Qualité de vie

Une étude qui a évalué l'impact de la syncope récurrente sur la qualité de vie chez 62 patients en utilisant le *Sickness Impact Profile* (profil d'impact de la maladie) a montré un gêne fonctionnel semblable aux maladies chroniques telles que la polyarthrite rhumatoïde, la lombalgie et les troubles psychiatriques [44]. Une deuxième étude sur 136 patients souffrant de syncope inexpliquée a montré une altération des cinq paramètres mesurés par l'échelle EQ-5D à savoir la mobilité, les activités courantes, prendre soin de soi, la douleur/le « malaise », l'anxiété/la dépression. De plus, il existait une relation négative significative entre la fréquence des crises et la perception globale de santé [42].

Analyse de la bibliographie complémentaire

Báron-Esquivias G et al. *Short-term evolution of vasovagal syncope: influence on the quality of life*. Int J Cardiol; 2005.

L'étude prospective non randomisée a porté sur la qualité de vie à 6 mois, évaluée à l'aide de l'échelle SF-36 chez 167 patients ayant présenté des syncopes vasovagales et ayant une réponse positive au Tilt test. Le taux de récurrence est à 19,8 %. Trois des 8 paramètres évalués (activité physique, activité sociale, état général) du SF-36 étaient altérés de façon significative ($p < 0,03$). La qualité de vie est significativement plus mauvaise pour les patients présentant des récurrences sur 4 des 8 paramètres du SF-36 ($p < 0,04$).

3.5.6 Implications économiques

Les patients qui font des syncopes sont souvent admis à l'hôpital et subissent des investigations répétées et onéreuses, beaucoup d'entre elles n'apportant pas le diagnostic définitif. Dans une étude réalisée en 1982, les patients bénéficiaient souvent de multiples tests diagnostiques, et malgré cela, une étiologie sera identifiée chez 13 des 121 patients seulement [45]. Avec l'arrivée de tests diagnostiques plus récents (test d'inclinaison, tests électrophysiologiques, surveillance monitorée), il est probable que les patients subissent un plus grand nombre d'examen à un coût considérablement plus élevé. Dans une étude récente, fondée sur des données administratives du Medicare, on a estimé qu'il y avait eu

193 164 hospitalisations pour syncope en 1993 aux États-Unis [46]. Le coût par hospitalisation est estimé à 4 132 \$ et atteignait 5 281 \$ pour les patients ayant été admis pour des syncopes récidivantes. Ce chiffre sous-estime le coût total réel lié à la syncope car de nombreux patients souffrant de syncope ne sont pas hospitalisés, que ce soit pour des examens ou un traitement. Au Royaume-Uni [47], le coût total par patient était de 611 £, dont 74 % attribués seulement aux coûts du séjour à l'hôpital. Le coût par diagnostic des patients admis à l'hôpital s'élevait à 1 080 £.

Synthèse

Toute syncope doit faire rechercher par l'interrogatoire, par l'examen clinique et par d'éventuels examens complémentaires des arguments en faveur d'une pathologie cardiovasculaire sous-jacente (classe 1). Les patients ayant une cardiopathie sous-jacente ont un risque de surmortalité (classe 1).

Le pronostic vital est très bon en cas de syncopes réflexes. Le taux de mortalité des patients présentant une hypotension orthostatique dépend de l'étiologie. En effet, chez ces personnes, le pronostic est, en grande partie, déterminé par les comorbidités et des conséquences d'une chute, plus particulièrement chez le sujet âgé (classe 1).

Les syncopes récidivantes peuvent altérer la qualité de vie, justifiant ainsi une prise en charge adaptée. Un tiers des patients vont présenter des récidives sur une période de suivi de 3 ans, la plupart survenant au cours des 2 premières années (classe 1).

4 Diagnostic

Traduction et modification de l'argumentaire de la recommandation source

Le point de départ de l'évaluation d'une syncope est un interrogatoire minutieux et un examen clinique comprenant la recherche d'une hypotension orthostatique. Un ECG doit être réalisé lors de la prise en charge initiale pour toute première syncope. Il pourra être différé devant une syncope vagale typique chez un patient indemne de cardiopathie, afin de rechercher plus particulièrement une anomalie rare (WPW, syndrome de Brugada, QT long, QT court, etc.). Dans ce contexte de syncope vagale typique, l'ECG pourra ne pas être répété en cas de récidives.

Trois questions principales doivent être abordées au cours de cette évaluation initiale :

1. La perte de connaissance est-elle liée ou non à une syncope ?
2. Existe-t-il ou non une cardiopathie ?
3. Existe-t-il des données cliniques importantes orientant vers un diagnostic étiologique ?

Différencier une syncope vraie d'une autre situation non syncopale associée à une perte de connaissance réelle ou non est le premier défi diagnostique et influence la stratégie diagnostique ultérieure. Les symptômes entourant la perte de connaissance doivent permettre de faire la part des choses entre un AIT et une syncope [48]. Hormis l'importance pronostique de la présence d'une cardiopathie (cf. première partie, stratification du pronostic), son absence exclut une origine cardiaque à la syncope à de rares exceptions près. Dans une étude récente [49], une cardiopathie était un facteur de risque prédictif de syncope d'origine cardiaque avec une sensibilité de 95 % et une spécificité de 45 %. À l'opposé, l'absence de cardiopathie a permis d'exclure une origine cardiaque à une syncope dans 97 % des cas. Enfin, seule une anamnèse précise peut permettre le diagnostic de la syncope ou peut suggérer la stratégie de l'évaluation. Soulignons qu'une syncope peut être un signe d'accompagnement qui se produit lors de la présentation de certaines maladies comme la dissection aortique, l'embolie pulmonaire, l'infarctus du myocarde, la cardiomyopathie obstructive, etc. Dans ces cas, la priorité doit être donnée à un traitement

immédiat et spécifique de la pathologie sous-jacente. Ces problèmes ne seront pas abordés dans ce rapport.

L'évaluation initiale aboutit à un diagnostic certain, suspecté ou à une syncope inexpliquée. Son résultat guidant la réalisation d'éventuelles investigations complémentaires, sa qualité est essentielle. Un interrogatoire non fiable ou une anamnèse incomplète ne permet pas d'estimer le risque pronostique. Cette situation doit être considérée comme une situation à risque. Elle est fréquente chez les personnes âgées. Une hospitalisation courte est parfois nécessaire. En effet, la reprise de l'interrogatoire peut amener de nouvelles informations. La réévaluation peut consister à obtenir des détails de l'histoire de la maladie et des antécédents auprès de la personne, mais surtout de son entourage, du médecin traitant et des témoins ainsi qu'un nouvel examen clinique ou ECG.

4.1 Évaluation initiale

La section suivante fournit les recommandations spécifiques concernant la façon d'utiliser l'interrogatoire, l'examen physique et l'ECG pour faire un diagnostic étiologique certain ou probable de syncope.

4.1.1 Interrogatoire et examen clinique

L'interrogatoire à lui seul peut permettre de trouver la cause de la syncope ou peut suggérer la stratégie de l'évaluation. Les manifestations cliniques lors de la présentation sont très importantes, notamment les facteurs qui peuvent prédisposer à la syncope et aux séquelles. On a tenté de valider la valeur diagnostique de l'interrogatoire dans des études prospectives et de cas-témoins [5,27,41,48,49,55,56].

Les données importantes de l'interrogatoire sont listées dans le tableau 3. Ce sont les aspects essentiels de la stratégie diagnostique des patients présentant une syncope. Lors de l'interrogatoire, il faut soigneusement rechercher toutes ces données.

À défaut de donner le diagnostic, les données de l'interrogatoire peuvent guider la stratégie ultérieure. Par exemple, une origine cardiaque est plus probable quand une syncope est précédée de palpitations, ou survient en position allongée ou au cours d'un exercice. De même, un mécanisme réflexe est probable quand des facteurs prédisposants et des symptômes d'accompagnement sont présents et que le patient a des épisodes récidivants de syncopes depuis des années.

Tableau 3. Données à rechercher à l'interrogatoire				
Questions qui précisent les circonstances de survenue	Questions précisant signes et symptômes au moment de la syncope	Questions sur la perte de connaissance	Questions portant sur le retour à la conscience	Questions sur le contexte
Position (couchée, assise ou debout) Activité (repos, changement de position, pendant ou après un effort, miction, défécation, toux, jeu d'un instrument à vent, etc.) Facteurs prédisposants (endroits surpeuplés, surchauffés, station debout prolongée, postprandiale) Événement précipitant comme une peur, une douleur, une émotion, un mouvement du cou	Nausées, vomissements, gêne abdominale, sensation de froid, sueurs, aura, vision floue, etc. Palpitations, fréquence cardiaque couleur de la peau (pâleur, cyanose, rougeur)	Façon de tomber : effondrement ou sur les genoux Durée de la perte de connaissance Mouvements anormaux (tonico-cloniques ; myocloniques) Comportement automatique Respiration Morsure de la langue	Confusion ou non, nausées, vomissements, sueurs, sensation de froid Douleur musculaire Couleur de la peau, blessure Douleur thoracique, palpitations Incontinence urinaire ou fécale	Antécédents familiaux de mort subite, de cardiopathies arythmogènes Antécédents de cardiopathies Antécédents neurologiques : épilepsie, narcolepsie, syndrome parkinsonien Troubles métaboliques : diabète Médicaments (antihypertenseurs, antiangineux, antidépresseurs, antiarythmiques, diurétiques, médicaments allongeant le QT) En cas de syncopes récurrentes, informations sur les récurrences

Les données de l'examen physique qui sont utiles dans le diagnostic d'une syncope comprennent des signes cardiaques ou neurologiques ainsi que la recherche d'une hypotension orthostatique. Par exemple, la présence d'un souffle ou d'une dyspnée oriente vers une cardiopathie structurelle et vers une origine cardiaque à la syncope. Les données du tableau 4 sont relatives aux données orientant vers une étiologie.

Tableau 4. Données issues de l'interrogatoire et de l'examen clinique orientant vers une cause spécifique de syncope

Syncopes réflexes	Syncopes liées à une hypotension orthostatique	Syncopes d'origine cardiaque	Insuffisance vertébro-basilaire par vol vasculaire sous-clavier
Absence de cardiopathie Antécédents de nombreuses syncopes Après un facteur déclenchant soudain et inattendu (son, odeur, douleur, vision) Station debout prolongée ou espaces confinés, surpeuplés, surchauffés Syncopes associées à des nausées, des vomissements Au cours d'un repas ou au cours de la période postprandiale Lors de la toux, de la miction, de la défécation Lors d'un mouvement de rotation de la tête Lors d'une pression sur le sinus carotidien (tumeurs, rasage, collier serré) Après un effort	Lors du passage du décubitus ou de la position assise à la position debout Après l'introduction ou le changement de doses d'un traitement hypotenseur Station debout prolongée, notamment dans un endroit chaud Chez un patient présentant une dysautonomie	Présence d'une cardiopathie structurelle connue Pendant, juste après un effort ou en décubitus Précédées par des palpitations ou un angor Histoire familiale de mort subite Traitement allongeant le QT ou susceptible d'entraîner une hypokaliémie	Lors de mouvements répétés des membres supérieurs Différence de pression artérielle ou de pouls entre les deux bras

Analyse de la bibliographie complémentaire

Hamer AWF et Bray JE. *Clinical recognition of neurally mediated syncope*. Int Med J ; 2005.

Cette étude prospective repose sur un questionnaire adressé à 558 patients de 3 hôpitaux différents ayant réalisé un Tilt test. Quatre cent soixante-douze d'entre eux, âgés de 12 à 92 ans, avaient présenté des syncopes typiques, avec le plus souvent un Tilt test positif ; 86 patients, âgés de 61 à 94 ans, ayant comme antécédents une cardiopathie ischémique, une hypertension artérielle ou une anomalie valvulaire, présentaient une faible probabilité d'une syncope réflexe, ainsi qu'un Tilt test négatif même avec sensibilisation médicamenteuse.

Elle confirme l'importance de l'interrogatoire pour faire le diagnostic de syncope, en particulier si l'examen clinique et l'ECG sont négatifs. De plus, le Tilt test n'est pas nécessaire pour confirmer le diagnostic chez des patients jeunes.

Duplantier C et al. *Syncopes et lipothymies d'origine iatrogène*. Ann Cardiol Angéiol ; 2004.

Il s'agit d'une étude rétrospective, monocentrique, qui a pour but d'apprécier la fréquence des causes iatrogènes à une syncope. Elle concerne 688 patients hospitalisés en cardiologie sur une période de 6 ans. En effet, si la iatrogénie est une cause de pertes de connaissance ou de lipothymies, la responsabilité respective de chaque médicament dans le déclenchement des syncopes est moins connue. La recherche d'une cause iatrogène a été fondée sur la méthode française d'imputabilité reposant sur les données bibliographiques concernant le médicament incriminé. Un score de probabilité intrinsèque est

déterminé, regroupant des données chronologiques et sémiologiques. Soixante-quinze patients (11 % des syncopes à l'origine d'une hospitalisation en cardiologie) ont ainsi été retenus : score = 12, « iatrogénie plausible » pour 28 patients (37 %) ; score = 13, « iatrogénie vraisemblable », pour 47 patients (63 %). L'attribution du score 14, « iatrogénie certaine », n'a pas été possible car nécessitant la réintroduction du médicament pour rechercher la récurrence de l'effet iatrogène. L'âge moyen est de 78+/-8 ans (médiane), avec une majorité féminine de 69 %. Soixante-douze patients (96 %) présentent des antécédents de pathologie cardio-vasculaire, 37 (50 %) ont déjà présenté un épisode syncopal ou lipothymique. Un enregistrement Holter a été pratiqué chez 56 patients, retrouvant une arythmie d'origine médicamenteuse dans 3 cas. Dans la majorité des cas (59 patients, 79 %), la cause de la syncope est une hypotension orthostatique, évidente cliniquement dans 49 cas. Pour les 10 restants, la preuve d'un syndrome vasovagal potentialisé par les thérapeutiques a nécessité un test d'inclinaison. Les autres causes regroupent 8 troubles du rythme et 8 troubles métaboliques majeurs. Le médicament incriminé est à visée cardio-vasculaire dans 66 % des cas. Les autres classes sont essentiellement représentées par les alpha-bloquants à visée urologique (12 %) et les psychotropes (22 %). Parmi les traitements à visée cardio-vasculaire, les IEC et les diurétiques, le plus souvent en association, sont au premier rang. Cette étude confirme la responsabilité des traitements antihypertenseurs dans la syncope iatrogène, sa grande fréquence chez le patient âgé mais aussi la responsabilité d'une classe médicamenteuse moins souvent évoquée, les alpha-bloquants à visée urologique.

Conclusion de la mise à jour : l'étude publiée par Hamer et Bray confirme l'importance de l'interrogatoire pour faire le diagnostic de syncope, notamment si l'examen clinique et l'ECG ne sont pas contributifs ; celle de Duplantier, la grande responsabilité des médicaments anti-hypertenseurs.

4.1.2 Électrocardiogramme initial

L'ECG initial est le plus souvent normal chez les patients ayant une syncope. Quand il est anormal, l'ECG peut révéler une arythmie avec une haute probabilité quant à l'origine de la syncope, ou une anomalie qui peut prédisposer à l'arythmie et à la syncope. De plus, toute anomalie de l'ECG initial constitue un facteur prédictif indépendant de syncope d'origine cardiaque ou d'une augmentation de la mortalité, suggérant la nécessité de poursuivre les investigations chez ces patients. Important également, un ECG normal est associé à un faible risque de syncope cardiaque avec de rares exceptions, comme, par exemple, dans les syncopes liées à des tachyarythmies atriales paroxystiques.

Les troubles du rythme considérés comme pouvant générer des syncopes sont listés ci-dessous. Plus communément, l'ECG de base conduit à suspecter un trouble du rythme cardiaque qui doit être confirmé par des examens complémentaires.

Tableau 5. Anomalies de l'ECG suggérant que la syncope est liée à un trouble du rythme ou de la conduction. Les anomalies responsables d'une syncope sont rapportées dans le paragraphe « Le diagnostic est certain ».

- Bloc bifasciculaire (BBG ou BBD associé à un HBAG ou HBPG)
- Autres anomalies de la conduction intraventriculaire (durée QRS > ou = 0,12 seconde)
- BAV du 2^e degré Mobitz 1, bradycardie sinusale asymptomatique (< 50/minute), bloc sino-auriculaire
- Arrêt sinusal > 3 secondes en l'absence de médicaments chronotropes négatifs
- Préexcitation des complexes QRS
- Intervalle QT prolongé
- BBD avec sus-décalage du segment ST dans les dérivations V1 à V3 (syndrome de Brugada)
- Ondes T négatives dans les dérivations précordiales droites, onde epsilon et potentiels ventriculaires tardifs évoquant une dysplasie arythmogène du ventricule droit
- Ondes Q évoquant un infarctus du myocarde

4.1.3 Résultats de l'évaluation initiale

L'évaluation initiale aboutit à un diagnostic certain, suspecté ou inexpliqué, comme présenté dans la figure 2.

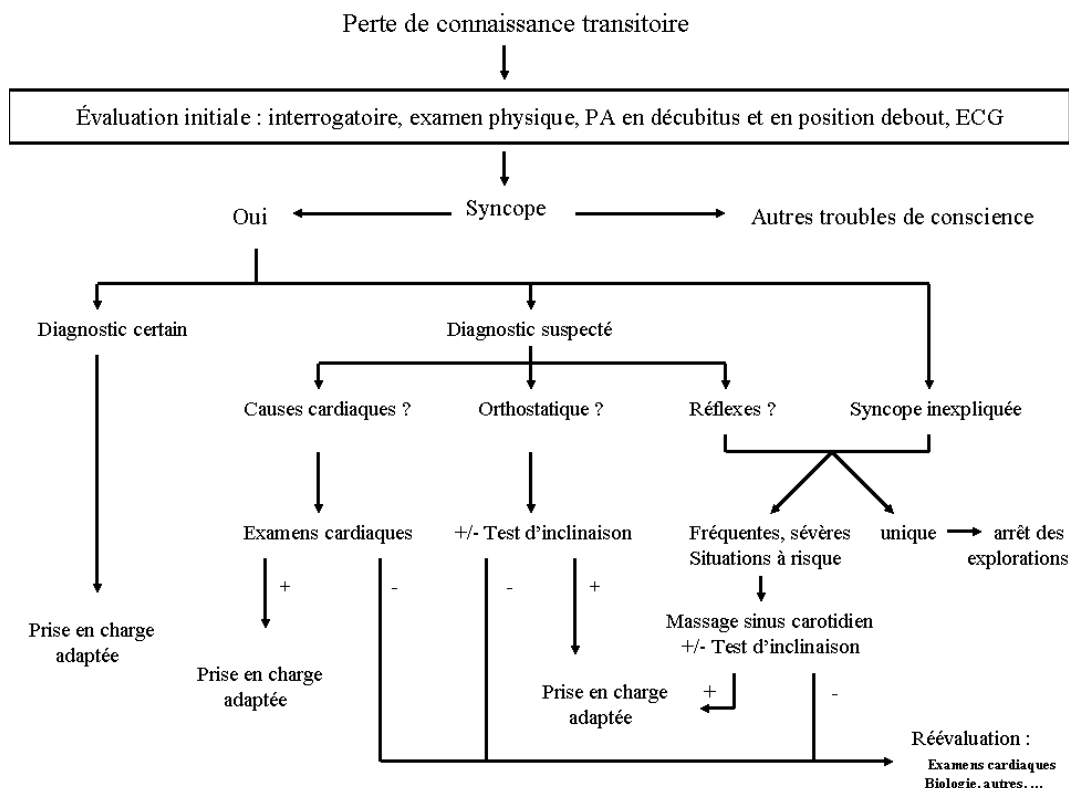


Figure 2. Arbre décisionnel de la prise en charge d'une syncope fondée sur l'évaluation initiale (PA : pression artérielle)

► Le diagnostic est certain

L'évaluation initiale peut conduire à un diagnostic certain fondé sur les symptômes, les signes cliniques ou les résultats de l'ECG. Dans de telles circonstances, il est possible qu'aucune autre évaluation de la maladie ne soit nécessaire et que le traitement, si besoin, soit débuté.

Il faut noter que des investigations cardiaques peuvent être nécessaires indépendamment du diagnostic de la syncope (réflexe ou orthostatique typique) chez un patient ayant des facteurs de risque (tabac, diabète, dyslipidémie, surcharge pondérale, etc.) ou une anomalie ECG (BBG isolé, etc.).

- **Une syncope vasovagale** est diagnostiquée si des événements précipitants tels qu'une douleur intense, une émotion, une exploration instrumentale ou une station debout prolongée sont associés à des prodromes typiques.
- **Une syncope situationnelle** est diagnostiquée si la syncope survient pendant ou immédiatement après la miction, la défécation, la toux ou la déglutition.
- **Une syncope orthostatique** est diagnostiquée lorsqu'une syncope est reproduite lors de la mise en évidence d'une hypotension orthostatique (HO). La recherche d'HO doit faire suite à une période de repos en conditions calmes de 5 à 10 minutes, pendant lesquelles la PA et la fréquence cardiaque (FC) sont contrôlées, pour s'assurer de leur

stabilité. On parle d'HO devant une baisse de la PA systolique ≥ 20 mmHg et/ou de la PA diastolique ≥ 10 mmHg intervenant à 1, 2 ou 3 minutes après l'orthostatisme, quelle que soit la variation de la FC et en présence ou non de symptômes évocateurs. Une PAS < 90 mmHg ne rentre en aucune manière dans la définition, si elle ne traduit pas une baisse de la PAS significative. La PAD doit figurer. Les mesures au-delà de 3 minutes ne sont pas recommandées, sauf si la PA n'a pas retrouvé son niveau initial. Les mesures immédiatement après le lever ne doivent pas être recommandées. En raison de la mauvaise reproductibilité de la méthode, il doit être recommandé une répétition des mesures.

- **Une syncope en rapport avec une ischémie myocardique** est diagnostiquée notamment lorsqu'il existe des signes aigus d'ischémie sur l'ECG, avec ou sans nécrose myocardique, indépendamment du mécanisme.
- **Une syncope en rapport avec une arythmie ou un trouble de la conduction** est diagnostiquée sur l'ECG en cas de :
 - bradycardie sinusale < 40 par minute ;
 - bloc sino-auriculaire ou pauses sinusales répétées > 3 secondes ;
 - bloc auriculo-ventriculaire de 2^e degré Mobitz II, ou de 3^e degré ;
 - bloc de branche alternant ;
 - tachycardie paroxystique ventriculaire ;
 - dysfonctionnement d'un stimulateur cardiaque avec des pauses cardiaques.

► Le diagnostic est suspecté

Le plus souvent, l'évaluation initiale conduit à un diagnostic suspecté quand un ou plusieurs critères énumérés dans les tableaux 4 et 5 sont présents. Une suspicion de diagnostic doit être confirmée par des examens ciblés.

Cause cardiaque ?

Chez les patients suspects de cardiopathie, il est recommandé de pratiquer une échocardiographie, une surveillance électrocardiographique prolongée et, en l'absence de diagnostic, des études électrophysiologiques.

Chez les patients présentant une douleur thoracique suggérant une ischémie avant ou après la perte de connaissance, il est recommandé, en première intention, une échocardiographie, une surveillance électrocardiographique prolongée par Holter si les épisodes sont fréquents ou par électrocardiographie avec implantation sous-cutanée (EIS) de 18 à 24 mois. Dans les autres cas, il faudra discuter une épreuve d'effort et/ou une coronarographie avec éventuellement recherche de spasme coronaire.

Chez les patients présentant une syncope pendant l'effort, il est recommandé de réaliser une échocardiographie et un test d'effort.

Syncope liée à une hypotension orthostatique ?

La suspicion d'hypotension orthostatique peut conduire à la réalisation d'un test d'inclinaison qui pourra confirmer le diagnostic (cf. ci-dessous) et, éventuellement, préciser le mécanisme, ce qui permettra d'optimiser la prise en charge thérapeutique.

Syncope réflexe ?

Si une syncope réflexe est suspectée et en l'absence d'éléments en faveur d'une cause cardiaque, il est recommandé de poursuivre les investigations si les syncopes sont fréquentes, sévères ou à risque (risques de traumatisme sévère, retentissement professionnel) (figure 2). Les examens pour explorer la syncope réflexe regroupent le massage du sinus carotidien et le test d'inclinaison. Chez les patients présentant une syncope lors d'un mouvement de rotation de la tête, il est recommandé de réaliser un massage du sinus carotidien.

Quelle que soit l'hypothèse évoquée, si le diagnostic est confirmé, une prise en charge adaptée est réalisée. En revanche, si cette hypothèse n'est pas confirmée, une réévaluation complémentaire peut être envisagée (examens cardiaques, autres, etc.).

► **La syncope est inexpliquée**

L'évaluation initiale peut ne pas aboutir à un diagnostic étiologique. La stratégie d'évaluation varie, alors, selon la sévérité et la fréquence des épisodes. Chez les patients ayant une syncope inexpliquée, le diagnostic le plus probable reste celui d'une syncope réflexe. Les examens proposés dans les syncopes réflexes sont le massage du sinus carotidien et le test d'inclinaison.

Chez la majorité des patients avec un seul épisode ou de rares syncopes, sans complications ou sans situation à risque, les tests de confirmation ne sont pas, généralement, nécessaires. S'il n'apparaît pas clairement qu'il s'agissait d'une syncope, le terme de « perte de connaissance transitoire » est préférable et une réévaluation est nécessaire.

En présence de syncopes récidivantes ou de situations à risque, sans suspicion de cardiopathie ou de maladie neurologique, il est recommandé en première intention, chez le sujet jeune, de pratiquer un test d'inclinaison et chez les sujets plus âgés, un massage du sinus carotidien.

► **Situations particulières**

Les examens biologiques systématiques (NFS, fonction rénale, ionogramme, glycémie capillaire) ou spécifiques (toxiques, etc.) ne sont qu'exceptionnellement indiqués pour préciser l'origine de la syncope. Ils peuvent être justifiés par d'autres anomalies cliniques, la comorbidité ou le traitement.

Chez les patients qui présentent des signes de dysautonomie, un avis spécialisé neurologique est nécessaire.

Un avis psychiatrique est recommandé chez les patients se plaignant de syncopes fréquentes et de manifestations somatiques multiples, chez qui l'évaluation initiale a révélé un stress, une anxiété ou un trouble psychiatrique.

Des pathologies rares (mastocytoses, phéochromocytomes, tumeurs carcinoïdes, excès de bradykinine, etc.) peuvent se révéler par des syncopes « inexpliquées » et peuvent justifier un avis spécialisé en médecine interne, notamment si les syncopes sont récidivantes.

4.1.4 Rendement diagnostique et prévalence des causes de la syncope

Les données à partir de sept études établies sur la population générale [19,20,27,29,41,50,51] ont montré que l'interrogatoire et l'examen clinique permettaient d'identifier une cause de syncope chez 726 des 1 067 patients soit 45 % des cas. Cependant, les critères de syncope vasovagale, qui représentent la principale cause de perte de connaissance transitoire, différaient d'une étude à l'autre. Alors que certaines études ont utilisé des événements précipitants pour diagnostiquer la syncope vasovagale, d'autres ont seulement utilisé la présence de prodromes qui pouvaient manquer de spécificité.

Le rendement diagnostique de l'échocardiographie et du Holter obtenus aux urgences est faible, allant de 1 à 11 % (en moyenne, 7 %) [19,27,29,51]. Les diagnostics les plus fréquents sont la tachycardie ventriculaire, la bradyarythmie et moins fréquemment, l'infarctus du myocarde.

De même, les tests sanguins de routine (NFS, bilan électrolytique et glycémie) apportent rarement des informations diagnostiques utiles. Ils confirment généralement une suspicion clinique d'hypoglycémie quand la perte de conscience est associée à une confusion, une salivation, des tremblements, une sensation de faim, un état hyperadrénergique et que la glycémie est inférieure à 40 mg/dl. La syncope due à une anémie aiguë sévère et à un saignement peut être diagnostiquée sur des données cliniques et confirmée par un hémogramme.

La cause d'une syncope reste non déterminée malgré une évaluation complète dans un nombre non négligeable de cas. Par exemple, dans cinq études [19,27,29,50,51] réalisées dans les années 1980, l'étiologie de la syncope ne pouvait pas être déterminée dans 34 % des cas (13 à 41 %) et dans quatre études récentes [49,52-54], l'étiologie de la syncope ne pouvait pas être déterminée dans 20 % des cas (17,5 à 26).

La prévalence des causes de la syncope a été évaluée dans six études réalisées dans les années 1980 et basées sur une population de patients non sélectionnés [19,27,29,41,50,51] pour un total de 1 499 patients. L'hypotension orthostatique ou la syncope réflexe étaient les causes les plus fréquentes, représentant 381 cas (37 %). La deuxième cause par ordre de fréquence était une pathologie cardiaque chez 246 patients (17 %) dont une arythmie chez 195 patients (13 %). Des causes neurologiques et psychiatriques étaient retrouvées dans 10 % des cas (150 patients). Dans quatre études récentes [49, 52-54], l'hypotension orthostatique et la syncope réflexe représentaient 917 cas (56 %) pour un total de 1 640 patients). Une cause cardiaque était retrouvée dans 14 % des cas (233 patients) dont des arythmies dans 11 % des cas (182 patients). Une cause neurologique ou psychiatrique était retrouvée dans 9 % des cas (155 patients). Par rapport aux anciennes études, on note une augmentation des syncopes réflexes et une diminution des syncopes inexplicables. Dans les études les plus récentes, il y avait plus d'utilisation du Tilt test et du massage du sinus carotidien [49]. Cela suggère que lorsque les tests spécifiques sont utilisés, les syncopes réflexes ou les anomalies dysautonomiques sont plus fréquentes et que le massage du sinus carotidien et le Tilt test sont utiles pour découvrir les formes particulières quand l'anamnèse seule ne donne pas le diagnostic.

Commentaires

Pour simplifier la présentation de l'argumentaire et contrairement aux autres paragraphes, nous avons modifié sensiblement l'organisation et le contenu du paragraphe 4.1, directement dans le texte, sans reprendre la séquence : traduction, analyse de la littérature, commentaires, synthèse. La figure 2 présente dans le document de l'ESC a été aussi modifiée. L'ECG a été considéré comme devant être systématique pour la première syncope, mais pouvant être différé en fonction des situations cliniques, pour répondre à la pratique de médecins généralistes n'ayant pas obligatoirement systématiquement un ECG et pour éviter ainsi que toute première syncope évoquant fortement une syncope vasovagale soit systématiquement dirigée vers une structure d'urgence. Enfin la définition de l'HO reprise dans l'ESC était incomplète. Nous avons repris l'article cité dans l'ESC [57] et avons complété la définition (cf. ci-dessus). Nous n'avons pas repris, après avis des experts (groupe de travail et groupe de lecture), la notion qu'occasionnellement, la TA pouvait chuter significativement alors que le patient était en position debout pendant au moins 10 minutes. Ce dernier élément n'est pas non plus repris dans une recommandation de l'EFNS *task force* (Lahrmann H *et al.* *EFNS guidelines on the diagnosis and management of orthostatic hypotension*. Eur J Neurol ; 2006), article présenté plus loin dans le chapitre traitement.

4.2 Explorations complémentaires

4.2.1 Échocardiogramme

Traduction de l'argumentaire de la recommandation source

L'échocardiographie est fréquemment utilisée comme test de dépistage de cardiopathies chez les patients souffrant de syncope. Bien que de nombreuses observations aient suggéré un rôle important de l'échocardiographie dans la révélation de la cause et/ou du mécanisme de la syncope, de plus grandes études ont démontré que le rendement diagnostique à partir de l'échocardiographie était faible en l'absence de signes cliniques, ou électrocardiographiques suggérant une anomalie cardiaque [59-61]. Chez les patients présentant une syncope ou une lipothymie et un examen clinique normal, le prolapsus valvulaire mitral est le résultat le plus fréquent (de 4,6 à 18,5 % des cas) [59]. Cependant, la découverte d'un prolapsus mitral au cours d'une syncope peut être une pure coïncidence puisque ces deux pathologies sont fréquentes. Les autres causes cardiaques retrouvées comprennent des valvulopathies (très fréquemment un rétrécissement aortique), des myocardiopathies, des anomalies de contraction de la paroi du VG évoquant un infarctus du myocarde, des cardiopathies infiltratives telles qu'une amylose, des tumeurs cardiaques, des anévrysmes, un thrombus dans l'oreillette et d'autres anomalies [62-66]. Même si l'échocardiographie seule permet rarement le diagnostic, cet examen offre des informations sur le type et la gravité de la cardiopathie sous-jacente qui peuvent être utilisées pour la stratification du risque. Si l'on découvre une cardiopathie structurelle modérée à grave, la cause cardiaque de la syncope est hautement probable. En revanche, en présence d'anomalies structurelles mineures détectées par l'échocardiographie, la probabilité d'une cause cardiaque de la syncope est moindre ; le bilan étiologique doit alors être le même que pour des patients sans cardiopathie structurelle.

Exemples de cardiopathies dans lesquelles la syncope cardiaque est probable :

- une myocardiopathie avec des épisodes d'insuffisance cardiaque manifeste ;
- une dysfonction systolique (fraction d'éjection < 40 %) ;
- une myocardiopathie ischémique suivant un infarctus aigu du myocarde ;
- une dysplasie ventriculaire droite ;
- une myocardiopathie hypertrophique ;
- une cardiopathie congénitale ;
- une tumeur cardiaque ;
- un obstacle à l'éjection ventriculaire ;
- une embolie pulmonaire ;
- une dissection aortique.

Synthèse

Il n'y a eu aucune publication probante sur ce thème depuis 2003.

Le groupe de travail adopte dans son intégralité la recommandation de l'ESC.

Indications : l'échocardiographie est recommandée pour les patients souffrant de syncope lorsqu'il y a suspicion de cardiopathie (classe 1).

Diagnostic : l'échocardiographie permet seulement un diagnostic étiologique de la syncope en cas de rétrécissement aortique serré ou de myxome de l'oreillette (classe 1).

4.2.2 Massage du sinus carotidien

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

Le syndrome du sinus carotidien (hypersensibilité) est une cause fréquente de syncope, en particulier chez les personnes âgées. Le massage du sinus carotidien est un moyen utilisé pour le révéler chez les patients souffrant de syncope.

► Protocole

Le massage du sinus carotidien est pratiqué soit en décubitus dorsal strict, soit en décubitus dorsal, puis debout (généralement sur une table basculante). La surveillance électrocardiographique et hémodynamique est effectuée de manière continue et non invasive.

Après les mesures initiales de fréquence cardiaque et de pression artérielle, on masse fermement l'artère carotide droite pendant 5 à 10 secondes à la partie antérieure du muscle sterno-cléido-mastoïdien au niveau du cartilage cricoïde. Après 1 ou 2 minutes, on pratique un second massage de l'autre côté si le massage du premier côté n'a pas donné un résultat « positif ». Si une réponse asystolique est retrouvée, le massage est habituellement répété après l'administration intraveineuse d'atropine (1 mg ou 0,02 mg/kg de poids corporel) pour évaluer la contribution de la composante vasodépressive, qui peut être masquée. La réponse au massage du sinus carotidien est généralement classée comme cardio-inhibitrice (c'est-à-dire asystolie ≥ 3 secondes), vasodépressive (chute de la pression systolique ≥ 50 mmHg) ou mixte. La réponse mixte est diagnostiquée par l'association d'une asystolie ≥ 3 secondes et d'une chute de pression systolique ≥ 50 mmHg après rétablissement du rythme cardiaque à sa valeur initiale.

Il existe deux méthodes de massage du sinus carotidien couramment utilisées :

- dans la première méthode, le massage est pratiqué uniquement en décubitus dorsal et la pression est appliquée pendant 5 secondes au maximum ;
- dans la deuxième méthode, la reproduction des symptômes spontanés est nécessaire pendant le massage carotidien [80]. Déclencher des symptômes nécessite une plus longue période de massage (10 secondes) et un massage effectué en décubitus dorsal et debout [81,82]. Dans une grande population de 1 719 de patients consécutifs souffrant de syncope inexpliquée après l'évaluation initiale (âge moyen de 66 ± 17 ans), l'hypersensibilité du sinus carotidien était présente dans 56 % des cas et la syncope a été reproduite dans 26 % des cas [85]. Parmi les tests positifs, la réponse était cardio-inhibitrice dans 46 % des cas, mixte dans 40 % des cas et vasodépressive dans 14 % des cas. Le taux de positivité augmentait avec l'âge, allant de 4 % chez les patients < 40 ans à 41 % chez les patients > 80 ans. Le test s'est révélé positif seulement en position debout chez 49 % des patients.

La réalisation du massage en position debout, en utilisant une table basculante, est également préconisée [78,79,85,86]. Le syndrome du sinus carotidien est mal diagnostiqué dans la moitié des cas si le massage n'est pas réalisé en position verticale, par ailleurs, l'intérêt de le réaliser ainsi permet d'évaluer l'ampleur de la composante vasodépressive ainsi que la reproductibilité des symptômes. Sous-estimée dans le passé, une composante vasodépressive du réflexe est en fait présente chez la plupart des patients présentant une réponse asystolique [86]. Déterminer la part vasodépressive du réflexe présente une importance pratique dans le choix du traitement. En effet, il a été montré qu'un traitement par stimulateur était moins efficace dans les formes mixtes avec une composante vasodépressive importante que dans les formes cardio-inhibitrices dominantes [71,72].

► Complications

Les principales complications du massage du sinus carotidien sont neurologiques [87]. Dans trois études, des complications neurologiques ont été signalées respectivement chez 7 patients sur 1 600 (5 000 massages) avec une incidence de 0,45 % [87], 11 patients sur 4 000 (16 000 massages) avec une incidence de 0,28 % [88], et chez 3 patients sur 1 719 avec une incidence de 0,17 % [85].

Même si ces complications sont rares, il convient d'éviter le massage carotidien chez les

patients ayant déjà souffert d'accidents ischémiques transitoires ou d'AVC dans les 3 derniers mois (sauf si les études par Doppler carotidien excluent une sténose importante) ou chez les patients avec un souffle carotidien [87]. Exceptionnellement, un massage carotidien peut provoquer une fibrillation auriculaire à résolution spontanée de faible importance clinique [67,72]. Puisque l'asystolie provoquée par le massage se termine d'elle-même peu après la fin du massage, aucune mesure de réanimation n'est généralement nécessaire.

► Personnel

Comme il comporte des risques possibles, ce test doit être pratiqué par des médecins qui sont au courant des complications, en particulier neurologiques, qui peuvent survenir.

► Relation entre le massage du sinus carotidien et la syncope spontanée

La relation entre l'hypersensibilité du sinus carotidien et la syncope spontanée, par ailleurs inexpliquée, a été démontrée par des études « avant-après » comparatives, deux essais cliniques contrôlés et une étude prospective observationnelle [81, 89-92].

Synthèse

Il n'y a eu aucune publication probante sur ce thème depuis 2003.

Le groupe de travail adopte dans son intégralité la recommandation de l'ESC, en en modifiant légèrement la forme.

Indications et méthodologie	Diagnostic
- Le massage du sinus carotidien est recommandé chez les patients âgés de plus de 40 ans souffrant d'une syncope d'origine inconnue après l'évaluation initiale. Il convient d'éviter le massage en cas de pathologie connue (sténose) ou suspectée (souffle, antécédents d'AIT ou d'AVC) de l'artère carotide (classe 1). - La surveillance électrocardiographique et la mesure de la pression artérielle continue pendant le massage carotidien sont obligatoires. On recommande une durée de massage de 5 secondes au minimum et 10 secondes au maximum. Le massage carotidien sera réalisé en décubitus dorsal puis debout, côté droit, puis côté gauche (classe 1).	Le diagnostic est certain si une syncope ou une lipothymie est reproduite pendant ou immédiatement après le massage en présence d'une asystolie dépassant 3 secondes et/ou une chute de la pression systolique de 50 mmHg ou plus. Une réponse positive permet d'établir le diagnostic de la cause de la syncope <u>en l'absence de tout autre diagnostic</u> (classe 1).

4.2.3 Test d'inclinaison ou Tilt test

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

► Problématique

Le passage de la position de décubitus dorsal à la position verticale induit une diminution de la précharge du ventricule gauche et par conséquent une diminution du volume systolique à l'origine d'une syncope en l'absence de compensation [10].

Les moyens de compensation chez le sujet sain sont variés et d'inégale importance : vasoconstriction périphérique, déclenchement de la partie humorale du système neuroendocrinien, rôle des barorécepteurs et des mécanorécepteurs, rôle de la pompe des muscles squelettiques et respiratoires [8, 10].

C'est l'échec des mesures de compensation qui justifie l'intérêt du test d'inclinaison.

Il existe une littérature abondante sur les mécanismes impliqués dans la syncope

vasovagale induite par un test d'inclinaison. Pourtant, de nombreuses questions restent sans réponse en ce qui concerne les multiples causes possibles et la physiopathologie sous-jacente. Le groupe de travail de l'ESC n'a pas considéré qu'une analyse approfondie de la physiopathologie constituait un des objectifs de cette recommandation. D'excellentes analyses sont disponibles sur ce sujet [93-96].

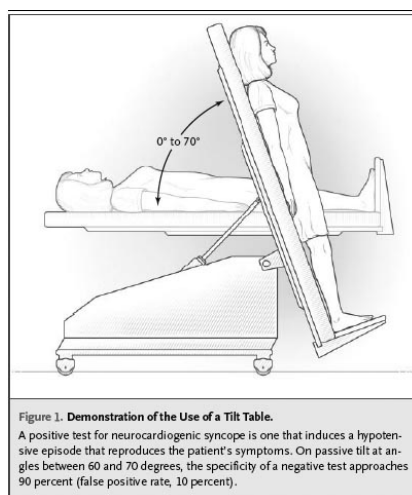
► Protocoles du test d'inclinaison

Le test d'inclinaison a été testé à partir de 1986, par Kenny *et al.* [97] auprès de 15 patients. Depuis lors, il a été abondamment utilisé par de nombreux auteurs proposant différents protocoles à des fins diagnostiques, thérapeutiques et de recherche. Les protocoles du test d'inclinaison varient en fonction de nombreux facteurs dont l'angle d'inclinaison, la durée d'inclinaison et l'utilisation de différents médicaments facilitateurs, dont les plus couramment utilisés sont l'isoprénaline et la trinitrine [98-121].

Les recommandations quant au protocole du test d'inclinaison sont indiquées ci-dessous :

Recommandations. Protocole du test d'inclinaison

- Phase de préinclinaison couché sur le dos d'au moins 5 min lorsqu'il n'y a pas de mise en place de cathéter veineux périphérique et d'au moins 20 min s'il y en a un.
- Angle d'inclinaison de 60 à 70°.
- Phase passive de 20 min au minimum et de 45 min au maximum.
- Utilisation soit d'isoprotérénol/isoprénaline par voie intraveineuse ou de nitroglycérine sublinguale pour une provocation médicamenteuse si la phase passive s'est révélée négative. Durée de la phase de provocation médicamenteuse de 15 à 20 min.
- Pour l'isoprénaline, un taux de perfusion progressif de 1 jusqu'à 3 µg/min de façon à augmenter la fréquence cardiaque d'environ 20 à 25 % par rapport à l'examen initial, administré sans remettre le patient en position allongée sur le dos.
- Pour la nitroglycérine, une dose fixe de 400 µg de nitroglycérine en spray sublingual en position debout.
- Le critère d'évaluation du test est défini comme le déclenchement de la syncope ou la fin de la durée prévue de l'inclinaison avec provocation médicamenteuse. Le test est considéré comme positif si la syncope survient.



Extrait de Grubb BP. *Neurocardiogenic syncope*. N Engl J Med 2005;352:1004-10
Copyright © [2005] Massachusetts Medical Society. All rights reserved.

Indépendamment du protocole exact, certaines mesures générales peuvent être suggérées lors de la réalisation du test d'inclinaison. Un grand nombre des règles suivantes ont été publiées en 1996 en tant que document du consensus d'experts [122].

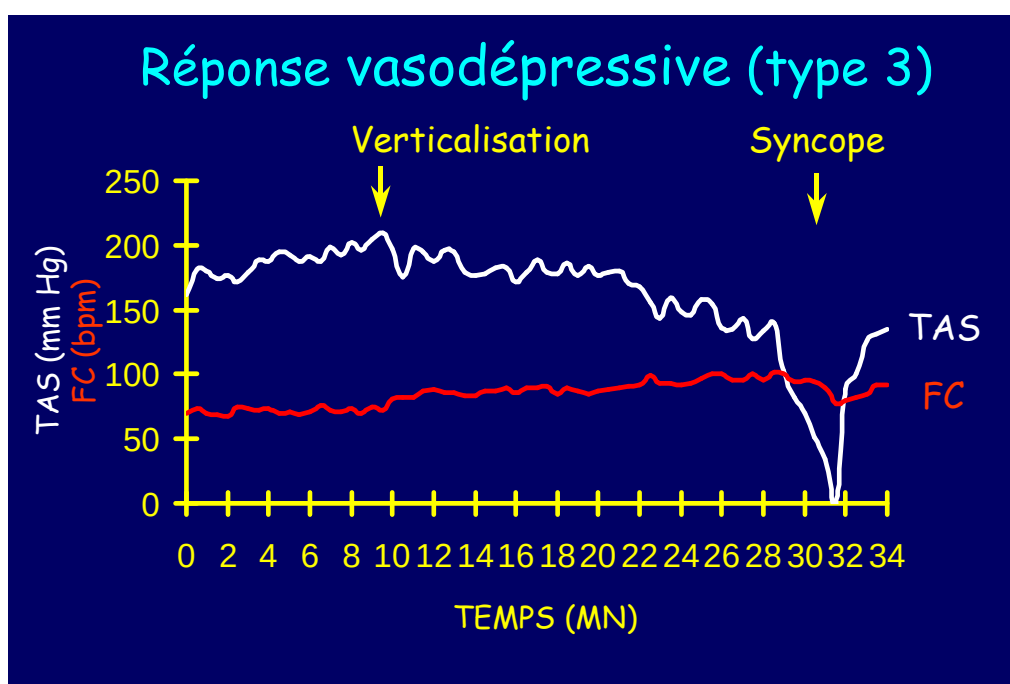
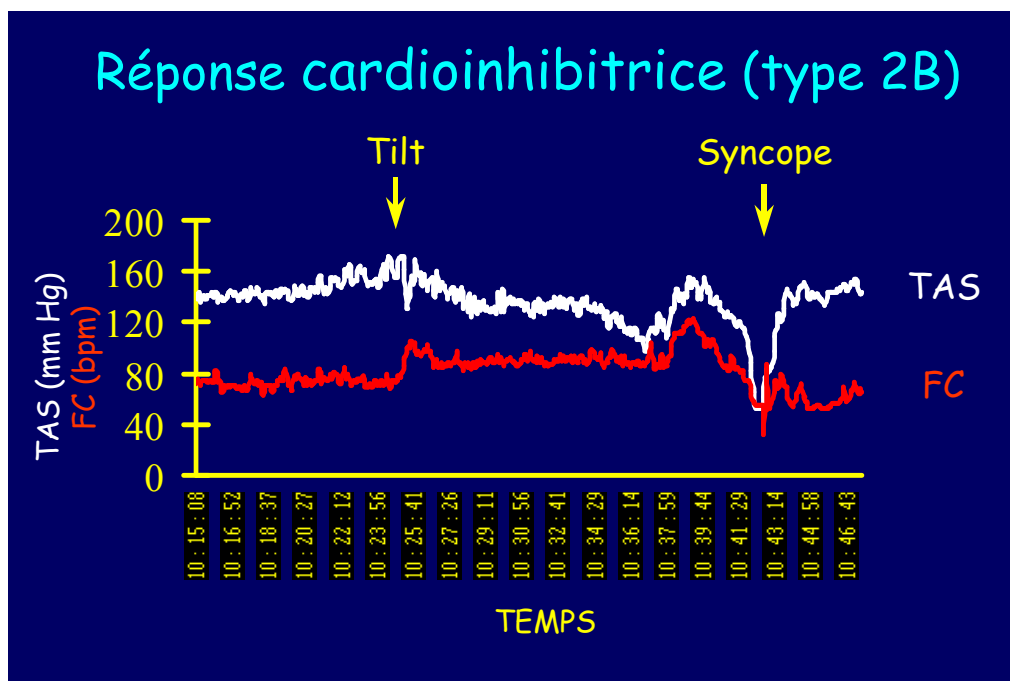
La pièce dans laquelle le test est réalisé sera calme et faiblement éclairée. Les patients seront à jeun depuis au moins 2 h avant le test. Les patients se trouveront en position couchée sur le dos 20 à 45 min avant l'inclinaison. Cet intervalle de temps a été proposé pour diminuer la probabilité de réaction vasovagale en réponse à la mise en place de la canule veineuse [123,124]. Avec les protocoles n'utilisant pas de canule veineuse, le temps en position allongée avant l'inclinaison peut être réduit à 5 min. La pression artérielle continue battement par battement au niveau du doigt sera contrôlée de façon non invasive. Des mesures invasives de la pression artérielle peuvent altérer la spécificité du test, en particulier chez les personnes âgées [123] et chez les enfants [124]. Bien qu'une mesure intermittente de la pression en utilisant un tensiomètre soit moins souhaitable, elle constitue cependant une méthode acceptée et est largement utilisée en pratique clinique, en particulier avec les enfants. La table basculante devra permettre d'atteindre la position debout doucement et rapidement et de revenir à la position allongée rapidement (< 10 s), de façon à éviter les conséquences d'une perte de connaissance prolongée. Seules les tables basculantes avec support repose-pieds sont indiquées pour l'évaluation de la syncope. Une infirmière ou un technicien médical expérimenté seront présents pendant toute la procédure. La nécessité d'avoir un médecin présent tout au long de la procédure du test d'inclinaison est moins bien établie car le risque de ce genre de tests pour les patients est très faible. Par conséquent, il est suffisant qu'un médecin soit à proximité et disponible immédiatement si un problème devait survenir.

► Réponses au test d'inclinaison

L'expérience à partir du test d'inclinaison a montré qu'en général, la réaction vasovagale dure environ 3 min ou moins avant de provoquer une perte de conscience [125,126]. Une diminution de la pression systolique en dessous de 90 mmHg est associée aux symptômes d'une syncope imminente [127,128] et en dessous de 60 mmHg est associée à la syncope [11,127]. Les prodromes sont présents dans pratiquement tous les cas de syncope vasovagale induite par l'inclinaison, qui se produit en moyenne 1 min après l'apparition des prodromes [127,128]. Pendant la phase prémonitoire, la pression artérielle chute nettement ; cette chute précède fréquemment la diminution de la fréquence cardiaque, qui peut être absente au moins au début de la phase [126-128].

Exemples de réaction au test d'inclinaison

Figure 1 : Deux exemples de réponses positives au test d'inclinaison. La tension artérielle et la fréquence cardiaque sont enregistrées de façon continue par photopléthysmographie digitale (Finapres, Ohmeda). TAS = tension artérielle systolique ; FC = fréquence cardiaque



Extrait de Société française de cardiologie, Saoudi, N.; Deharo, J.C. (dir.). Précis de rythmologie. Montpellier : Sauramps médical, 2005.

En 1992, Sutton *et al.* [125], utilisant les détails des réponses hémodynamiques au test d'inclinaison, ont proposé une classification des réponses positives qui a été récemment modifiée [126]. Cette classification figure dans le tableau 6.

Tableau 6. Classification des réponses positives au test d'inclinaison (modifiée à partir de la réf. [126])

Type 1. Mixte. La fréquence cardiaque chute au moment de la syncope mais la fréquence ventriculaire ne chute pas à moins de 40 battements/min ou chute à moins de 40 battements/min pendant moins de 10 s avec ou sans asystolie de moins de 3 s. La pression artérielle chute avant que la fréquence cardiaque ne chute.

Type 2A. Cardio-inhibitrice sans asystolie. La fréquence cardiaque chute à une fréquence ventriculaire de moins de 40 battements/min pendant plus de 10 s mais aucune asystolie de plus de 3 s ne survient. La pression artérielle chute avant que la fréquence cardiaque ne chute.

Type 2B. Cardio-inhibitrice avec asystolie. L'asystolie survient pendant plus de 3 s. La chute de la pression artérielle coïncide avec ou survient avant la chute de la fréquence cardiaque.

Type 3. Vasodépressive. La fréquence cardiaque ne chute pas de plus de 10 % de son pic au moment de la syncope.

Exception 1. Insuffisance chronotrope. Aucune hausse de fréquence cardiaque pendant le test d'inclinaison (par ex. inférieure à 10 % par rapport au taux de préinclinaison).

Exception 2. Hausse excessive de la fréquence cardiaque (syndrome de tachycardie orthostatique posturale). Une hausse excessive de la fréquence cardiaque au début de la position debout et tout au long de la durée de cette position avant la syncope (c-à-d. supérieure à 130 battements/min).

Certains auteurs [104,105,126,129,130] ont analysé le comportement de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque pendant la période de position verticale qui précède l'apparition de la réaction vasovagale. Différents schémas ont été reconnus. Pour résumer, deux de ces schémas sont les plus fréquents. Le schéma typique est caractérisé par une phase initiale d'adaptation réflexe compensatoire entière et rapide à la position debout entraînant une stabilisation de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque (ce qui suggère une fonction normale des barorécepteurs) jusqu'au moment de la brusque survenue de la réaction vasovagale. Les patients présentant ce schéma sont principalement des patients jeunes et en bonne santé ; ils ont déjà connu dans leurs antécédents plusieurs épisodes syncopaux ; dans de nombreux cas, les premiers épisodes syncopaux sont survenus à l'adolescence ; un traumatisme secondaire est rare. Ce schéma, aussi appelé « classique », semble représenter un système autonome « hypersensible » qui répond de façon exagérée à divers stimuli. À l'inverse, un schéma différent fréquemment observé est caractérisé par l'incapacité de s'adapter à l'équilibre en position debout et, par conséquent, une chute progressive de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque survient jusqu'à l'apparition des symptômes. La cause des symptômes dans ce cas semble être une capacité amoindrie à s'adapter rapidement à certains stimuli externes (fonction autonome « hyposensible »). Différents sous-types ont été décrits avec de légères différences entre eux. Les patients touchés sont principalement âgés et beaucoup souffrent de maladies associées ; ils souffrent de syncopes depuis peu et présentent peu d'épisodes ; les épisodes syncopaux commencent tard dans la vie, ce qui laisse à penser qu'ils sont dus à la survenue d'un dysfonctionnement sous-jacent. Ce schéma ressemble à celui observé chez les patients souffrant d'une insuffisance autonome et suggère qu'un chevauchement entre la syncope vasovagale typique et des troubles plus complexes du système nerveux autonome existe. Le test d'inclinaison peut être utile pour distinguer ces deux syndromes.

► **Rôle du test d'inclinaison pour l'évaluation de l'efficacité du traitement**

Pour utiliser le test d'inclinaison de manière efficace dans l'évaluation des options thérapeutiques, deux conditions sont nécessaires : une reproductibilité élevée du test et des réponses au test d'inclinaison permettant un suivi. Les données de la littérature montrent que l'utilisation du test d'inclinaison pour l'évaluation de l'efficacité des différents traitements présente des limites importantes [131-139].

► **Complications**

Le test d'inclinaison est une procédure sans danger et le risque de complications est très faible : quelques épisodes d'asystolie, d'arythmies ventriculaires sous isoprénaline et en présence d'une cardiopathie ischémique, des palpitations (isoprénaline) ou des céphalées (trinitrine), une fibrillation auriculaire. Il est conseillé de surélever les jambes immédiatement en cas de syncope prolongée ; de brèves procédures de réanimation sont rarement nécessaires [141-144].

Analyse de la bibliographie complémentaire

Salamé E et al. Quel agent pharmacologique utiliser pour la sensibilisation du test d'inclinaison dans l'évaluation des syncopes d'origine indéterminée ? Ann Cardiol Angéiol ; 2006.

Cette étude prospective se fonde sur le fait que, selon la littérature, le Tilt test ne provoque une syncope que dans 30 à 50 % des cas et qu'il est recommandé, en cas de négativité, de pratiquer une sensibilisation. La méthode classique utilisée pour augmenter la sensibilité du Tilt test est la perfusion intraveineuse d'isoprotérénol. Cependant, cette méthode est relativement difficile à exécuter et consomme beaucoup de temps. L'objectif de cette étude est de comparer la trinitrine sublinguale à l'isoprotérénol intraveineux dans la sensibilisation du Tilt test.

Ont été inclus 257 patients consécutifs. Les patients qui ont eu un test spontanément négatif ont reçu soit dix minutes d'isoprotérénol en perfusion intraveineuse à la dose de 4 mcg/kg par minute, soit 0,4 mg de trinitrine en sublingual. Dans le premier groupe (groupe sensibilisé par l'isoprotérénol, n = 108), 42 patients (39 %) ont présenté un test spontanément positif, comparé à 45 patients (31 %) dans le second groupe (groupe sensibilisé par la trinitrine, n = 148) (p = NS). Après sensibilisation, 24 patients (22 %) additionnels ont présenté un test positif dans le groupe d'isoprotérénol contre 55 patients additionnels (37 %) dans le groupe de trinitrine (p = NS). Le nombre total de tests positifs est de 66 (61 %) dans le groupe de l'isoprotérénol, comparé à 100 (68 %) dans le groupe de la trinitrine (p = NS).

Cette étude suggère que la trinitrine sublinguale est au moins aussi efficace que l'isoprotérénol intraveineux. La trinitrine sublinguale, facile à manier et beaucoup plus rapide à administrer, peut être l'agent de choix dans la sensibilisation du Tilt test. Cela ne modifie pas les conclusions des études déjà citées.

Aerts A et al. Nitrate-stimulate Tilt testing enhances the predictive value of the Tilt test on the risk of recurrence in patients with suspected vasovagal syncope. Acta Cardiol ; 2005.

Cette étude a pour objectif d'évaluer l'efficacité du Tilt test sensibilisé dans la prédiction d'une récurrence de syncope et l'efficacité d'un traitement préventif.

Il s'agit d'une étude prospective, concernant 131 patients ayant un antécédent de syncope vasovagale. Aucun patient ne recevait de traitement lors de la réalisation du Tilt test (ceux qui en bénéficiaient avant (70) l'ont interrompu 3 jours avant puis repris). Le Tilt test a été réalisé sans, puis avec sensibilisation avec la TNT sublinguale. Le critère de jugement était le nombre de récurrences à un an. Parmi les patients ayant présenté un résultat positif au Tilt test sans sensibilisation, 26 % a présenté des récurrences. Parmi ceux ayant présenté un Tilt test négatif, 30 % ont eu une récurrence. Après avoir effectué un Tilt test avec sensibilisation, la récurrence est respectivement de 34 % avec un test positif et 4 % avec un test négatif avec p = 0,031.

Elle confirme la valeur prédictive du Tilt test avec sensibilisation à la TNT, pour la récurrence de syncope.

Aerts A et al. Reproducibility of nitrate-stimulated Tilt testing in patients with suspected vasovagal syncope and a healthy control group. Am Heart J ; 2005.

Cette étude compare la reproductibilité d'un Tilt test chez des patients ayant présenté une syncope vasovagale typique. Elle compare un groupe de 43 patients avec un groupe contrôle de 15 patients. Chacun des patients a bénéficié à 16 +/- 12 jours d'intervalle de 2 Tilt tests avec sensibilisation à la TNT. Dans les 2 groupes, la positivité du test est reproductible à 100 %. La reproductibilité d'un test négatif dans le groupe « syncope » n'est que de 50 % contre 93 % dans le groupe contrôle.

Cette étude suggère l'intérêt du Tilt test pour évaluer l'efficacité d'un traitement médicamenteux, à vérifier par d'autres études.

Conclusion de la mise à jour : ces études ne modifient pas les données de l'argumentaire.

Synthèse

Le graphique issu du *New England Journal of Medicine* et les exemples de réponse au test d'inclinaison (figure 1) ont été rajoutés par le groupe de travail au texte afin de le rendre plus explicite. Le groupe de travail adopte les recommandations et les données de l'argumentaire. Il souligne cependant, malgré le caractère rare des complications, que la gravité potentielle de ces dernières impose que cet examen soit effectué en présence d'un plateau technique suffisant, garantissant la sécurité du patient et permettant une surveillance monitorée, avant, pendant et après l'examen. En cas de positivité, la surveillance sera maintenue jusqu'à ce que le patient ait retrouvé son état initial.

Indications	Diagnostic
Le test d'inclinaison est indiqué (classe 1) : - en cas d'épisode syncopal inexpliqué unique, dans des situations à haut risque (par ex. risque possible de lésion physique ou avec des conséquences professionnelles) ou en cas d'épisodes récurrents en l'absence de cardiopathie organique ou, en présence de cardiopathie organique, après avoir exclu des causes cardiaques de la syncope - lorsque démontrer la susceptibilité à la syncope réflexe aura une valeur clinique pour le patient	Chez les patients sans cardiopathie structurelle, le test d'inclinaison peut être considéré comme permettant d'établir le diagnostic et aucun autre test n'a besoin d'être pratiqué lorsque la syncope spontanée est reproduite (classe 1). Chez les patients porteurs d'une cardiopathie structurelle, les arythmies ou toute autre cause cardiaque seront exclues avant de considérer les résultats positifs du test d'inclinaison comme des signes suggérant une syncope réflexe (classe 1).
L'indication est moins bien établie (classe 2) : - lorsque la compréhension du profil hémodynamique de la syncope peut modifier l'approche thérapeutique - pour différencier la syncope myoclonisante d'une épilepsie	L'utilité diagnostique est moins bien établie (classe 2). La signification d'une chute tensionnelle sans syncope ou lipothymie n'est pas claire.
La procédure est inutile (classe 3) : - pour l'évaluation du traitement - pour un épisode unique sans lésion et ne se produisant pas dans un contexte à haut risque - si des manifestations vasovagales cliniques nettes mènent à un diagnostic lorsque la démonstration d'une susceptibilité à la syncope réflexe ne modifierait pas le traitement	

4.2.4 Surveillance électrocardiographique (non invasive et invasive)

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

La surveillance ECG est un moyen utilisé pour diagnostiquer les bradycardies et tachycardies intermittentes. Cependant, la technologie de la surveillance ECG présente actuellement de sérieuses limites.

Indications

Chez les patients présentant de très rares syncopes ne réapparaissant qu'après des mois ou des années, il est peu probable que l'étiologie soit déterminée par un enregistrement Holter classique puisque la probabilité d'une corrélation « symptômes-ECG » est très faible. Lorsque l'intervalle entre les récurrences est mesuré en mois ou en années, l'utilisation d'un dispositif implantable pour un enregistrement ECG continu peut être envisagée.

De manière générale, une surveillance ECG n'est indiquée que lorsqu'il existe une grande probabilité prétest d'identifier une arythmie responsable de la syncope. Ces conditions sont énumérées dans les tableaux 4 et 5.

► Surveillance de la syncope à l'hôpital

La surveillance à l'hôpital (au lit ou téléométrique) n'est justifiée que lorsque le patient présente un risque élevé d'arythmies mettant en danger sa vie. Il peut être intéressant d'effectuer une surveillance ECG pendant quelques jours chez des patients présentant des manifestations cliniques ou des anomalies à l'ECG suggérant une syncope arythmique telles que celles énumérées dans les tableaux 4 et 5, surtout si le contrôle est effectué immédiatement après un épisode syncopal. Même s'il est possible que, dans de telles circonstances, le rendement diagnostique d'une surveillance ECG ne dépasse pas 16 % [145], elle est justifiée par la nécessité d'éviter tout risque immédiat pour le patient.

► Surveillance par Holter

La plupart des enregistrements ECG dans la syncope sont effectués avec des Holter externes de 24 heures reliés au patient par des câbles et des patches ECG adhésifs.

Les avantages : il s'agit d'un examen non invasif ; l'enregistrement s'effectue par battement ; les coûts du dispositif sont faibles et la fiabilité est relativement élevée sur des périodes courtes.

Les limites : il est possible que les patients ne supportent pas les électrodes autocollantes ou bien que les électrodes n'adhèrent pas tout au long de la surveillance ou pendant un événement.

Il est possible que les symptômes révélateurs ne se reproduisent pas pendant la surveillance. La grande majorité des patients connaît un intervalle sans syncope mesuré en semaines, mois ou années, mais pas en jours ; la corrélation symptômes-ECG peut par conséquent être rarement obtenue avec une surveillance par Holter. Dans une synthèse des résultats de huit études de surveillance ambulatoire dans la syncope [146], seulement 4 % des patients (entre 1 et 20 %) présentaient une corrélation des symptômes avec l'arythmie. Le rendement réel de la surveillance ECG classique dans la syncope peut n'atteindre que 1 à 2 % dans une population de patients non sélectionnés [147-149]. Par ailleurs, chez 15 % des patients les symptômes n'étaient pas associés à l'arythmie, permettant d'exclure cette étiologie.

Une arythmie asymptomatique détectée par enregistrement Holter est souvent utilisée pour établir un diagnostic par défaut. Mais, sans corrélation symptômes-ECG, ces résultats peuvent être interprétés de façon inopportune, conduisant à un traitement inutile, par exemple l'implantation d'un stimulateur chez un patient souffrant de syncope

vasoplégique. *A contrario*, les symptômes peuvent être minimisés à tort par les médecins si la surveillance par Holter ne parvient pas à produire des signes d'arythmie.

La surveillance par Holter dans la syncope est d'un mauvais rapport coût-efficacité (sa mise en place est peu onéreuse, mais sa rentabilité diagnostique faible).

La surveillance par Holter dans la syncope peut se révéler intéressante si les symptômes sont très fréquents. Des épisodes quotidiens de PC pourraient augmenter la possibilité d'une corrélation symptômes-ECG. Cependant, l'expérience chez ces patients laisse à penser que beaucoup d'entre eux souffrent de PC psychogènes. De réels résultats négatifs de l'enregistrement Holter chez de tels patients peuvent s'avérer utiles pour en confirmer l'étiologie.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Fitchet A et al. Holter monitoring vs tilt testing in the investigation of suspected vasovagal syncope. Pacing Clin Electrophysiol ; 2003.

Il s'agit d'une étude prospective concernant 118 patients âgés de 50 +/- 20 ans, consécutifs, suspects d'une syncope d'origine vasovagale. Elle compare les résultats par Holter pendant 48 heures *versus* un Tilt test.

Seuls 2 % des patients ont présenté une syncope alors qu'ils portaient un Holter alors que 33 % des patients ont eu un Tilt test positif. Cette étude confirme que le Holter est peu rentable lorsqu'il est utilisé comme moyen diagnostique chez un malade suspect de syncope vasovagale et que le Tilt test demeure le test de choix pour ce type de patients.

Conclusion de la mise à jour : cette étude ne modifie pas les données de l'argumentaire.

► Dispositif d'enregistrement d'événements ECG externe continu (« *external loop recorder*³ »)

Les appareils d'enregistrement classiques des événements sont des dispositifs externes équipés d'électrodes fixées, par lesquelles un ECG peut être enregistré par application directe avec la paroi thoracique. Pour autant que le patient puisse obtempérer au moment des symptômes, on peut obtenir un enregistrement d'une grande fiabilité. Les enregistrements peuvent être prospectifs ou rétrospectifs (dispositifs d'enregistrement en boucle) ou les deux. Certains appareils possèdent des connexions de « longue durée » par patch cutané, un bon contact avec la peau devenant moins essentiel pour les enregistrements.

Les dispositifs d'enregistrement d'événements externes prospectifs ont un intérêt limité dans la syncope, car le patient doit être capable de poser l'appareil sur sa poitrine pendant la période de PC et de mettre en marche l'enregistrement. Dans une étude [150], des appareils d'enregistrement d'événements rétrospectifs ont montré un rendement diagnostique relativement plus élevé dans la syncope, 25 % des patients inclus présentaient un enregistrement de syncope ou de lipothymie pendant une période de surveillance maximale de 1 mois. Les patients étaient très sélectionnés, présentant une récurrence syncopale relativement importante. Cependant, pour ceux ne respectant pas les recommandations pendant plus de quelques semaines, la corrélation symptômes-ECG ne peut pas être obtenue avec cet appareil lorsque la récurrence syncopale est moins fréquente. Dans une étude récente [151], un dispositif d'enregistrement externe continu ne s'est pas avéré utile pour le diagnostic des patients ayant 3 ± 4 épisodes (plus de 2) de syncope pendant les 6 mois précédents, aucune cardiopathie manifeste et un test d'inclinaison négatif.

³ La traduction littérale de « *loop recorder* » est : « enregistrement d'événements ». Ces dispositifs peuvent être externes ou implantés (internes).

► **Électrocardiographie avec implantation sous-cutanée d'un dispositif d'enregistrement continu (EIS)⁴ « *implantable loop recorder* »**

Probablement sous-utilisé en France, le moniteur ECG implantable (dispositif « *loop recorder* ») est placé sous la peau par anesthésie locale et a une autonomie de 18 à 24 mois. Il est possible de réaliser des enregistrements ECG de grande fiabilité. Le dispositif possède une mémoire en boucle à semi-conducteurs et la version actuelle peut enregistrer jusqu'à 42 min d'ECG continu. Un ECG rétrospectif permet le déclenchement du dispositif après avoir repris connaissance. Le déclenchement automatique est aussi disponible lors de survenue d'arythmies prédéfinies.

Avantages : enregistrement ECG continu d'une grande fiabilité pendant 24 mois au maximum ; une mémoire en boucle qui permet le déclenchement après que le patient a repris connaissance ; suppression des facteurs logistiques qui empêchent un enregistrement ECG correct pendant les symptômes et un potentiel de grand rendement en termes de corrélation symptômes-ECG grâce à la grande probabilité d'enregistrement pendant la récurrence des symptômes révélateurs.

Inconvénients : nécessité d'une petite intervention chirurgicale ; absence d'enregistrement de tout autre paramètre physiologique concomitant, par ex. pression artérielle, coût élevé du dispositif implantable.

L'EIS implique un coût de départ élevé. Cependant, si une corrélation symptômes-ECG peut être obtenue chez un nombre important de patients dans les 12 mois suivant l'implantation, l'analyse du coût par rendement symptômes-ECG pourrait démontrer que le dispositif implanté peut se révéler plus rentable qu'une stratégie diagnostique classique [152-154].

Dans l'expérience clinique initiale, l'EIS a été utilisée pour établir un diagnostic chez les patients souffrant de syncopes inexplicables à la fin d'un bilan classique complet n'ayant pas donné de résultat. Dans un petit groupe de patients très sélectionnés, la corrélation symptômes-ECG a été obtenue chez 88 % des patients dans une moyenne de 5 mois suivant l'implantation [152]. Dans un plus grand groupe [153], la corrélation entre les symptômes (syncope ou lipothymie) et l'ECG a été obtenue pour 59 % des patients dans une moyenne de 10 mois après l'implantation. La corrélation syncope-ECG a été obtenue chez 27 % des patients et la corrélation lipothymie-ECG chez 32 % ; une lipothymie était beaucoup moins susceptible d'être associée à une arythmie qu'une syncope et ne s'est pas révélée être un bon substitut de la syncope dans l'établissement du diagnostic. Des données réunies à partir de quatre études [139,152,153,155] pour un total de 247 patients souffrant de syncope inexplicable à la fin d'un examen complet classique montrent qu'une corrélation entre la syncope et l'ECG a été établie chez 84 patients (34 %) ; 52 % de ces patients souffraient d'une bradycardie ou d'une asystole au moment de l'événement enregistré, 11 % souffraient de tachycardie et 37 % ne présentaient aucune variation du rythme.

Une autre étude [154] a randomisé 60 patients souffrant de syncope inexplicable soit vers un test « classique » avec un dispositif d'enregistrement d'événements externe plus un test d'inclinaison et une exploration électrophysiologique, soit vers une surveillance prolongée par EIS. Les résultats ont montré qu'une stratégie d'implantation du dispositif d'enregistrement dans la phase initiale du bilan avait plus de chances de fournir un diagnostic que des tests classiques (52 % contre 20 %). Cependant, les patients présentant un risque vital élevé d'arythmies, comme ceux présentant une fraction d'éjection < 35 %, étaient exclus.

⁴ Un dossier a été établi par le service d'évaluation des actes professionnels sur ce sujet en 2006, aboutissant à un avis favorable de la HAS pour l'inscription de ce produit à la nomenclature des actes remboursables, confirmant les recommandations établies par la commission d'évaluation des produits et prestations de santé (CEPP) en 2003. En effet, à ce jour, le dispositif REVEAL PLUS® 9526 est inscrit à la LPPR, donc remboursable, alors que l'acte d'implantation ne l'est pas. Cela pourrait expliquer la discordance observée entre l'abondance de la littérature et sa faible utilisation en France. Voir plus loin, mise à jour.

Chez des patients souffrant d'une syncope inexplicée, il apparaît que l'EIS pourrait devenir l'examen de référence à pratiquer lorsque l'on suspecte une cause arythmique à la syncope mais sans preuve suffisante pour permettre un traitement fondé sur l'étiologie. Cependant, plusieurs champs d'application mériteraient des clarifications :

- les patients avec une suspicion d'épilepsie mais chez qui le traitement s'est révélé inefficace [156] ;
- les patients avec une syncope inexplicée récidivante sans cardiopathie structurale lorsque la connaissance du mécanisme exact de la syncope spontanée peut modifier l'approche thérapeutique [139] ;
- les patients présentant un diagnostic de syncope neurocardiogénique lorsque la connaissance du mécanisme exact de la syncope spontanée peut modifier l'approche thérapeutique [139] ;
- les patients présentant un bloc de branche chez qui un bloc auriculo-ventriculaire paroxystique est probable malgré une évaluation électrophysiologique totalement négative [157] ;
- les patients souffrant d'une cardiopathie structurale définie et/ou de tachyarythmies ventriculaires non soutenues chez qui une tachyarythmie ventriculaire est probable malgré une étude électrophysiologique négative [158] ;
- les patients souffrant de chutes inexplicées [159].

Analyse de la bibliographie complémentaire

Brignole M et al. *Early application of an implantable loop recorder allows effective specific therapy in patients with recurrent suspected neurally mediated syncope.* Eur Heart J ; 2006.

Il s'agit d'une étude européenne, prospective, descriptive, multicentrique, concernant une série de 392 patients de plus de 30 ans ayant présenté au moins trois syncopes sévères de type réflexe (ou neurogéniques), sans anomalie électrocardiographique ni cardiopathie, sur les 24 derniers mois. Ils ont bénéficié d'une l'implantation d'un dispositif d'enregistrement ECG. Les patients ont été suivis jusqu'à leur première syncope documentée (103 patients, rendement diagnostique de 27 %, correspondant à la phase I), en moyenne 9 mois. Un traitement a été effectué pour 53 patients (phase II) : 47 pacemakers, 6 thérapies antiarythmiques. Dix pour cent des patients traités au cours de la phase II ont fait une récurrence au cours de l'année qui a suivi contre 40 % dans le groupe non traité, $p = 0,002$. Les auteurs concluent qu'une stratégie fondée sur l'implantation d'un dispositif d'enregistrement d'événements associée à un traitement précoce pourrait être efficace sur les récurrences de syncopes.

Farwell DJ et al. *The clinical impact of implantable loop recorders in patients with syncope.* Eur Heart J ; 2006.

L'étude, comparative, randomisée, concerne 198 patients âgés de plus de 16 ans, ayant au moins 2 syncopes inexplicées sur les 12 derniers mois, ayant eu une évaluation initiale standard, comportant un examen clinique, un ECG, un Holter pour les suspicions d'arythmies cardiaques, un bilan sanguin, n'ayant pas d'indication de stimulateur cardiaque après les examens de base plus le test d'inclinaison et le massage du sinus carotidien. À l'issue de ce premier bilan, les patients sont randomisés en deux groupes, 101 recevant un EIS, 97, suivis par investigation conventionnelle (CVT). Les résultats montrent un rendement diagnostique très significativement supérieur pour le groupe EIS versus CVT (43 vs 7 %, $p < 0001$). En termes d'arythmie, l'EIS a reconnu significativement plus de bradycardies, de tachycardies supraventriculaires et de tachycardies ventriculaires. Elle a permis aussi de distinguer les hyperventilations et les crises d'épilepsie.

Deharo JC et al. *An implantable loop recorder study of highly symptomatic vasovagal patients. The heart rhythm observed during a spontaneous syncope is identical to the recurrent syncope but not correlated with the head-up Tilt test or ATP test.* J Am Coll Cardiol ; 2006.

Hypothèse de l'étude : il n'y a pas d'évidence pour affirmer que le rythme cardiaque observé au cours d'un Tilt test positif prédise le rythme cardiaque pendant la syncope vasovagale et que le rythme cardiaque observé au cours d'une syncope soit le même que celui de la récurrence. Vingt-cinq patients âgés de 60 ± 17 ans, ayant en moyenne $7 \pm 4,6$ syncopes vasovagales par an, ont eu un dispositif d'enregistrement d'événements implantable. Le rythme cardiaque observé au cours d'une syncope est identique à celui de la récurrence. Le rythme cardiaque observé durant la syncope spontanée n'est pas corrélé avec celui du Tilt test.

Lombardi F et al. *Utility of implantable loop recorder (Reveal Plus®) in the diagnosis of unexplained syncope.* Europace ; 2005.

Dans une série, prospective, 34 patients consécutifs présentant au moins 2 épisodes de syncopes inexpliquées sur les 12 derniers mois ont été inclus, après bilan d'exploration cardiaque et neurologique complet. Le suivi moyen est de 7 mois et le rendement diagnostique de 34 %.

Krahn AD et al. *Detection of asymptomatic arrhythmias in unexplained syncope.* Am Heart J ; 2004.

Dans une série prospective de 60 patients inclus consécutivement, présentant des syncopes inexpliquées fréquentes ou avec traumatisme et une FEVG > 35 %, au cours d'un suivi moyen de 12 mois, le rendement diagnostique de l'EIS est de 48 %.

Sivakumaran S et al. *A prospective randomized comparison of loop recorders versus Holter monitors in patients with syncope or presyncope.* Am J Med ; 2003.

Étude randomisée (50 patients/groupe) comparant l'efficacité d'un Holter pendant 48 h à un « external loop recorder » pendant 1 mois. La probabilité d'obtenir une bonne corrélation symptômes-trouble du rythme est supérieure avec l'« external loop recorder », 56 % vs 22 %, $p < 0,0001$.

Garcia-Civera R et al. *Selective use of diagnostic tests in patients with syncope of unknown cause.* J Am Coll Cardiol ; 2003.

Étude prospective monocentrique non randomisée constatant une efficacité du Holter implantable et du Tilt test de plus de 70 % des syncopes inexpliquées de l'étude. Étude peu contributive.

Haute Autorité de Santé. *Électrocardiographie avec implantation sous-cutanée d'un dispositif d'enregistrement continu. Avis sur les actes professionnels.* 2006.

Ce travail, réalisé à partir de la littérature scientifique (2003-2006) et s'appuyant sur l'expertise conjuguée de trois neurologues et trois cardiologues, consistait à évaluer le service attendu de l'EIS, pour rendre un avis sur son inscription à la CCAM, alors qu'elle est inscrite à la LPPr. En 2003, la commission d'évaluation des produits et prestations de santé (CEPP) a attribué un service rendu suffisant pour le moniteur REVEAL PLUS® 9526.

L'EIS présente un intérêt diagnostique car elle permet de poser le diagnostic de l'étiologie de syncopes inexpliquées récurrentes et de mettre en place un traitement adapté. Elle doit être réalisée après une évaluation complète (cardiaque et neurologique), chez les patients présentant des données cliniques ou d'ECG, suggérant une syncope arythmique ou présentant un historique de syncopes récurrentes avec traumatisme. Elle apporte un service adapté, car il n'existe pas d'alternative diagnostique pour les syncopes inexpliquées récurrentes, dont la gravité du symptôme est le risque de mort subite ; cela malgré un rendement diagnostique moyen. La population cible est estimée entre 1 500 et 2 000 par an.

L'EIS entraîne une amélioration de la qualité de vie évaluée par l'échelle visuelle analogique, par rapport aux patients évalués de manière conventionnelle.

La HAS a donc recommandé son inscription sur la liste des actes remboursables, CCAM.

Conclusion de la mise à jour : la littérature conforte les conclusions des travaux cités

dans l'argumentaire européen. Notamment, l'étude de la HAS est en faveur d'une utilisation accrue en France de l'EIS dès remboursement effectif.

► La surveillance ECG dans la syncope - à quel moment du bilan ?

Le rôle de la surveillance ECG dans la syncope ne peut pas être défini hors du contexte. Les médecins peuvent être guidés par les résultats de l'histoire clinique, les examens physiques et les tests objectifs, par exemple le test d'inclinaison. Dans certaines situations pour lesquelles les arguments cliniques laissent fortement penser à une syncope réflexe, la surveillance ECG peut être jugée inutile. C'est surtout le cas si les symptômes sont rares. Dans ces circonstances, la surveillance par Holter a particulièrement peu de chances de fournir un diagnostic ; la surveillance par dispositif implantable est donc alors envisagée. Cependant, la technologie future pourra peut-être permettre l'enregistrement de signaux multiples en plus de l'ECG et mettra en évidence les caractéristiques des épisodes spontanés puisqu'ils sont en corrélation avec le rythme cardiaque, plutôt que la syncope provoquée. La connaissance de ce qui se produit pendant un épisode syncopal spontané est la méthode de référence pour l'évaluation de la syncope. Pour cette raison, il est probable que les moniteurs implantables deviennent de plus en plus importants dans l'évaluation de la syncope et leur utilisation sera préconisée au lieu de, ou avant de nombreux autres examens classiques. Cependant, chez les patients souffrant d'une cardiopathie structurale importante qui les expose à un risque élevé d'arythmies mettant leur vie en danger, une étude électrophysiologique précédera l'utilisation de systèmes de surveillance ECG. Bien que la documentation d'une bradycardie concomitante à un épisode syncopal soit considérée comme permettant d'établir un diagnostic, il est cependant possible qu'une évaluation approfondie soit parfois nécessaire de façon à pouvoir faire la différence entre une anomalie cardiogénique intrinsèque et un mécanisme neurogène ; ce dernier semble être la cause la plus fréquente des bradyarythmies paroxystiques [159].

Synthèse

Malgré un intérêt potentiel démontré par la littérature, l'EIS n'est pas inscrite dans la nomenclature des actes et est très peu utilisée en France. Les nouvelles études publiées justifient la recommandation de la HAS d'inscrire l'EIS sur la liste des actes remboursables et invite à son utilisation plus large en France. Les recommandations européennes demeurent inchangées. Le groupe de travail adopte les recommandations de l'ESC, en les précisant quelque peu en fonction du contexte français.

Surveillance électrocardiographique (non invasive et invasive) (classe 1)

L'ECG permet de poser le diagnostic si une syncope se produit de façon concomitante à un trouble du rythme. Il n'est pas possible de conclure à un lien de causalité lorsque l'anomalie ECG ne s'accompagne pas de syncope sauf en cas de :

- pauses ventriculaires dépassant les 3 secondes lorsque le patient est en état de veille ;
- périodes de BAV Mobitz II ou de 3^e degré lorsque le patient est en état de veille ;
- tachycardie ventriculaire paroxystique rapide.

Hospitalisation pour surveillance ECG (classe 1)

La surveillance à l'hôpital (au lit ou télémétrique) est justifiée lorsque le patient présente une cardiopathie structurale sévère et présente un risque élevé d'arythmies mettant en danger sa vie (voir la section « Nécessité d'une hospitalisation »)

Holter (classe 1)

Un Holter est indiqué chez les patients qui présentent des caractéristiques cliniques ou ECG **suggérant** une syncope arythmique telle que celles énumérées dans les tableaux 4 et 5 et des syncopes ou lipothymies « quasi quotidiennes ».

Dispositif d'enregistrement continu d'événements ECG externe (classe 1)

L'intérêt de l'enregistreur externe est bien établi dans la littérature. Il permet d'établir une relation symptômes-rythme cardiaque à condition que les symptômes soient suffisamment rares pour ne pas être diagnostiqués au Holter, mais suffisamment fréquents pour être diagnostiqués avec ce type de dispositif gardé en général 1 mois. En cas de syncope, cependant, la rentabilité est faible car les patients doivent l'activer (ce qui est difficile en cas de perte de connaissance brutale) ; il est beaucoup plus utile en cas de palpitations.

Dispositif d'enregistrement continu d'événements ECG (EIS) implantable (classe 1)

Lorsque le mécanisme de la syncope demeure incertain après une évaluation complète, un EIS implantable est indiqué chez les patients qui présentent des caractéristiques cliniques ou ECG suggérant une syncope arythmique ou ayant des antécédents de syncopes récidivantes. Les nouvelles études publiées justifient la recommandation de la HAS d'inscrire l'EIS sur la liste des actes remboursables et invitent à son utilisation plus large en France.

La place exacte de cette exploration dans la stratégie diagnostique devra probablement être réévaluée dans un futur proche, en fonction des nouvelles études et des recommandations nationales et européennes.

4.2.5 Exploration électrophysiologique

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

► Exploration électrophysiologique transœsophagienne

Le groupe de travail considère que cet examen n'est plus utilisé en pratique en France, dans le bilan des syncopes. Dès lors, la traduction du texte de l'ESC apparaît inutile.

► Exploration électrophysiologique invasive

L'efficacité diagnostique de l'étude électrophysiologique invasive dépend fortement du degré de suspicion de l'anomalie (probabilité prétest) mais aussi du protocole utilisé et des critères utilisés pour diagnostiquer la présence d'anomalies cliniquement significatives.

Le rendement diagnostique

Les études électrophysiologiques utilisent une stimulation électrique et un enregistrement endocardique et épicaudique (dans le sinus coronaire) pour révéler des anomalies évoquant une arythmie primaire comme cause de la syncope. Cependant, seules quelques études ont utilisé la surveillance par Holter ou des dispositifs implantables pour confirmer les résultats de l'étude électrophysiologique. Le véritable rendement diagnostique de l'étude électrophysiologique n'est par conséquent que partiellement connu et varie selon les études et les types de syncopes analysées [160,162-166].

► Prédicteurs de résultats positifs

Dans une analyse de huit études comprenant 625 patients souffrant de syncope, Linzer *et al.* [167], évaluant le lien entre une cardiopathie organique et un résultat de test anormal, ont montré que l'étude électrophysiologique donne des résultats positifs principalement chez des patients présentant des signes de cardiopathie organique.

Suspicion de bradycardie intermittente

La probabilité prétest d'une bradycardie symptomatique transitoire est relativement élevée en présence :

- d'une bradycardie sinusale asymptomatique (< 50 battements/min) ou d'un bloc sino-auriculaire ;
- et lorsque la syncope est :
 - apparue de façon soudaine, sans symptômes annonciateurs,
 - indépendante de la posture ou de l'activité physique,
 - brève,

- suivie d'une récupération rapide.

La maladie du sinus/le syndrome de dysfonctionnement sinusal sont présents lorsque des symptômes et une bradycardie sinusale ou des pauses sinusales surviennent au même moment lors de la surveillance ECG (« la référence »).

Un dysfonctionnement sinusal peut être mis en évidence par des variations anormales du cycle sinusal à l'ECG au repos, une insuffisance chronotrope au test d'effort et par la prolongation du temps de récupération du nœud sinusal (TRNS) ou du temps de conduction sino-auriculaire (TCSA) à l'étude électrophysiologique. L'évaluation de la période réfractaire du nœud sinusal n'a pas encore été prouvée comme cliniquement utile [168,169]. Le souci principal réside dans le fait que la sensibilité avec toutes les méthodes mentionnées ci-dessus est limitée alors que la spécificité est élevée. Il n'existe pas de protocole accepté de façon générale pour l'évaluation de la fonction sinusale [169-171]. Mais la provocation pharmacologique jouerait un rôle dans l'augmentation de la sensibilité de l'étude électrophysiologique, lorsque l'étude initiale est peu concluante [165,172-176].

La présence d'un temps de récupération prolongé au cours de l'exploration électrophysiologique pourrait signifier un risque de syncope plus élevé [177-178].

Le groupe de travail de l'ESC a discuté des critères pour le TRNS comme outil diagnostique mais n'est pas arrivé à un consensus à cause du manque de données prospectives supplémentaires évaluant la valeur diagnostique de ce test. Selon l'avis du groupe, en présence d'un TRNS > 2 s ou d'un TRNSC (TRNS corrigé par la fréquence cardiaque spontanée) > 1 s, il est possible que le dysfonctionnement sinusal soit la cause de la syncope.

La syncope chez les patients présentant un bloc de branche (bloc auriculo-ventriculaire de haut degré imminent)

Le signe ECG le plus alarmant chez un patient souffrant de syncope est probablement l'alternance de bloc de branche complet gauche et droit, ou l'alternance du bloc de branche droit avec un bloc fasciculaire antérieur ou postérieur gauche, évoquant un trouble du système de conduction trifasciculaire et un bloc AV de haut degré intermittent ou imminent. Le concept « trifasciculaire », introduit par Rosenbaum [180], reste le plus utile cliniquement, quoique simplifié. Les patients souffrant aussi de bloc bifasciculaire (bloc de branche droit plus bloc fasciculaire postérieur gauche ou antérieur gauche, ou bien bloc de branche gauche) présentent un risque plus élevé de développer un bloc AV de haut degré. Un élément significatif dans l'évaluation de la syncope et du bloc bifasciculaire est la nature transitoire du bloc AV de haut degré et, par conséquent, la nécessité d'attendre de longues périodes pour le documenter par ECG [181].

Deux facteurs ont été indiqués dans l'augmentation du risque de bloc AV : un antécédent de syncope et une prolongation de l'intervalle HV (normal < 50 ms) [182-183]. Pour améliorer le rendement diagnostique de l'évaluation électrophysiologique une stimulation auriculaire progressive et une provocation pharmacologique ont été rajoutées [166, 181, 184-191].

Un bloc AV de haut degré non traité implique un pronostic défavorable. Il est par conséquent important de parvenir à une grande exactitude diagnostique. Il a été possible d'identifier la plupart des patients ayant développé un bloc AV de haut degré, par exemple, la valeur prédictive positive était de 87 % dans l'étude de Gronda *et al.* [188] et 80 % dans celle de Bergfeldt *et al.* [181]. En revanche, chez les patients présentant une exploration électrophysiologique négative, Link *et al.* [192] ont observé le développement d'un bloc AV permanent chez 18 % des patients (après 30 mois) et Gaggioli *et al.* [193] chez 19 % (à 62 mois) et un bloc auriculo-ventriculaire intermittent ou stable a été documenté par un dispositif « loop recorder » chez 33 % des patients (dans les 15 mois) [157]. Enfin, le traitement par stimulateur a entraîné la suppression effective de récurrences syncopales chez presque tous les patients et était significativement meilleur que le

traitement sans stimulation, confirmant ainsi de façon indirecte l'utilité de l'étude électrophysiologique [183,184,190].

Fait important, une incidence élevée de la mortalité totale et de la mort subite a été observée chez les patients souffrant de bloc de branche. Dans des données réunies à partir de neuf études pour un total de 1 761 patients, la mortalité totale était de 28 % à 40 mois et 32 % des morts étaient des morts subites [181-183,187,190,193-195]. Cependant, ni la syncope ni une prolongation de l'intervalle HV n'étaient liées à un risque élevé de décès [182,194] et le traitement par stimulateur n'a pas diminué ce risque [183]. Le mécanisme de la mort subite est donc apparemment dû à une tachyarythmie ventriculaire ou à une dissociation électromécanique plutôt qu'à une bradyarythmie. Une tachyarythmie ventriculaire soutenue est fréquemment inductible chez les patients souffrant de bloc de branche au moyen d'une stimulation ventriculaire programmée : cela a été observé chez 32 % des 280 patients au total (données réunies à partir de quatre études) [187,190,195,196]. Dans une étude [195], la tachycardie ventriculaire monomorphe soutenue a été exclusivement induite chez les patients ayant eu un précédent d'infarctus du myocarde. Cependant, l'inductibilité était de même grandeur chez les patients avec et sans antécédents de syncope et les événements cliniques pendant le suivi n'ont pas été prédits par la stimulation ventriculaire programmée [155-196].

En conclusion, chez les patients présentant une syncope et un bloc bifasciculaire, une étude électrophysiologique montre une grande sensibilité pour l'identification des patients présentant un bloc AV de haut degré intermittent ou imminent bien qu'une exploration électrophysiologique négative ne puisse pas exclure un bloc AV paroxystique comme cause de la syncope. Ce bloc est la cause probable de la syncope dans la plupart des cas, mais pas du taux de mortalité élevé observé chez ces patients. En effet, la mortalité élevée semble essentiellement liée à une cardiopathie structurale sous-jacente et à des tachyarythmies ventriculaires, plutôt qu'à des bradyarythmies. Malheureusement, une stimulation ventriculaire programmée ne semble pas permettre d'identifier correctement ces patients et le résultat d'une arythmie ventriculaire inductible devra par conséquent être interprété avec prudence.

Suspicion de tachycardie

Une tachycardie supraventriculaire se présentant comme une syncope sans palpitations concomitantes est probablement rare [187]. Une exploration électrophysiologique peut être utilisée pour évaluer les effets hémodynamiques d'une tachycardie induite, surtout si on l'associe à l'administration d'isoprénaline ou d'atropine.

La tachycardie ventriculaire peut se présenter comme une syncope avec ou sans palpitations ou d'autres symptômes concomitants. Le souci majeur avec la stimulation programmée pour déclencher une arythmie ventriculaire cliniquement significative est sa sensibilité (et spécificité) variable dans différents contextes cliniques [198] et le manque de protocole standard [199] (tableau 7). L'induction d'arythmies ventriculaires polymorphes semble avoir une valeur prédictive chez les patients atteints du syndrome de Brugada [202,203], chez les sujets ayant survécu à un arrêt cardiaque, présentant une coronaropathie importante et subissant un pontage coronarien et chez les patients atteints de fibrillation ventriculaire idiopathique [204,205].

Tableau 7. Suggestion du protocole électrophysiologique minimal pour le diagnostic de la syncope

- Mesure du temps de récupération du nœud sinusal et temps de récupération du nœud sinusal corrigé par des séquences répétées de stimulation auriculaire pendant 30-60 s avec au moins une fréquence de stimulation faible (10 à 20 battements/min au dessus de la fréquence sinusale) et deux fréquences de stimulation plus élevées^a.
- L'évaluation du système de His-Purkinje comprend la mesure de l'intervalle HV à l'état basal et la conduction de His-Purkinje au cours de la stimulation auriculaire progressivement croissante. Si l'étude initiale est peu concluante, la provocation pharmacologique avec injection lente d'ajmaline (1 mg/kg en IV) est effectuée en l'absence de contre-indications.
- Évaluation de l'inductibilité de l'arythmie ventriculaire réalisée par une stimulation ventriculaire programmée à deux endroits du ventricule droit (apex et voie d'éjection), à deux cycles de base (100 ou 120 battements/min et 140 ou 150 battements/min), avec un maximum de trois extra-stimuli^b.
- Évaluation de l'inductibilité d'une arythmie supraventriculaire par un protocole de stimulation auriculaire classique.

^a Lorsqu'il y a suspicion de dysfonctionnement du nœud sinusal, un blocage autonome peut être appliqué et les mesures répétées.

^b Un troisième extra-stimulus peut être ajouté. Cela peut augmenter la sensibilité mais réduit la spécificité. Des intervalles de couplage d'extra-stimulus ventriculaire inférieurs à 200 ms réduisent aussi la spécificité.

La valeur prédictive de la non-inductibilité dépend de l'étiologie et de la gravité de la maladie sous-jacente, par exemple une cardiopathie ischémique ou non ischémique. Ainsi, en l'absence d'une grave cardiopathie, le fait que l'étude électrophysiologique soit négative prédit un risque faible de tachyarythmies ventriculaires [158].

Le défibrillateur automatique implantable (DAI) avec une meilleure documentation des événements arythmiques offre un outil sûr et sensible pour le suivi dans différentes populations à haut risque. Huit études [206-213] ont évalué l'utilité des DAI chez des patients sélectionnés souffrant de syncope.

En conclusion, l'évolution dépend en grande partie des manifestations cliniques des patients. Il semble que seule l'induction d'une tachycardie ventriculaire monomorphe soutenue et/ou une fonction systolique très réduite puissent prédire une syncope arythmique menaçant la vie du patient et, inversement, leur absence peut laisser prévoir une évolution plus favorable. Une étude électrophysiologique avec stimulation électrique programmée se révèle être un test diagnostique efficace chez des patients souffrant de coronaropathie, d'une fonction cardiaque nettement réduite et d'une syncope inexpliquée. Son utilité est plus discutable chez les patients atteints de myocardiopathie dilatée non ischémique. Les patients qui subissent l'implantation d'un défibrillateur automatique présentent une incidence élevée d'arythmie ventriculaire spontanée avec diminution des récurrences syncopales. Cependant, ces résultats s'appliquent à une population très sélectionnée et à haut risque et pourraient ne pas être extrapolés aux patients rencontrés dans la pratique clinique.

Synthèse

Il n'y a eu aucune publication probante sur ce thème depuis 2003. Le groupe de travail précise que certains produits notés dans le protocole original (procainamide et disopyramide IV) ne sont pas disponibles en France. Ils ont donc été ôtés du protocole original. Les autres recommandations ont été adoptées et traduites.

Indications
Une procédure électrophysiologique invasive est indiquée lorsque l'évaluation initiale suggère une cause arythmique de la syncope telle que celles énumérées dans les tableaux 3 et 4 (chez des patients présentant un ECG anormal et/ou une cardiopathie structurale ou une syncope associée à des palpitations ou des antécédents familiaux de mort subite) (classe 1).
L'indication n'est pas bien établie (classe 2) : • à visée diagnostique pour évaluer la nature exacte d'une arythmie déjà identifiée comme étant la cause de la syncope ; • à visée pronostique : chez les patients souffrant de troubles cardiaques, chez qui l'induction d'une arythmie a une incidence sur la sélection du traitement et chez les patients avec des activités à haut risque.
L'indication est inutile voire dangereuse (classe 3) : chez les patients présentant des électrocardiogrammes normaux sans cardiopathie ni palpitations.

4.2.6 Test à l'ATP

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

L'injection intraveineuse d'adénosine triphosphate (ATP) a récemment été proposée comme outil pour l'examen de patients souffrant de syncope inexpliquée [214,215]. Chez des patients prédisposés souffrant de syncope inexpliquée, la stimulation de récepteurs purinergiques ayant un effet dromotrope puissant sur le nœud auriculo-ventriculaire [216] provoque des pauses ventriculaires prolongées dues au bloc auriculo-ventriculaire, considérées comme pouvant être responsables de PC spontanées. L'action de l'ATP est due à son catabolisme rapide en adénosine et à l'action ultérieure de l'adénosine sur les sites des récepteurs purinergiques. L'ATP et l'adénosine ont des effets similaires chez les humains [216].

► Protocole du test à l'ATP

Le protocole proposé par Flammang [214] consiste à injecter dans une veine brachiale un bolus (< 2 s) de 20 mg d'ATP suivi d'un flush de 20 ml de solution de dextrose ou dissous dans 10 ml de solution saline. Pendant l'injection, les patients restent en décubitus dorsal avec des enregistrements électrocardiographiques continus juste avant et 2 min après l'administration du produit. La pression artérielle est contrôlée de façon non invasive. Le test à l'ATP est contre-indiqué chez les patients souffrant d'asthme connu (risque de bronchospasme) et de coronaropathie (risque de « vol coronaire »). Les autres effets secondaires sont généralement modérés, à type de flushs du visage, de dyspnée, d'oppression thoracique, ou exceptionnellement une fibrillation auriculaire de durée limitée et à résolution spontanée [215].

L'interprétation du résultat du test se fonde exclusivement sur la durée de la « pause » cardiaque. Une valeur > 6 s [215] ou > 10 s, même si elle est interrompue par quelques battements [204], est définie comme anormale. De telles pauses ont été observées chez environ 5 % des sujets témoins indemnes de syncope. Chez les patients présentant des réponses anormales, la reproductibilité était d'environ 80 % que ce soit à court ou à long terme [215,217].

► Relation entre le test à l'ATP et la syncope spontanée

Les résultats des quelques études publiées sont discordants et peu contributifs. Le test ATP s'est révélé anormal chez 28 % et 41 % des patients ayant des épisodes de syncope d'origine inconnue dans deux séries [214,215], alors qu'il n'a été positif que chez quelques patients au mécanisme de la syncope hétérogène, mais ayant utilisé l'EIS comme élément de comparaison [218].

► Relation entre le test à l'ATP et le test d'inclinaison

Le test ATP ainsi que le test d'inclinaison ont été pratiqués chez des patients présentant une syncope inexplicée dans deux études [219-220]. Bien que l'on ait observé certains chevauchements de réponses positives, cela se limitait au maximum à 20 % des cas. De plus, par rapport aux patients présentant un test d'inclinaison positif isolé, les patients avec un test ATP positif isolé étaient plus âgés, avaient un nombre plus faible d'épisodes syncopaux, des antécédents plus récents d'épisodes syncopaux⁵, une prévalence plus faible de facteurs situationnels, vasovagaux ou déclenchants et une prévalence plus faible de symptômes annonciateurs. Ces résultats laissent à penser que ces deux tests explorent deux « susceptibilités » différentes conduisant à la syncope sous certaines conditions. Dans une étude récente [221], les taux plasmatiques d'adénosine endogène étaient plus élevés chez les patients présentant un test d'inclinaison positif que chez les patients présentant un test négatif et ils ont augmenté pendant la syncope induite par inclinaison.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Flammang D et al. Apport du test à l'adénosine-5'-triphosphate (ATP) dans l'évaluation diagnostique et l'approche thérapeutique des syncopes d'origine indéterminée (vasovagale ou neurocardiogénique). Rétrécissement aortique. Ann Cardiol Angéiol ; 2005.

Il s'agit d'une revue ayant pour but de rapporter les derniers acquis sur le mécanisme d'action de l'ATP sur le cœur, de faire le point sur les connaissances dans le domaine des syncopes, d'appréhender l'utilité de ce test en tant qu'outil diagnostique dans la prise en charge des syncopes indéterminées et d'identifier un groupe de patients dont le mécanisme de la syncope est susceptible d'être amélioré par l'implantation d'un pacemaker définitif. Elle reprend les résultats de deux études récentes, publiées par l'auteur en 1997 et 1999, et une troisième, publiée en 2004, qui est une étude prospective en cours, ce qui la rend difficilement interprétable bien que les résultats préliminaires recueillis sur 60 patients confirment ceux des deux précédentes études.

Conclusion de la mise à jour : la dernière publication d'un des principaux utilisateurs du test à l'ATP ne modifie pas les recommandations de la société européenne de cardiologie.

Synthèse

Ce test nécessite l'injection rapide d'un bolus de 20 mg d'ATP pendant la surveillance électrocardiographique. Une asystolie durant plus de 6 secondes ou un bloc AV durant plus de 10 secondes est considéré comme anormal. Ce test n'a pas d'intérêt établi en pratique clinique, mais sa réalisation peut être proposée par certaines équipes évaluant son intérêt.

4.2.7 Potentiels tardifs ventriculaires

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

Les potentiels tardifs ventriculaires représentent des zones de conduction lente pouvant favoriser l'apparition d'arythmies ventriculaires. Ces signaux de faible amplitude peuvent être détectés sur l'électrocardiogramme de surface en utilisant une technique de moyennage du signal si la zone de faible conduction est activée tardivement pendant la dépolarisation ventriculaire [224].

On a montré qu'il était possible que l'électrocardiogramme avec moyennage du signal soit utile (sensibilité de 70 à 82 %, spécificité de 55 à 91 %) dans l'identification des patients souffrant de syncope récidivante chez qui la tachycardie ventriculaire pouvait être le mécanisme sous-jacent [225,228]. Même si elle n'a pas été spécifiquement évaluée chez

⁵ Peut aussi être interprété par « présentaient des épisodes syncopaux depuis peu de temps ».

des patients souffrant de syncope, l'alternance de l'onde T semble être un facteur prédictif de tachyarythmie ventriculaire plus important [229]. Par conséquent, l'électrocardiogramme avec moyennage du signal et l'alternance de l'onde T peuvent servir de test de dépistage non invasif pour la sélection des patients souffrant de syncope qui devraient subir la stimulation ventriculaire programmée. Cependant, il est probable que ces patients aient besoin d'une étude électrophysiologique quels que soient les résultats de l'électrocardiogramme avec moyennage du signal à cause d'un risque élevé de mort subite. Par conséquent, le bénéfice diagnostique supplémentaire offert par l'électrocardiogramme avec moyennage du signal ou l'alternance de l'onde T peut en fait s'avérer plutôt faible.

L'électrocardiogramme avec moyennage du signal peut aussi être utilisé comme outil non invasif pour la détection d'anomalies cardiaques. Un résultat anormal du test peut indiquer une myocardiopathie (dysplasie ventriculaire droite arythmogène ou une myocardiopathie dilatée) ou une atteinte cardiaque (amylose, sclérose systémique, dystrophie musculaire). L'électrocardiogramme avec moyennage du signal peut s'avérer particulièrement utile dans les phases précoces de ces maladies chez les patients chez qui d'autres tests de routine tels que l'ECG ou l'échocardiographie se sont révélés normaux [230].

La méthodologie de l'enregistrement et de l'analyse électrocardiographiques avec moyennage du signal chez les patients souffrant de syncope est identique à celle chez les patients atteints d'autres pathologies et doit être réalisée selon les normes publiées [230]. Le syndrome de Brugada est fréquemment associé aux tachyarythmies ventriculaires syncopales. Certaines études suggèrent que la présence de potentiels tardifs ventriculaires permet d'identifier les patients présentant des tachyarythmies ventriculaires inducibles [231] ou avec des antécédents de syncope ou de mort subite réanimée [232]. Deux observations ont suggéré qu'une alternance de l'onde T pouvait permettre d'identifier des patients atteints du syndrome de Brugada et présentant un risque de fibrillation ventriculaire [233,234]. Cependant, une étude plus grande n'a pas confirmé ces résultats préliminaires [232].

Synthèse

Il n'y a eu aucune publication probante sur ce thème depuis 2003.

Il est admis, de façon générale, que les potentiels tardifs ventriculaires ne permettent pas de diagnostiquer la cause de la syncope. Leur utilisation systématique n'est pas recommandée.

4.2.8 Test d'effort

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

La syncope induite par l'effort est une observation rare, ne se produisant que chez 5 % au maximum des patients souffrant de syncope inexplicée [45]. Le test d'effort sera pratiqué chez des patients ayant connu des épisodes de syncope pendant ou peu après l'effort. Il est généralement recommandé que le test d'effort soit limité par les symptômes. Cependant, certains auteurs ont montré qu'un test d'effort sur tapis roulant modifié avec une fin brusque avait une valeur diagnostique élevée (sensibilité de 78 %, spécificité de 95 %, exactitude prédictive totale de 86 %) pour mettre en évidence le mécanisme de la syncope liée à l'effort [235]. L'échocardiographie précèdera le test d'effort. Il convient de procéder à une surveillance de la pression artérielle et électrocardiographique attentive pendant le test ainsi que lors de la phase de récupération puisque la syncope peut survenir pendant ou immédiatement après l'effort. Ces deux situations doivent être considérées séparément. En effet, la syncope survenant pendant un effort peut être cardiaque, même si certaines observations ont montré qu'il pouvait s'agir d'une manifestation d'une vasodilatation réflexe exagérée [236,237]. La syncope réflexe survenant pendant un effort est provoquée par une hypotension marquée sans bradycardie [236,237]. En revanche, la syncope d'après effort est presque invariablement due à une insuffisance autonome ou à un mécanisme neurocardiogénique [238,240,249]

et est caractérisée pas une hypotension qui peut être associée à une bradycardie marquée ou une asystole ; elle survient typiquement chez des sujets indemnes de cardiopathie. La syncope chez les athlètes peut être un problème important. Cependant, en l'absence de cardiopathie structurelle, la syncope survenant pendant ou immédiatement après l'effort chez les athlètes est une pathologie bénigne, avec une bonne évolution à long terme. Le diagnostic final probable est une syncope neurocardiogénique [243].

Par ailleurs, il a été montré qu'un bloc auriculo-ventriculaire de 2^e et 3^e degré induit par l'effort et lié à la tachycardie (phase 3) était invariablement situé en aval du nœud auriculo-ventriculaire et est une observation inquiétante de la progression d'un bloc auriculo-ventriculaire chronique stable. L'électrocardiogramme de repos montre fréquemment une anomalie de conduction intraventriculaire [244-246].

Le test d'effort n'est pas particulièrement rentable lorsqu'il est utilisé dans la population générale souffrant de syncope. Son rendement diagnostique était inférieur à 1 % dans une étude de population [29]. Cependant, lorsque son utilisation est limitée à des patients sélectionnés souffrant d'une syncope d'effort, elle peut représenter un test diagnostique important.

Synthèse

Il n'y a eu aucune publication probante sur ce thème depuis 2003.

Le test d'effort est recommandé seulement chez les patients qui ont présenté un épisode syncopal pendant ou peu après l'arrêt d'un effort, en l'absence de contre-indication, après réalisation d'une échocardiographie (classe 1).

4.2.9 Coronarographie

Synthèse

Le groupe de travail modifie légèrement dans la forme le résumé de la recommandation européenne. Il n'y a eu aucune publication probante sur ce thème depuis 2003.

La recherche d'une ischémie a très peu d'indications dans le diagnostic des syncopes. La coronarographie est indiquée quand une ischémie est suspectée comme étant à l'origine de la syncope (classe 1).

4.3 Évaluation neurologique et psychiatrique

4.3.1 Évaluation neurologique

Résumé de l'argumentaire de la recommandation source

Une atteinte neurologique peut être à l'origine d'une syncope. Une syncope peut être secondaire à un dysfonctionnement du système nerveux autonome. L'épilepsie est le plus souvent un diagnostic différentiel d'une syncope, mais peut exceptionnellement entraîner une réelle syncope.

► Dysfonctionnement du système nerveux autonome

Le dysfonctionnement du système nerveux autonome se caractérise par son incapacité à adapter la tension artérielle en position debout, à l'origine d'une hypotension orthostatique puis d'une syncope. Sa gravité est fonction du temps au cours duquel les patients peuvent rester debout avant de devoir s'asseoir. L'interrogatoire recherchera des signes et des symptômes montrant un dysfonctionnement du système nerveux autonome dans d'autres systèmes organiques, une impuissance chez les hommes ou un trouble de la miction. Il existe trois groupes de dysfonctionnement du système nerveux autonome [252-253] :

- le dysfonctionnement primaire comprend les maladies dégénératives du système nerveux, qui touchent spécifiquement (syndrome de Riley-Day, syndrome de Shy-

Drager) ou non (maladie de Parkinson, atrophie multisystématisée) le système nerveux autonome [253-256] ;

- le dysfonctionnement secondaire correspond à des lésions du système nerveux autonome causées par d'autres maladies. Les causes les plus importantes sont probablement le diabète sucré, l'insuffisance rénale, l'amylose et l'alcoolisme [252] ;
- le dysfonctionnement d'origine médicamenteuse dont les principaux responsables sont les antidépresseurs tricycliques, les phénothiazines, les antihistaminiques, la lévodopa (maladie de Parkinson) et les inhibiteurs de la monoamine-oxydase, les antihypertenseurs.

En général, un dysfonctionnement primaire du système nerveux autonome ne dépend pas de la sévérité de la maladie dégénérative associée. Il est justifié de faire une évaluation neurologique devant une hypotension orthostatique isolée ou lorsqu'elle est accompagnée d'autres signes ou symptômes de dysautonomie, tels qu'une impuissance ou un trouble mictionnel. La présence d'autres signes neurologiques, en particulier un syndrome parkinsonien, ceux de maladies systémiques telles que le diabète, ou de certains médicaments (antidépresseurs) aide à faire la distinction entre les différentes causes.

► Pathologies cérébro-vasculaires

- Le syndrome de vol sous-clavier (ou syndrome de Steal). Il est lié à une sténose de l'artère sous-clavière. En cas d'activité musculaire du membre supérieur homolatéral à la sténose, la circulation dans l'artère vertébrale homolatérale pourrait s'inverser, entraînant un défaut de vascularisation vertébro-basilaire. Les symptômes attribués à l'insuffisance vertébro-basilaire comprennent des vertiges, une diplopie, une vision trouble et une atteinte des paires crâniennes, voire une syncope ou une chute sans perte de connaissance. La probabilité pour qu'une PCT sans signes d'atteinte du tronc cérébral soit due à un vol sous-clavier est probablement très faible. Une différence de pression artérielle entre les bras peut indiquer la présence d'une sténose sous-clavière. Les symptômes seront d'autant plus facilement attribuables à un vol qu'ils seront associés à un effort d'un bras. Cependant, la présence d'un vol sous-clavier ne signifie pas que tout épisode de perte de conscience peut lui être attribué. La syncope peut aussi survenir lors d'un effort du fait de pathologies cardiaques associées (une sténose sous-clavière survient souvent dans le cadre d'une maladie athéromateuse diffuse). Il faut donc prendre soin de déterminer si la syncope dans un syndrome d'hémodétournement est liée à l'activité du bras homolatéral à la sténose, et que la sténose soit très serrée.
- Des accidents ischémiques transitoires (AIT) dans le territoire d'une artère carotidienne ne provoquent pas de PC. Seuls des AIT dans le territoire vertébro-basilaire pourraient théoriquement entraîner une PC, mais d'autres signes tels qu'une ataxie, des troubles des mouvements oculaires et des vertiges prédominent alors⁶.
- La migraine a parfois été associée à des syncopes, autant en dehors des crises migraineuses [257] que pendant [258]. Il n'existe cependant que peu d'études épidémiologiques récentes dans ce domaine et la fréquence de ces deux troubles peut entraîner des biais d'analyse. Il est donc recommandé de ne pas retenir la migraine comme cause de syncope.

► Pathologies cérébrales non syncopales

- L'épilepsie, lorsqu'elle est généralisée, peut provoquer une PC. Lorsqu'elles sont observées par un expert, les crises tonico-cloniques sont faciles à reconnaître. Les questions permettant de distinguer une crise d'épilepsie d'une syncope doivent être posées séparément au patient et aux témoins [4,5,48,139,153,154,156,158,259] (tableau 8).
- La survenue de myoclonies lors d'une syncope ne doit pas faire évoquer un phénomène épileptique (voir « syncope myoclonisante » dans le glossaire et tableau 8).

⁶ Voir pour plus de précisions les recommandations pour la pratique clinique sur la prise en charge de l'accident ischémique transitoire établies en 2004 par l'Anaes : http://www.has-sante.fr/portail/display.jsp?id=c_272368

- Chez un patient épileptique connu, la survenue de manifestations syncopales inhabituelles doit faire réaliser un bilan complet de la syncope, à la recherche d'une pathologie associée. Parfois aucune pathologie cardiaque ou vasculaire n'est identifiée, et les syncopes sont rattachées à un trouble de conduction cardiaque (bradycardie, asystolie) secondaire à la décharge épileptique dans les centres cérébraux de régulation du système nerveux autonome. Ce type de manifestation est rare (environ 0,4 % des patients épileptiques explorés dans une unité d'enregistrement de l'EEG couplé à la vidéo) (Rocamara *et al.* *Cardiac asystole in epilepsy: clinical and neurophysiologic features*. *Epilepsia*. 2003) mais probablement sous-estimé, car une étude prospective chez des patients ayant une épilepsie partielle pharmacorésistante par électrocardiographie avec implantation sous-cutanée d'un dispositif d'enregistrement continu a montré une asystolie liée à une crise d'épilepsie chez 3 patients sur 16 (Rugg-Gunn *et al.* *Cardiac arrhythmias in focal epilepsy: a prospective long-term study*. *Lancet* ; 2004).
- Il existe d'autres situations neurologiques responsables de chutes, mais ces chutes sont rarement accompagnées d'une PC. La cataplexie en est un exemple : une perte de contrôle musculaire partielle ou complète survient, déclenchée par des émotions, généralement le rire [260]. Ces épisodes surviennent en pleine conscience. La cataplexie survient le plus souvent dans le cadre d'une narcolepsie, qui associe une hypersomnolence diurne invalidante, des épisodes de cataplexie et des hallucinations au réveil et à l'endormissement.
- La « *drop attack* »⁷ est un symptôme peu clair, qu'il convient de ne plus utiliser, car il ne répond pas à un mécanisme physiopathologique précis. Ce terme a été utilisé pour [261] décrire des femmes (très rarement des hommes) de plus de 50 ans qui tombent brutalement sur les genoux sans raison ou prodrome. C'est la raison pour laquelle ce trouble a aussi été appelé « maladie des genoux bleus ». Il n'y a pas de perte de conscience, ou alors une perte de connaissance si courte que le patient ou le médecin ne peut établir avec certitude qu'elle a bien eu lieu. Communément, les patients se rappellent être étendus sur le sol. Il n'y a pas le moindre signe ou symptôme associé. Les patients peuvent se relever immédiatement.

Le groupe de travail a modifié quelque peu le tableau 8 ci-dessous. Il recommande, comme complément éventuel, la lecture de l'article : Mc Keon A *et al.* *Seizure versus syncope*. *Lancet Neurol* 2006 ;5 :171-80.

⁷ Voir glossaire

Tableau 8. Quand suspecter une crise d'épilepsie lors de l'évaluation initiale ? Valeur de l'anamnèse pour distinguer une crise d'épilepsie d'une syncope

Signes cliniques suggérant le diagnostic	Crise d'épilepsie probable	Syncope probable
Signes lors de la perte de connaissance (tels qu'observés par un témoin)	Durée longue Les mouvements tonico-cloniques sont habituellement prolongés et leur apparition coïncide typiquement avec la perte de connaissance Mouvements cloniques d'un hémicorps Automatismes clairs tels que la mastication, la déglutition (lors d'une crise partielle) ou l'hypersalivation Hypertonie Morsure de la langue à sa partie latérale ou morsure de la face interne des joues Cyanose du visage	Durée courte Les mouvements myocloniques sont inconstants, toujours de courte durée (< 15 secondes) et ils commencent après la perte de connaissance Hypotonie Pâleur
Symptômes avant l'événement	Aura inconstante et variée : hallucinations visuelles, auditives, olfactives, sensibles ou mnésiques (impression de déjà-vu), etc.	Nausées, vomissements, gêne abdominale, sensation de froid, transpiration (à médiation neurale) Sensation de tête vide, vision trouble
Symptômes après l'événement	Confusion prolongée (plusieurs minutes) Douleurs musculaires	Absence de confusion ou de courte durée (quelques secondes) Nausées, vomissements, pâleur (à médiation neurale)
Autres éléments cliniques de moindre valeur évocateurs de crise (faible spécificité)	Antécédent familial d'épilepsie Survenue durant le sommeil Perte des urines notée après l'événement Céphalée après l'événement Somnolence après l'événement	

4.3.2 Évaluation psychiatrique

Les maladies psychiatriques figurent dans le bilan d'une syncope de deux façons :

- les médicaments à visée psychiatrique peuvent provoquer une hypotension orthostatique (phénothiazines, antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs de la monoamine-oxydase et neuroleptiques) et par conséquent une véritable syncope ;
- la pseudo-syncope psychogène peut survenir dans des pathologies psychiatriques différentes : trouble conversif (névrose hystérique), attaque de panique, voire trouble factice (simulation). Les patients présentant une pseudo-syncope associée à des maladies psychiatriques sont le plus souvent jeunes, avec une faible prévalence de cardiopathie, et présentent de fréquentes récurrences. Les pseudo-syncopes chez des patients présentant un trouble conversif surviennent le plus souvent en présence d'un témoin et n'entraînent généralement pas de blessure.

Cependant, la présence de troubles psychiatriques ne permet pas d'exclure d'autres causes de syncope.

Une étude réalisée dans un centre de soins tertiaires a montré une prévalence élevée de troubles psychiatriques (24 %), en particulier une anxiété et un état dépressif, lorsque aucune autre cause n'était identifiée à l'origine de manifestations d'allure syncopale [262].

Une grande partie des patients qui avaient reçu un traitement pour leur trouble psychiatrique ont présenté une nette diminution de leur pseudo-syncope. Plus récemment, une étude de population [42] a montré une prévalence de troubles psychiatriques de 35 %. Les troubles les plus fréquents étaient l'anxiété généralisée (8,6 %), le trouble panique (4,3 %) et la dépression majeure (12,2 %). Les pathologies psychiatriques telles que les troubles conversifs peuvent être reproduites par une réponse psychosomatique lors du test de la table d'inclinaison (pseudo-syncope avec paramètres vitaux normaux) [263,264]. Deux études d'orientation [263,264] ont montré une corrélation significative entre la positivité des manœuvres d'hyperventilation (entraînant une lipothymie ou une pseudo-syncope) et des causes psychiatriques de la syncope. Malheureusement, dans ces études, le terme « syncope » n'a pas toujours été clairement défini et les diagnostics psychiatriques n'ont pas toujours été établis en utilisant des critères psychiatriques prédéfinis, ce qui laisse des incertitudes quant aux conclusions.

4.3.3 Électroencéphalographie

Au début des années 1980, l'électroencéphalographie (EEG) était l'une des pierres angulaires du bilan des patients présentant une syncope. L'EEG permet de montrer des anomalies épileptiques, ou des signes de souffrance cérébrale. Il n'existe aucune contribution significative de l'EEG pour des pertes de connaissance autre que l'épilepsie. En conséquence, plusieurs études [28,45,50,265-267] ont montré de façon certaine que la surveillance électroencéphalographique n'avait que peu d'intérêt chez des patients non sélectionnés présentant des syncopes. Ainsi, l'électroencéphalogramme (EEG) n'est pas recommandé chez des patients pour qui une syncope est la cause la plus probable de perte de connaissance. Cependant, un EEG peut être indiqué chez les patients ne présentant pas de cause probable de perte de connaissance ou chez qui une épilepsie est la cause probable.

4.3.4 Tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique cérébrale

Aucune étude n'a spécifiquement évalué l'utilité diagnostique de l'imagerie cérébrale chez des patients présentant une syncope. Par conséquent, l'utilisation de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique n'est pas nécessaire dans le bilan des syncopes non compliquées. Lorsqu'il existe des signes neurologiques centraux ou des antécédents d'atteinte du système nerveux central, il peut s'avérer nécessaire de réaliser une imagerie, fondée sur l'évaluation neurologique clinique.

4.3.5 Études neurovasculaires

Les AIT carotidiens ne sont pas accompagnés d'une perte de conscience. Par conséquent, aucune étude ne suggère que l'échographie Doppler carotidienne soit nécessaire pour les patients présentant une syncope. En revanche, une échographie Doppler des vaisseaux du cou (étudiant les artères vertébrales, sous-clavières, le tronc basilaire et les carotides) peut s'avérer nécessaire en cas de suspicion de syndrome de vol sous-clavier et d'accidents ischémiques transitoires vertébro-basilaires.

Synthèse

Le groupe de travail a repris les recommandations de l'ESC :

- l'orientation neurologique est indiquée pour des patients chez qui la perte de connaissance ne peut pas être attribuée à une syncope (classe 1) ;
- en cas de syncope certaine, l'orientation neurologique est justifiée lorsque la syncope peut être due à un dysfonctionnement du système nerveux autonome ou à un vol vasculaire (classe 1) ;
- l'évaluation psychiatrique est recommandée lorsque les symptômes suggèrent une pseudo-syncope psychogène ou si la véritable syncope est due à des médicaments psychiatriques qui devront peut-être être changés (classe 1) ;

- chez tous les autres patients souffrant de syncope, des examens neurologiques et psychiatriques ne sont pas recommandés (classe 1).

5 Traitement

Traduction de l'argumentaire de la recommandation source

5.1 Principes généraux

Les principaux objectifs du traitement du « patient syncopal » sont la prévention des récurrences syncopales et la diminution du risque de mortalité. La nécessité de commencer un traitement est fonction d'un certain nombre de circonstances :

- le niveau de certitude de l'étiologie des symptômes ;
- une estimation de la probabilité de récurrence de la syncope ;
- le risque individuel de mortalité lié à la syncope qui est, dans l'ensemble, déterminé par la nature et la gravité de la cardiopathie et de la maladie cardio-vasculaire sous-jacentes ;
- la survenue ou le risque possible de lésions physiques ou psychologiques associées à des pertes de connaissance récurrentes ;
- les conséquences de la récurrence de la syncope sur la profession et les activités (c-à-d. les problèmes personnels, économiques et de mode de vie) ;
- le risque pour la santé publique, comme dans le cas de conducteurs de véhicules automobiles, de pilotes, etc., et
- l'évaluation de l'efficacité, de la sécurité et des effets indésirables possibles associés aux traitements proposés (en particulier les comorbidités existantes chez le patient évalué).

5.2 Syncope réflexe

Objectifs du traitement : principalement prévention de la récurrence des symptômes et des lésions associées, amélioration de la qualité de vie.

En général, le « traitement » initial de toutes les formes de syncope réflexe comprend l'éducation des patients pour :

- éviter les facteurs déclenchants (par ex. endroits surpeuplés et chauds, déplétion volémique, effets de la toux, cols serrés, etc.) ;
- reconnaître les symptômes annonciateurs ;
- apprendre les manœuvres pour interrompre l'épisode (par ex. position couchée).

En outre, si possible, les stratégies thérapeutiques viseront directement des facteurs déclenchants (par exemple, en éliminant la cause de la toux dans la syncope de la toux).

Malgré l'absence d'essais contrôlés et randomisés concernant les stratégies thérapeutiques présentées ci-dessous, la valeur de ces traitements est confirmée par la connaissance physiologique de base et par des petites études.

Un traitement supplémentaire peut s'avérer nécessaire lorsque la syncope :

- est très fréquente, elle modifie par exemple la qualité de vie ;
- est récidivante et imprévisible (absence de signes annonciateurs) et expose les patients à « haut risque » de traumatismes ;
- survient pendant l'accomplissement d'une activité à « haut risque » (par ex. conduire, utiliser une machine, piloter, faire du sport de compétition, etc.).

Les traitements ne sont pas nécessaires chez les patients qui n'ont connu qu'une seule syncope et qui ne présentent pas de syncope dans un contexte à haut risque.

5.2.1 Syncope vasovagale

Malgré le fait que la syncope vasovagale soit probablement la plus fréquente de toutes les causes de perte de connaissance, les stratégies thérapeutiques sont encore fondées sur une compréhension incomplète de la physiopathologie de cette PC. D'un autre côté, étant donné la fréquence avec laquelle la syncope vasovagale survient, il est possible de puiser dans la très grande expérience clinique. Dans la grande majorité des cas, les patients qui cherchent un avis médical après avoir connu une syncope vasovagale ont principalement besoin d'être rassurés et informés quant à la nature de la pathologie. Cette hypothèse est déduite de la connaissance de la nature bénigne de la maladie. En fonction de leurs antécédents cliniques, les patients devraient être informés de la probabilité de récurrences syncopales. Les conseils initiaux concernent également l'analyse des symptômes annonciateurs qui peuvent permettre à de nombreuses personnes de reconnaître un épisode imminent et par conséquent éviter la PC. Ainsi, une ponction veineuse doit pouvoir être évitée autant que possible (par ex. ne pas offrir de don de sang), sinon un déconditionnement psychologique peut s'avérer nécessaire [268]. Il convient aussi de discuter d'autres mesures de bon sens telles que le fait d'éviter la déplétion volémique et les longues expositions en position debout et/ou les endroits chauds et confinés. Un traitement vasodilatateur chronique étant susceptible d'augmenter la possibilité de syncope vasovagale [269], il est préconisé d'interrompre ou de réduire ces médicaments chez les patients prédisposés.

Lorsqu'il est nécessaire d'avoir une stratégie thérapeutique plus agressive, des « expanseurs du volume » (par exemple, augmentation de prise de sel alimentaire/électrolyte avec des liquides [par ex. boissons énergisantes, comprimés de sel]) ou des exercices physiques modérés [270-274] semblent compter parmi les méthodes initiales les plus sûres.

Des traitements « physiques » non pharmacologiques apparaissent comme un nouveau traitement de première ligne de la syncope vasovagale. Chez des patients très motivés souffrant de symptômes vasovagaux récurrents, la prescription de périodes progressivement prolongées en position debout forcée (ce que l'on appelle « entraînement à l'inclinaison ») peut diminuer les récurrences syncopales. Cependant, ce traitement est entravé par la faible observance des patients à poursuivre leur programme d'entraînement pendant une longue période [275-278]. Deux essais cliniques récents ont montré [128,279] que des exercices de contre-pression isométrique des jambes (croiser les jambes) ou des bras (serrement de main et tension du bras) pouvaient provoquer une augmentation de pression artérielle significative pendant la phase de syncope vasovagale imminente, ce qui permet au patient d'éviter ou de retarder la perte de connaissance dans la plupart des cas. Cet effet semble être médié par la décharge des nerfs sympathiques et par l'augmentation de la résistance vasculaire pendant les exercices et jusqu'à la compression mécanique du lit vasculaire veineux dans les jambes et l'abdomen. Au cours d'un test d'inclinaison aigu, les deux études ont montré que les exercices, commencés au moment de la syncope imminente, provoquaient une brusque augmentation de la pression artérielle systémique, déjà évidente après quelques secondes. Par conséquent, les symptômes de la syncope imminente disparaissaient chez certains patients et demeuraient inchangés chez d'autres, et la syncope était interrompue. Cette approche semble très utile dans la vraie vie. En effet, lors de l'étude clinique de suivi, les patients étaient capables de mettre en œuvre un exercice de contre-pression et de soulager les symptômes dans la grande majorité des cas. Le traitement est par conséquent facile à réaliser, fiable, sûr et bien accepté par les patients, qui ont exprimé une bonne satisfaction.

De nombreux médicaments ont été utilisés dans le traitement de la syncope vasovagale (bêta-bloquants, disopyramide, scopolamine, clonidine, théophylline, fludrocortisone,

éphédrine, étiléfrine, midodrine, clonidine, inhibiteurs de la recapture de sérotonine, etc.). En général, alors que les résultats ont été satisfaisants dans des essais non contrôlés ou des essais contrôlés à court terme [280-293], à quelques exceptions près [136,294], plusieurs essais prospectifs, comparatifs avec placebo, à long terme n'ont pas pu démontrer un quelconque bénéfice de la substance active par rapport au placebo [137-138,295-299] à une exception près [300].

Dans la syncope vasovagale, on a soupçonné les bêta-bloquants, en raison de leur effet inotrope négatif, de diminuer le degré d'activation des mécanorécepteurs associé à une chute brusque du retour veineux et de bloquer les effets de l'adrénaline circulante élevée, mais cette théorie n'a pas été étayée par des faits. Une utilisation de bêta-bloquants dans les autres formes de syncope neurocardiogénique n'est pas justifiée et leur utilisation peut s'avérer nuisible dans les syndromes dysautonomiques. Les bêta-bloquants peuvent amplifier la bradycardie dans le syndrome du sinus carotidien et dans toutes les autres formes de syncope neurocardiogénique. Il a été affirmé dans de nombreuses études non contrôlées [280,282-286] ou dans une étude contrôlée à court terme [281] que les bêta-bloquants étaient utiles mais ils ne se sont pas avérés efficaces dans cinq des six études prospectives contrôlées à long terme [295-299,301] et dans une étude contrôlée à court terme [293]. L'aténolol s'est avéré inefficace dans la prévention des récurrences syncopales dans un essai contrôlé randomisé en double-aveugle bien conçu [299] : dans l'analyse en intention de traiter, on a observé une tendance à un meilleur résultat chez les patients traités par placebo ($p = 0,09$), en particulier dans le sous-groupe avec inclinaison négative, et à des effets indésirables plus fréquents chez les patients du bras avec traitement actif ($p = 0,05$). Par conséquent, les preuves n'ont pas réussi à confirmer l'efficacité des bêta-bloquants.

Puisque l'incapacité à obtenir une vasoconstriction correcte des vaisseaux périphériques est commune à toutes ces syncopes, il devrait être possible d'utiliser des substances vasoconstrictrices. Les médicaments vasoconstricteurs sont potentiellement plus efficaces dans l'hypotension orthostatique causée par une dysautonomie que dans les syncopes vasovagales. Même s'ils sont efficaces, les vasoconstricteurs utilisés dans le passé (à savoir le méthylphénidate amphétaminique et les catécholamines) présentent plusieurs effets indésirables liés à leur effet puissant sur le système nerveux central. Les nouveaux stimulants alphas, la midodrine et l'étiléfrine offrent une alternative.

L'étiléfrine a été étudiée comme partie de l'essai randomisé VASIS en double aveugle, comparatif avec placebo [138]. Les 126 patients avaient présenté une moyenne de 4 épisodes syncopaux lors des 2 dernières années et avaient répondu positivement au test d'inclinaison. Lors du suivi, les patients ont été traités par étiléfrine ou placebo à 25 mg deux fois par jour ; la syncope est survenue chez 24 % des patients et chez 24 % des témoins et le délai d'apparition des premières récurrences syncopales était aussi similaire (106 jours pour l'étiléfrine contre 112 jours pour le placebo). Ces résultats négatifs ont été confirmés par un autre essai clinique randomisé ouvert [297] ; enfin, une étude randomisée à partir d'un Tilt test en phase aiguë [136] n'a pas non plus réussi à montrer un terrain physiopathologique pour l'efficacité de l'étiléfrine. Par conséquent, les études n'ont pas réussi à montrer l'efficacité de l'étiléfrine.

La midodrine semblait efficace dans la diminution des symptômes (syncope et lipothymie) et dans l'amélioration de la qualité de vie (évaluée par des questionnaires standard) pendant une courte durée dans deux petits essais randomisés ouverts [287,302] réalisés chez des patients touchés par des symptômes « hypotensifs » très fréquents (> 1 syncope/mois) ; les symptômes spontanés ont été reproduits lors du test d'inclinaison qui a montré une réponse vasodépressive dominante. Même si elles sont définies comme « neurocardiogéniques », les manifestations cliniques des patients de ces études semblent différentes de celles survenant lors d'une syncope vasovagale typique et de

celles de patients semblables à ceux de l'étude VASIS et chevauchent probablement certaines formes d'hypotension orthostatique. Les vasoconstricteurs sont potentiellement plus efficaces dans l'hypotension orthostatique que dans les syncopes neurocardiogéniques ou réflexes. La midodrine a été complètement étudiée pour l'hypotension orthostatique et il a été démontré dans certains essais qu'elle constituait un traitement efficace (voir section suivante) ; les données pour soutenir l'utilisation de la midodrine dans la syncope vasovagale sont bien moins convaincantes.

La paroxétine s'est montrée efficace dans un essai comparatif avec placebo [300] qui comprenait un très grand nombre de patients très symptomatiques hospitalisés mais n'a pas pu montrer un effet significatif sur le contrôle baroréflexe de l'activité des nerfs sympathiques dans une étude randomisée, en double aveugle, avec un suivi de 6 mois, réalisée chez des sujets sains [302]. L'utilisation de ce médicament ne peut pas être recommandée tant que cette étude n'a pas été confirmée par d'autres.

Les données de laboratoire du test d'inclinaison ont généralement rapporté que la stimulation cardiaque ne parvenait pas à empêcher la syncope, bien qu'elle pût prolonger la phase prodromique [303-307]. Néanmoins, la mise en place d'un stimulateur cardiaque a été le sujet d'un grand nombre d'études observationnelles autant unicentriques que multicentriques [303-309] démontrant son efficacité dans des populations de patients très restreintes. La stimulation a été le sujet de cinq essais contrôlés, randomisés, multicentriques importants [140,310-313] : trois essais ouverts ont donné des résultats positifs et deux essais à l'insu ont donné des résultats négatifs. À cet égard, la preuve la plus convaincante est fournie dans le rapport publié de la *Vasovagal Pacemaker Study* (VPS) nord-américaine [310] et de l'essai VASIS européen [140]. Dans l'étude randomisée et contrôlée du traitement et diagnostic de la syncope (SYDIT) [311], le stimulateur était supérieur au bêta-bloquant aténolol dans la prévention des récurrences syncopales. La deuxième *Vasovagal Pacemaker Study* (VPS II) [312] et l'essai de stimulation et de la syncope vasovagale (Synpace) [313] différaient des essais précédents car les patients dans le groupe témoin avaient reçu un stimulateur qui était éteint. Bien qu'il y ait eu une diminution de 30 % du taux de récurrences syncopales (IC 95 % - 33 % à 63 %), l'étude VPS II n'a pas réussi à prouver la supériorité significative du traitement par stimulateur. Dans l'étude Synpace, il y a eu une récurrence syncopale chez 50 % des patients répartis dans le groupe avec stimulateur actif et 38 % des patients répartis dans le groupe avec stimulateur inactif. Lorsque l'on rassemble les résultats des cinq essais, 318 patients ont été évalués ; il y a eu une récurrence syncopale chez 21 % (33/156) des patients avec stimulation et chez 44 % (72/162) des patients ne recevant pas de stimulation ($p < 0,001$).

Cependant, toutes les études présentaient des biais et des études prospectives approfondies tenant compte de ces limites (en particulier les critères de sélection de pré-implantation des patients qui pourraient bénéficier du traitement par stimulateur) doivent être réalisées avant de pouvoir envisager l'implantation d'un stimulateur cardiaque comme un traitement établi dans des groupes autres qu'un groupe restreint de patients souffrant de syncope vasovagale récidivante. Il semble que le traitement par stimulation pourrait s'avérer efficace chez certains patients, mais pas tous. Cela n'a rien de surprenant si l'on considère que la stimulation est probablement efficace pour le réflexe asystolique mais ne joue aucun rôle contre l'hypotension qui est fréquemment le réflexe dominant dans la syncope neurocardiogénique. La façon de stratifier les patients demeure incertaine. Une étude récente utilisant un dispositif d'enregistrement continu implantable comme norme de référence [139] a montré qu'une pause asystolique n'était enregistrée au moment de la syncope spontanée que chez environ la moitié des patients. Le rôle du dispositif d'enregistrement continu implantable dans la sélection des patients qui pourraient bénéficier de la stimulation cardiaque est actuellement évalué. Il faut quand même souligner que la décision d'implanter un stimulateur doit tenir compte du contexte clinique d'une pathologie bénigne touchant fréquemment de jeunes patients. Par conséquent, la

stimulation cardiaque sera limitée comme choix de dernier recours pour une petite proportion très restreinte de patients souffrant de syncopes vasovagales sévères et fréquentes.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Deux études portent sur le traitement médicamenteux des syncopes vasovagales (Sheldon 2006 et Teodorakis 2006), deux sur les stimulateurs implantables (Raviele 2004 et Occhetta 2004), quatre sur l'efficacité de l'entraînement à l'orthostatisme ou à l'effort (2 études de Abe en 2003, Foglia-Manzillo 2004 et Winker 2005).

Sheldon R et al. *Prevention of Syncope Trial (POST): a randomized, placebo-controlled study of metoprolol in the prevention of vasovagal syncope.* Circulation ; 2006.

L'étude multicentrique, randomisée en double aveugle, compare le métoprolol (50 à 200 mg/j) à un placebo auprès de 208 patients âgés de 42 +/- 18 ans, ayant un Tilt test positif et une médiane de 3 syncopes vasovagales, l'année précédant le test. Le métoprolol étant considéré comme efficace après 42 ans et délétère avant, les patients ont été stratifiés en deux groupes. Il n'y a pas eu de traitement médical interférent pendant 1 an, durée de l'étude. Le critère de jugement était le délai d'apparition de la première syncope, corrélé positivement avec le nombre de récurrences et la mauvaise qualité de vie. Les caractéristiques cliniques, hémodynamiques, le traitement antérieur et les antécédents, les facteurs déclenchants des syncopes sont les mêmes pour les deux groupes. En intention de traiter, les échecs sont de 63/108 patients dans le groupe métoprolol et de 58/100 dans le groupe placebo, $p = 0,87$. Il n'y a pas non plus de différence en fonction des deux sous-groupes $< \text{ou} > 42$ ans. Les courbes de survie comparant les délais d'apparition de la première syncope se superposent pour les deux traitements. La positivité du Tilt test avec ou sans isoprotérénol ne modifie pas l'effet du traitement.

Theodorakis GN et al. *Fluoxetine vs propranolol in the treatment of vasovagal syncope: a prospective, randomized, placebo-controlled study.* Europace ; 2006.

La fluoxétine (20 mg/j), inhibiteur de la recapture de la sérotonine, a été comparée au propranolol (10 à 40 mg 3 fois/j) et à un placebo, dans une étude monocentrique, prospective randomisée, mais pas en double aveugle, pendant 6 mois, auprès de 96 patients, âgés de 42 ± 15 ans. Les critères de jugement étaient le délai d'apparition de la première syncope et le nombre de récurrences de syncopes et de lipothymies. Un questionnaire portant sur des activités de la vie quotidienne a permis d'évaluer la qualité de vie avant et après traitement. Il n'y a pas de différence significative au test de *log-rank* et au nombre d'épisodes de syncopes ou de lipothymies, entre les 3 groupes. Le reste de l'article montre une efficacité significative de la fluoxétine sur les principaux critères de jugement et la qualité de vie, mais elle porte sur les 76/94 patients qui ont suivi le traitement pendant 6 mois. Le nombre de patients exclus est 9 dans le groupe placebo (22%), 7 dans le groupe propranolol (22 %), 2 dans le groupe fluoxétine (6 %), les exclusions se faisant soit par disparition des épisodes syncopaux soit par effets secondaires du traitement, remettant en cause la validité du résultat. Enfin, le nombre de récurrences a significativement diminué pour les 3 groupes à l'issue du traitement ($p < 0,01$) et ce de manière comparable.

Une étude canadienne, multicentrique, randomisée, contre placebo est en cours, pour la fludrocortisone (Raj S et al. *The Second Prevention of Syncope Trial (POST II): a randomized clinical trial of fludrocortisone for the prevention of neurally mediated syncope: rationale and study design.* Am heart J ; 2006.)

Raviele A et al. *A randomized, double-blind, placebo-controlled study of permanent cardiac pacing for the treatment of recurrent tilt-induced vasovagal syncope. The vasovagal syncope and pacing trial (SYNPACE).* Eur Heart J ; 2004.

L'étude prospective, multicentrique, randomisée contre placebo (pacemaker double

chambre en position *on*, versus *off*), en double aveugle, a porté sur 29 patients, âgés de 53 ± 16 ans (médiane de suivi : 715 jours), présentant un Tilt test positif (asystolie ou réponse mixte) et des malaises vagues répétitifs (médiane de 12 syncopes). Les résultats fondés sur la première récurrence ne présentent aucune différence significative, les récurrences ayant concerné 45 % des patients. En revanche le taux de récurrences a significativement diminué après la pose du pacemaker ($p < 0,001$), effet placebo probable.

Occhetta E et al. Closed loop stimulation in prevention of vasovagal syncope. Inotropy Controlled Pacing in Vasovagal Syncope (INVASY): a multicentre randomized, single blind, controlled study. Europace ; 2004.

Le « Closed Loop Stimulation » (CLS) est un algorithme, permettant une sorte d'adaptation au stimulateur fondée sur la contraction dynamique du myocarde et les variations d'impédance du VD. Il peut en théorie éviter la bradycardie et l'hypotension et ainsi prévenir la syncope. L'étude randomisée (2 :1, mode DDD-CLS vs DDI) concernait 26 patients, présentant des syncopes vasovagales sévères et récurrentes, âgés de 59 ± 18 ans. Le critère de jugement était l'apparition de deux syncopes en 1 an. Sept des 9 patients traités en mode DDI ont eu des récurrences de syncope au cours de la première année, contre aucun des 17 en mode CLS. Par ailleurs, aucun des 24 patients traités seulement en mode CLS au cours de la deuxième année de l'étude (la randomisation a été arrêtée par le comité de suivi devant une telle différence) n'a eu de récurrence, 4 seulement ont eu des lipothymies. La qualité de vie a été grandement améliorée.

Abe H et al. Efficacy of orthostatic self-training in medically refractory neurocardiogenic syncope. Clin Exp Hypertens ; 2003.

L'étude porte sur une série de 15 patients âgés de 35 ± 14 ans, avec syncopes neurocardiogéniques, réfractaires à tout traitement. Le traitement consiste en un entraînement à l'orthostatisme pendant 30 minutes chaque jour à domicile. Aucune syncope, ou bradycardie ou hypotension n'a été constatée au Tilt test effectué à 3 semaines (critère de jugement). Après 1 an d'entraînement quotidien de 30 minutes, aucun épisode de syncope n'est apparu.

Abe H et al. Effects of orthostatic self-training on head-up Tilt testing for the prevention of tilt-induced neurocardiogenic syncope: comparison of pharmacological therapy. Clin Exp Hypertens ; 2003.

Abe et al. ont comparé 19 patients, présentant des signes de syncopes au Tilt test, et recevant soit du propranolol (30 mg/j) soit du disopyramide (300 mg/j), en *cross over*, et effectué un test d'entraînement quotidien chez 24 autres patients. Il n'y a pas de différences d'efficacité entre les deux traitements médicaux avec 50 % de récurrences de syncope au Tilt test, alors que 92 % des patients entraînés à l'orthostatisme ne présentaient pas de récurrence. L'absence de randomisation et les faibles effectifs ne permettent pas de conclure.

Foglia-Manzillo G et al. Efficacy of tilt training in the treatment of neurally mediated syncope. A randomized study. Europace ; 2004.

L'étude randomisée prospective multicentrique a comparé l'entraînement à la station debout (30 min/j, 6 j/7, pendant 3 semaines 40 s) à un groupe contrôle auprès de 68 patients, âgés de 40 ± 19 ans, présentant des syncopes neuro-médiées récurrentes et deux Tilt tests positifs à la TNT.

À l'issue de l'entraînement, 60 % des patients dans chaque bras avaient un test positif (NS) et seulement 34 % avaient poursuivi l'entraînement jusqu'au bout.

Winker R et al. *Endurance exercise training in orthostatic intolerance. A randomized, controlled trial. Hypertension* ; 2005.

L'étude prospective randomisée a comparé l'efficacité d'un entraînement à l'effort (jogging de 3 x 30 minutes/semaine le premier mois avec augmentation de 10 minutes par séances les 2 mois suivants) à l'absence d'entraînement pour un groupe de 27 militaires autrichiens, présentant une intolérance orthostatique au Tilt test. Les résultats montrent une différence significative des récurrences en faveur du groupe entraîné (6/16 vs 10/11, $p < 0,008$), avec diminution significative de la symptomatologie pour le groupe traité, après l'entraînement. La différence a été également observée sur les concentrations de norépinéphrine en position debout au Tilt test ($p < 0,001$).

À noter qu'une étude (Pachon C et al. "*Cardioneuroablation*" - *New treatment for neurocardiogenic syncope, functional AV block and sinus dysfunction using catheter RF-ablation*. *Europace* ; 2005) portant sur une série hétérogène de patients (6 syncopes réflexes, 7 BAV de haut grade et 13 dysfonctions du nœud sinusal) a montré l'efficacité d'une « cardioneuro-ablation », sur une durée moyenne de 9 mois. Les effectifs trop faibles et l'absence d'autres études récentes sur le sujet ne permettent pas de recommander cette technique.

Conclusion de la mise à jour : les deux études ne modifient pas les données connues sur l'efficacité des traitements médicamenteux des syncopes vasovagales. L'efficacité des stimulateurs implantables n'est pas démontrée et pourrait lorsqu'elle se produit être en lien avec un effet placebo. L'étude utilisant le CLS est intéressante, mais mériterait d'être complétée. Enfin, les nouvelles études confirment l'intérêt de proposer en premier lieu des thérapeutiques non médicamenteuses, à base d'entraînement, dont une des difficultés semble être la persévérance.

5.2.2 Syndrome du sinus carotidien

Le syndrome du sinus carotidien a depuis longtemps été reconnu comme étant une cause possible de la syncope. Cependant, en pratique clinique courante, son importance est probablement souvent sous-estimée. Il existe une controverse quant à la fréquence avec laquelle l'hypersensibilité du sinus carotidien est responsable d'épisodes syncopaux spontanés (c'est-à-dire syndrome du sinus carotidien). Cette controverse peut être en partie résolue en considérant séparément le syndrome du sinus carotidien « spontané » et le syndrome du sinus carotidien « induit ». Ainsi, le « *syndrome du sinus carotidien spontané* » peut être défini comme une syncope qui, par tradition⁸, semble survenir en lien étroit avec la manipulation mécanique accidentelle des sinus carotidiens et qui peut être reproduite par massage du sinus carotidien. Le syndrome du sinus carotidien spontané est rare et ne représente qu'environ 1 % de toutes les causes de syncope [80]. D'un autre côté, « *le syndrome du sinus carotidien induit* » est défini de façon plus large et peut être reconnu comme étant présent même si un lien étroit entre la manipulation du sinus carotidien et la survenue de la syncope n'est pas démontré. Ainsi, le syndrome du sinus carotidien induit est diagnostiqué chez des patients présentant une réponse anormale au massage du sinus carotidien et par ailleurs un bilan négatif pour la syncope. Considéré de cette façon, le syndrome du sinus carotidien est bien plus fréquent, il peut être rencontré chez 26 à 60 % des patients souffrant de syncope inexpiquée [72-75,83,84]. De plus, le syndrome du sinus carotidien peut être responsable de nombreux cas de syncope et de « chutes » inexpiquées chez les personnes âgées (voir plus loin).

Le traitement doit être guidé par les résultats du massage du sinus carotidien. La stimulation cardiaque semble être bénéfique dans le syndrome du sinus carotidien (niveau B) et est reconnue comme le traitement de choix lorsqu'une bradycardie a été

⁸ Peut aussi être interprété par « selon l'historique », « selon les antécédents »

documentée [71,81,92,314-319]. Dans l'ensemble, la stimulation cardiaque double chambre est privilégiée [316-318], bien qu'il y ait eu des discussions sur le fait qu'une stimulation ventriculaire monochambre pouvait être suffisante dans les cas relativement peu fréquents où il y avait absence à la fois de la composante vasodépressive de l'hypotension et de ce que l'on appelle l'« effet de stimulation ventriculaire » [71]. Les traitements médicamenteux pour le syndrome du sinus carotidien ont en grande partie été abandonnés [320,321]. Il n'existe pas encore d'études randomisées étudiant le traitement de la syncope par hypersensibilité du sinus carotidien dans laquelle l'hypotension se révèle être principalement d'origine vasodépressive. On peut s'attendre à ce que certains traitements utilisés pour la syncope vasovagale présentent certains bénéfices ; les vasoconstricteurs et le sel pourraient être proposés à cet égard mais le risque d'hypertension en décubitus dorsal pourrait poser problème. Il a été montré que le traitement vasodilatateur chronique pour les pathologies concomitantes augmentait la susceptibilité au syndrome du sinus carotidien [308]. Par conséquent, il est souhaitable d'interrompre ou de réduire ces médicaments chez les patients prédisposés.

5.2.3 Syncope situationnelle

La « syncope situationnelle » désigne les formes de syncope réflexe associées à des scénarios spécifiques (par exemple miction, toux, défécation, se lever de la position accroupie, etc.). D'une manière ou d'une autre, les mécanismes de l'hypotension diffèrent dans chaque cas. Dans certains cas (par exemple la syncope de la toux et la syncope postmictionnelle), la pathologie semble être essentiellement à médiation réflexe neurale. Dans d'autres situations, (par exemple l'effort, la position accroupie), le mécanisme semble être en grande partie non lié à une activité réflexe d'origine neurologique. Néanmoins, puisque les stratégies thérapeutiques sont semblables, il est raisonnable de les présenter ensemble ici.

Le traitement de la plupart des formes de syncope réflexe situationnelle repose de façon considérable sur le fait d'éviter ou d'améliorer l'événement déclenchant. Pour la syncope du « joueur de trompette », identifier le facteur déclenchant est simple bien que l'éviter puisse avoir d'importantes répercussions économiques et sociales pour un musicien professionnel. De la même façon, le facteur toux dans la syncope de la toux (par exemple bronchopneumopathie chronique obstructive ou asthme) est facilement reconnaissable mais le supprimer (le traitement idéal) n'est pas facilement réalisable. Dans d'autres cas, il est impossible d'éviter une exposition à la situation déclenchante (par exemple bouleversement émotionnel imprévisible ou stimuli douloureux, selles [syncope de la défécation], évacuation de la vessie [syncope postmictionnelle]). Dans les situations où il n'est pas entièrement possible d'éviter le facteur déclenchant, on peut préconiser certaines stratégies thérapeutiques générales dont : le maintien de la volémie ; une position privilégiée (par ex. être assis plutôt que debout) ; des changements de position plus lents (par ex. attendre après la défécation avant de se lever) ; la reconnaissance d'une augmentation du risque lorsque l'on sort d'un lit chaud. Dans des conditions spécifiques, certains conseils supplémentaires peuvent s'avérer utiles, tels que utiliser des émollients fécaux pour les patients souffrant de syncope de la défécation, éviter de prendre trop de liquides (en particulier de l'alcool) juste avant d'aller se coucher pour les patients souffrant de syncope postmictionnelle et éliminer les boissons froides, les gros bols alimentaires ou les spasmes œsophagiens dans la syncope de déglutition.

Les patients souffrant de syncope situationnelle présentent souvent une réponse positive au massage du sinus carotidien et/ou au test d'inclinaison. Dans une étude [83], la correspondance était de 33 % et 49 % des cas respectivement. Par conséquent, il a été suggéré que le traitement de la syncope situationnelle pouvait être guidé par les réponses à ces tests, en particulier pour la décision d'implanter un stimulateur. Cependant, une étude plus approfondie est nécessaire pour déterminer si cela est le cas.

Synthèse

Le groupe de travail a repris les recommandations de l'ESC en en modifiant légèrement la forme.

En général, le « traitement » initial de toutes les formes de syncope réflexe comprend l'éducation des patients (classe 1) pour :

- éviter les facteurs déclenchants (endroits surpeuplés et chauds, déplétion volémique, effets de la toux, cols serrés, etc.) ;
- reconnaître les symptômes annonciateurs ;
- apprendre les manœuvres pour interrompre l'épisode (par exemple position couchée).

En outre, si possible, les stratégies thérapeutiques viseront directement les facteurs déclenchants (par exemple, en éliminant la cause de la toux dans la syncope de la toux).

Les traitements ne sont pas nécessaires chez les patients qui n'ont connu qu'une seule syncope et qui ne présentent pas de syncope dans un contexte à haut risque (classe 1).

Un traitement supplémentaire peut s'avérer nécessaire lorsque la syncope (classe 1) :

- est très fréquente et altère la qualité de vie ;
- est récidivante et imprévisible (absence de signes annonciateurs) et expose les patients à « haut risque » de traumatismes ;
- survient pendant l'accomplissement d'une activité à « haut risque » (par exemple conduire, utiliser une machine, piloter, faire du sport de compétition, etc.).

Les éléments thérapeutiques dont l'efficacité est bien établie sont (classe 1) :

- mesures d'éducation thérapeutique :
 - explication du risque et réassurance à propos du pronostic dans la syncope vasovagale,
 - éviction autant que possible des événements déclenchants (par exemple bouleversement émotionnel) ainsi que la mise en place de mesures préventives des situations à l'origine de la syncope situationnelle ;
- thérapeutique non médicamenteuse :
 - stimulation cardiaque chez les patients souffrant du syndrome du sinus carotidien à forme mixte ou cardio-inhibitrice ;
- mesure médicamenteuse :
 - modification ou interruption d'un traitement médicamenteux hypotenseur.

Les éléments thérapeutiques dont l'utilité ou l'efficacité est moins bien établie sont (classe 2) :

- mesures d'éducation thérapeutique :
 - expansion volémique par des apports de sel,
 - programme d'exercices physiques,
 - conseils au patient de dormir la tête surélevée (> 10°) lorsque la syncope est liée à la posture,
 - réentraînement progressif à l'orthostatisme chez les patients motivés souffrant de syncopes vasovagales récidivantes,
 - exercices de contre-pression isométrique des jambes et des bras chez les patients souffrant de syncope vasovagale ;
- thérapeutique non médicamenteuse :
 - la stimulation cardiaque demeure très controversée pour le traitement des syncopes vasovagales et elle pourrait trouver un intérêt uniquement chez les patients souffrant de syncopes vasovagales « cardio-inhibitrices » fréquentes (> 5 attaques par an), ayant une bradycardie ou une asystolie documentée par un EIS implantable, ou de graves traumatismes secondaires à la PC et un âge > 40 ans ;
- mesures médicamenteuses :
 - les données issues de la littérature n'ont pas démontré l'efficacité des bêta-bloquants.

5.3 Hypotension orthostatique

Objectifs du traitement : prévention de la récurrence des symptômes et des lésions associées, amélioration de la qualité de vie.

Établir le diagnostic sous-jacent est essentiel chez les patients souffrant d'hypotension orthostatique [323]. La classification et le diagnostic des syndromes de l'hypotension orthostatique ont été traités dans la 2^e partie.

Le dysfonctionnement du système nerveux autonome d'origine médicamenteuse est la cause la plus fréquente d'hypotension orthostatique. La stratégie thérapeutique principale consiste à éliminer l'agent en cause. Cette stratégie n'est pas possible chez quelques patients prenant des médicaments indispensables, comme par exemple les diurétiques et les vasodilatateurs.

L'alcool est aussi fréquemment associé à l'intolérance orthostatique, puisqu'il agit directement sur le système nerveux central, mais aussi sur la déplétion volémique. La stratégie thérapeutique principale consiste, dès lors, à le supprimer.

La connaissance pratique de la physiologie et de la physiopathologie de la régulation de la pression artérielle est essentielle dans la prise en charge des patients souffrant de dysfonctionnement du système nerveux autonome primaire et secondaire [11]. L'objectif principal du traitement devrait être la réduction des symptômes traduisant une hypoperfusion cérébrale (par ex. syncope, lipothymie, confusion, etc.). Le traitement peut améliorer nettement les symptômes orthostatiques même si l'augmentation de la pression artérielle systolique est relativement faible (10-15 mmHg) ; ramener la pression artérielle moyenne dans la zone d'autorégulation peut faire une différence fonctionnelle considérable [324]. À cet égard, il est raisonnable que tous les patients reçoivent des conseils et des informations sur les facteurs influençant la pression artérielle systolique, comme l'éviction des changements soudains de positions vers le haut (en particulier au réveil), rester longtemps debout immobile, un décubitus prolongé pendant la journée, un effort à la miction et à la défécation, une hyperventilation, les températures ambiantes élevées (y compris les bains chauds, les douches chaudes et les saunas), un effort sévère, un repas abondant (en particulier avec des glucides), l'alcool et les médicaments ayant des propriétés vasodépressives. Les enregistrements de la pression artérielle en ambulatoire peuvent s'avérer utiles pour identifier les circonstances (par ex. le moment de la journée) où la fluctuation de la pression artérielle est la plus forte. Ces enregistrements peuvent aussi aider à identifier l'hypertension en décubitus/nocturne chez les patients sous traitement.

D'autres principes thérapeutiques, utilisés seuls ou en association, sont pertinents pour être pris en considération de manière individuelle :

- expansion chronique du volume intravasculaire en encourageant une prise de sel plus importante que la normale et une prise de liquide de 2 à 2,5 litres par jour [323,324]. Les options complémentaires comprennent l'utilisation de fludrocortisone à faible dose (0,1 à 0,2 mg/jour) et la surélévation de la tête du lit pour permettre une orientation gravitationnelle pendant le sommeil [324,329]. À titre d'avertissement, il est souhaitable d'éviter l'hypertension en décubitus/nocturne autant que possible (niveau B) ;
- réduire les effets de la gravitation sur le volume vasculaire par l'utilisation de ceintures abdominales et/ou de bas ou de vêtements de contention [323,325] ;
- utiliser des chaises portables [326] ;
- prendre de petits repas de façon fréquente avec une teneur réduite en glucides [323] ;
- pratiquer des exercices physiques de contre-pression tels que croiser les jambes ou s'accroupir [327,328] ;
- faire des exercices des muscles des jambes et abdominaux, en particulier la natation [323].

Dans ces cas-là, lorsque les méthodes non pharmacologiques sont insuffisantes, un traitement médicamenteux peut être indiqué comme mesure supplémentaire. Cependant, les médicaments peuvent aggraver l'hypertension en décubitus. En outre, le traitement médicamenteux se révèle souvent moins efficace sur l'hypotension lors d'un effort physique ou dans un environnement chaud [323]. L'utilisation de stéroïdes retenant le sel (c-à-d. principalement la fludrocortisone) est habituellement envisagée en première intention [323,324,329]. On peut alors obtenir un bénéfice supplémentaire avec des agents qui augmentent les résistances périphériques et qui réduisent la tendance au déplacement gravitationnel vers le bas du volume central. La midodrine semble être particulièrement intéressante (niveau B). Si l'association de la fludrocortisone et des vasoconstricteurs sympathiques ne produit pas l'effet désiré, il faudra envisager une orientation du patient vers des centres médicaux spécialisés dans l'évaluation et le traitement du dysfonctionnement du système nerveux autonome. Ces centres peuvent avoir accès à des produits de recherche et/ou avoir plus d'expérience dans l'utilisation d'associations médicamenteuses. La desmopressine peut être intéressante chez les patients souffrant de polyurie nocturne, l'octréotide chez les patients souffrant d'hypotension postprandiale et l'érythropoïétine chez ceux souffrant d'anémie [323]. La stimulation cardiaque à des fréquences relativement rapides a été rapportée mais n'a pas fait l'objet d'études rigoureuses et n'est pour l'instant pas considérée comme ayant un intérêt dans le traitement.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Lahrman H et al. EFNS guidelines on the diagnosis and management of orthostatic hypotension. Eur J Neurol ; 2006.

Cette recommandation, à la méthodologie peu détaillée et interprétée par un nombre limité d'experts, peut se résumer de la manière suivante :

- la gestion des patients ayant une HO comprend l'éducation, l'information et la formation permettant d'éviter certains facteurs déclenchants comme l'alimentation, les habitudes de vie, les diverses positions et les médicaments en cause ;
- exercices incluant le croisement de jambes, l'accroupissement, les contentions élastiques abdominales et des membres inférieurs et la pratique d'exercices physiques régulièrement et prudemment ;
- augmentation des apports hydriques (25-2,5 l/j) et de sel (> 8 g/j) ;
- la fludrocortisone, bien qu'ayant un niveau de preuve faible (C de leur classification), est considérée comme le traitement de première intention, alors que la midodrine et l'éphédrine, de meilleur niveau de preuve (A de leur classification), sont des traitements de seconde intention, du fait de leurs effets secondaires. La midodrine peut être associée à la fludrocortisone ;
- le traitement doit être adapté à chaque personne, au cas par cas, en tenant compte des effets secondaires respectifs des différentes alternatives.

Conclusion de la mise à jour : la revue bibliographique ne permet pas de modifier les recommandations de l'ESC, que le groupe de travail reprend en les modifiant très légèrement.

Synthèse

L'hypotension orthostatique doit être traitée chez tous les patients.

Dans bien des cas, le traitement se limite à modifier le traitement médicamenteux prescrit pour les pathologies concomitantes.

Les propositions thérapeutiques ci-dessous ne s'appuient pas sur des démonstrations formelles, mais peuvent être proposées au cas par cas :

- utilisation de ceintures abdominales, de bas ou de vêtements de contention élastique ;
- utilisation de chaises pliantes portables ;
- surélévation de la tête du lit ;

- pratique d'exercices physiques de contre-pression (croiser les jambes, s'accroupir) ;
- réalisation d'exercices musculaires des jambes, de l'abdomen (la natation) ;
- expansion chronique du volume intravasculaire en encourageant une prise de sel plus importante que la normale et une prise de liquide de 2 à 2,5 litres par jour ;
- fludrocortisone à faible dose (0,1 à 0,2 mg/j) (utilisation hors AMM) ;
- midodrine, validée mais qui n'est pas simple d'utilisation ;
- l'association (hors AMM) de la midodrine et de la fludrocortisone a été proposée.

5.4 Arythmies cardiaques comme cause principale

Objectifs du traitement : prévention de la récurrence des symptômes, amélioration de la qualité de vie, réduction du risque de mortalité.

Les arythmies cardiaques primaires impliquent des troubles du rythme associés à une cardiopathie intrinsèque ou à d'autres anomalies structurelles (par ex. des voies de conduction accessoires) et font partie des causes les plus fréquentes de syncope. Cela comprend le dysfonctionnement sinusal intrinsèque (brady- et tachyarythmies), les troubles conductifs et les tachycardies supraventriculaires ainsi que ventriculaires. La base de la syncope dans ces situations est multifactorielle, comprenant la fréquence de l'arythmie, l'état de fonctionnement du ventricule gauche et l'efficacité de la compensation vasculaire (y compris l'impact possible des effets réflexes nerveux).

Dysfonctionnement sinusal (comprenant le syndrome bradycardie-tachycardie)

Les décisions quant à la stratégie thérapeutique doivent nécessairement prendre en considération la gravité et la nature des arythmies symptomatiques ainsi que le cadre de la maladie.

Des observations récentes suggèrent que, lorsque la syncope survient chez des patients souffrant de bradycardie sinusale, l'atteinte du système nerveux autonome est souvent en cause [15,84]. Par conséquent, l'augmentation de la susceptibilité à une bradycardie/hypotension neurocardiogénique, seule ou associée à un dysfonctionnement sinusal intrinsèque, est nécessaire pour provoquer une syncope. Un mécanisme réflexe de syncope concorde bien avec l'histoire naturelle imprévisible des récurrences syncopales et peut en partie expliquer pourquoi la syncope réapparaît chez environ 20 % des patients souffrant du syndrome de dysfonctionnement sinusal lors du suivi à long terme malgré une stimulation appropriée [333].

En général, le traitement par stimulation cardiaque est indiqué et s'est avéré très efficace chez les patients souffrant d'un dysfonctionnement sinusal lorsqu'il a été montré que la bradyarythmie expliquait la syncope [334-339]. La stimulation permanente soulagera fréquemment les symptômes mais pourra n'avoir aucune incidence sur la survie, qui n'est pas liée à l'arythmie. De plus, étant donné qu'un diagnostic de dysfonctionnement sinusal est par nature associé à une réponse chronotrope inappropriée, l'utilisation d'une stimulation à fréquence adaptable (en particulier une stimulation auriculaire à fréquence asservie) peut être justifiée dans le but de minimiser à la fois les sensations liées à l'effort ainsi que la syncope.

Dans le dysfonctionnement sinusal, il a été montré avec certitude que la stimulation physiologique (auriculaire ou double chambre) était supérieure à la stimulation VVI. La stimulation physiologique réduit le risque de développer une fibrillation auriculaire et une embolie systémique [337,338]. Elle peut aussi améliorer la qualité de vie en diminuant les symptômes de l'insuffisance cardiaque congestive, d'un débit cardiaque faible et d'un angor, et améliore ainsi peut-être la survie [335-338]. La stimulation VVI ou VVIR sera donc évitée dans le dysfonctionnement sinusal.

Les patients souffrant d'un dysfonctionnement sinusal sont souvent traités par de nombreux médicaments qui peuvent aggraver ou démasquer une susceptibilité à la bradycardie sous-jacente et provoquer des pauses suffisamment longues pour entraîner une syncope. Par exemple, les glycosides cardiaques, les bêta-bloquants, les inhibiteurs calciques et les antiarythmiques actifs sur la membrane (en particulier le sotalol et l'amiodarone) sont utilisés pour traiter les tachyarythmies auriculaires paroxystiques coexistantes. Certains de ces mêmes médicaments et de nombreux autres sympatholytiques favorisant la bradycardie sont utilisés pour traiter l'hypertension, un problème fréquent dans la population de patients généralement âgés souffrant de dysfonctionnement sinusal. L'élimination des agents en cause est un élément important dans la prévention de récurrence syncopale. Cependant, la stimulation cardiaque peut s'avérer nécessaire lorsqu'il n'est pas possible de remplacer ces agents. Des techniques d'ablation percutanée pour le contrôle de la tachyarythmie auriculaire se sont avérées d'un intérêt croissant chez des patients sélectionnés souffrant de la forme bradycardie-tachycardie du syndrome de dysfonctionnement sinusal, mais ne sont que rarement utilisées dans le cadre particulier de la prévention de la syncope.

Maladie du système de conduction auriculo-ventriculaire

Généralement, ce sont les formes les plus graves de bloc AV acquis (c'est-à-dire le bloc AV de « haut degré », le bloc AV de type Mobitz II et le bloc AV complet) qui sont le plus étroitement liées à la syncope. Dans ces cas-là, le rythme cardiaque peut dépendre de sites d'excitation auxiliaires (souvent peu fiables). La syncope (signalée dans 38 à 61 % des cas [340,341]) survient à cause du délai souvent long avant que ces structures ne commencent à réagir, à des fréquences relativement faibles (habituellement 25 à 40 battements/min) ; par conséquent, la syncope ou la présyncope peut être provoquée par une mauvaise vascularisation cérébrale. La bradycardie prolonge aussi la repolarisation et prédispose à la tachycardie ventriculaire polymorphe, en particulier du type torsade de pointes.

En dehors de l'utilisation d'atropine (ou d'isoprénaline) dans certaines formes de bloc AV transitoire (qui sont associées par ex. à des événements réflexes, y compris l'infarctus aigu du myocarde de la paroi inférieure), la stimulation cardiaque est toute indiquée dans le traitement de la syncope avec bloc AV symptomatique. Bien qu'il n'y ait pas eu d'essais contrôlés randomisés, il est clair d'après plusieurs études observationnelles que la stimulation est capable d'améliorer la survie chez des patients atteints d'un bloc cardiaque ainsi que de prévenir les récurrences syncopales (classe I, niveau B) [342-344]. Une déduction logique, mais non prouvée, est que la stimulation peut aussi être salvatrice chez les patients présentant un bloc de branche et une syncope chez lesquels on soupçonne un bloc AV intermittent d'être le mécanisme de la PC. Cependant, il est aussi essentiel d'envisager la possibilité que les tachyarythmies ventriculaires soient responsables de la PC puisque de nombreux patients présentant une maladie du système de conduction de divers degrés souffrent d'un dysfonctionnement ventriculaire gauche concomitant significatif.

Tachycardies paroxystiques supraventriculaires et ventriculaires

Généralement les tachyarythmies supraventriculaires sont rarement impliquées comme causes de syncope chez les patients orientés pour une évaluation électrophysiologique de syncope d'origine inconnue. À l'inverse, la tachyarythmie ventriculaire a tendance à être une cause de syncope bien plus fréquente et grave. La fréquence de la tachycardie, l'état volémique et la position du patient au moment de la survenue de l'arythmie, la présence d'une maladie cardio-pulmonaire structurelle associée et l'intégrité de la compensation vasculaire périphérique réflexe sont des facteurs essentiels pour déterminer la survenue d'une hypotension suffisamment grave pour provoquer une syncope. Généralement, si les symptômes d'une syncope ou d'une lipothymie se développent, cela se produit à l'apparition de la tachycardie paroxystique, avant que la compensation vasculaire (c'est-à-

dire la vasoconstriction) ne puisse se développer. Cependant, il est aussi possible que la syncope survienne lorsque la tachycardie se termine si une pause se produit avant la restauration d'un rythme auriculaire stable. Les patients souffrant de fibrillation auriculaire paroxystique et d'un dysfonctionnement sinusal constituent un exemple important de ce dernier scénario. Une composante réflexe de type neurologique (empêchant ou retardant la compensation vasoconstrictrice) peut jouer un rôle important lorsque la syncope survient en association avec des tachyarythmies supraventriculaires, surtout lorsque la fréquence cardiaque n'est pas particulièrement élevée [13,14]. De même, les effets des médicaments peuvent avoir une incidence sur la compensation vasculaire.

En cas de tachyarythmies supraventriculaires paroxystiques, il n'existe pour ainsi dire pas d'études prospectives à long terme étudiant l'efficacité d'un traitement médicamenteux antiarythmique classique lorsqu'une syncope s'est manifestée. L'ablation par radiofréquence est devenue une option thérapeutique très rentable et représente probablement le traitement de choix dans l'arythmie supraventriculaire paroxystique associée à la syncope.

La syncope due à des torsades de pointes n'est pas rare et est, dans sa forme acquise, le résultat des médicaments prolongeant l'intervalle QT. Certains de ces médicaments sont énumérés dans le tableau présenté en annexe 1. Le traitement consiste à interrompre immédiatement le médicament soupçonné.

Dans le cas de la syncope due à une tachycardie ventriculaire (TV), le traitement médicamenteux peut s'avérer utile dans le cadre d'un cœur normal ou d'une cardiopathie avec dysfonction cardiaque peu grave. On envisage généralement l'utilisation d'agents antiarythmiques de classe 3 (en particulier l'amiodarone), étant donné leur faible risque proarythmique et leur retentissement hémodynamique généralement bien toléré.

Cependant, l'utilisation de défibrillateurs automatiques implantables (DAI) est justifiée chez les patients souffrant d'une fonction cardiaque altérée, étant donné la difficulté d'assurer une prophylaxie efficace dans cette population de patients souvent à haut risque.

Actuellement, les techniques d'ablation sont des méthodes de premier choix valables uniquement dans quelques formes de tachycardies ventriculaires, en particulier la tachycardie infundibulaire droite, la tachycardie par réentrée de branche à branche et ce que l'on nomme les tachycardies du ventricule gauche sensibles au vérapamil. Bien que des essais multicentriques sur cette stratégie thérapeutique n'aient pas été entrepris, les preuves sont convaincantes pour la poursuite de l'ablation dans la première forme de tachycardie (c-à-d. celle de la chambre de chasse du ventricule droit), et raisonnablement fortes dans la tachycardie par réentrée de branche à branche (où un DAI peut aussi être justifié dans le cadre d'une dysfonction ventriculaire gauche) et la tachycardie du ventricule gauche sensible au vérapamil (tachycardie fasciculaire).

En ce qui concerne les dispositifs implantables pour les tachyarythmies ventriculaires symptomatiques, plusieurs essais thérapeutiques prospectifs fournissent des preuves privilégiant l'efficacité d'un DAI en termes de risque de mortalité par rapport à des approches pharmacologiques classiques. Bien que ces études n'aient pas directement ciblé les patients souffrant de syncope, il est raisonnable d'étendre ces observations aux patients souffrant de syncope chez qui l'on a identifié des tachyarythmies ventriculaires et une mauvaise fonction ventriculaire. De plus, des rapports examinant ce problème chez les patients souffrant de syncope confirment l'idée d'une implantation de DAI précoce [206-213] ; leurs résultats ont été discutés dans la section « exploration électrophysiologique ». Il a été avancé que dans certaines situations, cohérentes avec ces rapports, le traitement par DAI s'avérerait utile pour interrompre des tachyarythmies ventriculaires syncopales et peut-être augmenter la survie (tableau 9).

Dans tous les cas, il faut systématiquement rechercher une prise de médicaments pouvant entraîner un trouble du rythme. L'adaptation thérapeutique doit tenir compte des comorbidités et de l'environnement socio-économique.

Tableau 9. Situations dans lesquelles le traitement par DAI est susceptible d'être utile

- Tachycardie ou fibrillation ventriculaires syncopales documentées sans correction possible (par ex. d'origine médicamenteuse) (classe 1).
- Syncope non documentée susceptible d'être due à une tachycardie ou une fibrillation ventriculaire :
 - tachycardie ventriculaire monomorphe soutenue, inductible avec atteinte hémodynamique sévère en l'absence de tout autre diagnostic concurrent comme cause de la syncope (classe 1) ;
 - fonction systolique ventriculaire gauche très réduite en l'absence de tout autre diagnostic concurrent comme cause de la syncope (classe 2) ;
 - syndrome du QT long établi, syndrome de Brugada, dysplasie ventriculaire droite arythmogène ou myocardiopathie obstructive hypertrophique, avec antécédents familiaux de mort subite, en l'absence de tout autre diagnostic concurrent pour la cause de la syncope (classe 2) ;
 - syndrome de Brugada ou dysplasie ventriculaire droite arythmogène et tachyarythmies ventriculaires inductibles avec altération hémodynamique sévère en l'absence de tout autre diagnostic concurrent pour la cause de la syncope (classe 2).

Défaillance du dispositif implanté (stimulateur, DAI)

Exceptionnellement, les systèmes de stimulation implantables ont été associés au déclenchement d'une lipothymie ou d'une syncope. Cependant, la syncope chez de tels patients est le plus souvent sans rapport avec le dispositif [345].

Lorsque la syncope est imputable au dispositif implanté, elle peut survenir à la suite d'un épuisement ou d'une défaillance de la batterie du générateur d'impulsions ou de la défaillance des électrodes chez un patient dépendant d'un stimulateur cardiaque. Le remplacement du dispositif et de l'électrode est indiqué et résout le problème. En revanche, certains patients peuvent connaître de tels symptômes en raison du « syndrome du stimulateur cardiaque », pathologie qui comporte elle-même de nombreux mécanismes susceptibles de déclencher une hypotension. En cas de syndrome du stimulateur cardiaque [346], il est généralement possible de supprimer le problème en reprogrammant le dispositif bien que son remplacement soit parfois nécessaire (par ex. remplacer un générateur d'impulsions ventriculaire monochambre par un système de stimulation auriculaire). Les DAI peuvent être associés à une syncope s'ils ne réussissent pas à diagnostiquer et/ou traiter un symptôme entraînant une arythmie ou si le traitement effectif est retardé. Le problème est généralement résolu en reprogrammant le dispositif. Il n'existe pas de grandes études étudiant l'efficacité des traitements mentionnés ci-dessus mais l'expérience clinique suggère leur pertinence.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Aliot E. Indications du défibrillateur automatique implantable ventriculaire. Mise à jour de la version française. Recommandation de la SFC. Arch Mal Cœur Vaiss ; 2006.

Synthèse

Le groupe de travail adopte les recommandations de l'ESC. Concernant les médicaments susceptibles d'entraîner des troubles du rythme par hypokaliémie ou QT long, le groupe de travail considère que toute liste de médicaments peut être amenée à évoluer. Il propose de consulter les sites notés ci-dessous. À titre indicatif, en annexe est reproduite

une liste de médicaments fournie et validée par l'Afssaps (avril 2008), dont une grande partie figurait dans le document source.

La syncope due à des torsades de pointes n'est pas rare et est, dans sa forme acquise, le résultat des médicaments prolongeant l'intervalle QT. Certains médicaments allongent le QT chez tout le monde, certains peuvent donner des torsades de pointes, certains sont contre-indiqués s'il existe déjà un QT long alors que d'autres ne donnent des torsades de pointes que comme cofacteur (bradychardie + hypokaliémie + médicament). Ces informations sont disponibles sur le site www.arizonacert.org et sur celui de la Société française de cardiologie (SFC). Le traitement consiste à interrompre immédiatement le médicament soupçonné.

Une prise en charge cardiologique est impérative lorsque l'arythmie est la cause de la syncope (classe 1).

- La syncope due à des arythmies cardiaques **doit** recevoir un traitement approprié (médicaments, stimulateur ou défibrillateur implantable) à la cause chez tous les patients chez qui elle met en danger la vie et lorsqu'il existe un risque élevé de traumatismes secondaires (classe 2).
- Ce traitement **peut** être utilisé lorsque l'arythmie responsable n'a pas été démontrée et qu'un diagnostic d'arythmie menaçant le pronostic vital est suspecté.
- Ce traitement **peut** être utilisé lorsqu'une arythmie responsable a été identifiée mais qu'elle ne met pas en danger la vie du patient ou qu'elle ne présente pas un risque élevé de blessures.

5.5 Cardiopathie ou maladie cardio-pulmonaire structurelle

Objectifs du traitement : prévention de la récurrence des symptômes, réduction du risque de mortalité.

Une cardiopathie ou une maladie cardio-pulmonaire structurelle est souvent présente chez les patients âgés souffrant de syncope. Cependant, dans ces cas-là, les arythmies associées à la maladie structurelle sont le plus souvent la cause des symptômes.

En termes de syncope directement imputable à une maladie structurelle, la plus fréquente est probablement celle qui survient en même temps qu'une ischémie aiguë du myocarde ou qu'un infarctus aigu du myocarde. D'autres pathologies aiguës relativement fréquentes associées à la syncope comprennent l'embolie pulmonaire et la tamponnade péricardique. L'origine de la syncope dans ces conditions est multifactorielle, comprenant l'impact hémodynamique lié à la lésion spécifique ainsi que des effets réflexes. Ces derniers sont surtout importants dans le cadre d'événements ischémiques aigus, illustrés par l'hypotension ou la bradycardie répondant à l'atropine, souvent associées à un infarctus du myocarde de la paroi inférieure.

La syncope est très préoccupante lorsqu'elle est associée à des pathologies dans lesquelles il existe un obstacle fixe ou dynamique à l'éjection du ventricule gauche (par ex. rétrécissement aortique, myocardiopathie obstructive hypertrophique). Dans des cas comme ceux-là, les symptômes sont souvent déclenchés par l'effort mais peuvent aussi se développer si une arythmie, du reste bénigne, survient (par exemple une fibrillation auriculaire). La PC est alors due à un débit sanguin insuffisant, lié à un obstacle mécanique. Cependant, en particulier dans le cas d'un rétrécissement aortique valvulaire, un phénomène d'ordre réflexe du contrôle vasculaire est une cause importante de l'hypotension [12]. Les mécanismes réflexes « neurologiques » peuvent aussi jouer un rôle dans la myocardiopathie hypertrophique (avec ou sans obstacle à l'éjection du ventricule gauche) mais la survenue de tachyarythmies auriculaires (en particulier la fibrillation auriculaire) ou d'une tachycardie ventriculaire (même à des fréquences relativement modestes) est une cause particulièrement importante d'événements syncopaux [65]. D'autres causes moins fréquentes de la syncope dans cette catégorie comprennent l'obstacle à l'éjection ventriculaire gauche chez des patients souffrant de

rétrécissement mitral ou de myxome de l'oreillette, d'obstacle à l'éjection ventriculaire droite, et shunt droite-gauche secondaire à un rétrécissement pulmonaire ou une hypertension artérielle pulmonaire. Le mécanisme de la PC peut une fois encore s'avérer multifactoriel, avec des origines hémodynamiques, arythmiques et réflexes (faisant intervenir le système nerveux) devant être évaluées.

Dans la syncope associée à l'ischémie myocardique, un traitement pharmacologique et/ou une revascularisation sont clairement la stratégie appropriée dans la plupart des cas.

De même, lorsque la syncope est étroitement associée à des lésions que l'on peut traiter de façon chirurgicale (par exemple rétrécissement aortique vasculaire, myxome de l'oreillette, anomalie cardiaque congénitale), une approche correctrice directe est souvent réalisable. D'un autre côté, lorsque la syncope est causée par une certaine difficulté à traiter des pathologies telles que l'hypertension artérielle pulmonaire primaire ou la myocardiopathie restrictive, il est souvent impossible d'améliorer de manière satisfaisante le problème sous-jacent. Il n'existe aucune donnée sur l'influence de la réduction du gradient de pression sur la diminution des récurrences syncopales dans la myocardiopathie hypertrophique.

Synthèse

Le traitement concerne avant tout la cardiopathie causale (classe 1).

5.6 Vol vasculaire sous-clavier

Le vol sous-clavier est rare mais se révèle être la pathologie la plus fréquemment connue dans ce groupe. Il peut être d'origine congénitale [347] ou acquise [348], avec une pression dans l'artère sous-clavière insuffisante provoquant un flux rétrograde dans l'artère vertébrale ipsilatérale (en particulier pendant un effort du bras). Cela entraîne une diminution du débit sanguin cérébral. La syncope associée à un effort des membres supérieurs dans le cadre d'un syndrome de vol sous-clavier peut justifier une chirurgie ou une angioplastie. La chirurgie ou l'angioplastie correctrices directes sont généralement possibles et efficaces.

Synthèse

La syncope associée à un effort des membres supérieurs dans le cadre d'un syndrome de vol sous-clavier peut justifier, au cas par cas, une chirurgie ou une angioplastie après échec d'une rééducation spécifique (classe 1).

5.7 Troubles métaboliques et intoxications

Les troubles métaboliques et les intoxications (alcool ou sédatifs) sont des causes relativement rares d'une véritable perte de connaissance. Ces pathologies sont le plus souvent responsables d'états confusionnels ou de troubles du comportement qui durent beaucoup plus longtemps que la syncope. Néanmoins, il peut être impossible d'établir une différence claire entre de tels symptômes et la syncope uniquement par l'anamnèse.

L'hyperventilation entraînant une hypocapnie et une alcalose transitoire peut s'avérer être la pathologie clinique la plus importante associée à une anomalie de la conscience dans cette catégorie, mais on ne sait en fait pas vraiment s'il est ou non possible qu'il y ait une perte de conscience par hyperventilation. Il a été communément accepté que la vasoconstriction cérébrale causée par l'hypocapnie et l'alcalose, avec pour conséquence une diminution de l'irrigation cérébrale, puisse provoquer une PC [5]. D'un autre côté, l'hyperventilation à elle seule ne semble pas capable de provoquer des PC chez les sujets

en décubitus dorsal. Par conséquent, que l'hyperventilation en soit ou non la cause, son association clinique fréquente à des attaques de panique justifie qu'elle soit considérée dans le diagnostic différentiel de la syncope réelle. Une consultation psychiatrique est justifiée chez les patients souffrant de PC associées à des attaques de panique.

Les troubles de la respiration pendant le sommeil, comprenant l'apnée du sommeil obstructive comme variante la plus extrême, sont caractérisés par des épisodes occasionnels d'obstruction partielle ou complète des voies respiratoires supérieures pendant le sommeil qui perturbent la ventilation normale et l'architecture du sommeil et sont typiquement associés au ronflement et à la somnolence pendant la journée. Des épisodes répétés d'occlusion des voies respiratoires avec hypoxie, hypercapnie et les changements spectaculaires dans les pressions intrathoraciques entraînent diverses réponses autonomes, humorales, neuro-endocriniennes et hémodynamiques. Un épisode d'apnée associé à l'hypoxie induit une augmentation importante du tonus vagal qui peut entraîner une bradycardie. Il est parfois difficile de faire la différence entre l'apnée du sommeil et la véritable syncope survenant pendant le sommeil (et qui peut être due à une arythmie ou un réflexe vasovagal) [349-350].

Synthèse

Les troubles métaboliques et les intoxications (alcool ou sédatifs) sont des causes relativement rares d'une véritable perte de connaissance. Ces pathologies sont le plus souvent responsables d'états confusionnels ou de troubles du comportement qui durent beaucoup plus longtemps que la syncope. Néanmoins, il peut être impossible d'établir par l'anamnèse une différence claire entre de tels symptômes et une syncope (classe 1).

6 Problèmes spécifiques liés à l'évaluation des patients souffrant de syncope

6.1 Nécessité d'une hospitalisation

Les indications d'une hospitalisation sont résumées dans le tableau 10.

Chez les patients pour qui une étiologie a été retenue, la décision d'hospitaliser le patient dépend du pronostic de l'affection sous-jacente et/ou des traitements à proposer.

La présence d'une cardiopathie structurelle et des anomalies à l'ECG de base sont des indicateurs importants en faveur d'une syncope d'origine cardiaque. S'il existe des arguments à l'interrogatoire, lors de l'examen clinique ou sur l'ECG en faveur d'une syncope cardiaque, l'hospitalisation est nécessaire. Si une cause cardiaque n'est envisagée que sur la stratification du risque (syncope inexplicée et âge supérieur à 45 ans ou anomalie non suspecte de l'ECG), les investigations peuvent être programmées en ambulatoire.

Les patients ayant des syncopes réflexes, en l'absence d'anomalies structurelles du cœur, et un ECG normal ont un bon pronostic en termes de survie et, généralement, ne nécessitent pas de traitement particulier en dehors des conseils et des mesures générales déjà définis. Si un traitement devient nécessaire en raison des récurrences, il peut être initié en ambulatoire.

La décision d'une hospitalisation chez les patients ayant des syncopes orthostatiques dépend de l'étiologie suspectée. L'hospitalisation est souvent nécessaire pour corriger une hypovolémie ou adapter la thérapeutique.

Les patients avec un épisode isolé ou de rares syncopes, chez qui n'existe aucun argument en faveur d'une cardiopathie structurelle sous-jacente et qui ont un ECG de base normal, ont une haute probabilité d'avoir une syncope réflexe et un faible risque de syncope cardiaque.

Ces patients ont un bon pronostic en termes de survie indépendamment du test d'inclinaison. L'évaluation de ces patients peut se faire totalement en ambulatoire. Si une évaluation de la syncope se fait en dehors de l'hôpital, des conseils de prudence en ce qui concerne la conduite, les activités professionnelles et/ou des restrictions d'activité doivent être préconisés.

Une hospitalisation peut bien sûr être nécessaire indépendamment de l'étiologie de la syncope en raison des conséquences traumatiques de la chute, de l'existence de pathologies associées ou du contexte médico-social.

Synthèse

Il n'y a pas de bibliographie focalisée sur ce sujet. Le groupe de travail a repris comme base de travail les recommandations de l'ESC, tout en les adaptant à la variété des exercices professionnels et à la réalité française.

Tableau 10. Quand faut-il hospitaliser un patient avec une syncope ? (classe 1)

Pour le diagnostic d'une syncope cardiaque :

- cardiopathie importante connue ou suspectée à l'examen clinique ;
- cardiopathie suspectée à l'interrogatoire ou arguments à l'ECG ;
- anomalies de l'ECG suspectes telles qu'énumérées dans le tableau 4 ;
- syncope survenant à l'effort ;
- histoire familiale de mort subite ;
- patients ayant eu des palpitations avant la syncope ;
- syncopes survenant en décubitus.

Pour le traitement d'une syncope cardiaque certaine :

- arythmies cardiaques ;
- syncopes liées à une ischémie cardiaque.

Pour l'évaluation ou le traitement d'une syncope orthostatique en fonction de l'étiologie suspectée ou avérée.

Pour la prise en charge des pathologies associées ou des traumatismes secondaires sévères.

Pour des raisons liées au contexte médico-social.

6.2 Syncopes chez les personnes âgées

Dans l'étude de Framingham [17], l'incidence des syncopes est de 11 pour 1 000 personnes/année pour les hommes et les femmes âgés de 70 à 79 ans, de 17 pour 1 000 personnes/année pour les hommes et 19 pour 1 000 personnes/année pour les femmes de plus de 80 ans. L'incidence des syncopes dans les populations âgées institutionnalisées est de 6 % par an, avec une prévalence de 10 % et un taux de récurrence à 2 ans de 30 % [18]. Ces chiffres sont probablement sous-estimés à cause de l'exclusion d'épisodes syncopaux se présentant comme des chutes. La morbidité liée aux syncopes est plus fréquente chez les personnes âgées et va de la perte de confiance, du syndrome dépressif, de la peur de chuter, à la fracture et à l'entrée en institution [351]. Les modifications physiologiques du rythme cardiaque, de la pression artérielle, du débit sanguin cérébral, de la sensibilité du baroréflexe et de la régulation de la volémie liées à l'âge, associées aux comorbidités et aux traitements concomitants jouent un rôle majeur dans l'incidence plus élevée des syncopes chez les personnes âgées.

Les causes

Les causes les plus fréquentes de syncope chez les personnes âgées sont l'hypotension orthostatique, l'hyperexcitabilité du sinus carotidien, la syncope réflexe et les arythmies cardiaques [352,353]. La prévalence de l'hypotension orthostatique varie de 6 % chez les personnes âgées vivant à domicile à 33 % chez les patients hospitalisés [352]. L'hypotension orthostatique est une cause imputable de la syncope qui peut atteindre 30 % chez les personnes âgées [352]. Chez les patients symptomatiques, 25 % ont une hypotension orthostatique liée à l'âge. Les autres hypotensions orthostatiques sont liées aux prises médicamenteuses, aux dysautonomies primitives ou secondaires (diabète), à la maladie de Parkinson ou à l'atrophie multisystémique. L'hypertension systolique de décubitus est souvent présente chez les personnes âgées présentant une hypotension orthostatique [356,358]. Non seulement l'hypertension affaiblit la capacité d'autorégulation cérébrale et augmente le risque d'ischémie cérébrale par les chutes subites de pression artérielle [359], mais elle complique, également, le traitement dans la mesure où la plupart des molécules utilisées pour le traitement de l'hypotension aggraveront l'hypertension de décubitus [358,360].

L'hypersensibilité du sinus carotidien survient rarement avant l'âge de 40 ans. La prévalence augmente avec l'âge et avec la comorbidité cardiaque, cérébro-vasculaire et neuro-dégénérative [76,77,83,361]. Le syndrome cardio-inhibiteur du sinus carotidien est une cause possible de syncope qui peut représenter 20 % des cas chez les personnes âgées présentant une syncope [352]. Des études à venir vont évaluer sa fréquence réelle qui semble, néanmoins, plus élevée que ce que l'on pensait jusqu'à présent. L'hypersensibilité du sinus carotidien dans sa forme essentiellement vasodépressive est tout aussi prévalente [361] mais son rôle possible dans la genèse d'une syncope dans ce type de population est moins bien précisé [362,364].

Jusqu'à 15 % des syncopes sont de type vasovagal [352]. Dans plus de la moitié des cas, les épisodes sont en rapport avec une prescription médicamenteuse cardio-vasculaire [352,364]. Le schéma des réponses de pression artérielle et de fréquence cardiaque pendant les tests est semblable à celui décrit chez des patients plus jeunes, mais la prévalence des modes de réponse diffère. Les réponses bradyarythmiques (VASIS 2B) sont moins fréquentes et les réponses hypotensives progressives (VASIS 3) ainsi que l'incompétence chronotrope sont plus fréquentes [364] bien que des profils reflétant l'insuffisance autonome soient plus fréquents dans les épisodes d'origine médicamenteuse [126].

Jusqu'à 20 % des syncopes des personnes âgées sont liées à des arythmies cardiaques [352].

L'évaluation diagnostique

Interrogatoire

Des données complémentaires obtenues par l'interrogatoire sont pertinentes chez les personnes âgées. Le moment de la survenue peut être une donnée utile pour le diagnostic. Les événements liés à l'hypotension orthostatique se produisent généralement le matin. Il faut rechercher une chronologie avec les repas [365], la prise de médicaments, les mictions nocturnes, etc. Un tiers des patients de plus de 65 ans prennent au moins trois médicaments. Les traitements provoquent ou facilitent souvent les syncopes. Il est important de retracer l'historique des traitements en termes de durée et de chronologie entre la prise et la syncope. L'interrogatoire doit rechercher les comorbidités, en particulier, les pathologies en rapport avec une fragilité physique et un handicap locomoteur (arthrose, maladie de Parkinson, pathologie cérébro-vasculaire) et les pathologies qui augmentent la probabilité que la syncope soit d'origine cardio-vasculaire comme le diabète, l'anémie, l'hypertension, les cardiopathies ischémiques et l'insuffisance cardiaque. Chez les personnes âgées, les prodromes sont moins fréquents de sorte que l'évaluation neurovégétative devient plus pertinente (massage du sinus carotidien, Tilt test) [366]. Les données de l'interrogatoire

peuvent varier (importance, détails) par rapport aux sujets plus jeunes. Cela est expliqué par une amnésie de la perte de conscience [362]. Des troubles de la marche, de l'équilibre et des réflexes de protection sont présents chez 20 à 50 % des personnes âgées vivant en communauté [351,367]. Dans ces circonstances, des modifications hémodynamiques modérées, insuffisantes pour provoquer une syncope, peuvent être à l'origine d'une chute. Par conséquent, il est important de se procurer le récit d'un témoin, même s'il est indisponible dans 40 à 60 % des cas [352,365]. Pour ces raisons, jusqu'à 25 % des événements se présenteront comme une chute [159,351,368].

Un trouble cognitif est présent chez 5 % des patients âgés de 65 ans et chez 20 % des patients âgés de 80 ans. L'état cognitif aura une influence sur l'exactitude du souvenir des événements [366,368]. En effet, lors de l'interrogatoire, l'état cognitif sera évalué en plus de la situation sociale, des lésions, de la perte de confiance ainsi que de la capacité pour le patient à reprendre ses activités de la vie quotidienne.

Examen

L'examen neurologique et ostéo-articulaire y compris l'observation de la marche et de l'équilibre en position debout (yeux ouverts, yeux fermés) est recommandé. Si un trouble cognitif est suspecté, celui-ci devra être évalué. Le *Mini Mental Test* est un outil validé comportant 30 items adapté à cette évaluation. Le reste de l'examen est semblable à celui réalisé chez un sujet plus jeune.

Explorations

Chez les patients âgés souffrant de syncopes ou de chutes inexplicables et présentant des fonctions supérieures normales, la stratégie diagnostique est la même que chez les adultes plus jeunes, à l'exception du massage du sinus carotidien systématique en position couchée ou debout (préférentiellement sur table basculante) lors de la première évaluation, étant donné la prévalence élevée de l'hypersensibilité du sinus carotidien, cause de syncopes ou de chutes inexplicables dans la population âgée [79]. Lors de la première évaluation, un interrogatoire détaillé, un examen clinique, la mesure de la pression artérielle en orthostatisme et le massage du sinus carotidien en position couchée et debout (préférentiellement sur table basculante) permettront d'établir un diagnostic dans plus de 50 % des cas [340]. Chez 30 % des personnes âgées, une réponse cardio-inhibitrice permettant d'établir un diagnostic n'est présente qu'en orthostatisme. Les raisons ne sont pas clairement établies et peuvent être liées à la technique ou aux changements de sensibilité du réflexe d'orthostatisme [79]. Pour l'évaluation de la syncope vasovagale chez les personnes âgées, le test d'inclinaison sur table basculante est bien toléré et sûr avec une sensibilité et des valeurs positives semblables à celles observées chez des patients plus jeunes [114].

L'hypotension orthostatique n'est pas toujours reproductible chez les personnes âgées. C'est le cas, par exemple, de l'hypotension orthostatique d'origine médicamenteuse ou liée à l'âge. Il est recommandé de faire des mesures matinales répétées [370] si l'on soupçonne cette étiologie comme cause de la syncope.

Des enregistrements de la pression artérielle en ambulatoire pendant 24 heures peuvent s'avérer utiles si l'on soupçonne un médicament ou une hypotension postprandiale comme étant à l'origine de la syncope.

Plus d'un tiers des personnes âgées auront plus d'une étiologie possible [352,364]. Si les symptômes persistent ou si une étiologie est plus particulièrement privilégiée, une évaluation plus approfondie sera réalisée.

Évaluation des personnes âgées fragiles

L'âge en soi n'est une contre-indication ni à l'évaluation ni à la prise en charge. Cependant, chez les patients les plus fragiles, la rigueur de l'évaluation dépendra de l'adhésion aux examens et du pronostic.

La mesure de la pression artérielle en position debout, le massage du sinus carotidien et le test d'inclinaison sont, le plus souvent, des examens bien tolérés chez les personnes âgées même fragiles et présentant des troubles cognitifs [370]. Le groupe de travail de la HAS souligne néanmoins la difficulté pratique qui peut se poser pour certains examens comme le test d'inclinaison ou la recherche d'une hypotension orthostatique chez des personnes âgées ayant de grosses difficultés à se mouvoir.

Les facteurs de risque multiples sont plus fréquents chez les personnes âgées fragiles et les limites entre les chutes et la syncope sont mal définies. Dans une étude récente, des patients âgés symptomatiques souffrant de troubles cognitifs présentaient en moyenne cinq facteurs de risque de syncope ou de chutes [371]. La stratification des facteurs de risque et la contribution des anomalies individuelles à la reproduction des symptômes sont plus complexes. Il a été prouvé que la modification des facteurs de risque cardio-vasculaire pour les chutes et/ou la syncope réduisait l'incidence d'événements ultérieurs chez les personnes âgées vivant à domicile, même chez celles qui souffrent de démence [371], mais il n'y a aucune preuve d'un bénéfice pour les personnes âgées placées en institution.

On ne sait pas si le traitement de l'hypotension ou des arythmies ralentit le déclin cognitif chez les patients atteints de démence et ce type de traitement n'est pas, actuellement, recommandé dans cette indication.

Si les procédures diagnostiques invasives et les hospitalisations répétées sont jugées inappropriées voire dangereuses, il peut s'avérer nécessaire de traiter en aveugle en utilisant des données cliniques limitées, c'est-à-dire en supprimant un médicament potentiellement responsable, en prescrivant des antiarythmiques et/ou une stimulation cardiaque. Ainsi, chez des personnes âgées fragiles, les médecins établiront des avis cliniques après un examen clinique complet sur les bénéfices d'une évaluation de la syncope pour le patient.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Del Rosso A et al. *Relation of clinical presentation of syncope to the age of patients.* Am J cardiol ; 2005.

L'objectif de cette étude, multicentrique, prospective descriptive, a été d'évaluer la relation entre l'âge (un groupe de 224 patients < 65 ans et un de 261 patients > 65 ans) et les manifestations cliniques de la syncope, ainsi que la valeur diagnostique de l'histoire de la maladie chez les personnes âgées. Les patients étaient adressés pour syncope inexpliquée dans quatre « *syncope units* ». Les critères diagnostiques ont été précisément définis selon les recommandations italiennes. Outre l'examen clinique et l'interrogatoire, tous les patients ont eu un ECG et une mesure tensionnelle debout et couché. En fonction des situations, un Tilt test, une étude électrophysiologique, un test à l'ATP, un massage des sinus carotidiens ont été effectués. Les causes cardiaques de syncope sont significativement plus nombreuses dans le groupe > 65 ans (34 % vs 12 %, $p < 0,001$), inversement pour les syncopes neuro-médiées (54 % vs 68 %, $p < 0,01$). Le diagnostic fondé sur l'histoire de la maladie est significativement plus rare pour les personnes âgées (5 % vs 26 %, $p < 0,001$). Les signes cliniques évoquant la syncope d'origine cardiaque et neuro-médiée sont très voisins pour les deux groupes. Pour 14 % des personnes âgées, la syncope d'effort, la PC en position debout et la présence de myoclonies sont très spécifiques de syncope d'origine cardiaque (> 97%).

L'étude présente néanmoins un biais de recrutement. Un MMS aurait pu également être effectué, afin de préciser la place de troubles des fonctions supérieures dans la faible prédiction de l'histoire de la maladie chez les personnes âgées.

Synthèse

L'incidence des syncopes augmente avec l'âge et les patients âgés sont par ailleurs souvent polypathologiques.

L'état cognitif a une influence sur l'exactitude du souvenir des événements et il est de ce fait conseillé d'effectuer une évaluation cognitive minimale. Le « *Mini Mental State Examination* » (MMSE), en l'absence de syndrome confusionnel, est parfaitement adapté. La syncope peut être découverte à l'occasion d'une chute et chez plus d'un tiers des personnes âgées, l'enquête étiologique identifie plusieurs causes susceptibles d'expliquer la PC, ce qui peut justifier une évaluation plus approfondie, adaptée à chaque situation.

Il est recommandé d'effectuer un interrogatoire précis, si possible de s'entretenir avec les témoins et d'analyser la liste des médicaments ainsi que leur rôle potentiel dans la syncope. La modification des traitements susceptibles de provoquer une syncope est la première mesure à prendre devant une syncope en prenant en compte l'imputabilité du traitement suspecté et les risques de la suspension de ce traitement sur les pathologies chroniques. En outre, il convient de s'assurer de l'absence de lésions traumatiques (classe 1).

Les mesures de la pression artérielle en position debout et, en l'absence de contre-indication, le massage du sinus carotidien en position couchée et éventuellement debout (sur une table inclinée) font partie intégrante de l'évaluation initiale.

L'évaluation des patients âgés valides, autonomes, et dont l'état cognitif est normal est semblable à celle des patients plus jeunes. L'ECG doit toutefois être systématique. Les comorbidités sont plus fréquemment retrouvées que chez l'adulte plus jeune.

Le test d'inclinaison peut être proposé lorsque la recherche d'hypotension orthostatique et le massage sino-carotidien sont négatifs (classe 1).

Chez les patients âgés fragiles, l'évaluation pourra être adaptée en tenant compte du pronostic et en limitant les examens nécessitant une coopération active du patient (classe 1). Il convient d'évaluer la possibilité du retour à domicile en tenant compte notamment de la peur de tomber, de la perte de confiance ou des états anxieux ou dépressifs que la syncope peut engendrer, des conséquences physiques engendrées par la chute et de l'entourage familial (classe 1).

Il est recommandé d'évaluer l'intérêt de mettre en place une téléalarme, surtout après une chute (classe 1).

6.3 Structures de prise en charge de la syncope

6.3.1 Contexte

Étant donné que la syncope est un symptôme fréquent, les considérations suivantes sont importantes pour développement de stratégies locales des patients souffrant de syncope :

- le modèle de l'offre de soins devra être le plus approprié pour la pratique existante et maximisera les ressources et les compétences locales tout en assurant la mise en place des recommandations de pratique publiées ;
- les modèles de délivrance des soins varieront d'une structure de la syncope unique « un site, une visite » à une pratique plus étendue et très diverse où plusieurs spécialistes participeront à la prise en charge de la syncope. Tous les médecins participant à la prise en charge de la syncope conviendront de, et appliqueront, la stratégie de prise en charge ;
- les tranches d'âge et les caractéristiques des symptômes appropriés à telle ou telle investigation seront déterminées par avance. Certaines structures étudient des patients enfants et adultes alors que d'autres limitent leur pratique soit aux adultes soit aux enfants :

- l'origine de l'orientation sera prise en compte. Elle peut provenir directement du médecin de famille, d'un service des urgences, de patients hospitalisés en court séjour ou de patients en établissement. Le lieu de l'analyse des premiers symptômes déterminera les ressources et compétences complémentaires nécessaires à une investigation plus approfondie ;
- lorsque la prise en charge a lieu dans une structure spécialisée unique, la compétence complémentaire dépendra de la spécialité originelle de ladite structure. Il existe des modèles où des cardiologues (ayant développé leur compétence en stimulation cardiaque et électrophysiologie), des neurologues (s'intéressant particulièrement aux fonctions dysautonomiques et/ou l'épilepsie), des médecins généralistes et des gériatologues (à compétence cardiologique ou aux chutes liées à l'âge) ont pris en charge les structures spécialisées pour la syncope. Aucun des modèles n'a décrit une supériorité par rapport à un autre ;
- l'importance des investigations qui auront lieu en amont influencera la composition multidisciplinaire de la structure d'aval (c-à-d. les types de professionnels/compétences nécessaires pour affecter du personnel à la structure). Si des orientations proviennent directement de la médecine générale et/ou des services des urgences, une combinaison de compétences plus large est nécessaire. Dans ces circonstances, d'autres diagnostics différentiels tels que l'épilepsie, les troubles neurodégénératifs, les troubles métaboliques et les chutes ont plus de chances d'être évoqués ;
- une communication régulière avec tous les intéressés (c-à-d. les patients, médecins orienteurs, le personnel des services d'urgences, de neurologie, médecine générale, chirurgie orthopédique, médecine gériatrique, psychiatrie et ORL, de la direction de l'hôpital/la clinique, des infirmières et d'autres professionnels de médecine associés) devrait garantir un consensus et une compréhension des stratégies de prise en charge proposées. Cela inclut les implications et l'exécution des recommandations publiées.

6.3.2 Nécessité de coordonner l'évaluation de la syncope

De récentes données suggèrent que jusqu'à 20 % des syncopes cardio-vasculaires chez les personnes âgées (plus de 70 ans) se manifestent par des chutes non accidentelles. Il existe des données dans la littérature montrant qu'une intervention multifactorielle, comprenant des interventions cardio-vasculaires (traitement des arythmies, de l'hypotension orthostatique, de l'hypersensibilité du sinus carotidien et de la susceptibilité vasovagale), réduit de façon significative les récurrences chez les personnes souffrant de chutes récurrentes, même s'il s'agit de chutes accidentelles. Cela suppose une quantité de patients très importante. En effet, il faudra y inclure des évaluations et investigations complémentaires liées aux autres facteurs de risque, comorbidités et conséquences de la chute comme les troubles de la marche et de l'équilibre, une maladie cérébro-vasculaire, ou le besoin de réaménager la maison afin de limiter les risques pour le patient, etc. Un exemple de l'étendue de ce problème est illustré dans une étude dans le service des urgences de Newcastle. Quarante-quatre pour cent des personnes de plus de 65 ans ayant fréquenté le service des urgences l'ont fait à cause d'une chute ou d'un événement syncopal. Parmi ces patients, 35 % avaient eu une chute accidentelle, 25 % présentaient un trouble cognitif ou une démence (par conséquent, une nette distinction entre les chutes et la syncope n'était souvent pas possible), 22 % avaient une explication médicale pour l'événement et 18 % souffraient de chutes ou de syncopes inexpliquées [47, 159,371].

Situation actuelle de la prise en charge de la syncope (diagnostic et traitement)

La syncope est un symptôme fréquent en médecine générale et en médecine d'urgence. Par exemple, au Royaume-Uni, la syncope et le collapsus (code CIM 10) représentent la sixième raison la plus fréquente d'admission d'adultes âgés de plus de 65 ans en court séjour. Étant donné que la moitié de toutes les admissions aux urgences concerne des personnes de plus de 65 ans, cela constitue un grand volume d'activité. La durée de séjour de ces admissions varie de 5 à 17 jours, ce qui met en évidence la diversité des stratégies de prise en charge de la syncope et des investigations complémentaires valides. Les admissions à l'hôpital à elles seules représentaient 74 % des coûts d'étude de la syncope [47].

Actuellement, les stratégies pour l'évaluation de la syncope varient de façon importante parmi les médecins et parmi les hôpitaux et les cliniques. Le plus souvent, l'évaluation et le traitement de la syncope sont peu méthodiques et non hiérarchisés. Cela entraîne une grande variation des tests diagnostiques utilisés, de la proportion et des types de diagnostics imputables et de la proportion de patients souffrant de syncope chez qui le diagnostic demeure inexpliqué [47,53,391-393]. Par exemple, dans un registre prospectif [391] incluant des patients orientés vers le service des urgences dans 28 hôpitaux généraux en Italie, le massage du sinus carotidien a été réalisé entre 0 et 58 % des patients souffrant de syncope et des tests d'inclinaison entre 0 et 50 % des cas. Par conséquent, le diagnostic final pour la syncope réflexe variait de 10 à 79 %. Ces schémas d'évaluation très distincts peuvent expliquer pourquoi les fréquences de stimulation pour le syndrome du sinus carotidien varient, y compris à l'intérieur d'un même pays, de 1 à 25 % des dispositifs implantés, selon que l'hypersensibilité du sinus carotidien est systématiquement évaluée dans le schéma des investigations. Certains auteurs ont évalué l'impact de l'introduction de protocoles hospitaliers [53,393]. Ces études ont montré qu'il était possible d'améliorer les taux diagnostiques et l'utilisation d'investigations complémentaires appropriées. Cependant, un nombre important d'examen complémentaires et d'admissions à l'hôpital inappropriés se produisent encore. De ce fait, les coûts des investigations et les coûts par diagnostic augmentent au lieu de diminuer.

Si l'on n'évolue pas dans l'organisation de la prise en charge de la syncope, il est peu probable que l'efficacité diagnostique et thérapeutique s'améliore notablement. De plus, l'implémentation des recommandations publiées pour la prise en charge de la syncope sera diverse et incomplète. Par conséquent, pour optimiser l'exécution des recommandations, il est impératif que des modèles de soins pour l'évaluation et la prise en charge de la syncope soient en place et que les informations concernant ces modèles à l'intérieur de chaque organisation soient convenablement communiquées à tous les intéressés s'occupant des patients souffrant de syncope.

Le groupe de travail sur la syncope de la Société européenne de cardiologie est d'avis qu'une démarche clinique structurée et cohérente, délivrée soit dans une structure de prise en charge unique, soit dans une structure multidisciplinaire, est nécessaire pour assurer un service de qualité. De plus, il est possible d'obtenir une amélioration considérable du rendement diagnostique et de la rentabilité (c'est-à-dire le coût par diagnostic fiable) en concentrant les compétences et en suivant les recommandations diagnostiques bien définies et mises à jour.

Quelques modèles actuels d'unités dédiées à la syncope

Le modèle de service adopté par le groupe de Newcastle est une approche multidisciplinaire des patients orientés pour syncopes ou chutes. Tous les patients fréquentent la même structure (avec accès aux équipements cardio-vasculaires, investigations et personnel formé) mais sont examinés par un gériatre ou un cardiologue (spécialiste cardio-vasculaire) selon les symptômes dominants cités dans la correspondance en provenance du service d'admission (chutes ou syncopes). Récemment, ce groupe a montré que l'activité à l'hôpital de court séjour où l'unité d'évaluation de la syncope de jour est basée a connu en 1 an une diminution de 6 116 jours-lits pour les catégories diagnostiques comprenant la syncope et le collapsus, par rapport aux hôpitaux d'enseignement similaires au Royaume-Uni. Cette diminution s'est traduite par une économie significative des dépenses hospitalières d'urgences (4 millions d'euros). Ces économies ont été attribuées à une association de facteurs : diminution des taux de réadmissions, accès rapide aux structures de jour pour le personnel des services des urgences et les médecins traitants, et diminution de la morbidité grâce à des stratégies thérapeutiques efficaces et ciblées pour la syncope et les chutes [47].

Dans certains hôpitaux italiens [394], le modèle proposé correspond à une unité

fonctionnelle dirigée par des cardiologues à l'intérieur du service de cardiologie, avec du personnel médical et paramédical dédié. Les patients fréquentant cette unité pour la syncope ont un accès privilégié à toutes les autres structures et investigations complémentaires à l'intérieur du service, y compris l'admission aux salles de cardiologie et à l'unité de soins intensifs le cas échéant. Si nécessaire, les patients sont conjointement pris en charge par d'autres spécialistes, par exemple des neurologues. Les patients sont orientés vers cette unité depuis le service des urgences ainsi que des services des cliniques de consultations internes ou externes mais le personnel de l'unité ne participe généralement pas à l'évaluation initiale du patient. Ce modèle améliore considérablement la prise en charge globale de la syncope par rapport aux hôpitaux similaires ne comportant pas une telle structure [394] et réduit le nombre de recherches inutiles tout en augmentant la pertinence des indications et le rendement diagnostique des examens ; chez 66 % des patients, moins de deux examens ont été nécessaires pour établir le diagnostic [145].

Combinaison des compétences professionnelles pour la structure dédiée à la syncope.

Il n'est probablement pas approprié d'être dogmatique en ce qui concerne les besoins en formation du personnel responsable d'une structure spécialisée dans la syncope. Ces compétences dépendront des exigences prédéterminées des organismes professionnels locaux, du niveau d'évaluation de la sélection fournie avant l'orientation et de la nature de la population de patients typiquement rencontrée dans un milieu donné. En général, l'expérience et la formation dans des secteurs essentiels de cardiologie, neurologie, médecine d'urgence et gériatrique sont pertinentes pour l'évaluation et le diagnostic de la syncope, en plus de l'accès à d'autres spécialités telles que la psychiatrie, la physiothérapie, l'ergothérapie, les spécialités ORL et la psychologie clinique.

Le personnel médical et paramédical participera à temps plein ou quasiment plein à la prise en charge de l'unité et communiquera avec tous les correspondants internes ou externes.

Le personnel responsable de la prise en charge clinique de la structure sera familier avec les recommandations récentes sur la syncope. Une approche structurée de la prise en charge de la syncope facilite aussi l'audit clinique, les systèmes d'information des patients, le développement du service, la formation permanente continue et l'EPP.

Équipement

L'équipement principal nécessaire à la structure dédiée à la syncope permet : un enregistrement ECG de surface, une surveillance continue de la pression artérielle, la réalisation de tests d'inclinaison, des dispositifs d'enregistrement d'événements ECG externes et internes (implantables), une surveillance de la pression artérielle en ambulatoire pendant 24 heures, une surveillance ECG en ambulatoire pendant 24 heures et des tests nécessaires à l'évaluation du système nerveux autonome. La structure aura aussi accès à l'échocardiographie, aux études électrophysiologiques intracardiaques, aux épreuves d'effort, à l'imagerie cardiaque, à la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique cérébrale et à l'électroencéphalographie.

Les patients auront un accès privilégié à l'hospitalisation et à tout traitement éventuel pour la syncope, à savoir l'implantation d'un stimulateur et d'un défibrillateur, un traitement des arythmies par ablation endocavitaire, etc.

Des chambres dédiées au bilan sont nécessaires.

Cadre de la prise en charge des syncopes

La majorité des patients souffrant de syncope peut être examinée en ambulatoire.

Le rôle d'un service ou d'une unité dédiée à la syncope est de fixer des normes pour le

suivi conformément aux objectifs des recommandations sur la syncope de la Société européenne de cardiologie et d'autres publications de recommandations appropriées :

- les critères diagnostiques des étiologies de la syncope ;
- l'approche privilégiée de la stratégie diagnostique dans les sous-groupes de patients souffrant de syncope ;
- les traitements pour empêcher les récurrences syncopales.

Un objectif important d'une structure spécialisée dans la syncope consiste à réduire le nombre d'hospitalisations en offrant au patient un cheminement d'évaluation bien défini, rapide et pertinent. Un exemple de modèle d'organisation possible pour l'évaluation des patients souffrant de syncope est présenté dans la figure 3.

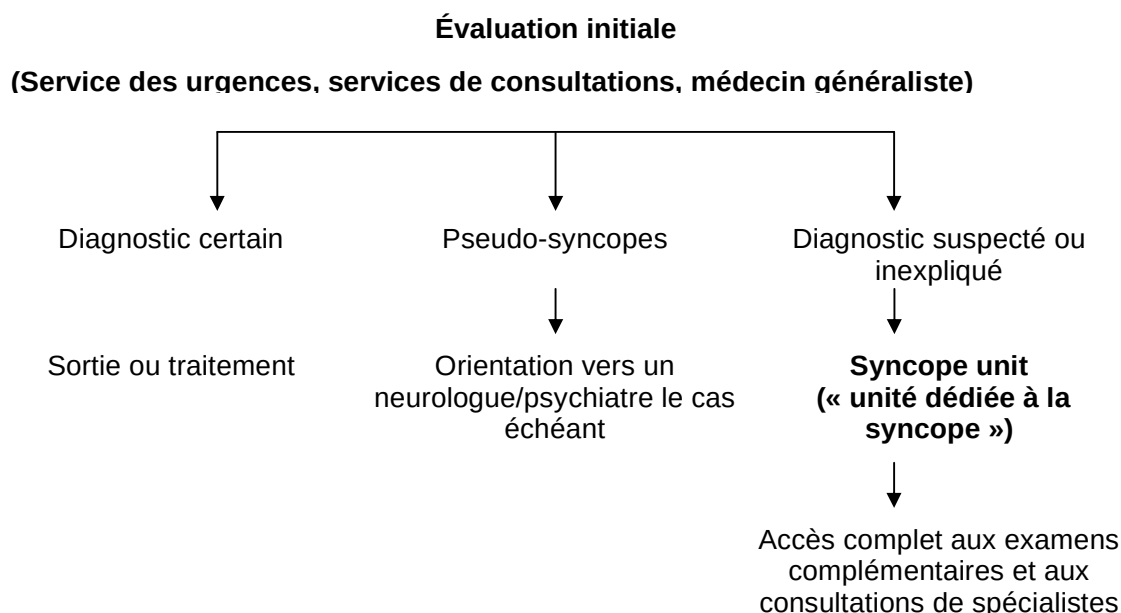


Figure 3. Proposition d'un modèle d'organisation pour l'évaluation du patient souffrant de syncope

Lors de la création d'un service nouvellement structuré, l'expérience actuelle suggère qu'un audit rigoureux de l'activité et des performances de l'unité dédiée à la syncope justifiera rapidement l'affectation des ressources initiales et les demandes pour un financement supplémentaire, augmentant encore le développement du service, et pour offrir un pôle d'attraction légitime pour augmenter le nombre de patients orientés.

Analyse de la bibliographie complémentaire

Shen WK et al. *Syncope Evaluation in the Emergency Department Study (SEEDS). A multidisciplinary approach to syncope management.* Circulation ; 2004.

Une étude prospective américaine monocentrique a comparé de manière prospective et randomisée le devenir de patients adressés pour syncope inexpliquée, de risque intermédiaire (défini dans les *guidelines*), soit dans une « syncope unit », intégrée dans le service des urgences, soit dans une unité standard. La « syncope unit » était sous la responsabilité d'un urgentiste formé et expérimenté, avec une collaboration facilitée avec des cardiologues et électrophysiologistes. La surveillance était continue et tous les examens complémentaires nécessaires étaient réalisables. Les patients étaient présélectionnés aux urgences. Les patients devant être hospitalisés et ceux pouvant rentrer à domicile étaient exclus. Le diagnostic était établi pour 67 % des 70 patients inclus dans la « syncope unit », contre 10 % des 52 patients traités « classiquement »,

$p < 0,001$. La différence se voit essentiellement sur les syncopes réflexes, plus nombreuses à être diagnostiquées dans la « *syncope unit* ». De même les taux d'hospitalisation varient significativement entre les deux groupes (43 vs 98 %, $p < 0,001$). La durée de séjour est passée de 140 à 64 jours. Il n'y a en revanche pas de différences en termes de mortalité et de récurrences de syncopes. Le fonctionnement de l'unité standard (groupe témoin) est insuffisamment explicité.

Au cours d'une étude rétrospective récente, Strano S *et al.* (*Multidisciplinary approach for diagnosing syncope: a retrospective study on 521 outpatients*. J Neurol Neurosurg Psychiatry ; 2005) redressent le diagnostic de syncopes inexpliquées pour 70 % des patients adressés dans leur « *syncope unit* » par d'autres services hospitaliers : neurologie (70 %), urgences, médecine interne, ou par des généralistes. L'étiologie principale, pour plus de la moitié des cas, est celle d'une syncope réflexe.

Brignole M *et al.* A new management of syncope: prospective systematic guideline-based evaluation of patients referred urgently to general hospitals. Eur Heart J ; 2005.

Brignole *et al.* ont cherché à évaluer l'efficacité de l'application stricte des recommandations émises par la Société européenne de cardiologie en 2004 auprès de 11 services d'urgences d'hôpitaux généraux (541 PC, 1,1 % des admissions aux urgences). Les données ont été recueillies entre octobre et novembre 2004. Pour cela, un logiciel d'aide à la décision fondée sur le « *guideline* » a été mis à disposition des urgentistes, une formation appropriée a été fournie, un correspondant surveillait quotidiennement la démarche diagnostique et thérapeutique en vérifiant qu'elles correspondaient bien aux recommandations, des experts étaient continuellement joignables. La démarche diagnostique conforme aux recommandations a été de 87 %, 32 % ont nécessité l'avis d'experts, 50 % des diagnostics ont été portés en première intention (le restant nécessitant des examens complémentaires, en moyenne $1,9 \pm 1,1$ par patient) et 2 % seulement n'ont pas eu de diagnostic final porté (14 % de perdus de vue). La majorité des syncopes (60 %) étaient d'origine réflexe.

Brignole M *et al.* Standardized-care pathway vs. usual management of syncope patients presenting as emergencies at general hospitals. Europace ; 2006.

Brignole *et al.* ont comparé la prise en charge des patients présentée ci-dessus (chemin clinique standardisé, avec logiciel et suivi quotidien) à un groupe dit contrôle, pris en charge dans 28 hôpitaux généraux entre novembre et décembre 2001. Les *guidelines* servant de références sont les mêmes, ce qui suppose une pratique et des définitions « voisines ». Les caractéristiques des patients à l'admission aux urgences sont identiques dans les deux groupes. Les résultats montrent un plus faible taux d'hospitalisation dans le groupe « traitement standardisé », (39 vs 47 %, $p < 0,001$) une durée de séjour plus courte ($7,2 \pm 5,7$ vs $8,1 \pm 5,9$ j, $p < 0,04$), un nombre d'examens par patient plus faible (2,6 vs 3,4 $p < 0,001$), un taux de syncopes inexpliquées plus faible (5 % vs 20 %, $p < 0,001$) et un coût moyen par patient (fondé sur le coût du séjour hospitalier tarifé rehaussé des examens complémentaires) plus faible.

Conclusion de la mise à jour : les études récentes réalisées en Italie et en Grande-Bretagne suggèrent une amélioration en termes de rendement diagnostique, lorsque la prise en charge de la syncope a lieu dans une unité spécialisée et lorsque la prise en charge respecte les recommandations de l'ESC.

Synthèse

Le groupe de travail a adapté les recommandations proposées par l'ESC à la réalité française.

Les études récentes réalisées en Italie et en Grande-Bretagne suggèrent une amélioration en termes de rendement diagnostique, lorsque la prise en charge de la syncope a lieu dans une unité spécialisée et lorsque la prise en charge respecte les recommandations de l'ESC.

La mise en place d'un « chemin clinique » structuré et cohérent, soit dans une structure unique de prise en charge de la syncope soit dans un réseau pluridisciplinaire, est recommandée pour la prise en charge des patients souffrant de syncope (classe 1).

L'intérêt des unités de prise en charge des syncopes, en France, est probable, mais une évaluation de son efficacité doit être réalisée.

L'expérience et la formation dans des domaines clés comme la cardiologie, la neurologie, la médecine d'urgence, la médecine interne et la gériatrie sont pertinentes.

L'équipement principal nécessaire des « unités de prise en charge des syncopes » permet : un enregistrement ECG, une surveillance de la pression artérielle, l'équipement pour des tests d'inclinaison, des dispositifs d'enregistrement d'événements ECG externes et internes (implantables), une surveillance de la pression artérielle en ambulatoire pendant 24 h, une surveillance ECG en ambulatoire pendant 24 h et des tests d'exploration du système nerveux autonome (classe 1).

Un accès privilégié à d'autres examens ou d'autres traitements pour la syncope doit être garanti et standardisé (classe 1).

La majorité des patients ayant présenté des syncopes doit être examinée en ambulatoire ou en hôpital de jour (classe 1).

6.4 Conduite automobile et syncope

Commentaires généraux

Toutes les données disponibles suggèrent que l'état médical d'un conducteur, exception faite de l'alcool, n'est pas un facteur de risque important dans les accidents de la route. La plupart des causes médicales pour les accidents de la route surviennent chez des conducteurs déjà connus pour avoir une maladie préexistante. Enfin, une incapacité soudaine du conducteur est à l'origine d'un accident sur 1 000 [395]. Les causes d'accidents de la route les plus fréquentes, incluant une perte de conscience au volant, sont énumérées dans le tableau 11 [396]. Dans une étude anonyme [397], il apparaît que 3 % des patients avec des syncopes ont fait une syncope au volant, mais seulement 1 % rapporte un accident de voiture. Seuls 9 % des patients à qui on a recommandé de ne pas conduire ont arrêté de le faire. Parmi les patients ayant des arythmies ventriculaires menaçant la vie inclus dans l'étude AVID [398], les symptômes suggérant une récurrence de tachycardie surviennent fréquemment tandis que les patients conduisaient mais le risque d'accident est faible (0,4 % par an et par patient). La probabilité d'un accident était plus basse que le taux annuel d'accidents dans la population générale et était indépendante de la durée pendant laquelle le patient s'abstenait de conduire.

Tableau 11. Causes de 2 000 accidents de la route impliquant une perte de conscience au volant, suivant les comptes rendus de la police à l'agence chargée des permis de conduire

Épilepsie	38 %
Syncope	21 %
Diabète insulino-dépendant	18 %
Cardiopathie	8 %
AVC	7 %

En 1995, la Société européenne de cardiologie a formé un groupe de travail sur la conduite automobile en cas de cardiopathie. Dans ce rapport, la conduite en cas de syncope, en particulier de syncope réflexe, est discutée. Dans un communiqué médico-scientifique de l'AHA/NASPE portant sur les problèmes de sécurité personnelle et publique liés à des arythmies pouvant toucher la conscience, les règles de conduite et la syncope sont aussi brièvement évoquées [399]. Les recommandations suivantes sur la conduite automobile en cas de syncope sont basées sur les deux rapports mentionnés annexe 3.

Un compte rendu du groupe de travail de la Société européenne de cardiologie sur la conduite en cas de cardiopathie a été publié en 1998 et est devenu la norme de référence pour l'Europe (annexe 3). Deux groupes de conducteurs sont définis. Le groupe 1 comprend des conducteurs de motocycles, de voitures et d'autres petits véhicules avec ou sans remorque. Le groupe 2 regroupe des conducteurs de véhicules de plus de 3,5 tonnes (3 500 kilos) ou de véhicules de plus de huit places en plus du conducteur. Les chauffeurs de taxi, les conducteurs de petites ambulances et d'autres véhicules forment une catégorie intermédiaire entre le conducteur particulier ordinaire et le conducteur professionnel.

Les recommandations énumérées en annexe 3 visent à être pratiques et applicables. Ces recommandations représentent une combinaison du jugement clinique en plus de certaines mesures techniques individuelles. Chaque cas doit être considéré individuellement et par rapport à la réglementation locale. De toute façon, les conducteurs du groupe 2 souffrant de cardiopathie sévère et de syncope quelle qu'en soit la cause ne devraient pas être autorisés à conduire à titre professionnel.

En ce qui concerne les conducteurs du groupe 1, le groupe de travail préconise des restrictions minimales et, par conséquent, il convient de recommander aux patients souffrant de cardiopathie et de syncope dans ce groupe de ne pas conduire seulement de façon temporaire.

Synthèse

Le groupe de travail a rajouté au texte de l'ESC la législation française. Néanmoins, il recommande de s'appuyer plutôt sur les recommandations de l'ESC, plus précises (classe 1).

Le groupe de travail rappelle que le médecin est tenu d'informer le patient sur les risques d'accidents liés à sa pathologie (classe 1). Le patient doit faire évaluer sa situation auprès de la commission départementale du permis de conduire (classe 1).

Toutes les données disponibles suggèrent que :

- l'état médical d'un conducteur, exception faite de l'alcool, n'est pas un facteur de risque important dans les accidents de la route ;
- la plupart des causes médicales pour les accidents de la route surviennent chez des conducteurs déjà connus pour avoir une maladie préexistante ;
- l'incapacité soudaine du conducteur est à l'origine d'un accident sur 1 000.

Deux groupes de conducteurs sont définis. Le groupe 1 comprend des conducteurs de motocycles, de voitures et d'autres petits véhicules avec ou sans remorque. Le groupe 2 regroupe des conducteurs de véhicules de plus de 3,5 tonnes (3 500 kilos) ou de véhicules de plus de huit places en plus du conducteur. Les chauffeurs de taxi, les conducteurs de petites ambulances et d'autres véhicules forment une catégorie intermédiaire entre le conducteur particulier ordinaire et le conducteur professionnel.

La législation française, par l'arrêté du 21 décembre 2005, fixe la liste des affections incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ou pouvant donner lieu à la délivrance de permis de conduire de durée de validité limitée, notamment les syncopes et autres pathologies cardiaques (annexe 2).

Néanmoins, l'ESC avait proposé une liste plus précise concernant les syncopes qu'il est proposé de reprendre dans la recommandation et qui est détaillée en annexe 3 (classe 1).

Annexes

Annexe 1. Principaux médicaments allongeant l'intervalle QT⁹

DCI	Noms de spécialité
Amiodarone	Cordarone®, Corbionax®
Amisulpride	Solian®
Arsenic	Trisénox®
Bépridil	Unicordium®
Chlorpromazine	Largactil®
Clarithromycine	Naxy®, Mononaxy®, Zéclar®, Monozéclar®
Cyamémazine	Tercian®
Disopyramide	Rythmodan®, Isorythm®
Dolasétron	Anzemet®
Dropéridol	Droleptan®
Ebastine	Kestin®, Kestin Lyo®
Érythromycine	
Fluphénazine	Modécate®, Moditen®
Halofantrine	Halfan®
Haloperidol	Haldol®
Indapamide	Preterax®, Fludex®, Bipreterax®
Lévofloxacine	Tavanic®
Lévomépromazine	Nozinan®
Méthadone	
Mizolastine	Mizollen®
Moxifloxacine	Izilox®
Penfluridol	Sémap®
Pentamidine	Pentacarinat®
Perphénazine	Trilifan®
Pimozide	Orap®
Pipampérone	Dipipéron®
Pipotiazine	Piportril®
Propériciazine	Neuleptil®
(hydro)quinidine	Sérécór®
Sotalol	Sotalex®
Spiramycine	Rovamycine®
Sulpiride	Dogmatil®, Synédil®
Sultopride	Barnétil®
Tiapride	Tiapidral®
Voriconazole	Vfend®

⁹ Liste établie par l'Afssaps en avril 2008

Annexe 2. Législation française en matière de permis de conduire. Arrêté du 21 décembre 2005

Arrêté du 21 décembre 2005 fixant la liste des affections médicales incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ou pouvant donner lieu à la délivrance de permis de conduire de durée de validité limitée

NOR : *EQUS0500620A*

Le ministre des transports, de l'équipement, du tourisme et de la mer et le ministre de la santé et des solidarités ;

Vu la directive 2000/56/CE de la Commission du 14 septembre 2000, modifiant la directive du Conseil des Communautés européennes 91/439/CEE du 29 juillet 1991, relative au permis de conduire ;

Vu le code de la route ;

Vu l'arrêté du 27 novembre 1962 fixant les conditions dans lesquelles les conducteurs titulaires d'un permis de conduire les véhicules de la catégorie B, spécialement aménagés pour tenir compte de leur handicap, peuvent être autorisés à conduire les voitures de place ;

Vu l'arrêté du 8 février 1999 relatif aux conditions d'établissement, de délivrance et de validité des permis de conduire ;

Vu l'arrêté du 10 octobre 1991 modifié relatif aux conditions d'exercice de la profession d'enseignant de la conduite automobile et de la sécurité routière ;

Sur proposition du directeur de la sécurité et de la circulation routière,

Arrêtent :

Art. 1^{er}. – La liste des affections médicales incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire les véhicules des catégories du groupe léger [A, B et E (B)], d'une part, et du groupe lourd [C, D, E, (C) et E (D)], d'autre part, qui figure en annexe au présent arrêté, concerne les candidats et conducteurs soumis par la réglementation à un examen médical en vue de la délivrance ou du renouvellement de leur permis de conduire.

Cette liste indique également les affections susceptibles de donner lieu à la délivrance d'un permis de conduire de durée de validité limitée, qui ne peut être inférieure à six mois et excéder cinq ans.

Art. 2. – Les normes physiques requises en vue de l'obtention ou du renouvellement :

- de l'autorisation d'enseigner la conduite automobile prévue par l'article R. 212-6 du code de la route ;

- de l'attestation prévue par l'article R. 221-10 de ce même code, délivrée par le préfet aux conducteurs de taxis, de voitures de remise, d'ambulances, de véhicules affectés à des opérations de ramassage scolaire, de véhicules affectés au transport public de personnes, sont celles relevant du groupe lourd, mentionnées à l'article 1^{er} ci-dessus.

Art. 3. – Par exception aux dispositions de l'article 2 ci-dessus, les titulaires d'une autorisation de stationnement délivrée avant le 6 juillet 1972 et les chauffeurs salariés en exercice avant cette date restent soumis aux normes physiques relevant du groupe léger visé ci-dessus ainsi qu'aux dispositions de l'arrêté du 27 novembre 1962 susvisé.

De même, les enseignants de la conduite titulaires d'une autorisation d'enseigner délivrée avant le 1^{er} juillet 1981 restent soumis aux normes physiques relevant du groupe léger ou du groupe lourd, selon la ou les catégories de permis pour lesquelles l'autorisation d'enseignement a été délivrée.

Toutefois, le fait d'être borgne doit toujours être considéré comme une incompatibilité totale avec l'exercice de la profession d'enseignant de la conduite.

Art. 4. – L'arrêté du 7 mai 1997 fixant la liste des incapacités physiques incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ainsi que des affections susceptibles de donner lieu à la délivrance de permis de conduire de durée de validité limitée est abrogé.

Art. 5. – Le directeur de la sécurité et de la circulation routière est chargé de l'exécution du présent arrêté, qui sera publié au *Journal officiel* de la République française.

Fait à Paris, le 21 décembre 2005.

*Le ministre des transports, de l'équipement,
du tourisme et de la mer,*
DOMINIQUE PERBEN

Le ministre de la santé et des solidarités,
XAVIER BERTRAND

A N N E X E

INTRODUITE PAR L'ARRÊTÉ DU 21 DÉCEMBRE 2005 FIXANT LA LISTE DES AFFECTIONS MÉDICALES INCOMPATIBLES AVEC L'OBTENTION OU LE MAINTIEN DU PERMIS DE CONDUIRE OU POUVANT DONNER LIEU À LA DÉLIVRANCE DE PERMIS DE CONDUIRE DE DURÉE DE VALIDITÉ LIMITÉE

Principes

En règle générale, tant pour le groupe léger que pour le groupe lourd, le permis de conduire ne doit être ni délivré ni renouvelé à tous candidats ou conducteurs atteints d'une affection, non mentionnée dans la présente liste, susceptible de constituer ou d'entraîner une incapacité fonctionnelle de nature à compromettre la sécurité routière lors de la conduite d'un véhicule à moteur. La décision est laissée à l'appréciation de la commission médicale, après avis d'un médecin spécialisé si nécessaire.

Avant chaque examen médical par un médecin agréé ou un médecin membre de la commission médicale, le conducteur remplira une déclaration décrivant loyalement ses antécédents médicaux, une éventuelle pathologie en cours et les traitements pris régulièrement.

Occasionnellement, dans les cas difficiles, un test de conduite par une école de conduite pourra être effectué, sur proposition des médecins siégeant en commission médicale départementale. Une concertation pourra être diligentée, préalablement à la formulation d'un avis, entre la commission médicale et les personnes autorisées à enseigner la conduite automobile qui auront pratiqué le test. Cette concertation se fera dans le respect des lois et règlements relatifs au secret professionnel et médical.

La commission médicale ou le médecin agréé pourra, après un premier examen, si elle ou il le juge utile, demander l'examen de l'intéressé par un médecin de la commission d'appel, pour la commission médicale, ou de son choix, pour le médecin agréé.

Le spécialiste répondra aux questions posées par le médecin ou la commission, sans préjuger d'une décision d'aptitude. L'établissement du certificat médical relève de la compétence du médecin agréé ou de la commission médicale (arrêté du 8 février 1999, art. 5).

Les médecins pourront, si les conditions l'exigent pour la sécurité routière, proposer au préfet des mentions additionnelles ou restrictives sur le titre de conduite sous forme codifiée (arrêté du 8 février 1999, art. 12-3).

Tout conducteur de véhicule doit se tenir constamment en état et en position d'exécuter commodément et sans délais toutes les manœuvres qui lui incombent (art. R. 412-6 du code de la route). Un conducteur atteint d'une affection pouvant constituer un danger pour lui-même ou les autres usagers de la route pourra être amené à interrompre temporairement la conduite jusqu'à l'amélioration de son état de santé.

Groupe léger

Classe I

Pathologie cardio-vasculaire

Les affections pouvant exposer tout candidat ou conducteur, à la délivrance ou au renouvellement d'un permis de conduire, à une défaillance de son système cardio-vasculaire de nature à provoquer une altération subite des fonctions cérébrales constituent un danger pour la sécurité routière. La conduite après tout événement cardiaque et sa surveillance imposent un avis et un suivi du médecin ou du spécialiste en charge du patient qui déterminera la périodicité des contrôles. Les conducteurs des catégories A, A 1, B, B 1 et EB appartiennent au groupe léger (ou groupe 1).

1.1 Coronaropathies	1.1.1. Syndrome coronaire aigu : infarctus aigu du myocarde et/ou angine de poitrine instable.	La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé.
	1.1.2. Coronaropathie asymptomatique et angine de poitrine stable.	Avis spécialisé si nécessaire.
	1.1.3. Angioplastie hors syndrome coronaire aigu.	La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé.
	1.1.4. Pontage coronaire.	La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé.
1.2 Troubles du rythme et/ou de la conduction	1.2.1. Tachycardie supraventriculaire paroxystique.	Avis spécialisé.
	1.2.2. Fibrillation ou flutter auriculaire.	Avis spécialisé et surveillance médicale régulière. En cas de signes fonctionnels sévères (lipothymie, syncope,...), incompatibilité temporaire jusqu'au contrôle des symptômes. En cas de reprise de la conduite, avis spécialisé. Compatibilité temporaire sous réserve d'une surveillance médicale régulière.
	1.2.3. Extrasystoles ventriculaires.	Avis spécialisé.
	1.2.4. Tachycardie ventriculaire non soutenue sur cœur sain.	Avis spécialisé et surveillance médicale régulière. En cas de signes fonctionnels sévères (lipothymie, syncope...), incompatibilité temporaire jusqu'au contrôle des symptômes. En cas de reprise de la conduite, avis spécialisé. Compatibilité temporaire sous réserve d'une surveillance médicale régulière.
	1.2.5. Tachycardie ventriculaire non soutenue sur cœur pathologique.	La conduite sera reprise après avis spécialisé, et sous réserve d'une surveillance médicale régulière.
	1.2.6. Tachycardie ventriculaire soutenue ou fibrillation ventriculaire en rapport avec une cause aiguë et curable.	La conduite sera reprise après avis spécialisé, et sous réserve d'une surveillance médicale régulière.
	1.2.7. Tachycardie ventriculaire soutenue ou fibrillation ventriculaire en rapport avec une cause chronique.	Incompatibilité temporaire. La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé, compatibilité temporaire de deux ans sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.
	1.2.8. Défibrillateur automatique implantable en prévention secondaire.	En cas de primo-implantation, la conduite sera reprise selon l'avis spécialisé. Compatibilité temporaire de 2 ans en l'absence de symptômes sévères (lipothymies, syncopes...), sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.
	1.2.9. Défibrillateur automatique implantable en prévention primaire.	La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé en l'absence de symptômes sévères et sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.
	1.2.10. Dysfonction sinusale et bloc auriculo-ventriculaire.	Avis spécialisé sur l'indication d'une stimulation cardiaque.
	1.2.11. Pose de stimulateur cardiaque.	La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé, sous réserve d'une surveillance spécialisée régulière.

1.3 Troubles de la conscience	1.3.1. Syncope.	Syncope unique.	Incompatibilité jusqu'à l'évaluation du risque par un médecin.
		Syncope récurrente.	En l'absence de traitement spécifique, incompatibilité temporaire. La conduite sera reprise selon l'avis spécialisé.
	1.3.2. Accidents vasculaires cérébraux.	Accident ischémique transitoire.	Cf. 4.7.
		Infarctus cérébral.	Cf. 4.7.
	1.3.3. Anévrysmes cérébraux.		Cf. 4.7.

Annexe 3. Suggestions de recommandations pour les règles de conduite chez les patients souffrant de syncope (modifiées d'après le rapport du groupe de travail de la Société européenne de cardiologie sur la conduite en cas de cardiopathie)

Diagnostic	Groupe 1 (conducteurs privés)		Groupe 2 (conducteurs professionnels)	
	Critères interdisant la conduite selon le document de la SEC de 1998	Critères modifiés interdisant la conduite selon le groupe de travail sur la syncope de 2004	Critères interdisant la conduite selon le document de la SEC de 1998	Critères modifiés interdisant la conduite selon le groupe de travail sur la syncope de 2004
<i>Arythmies cardiaques, traitement médical</i>	Tout trouble du rythme cardiaque susceptible d'entraîner une syncope	Jusqu'à la mise en place d'un traitement efficace	Conduite non autorisée si l'arythmie (bradycardie non sinusale, troubles conductifs significatifs, fibrillation ou flutter auriculaire, tachycardie à complexes fins ou larges) a entraîné ou est susceptible d'entraîner une syncope. Une fois l'arythmie contrôlée, la conduite peut être (ré)autorisée si la fraction d'éjection ventriculaire gauche est > 0,40, si l'électrocardiographie ambulatoire exclut toute tachycardie ventriculaire et si le niveau requis au test d'effort peut être atteint ^a .	Jusqu'à la mise en place d'un traitement efficace
Stimulateur cardiaque ; ablation endocavitaire réussie	Pendant 1 semaine	Aucune modification	Tout symptôme persistant. La conduite peut être (ré)autorisée après au moins 6 semaines et en l'absence d'autres pathologies interdisant la conduite.	Pour un stimulateur, jusqu'à ce qu'un fonctionnement satisfaisant soit établi. Pour l'ablation, jusqu'à confirmation de la réussite à long terme, généralement à 3 mois.
Défibrillateur implantable	Pendant 6 mois en l'absence de récurrence d'arythmie et de symptômes	Risque faible, opinions controversées, tendance à la réduction du temps de restriction	Permanent	Aucune modification

Diagnostic	Groupe 1 (conducteurs privés)		Groupe 2 (conducteurs professionnels)	
	invalidants au moment de la décharge du DAI. Aucune restriction pour les conducteurs recevant un DAI à titre prophylactique			
Syncope réflexe				
(a) vasovagale :				
- unique/modérée	Aucune restriction	Aucune modification	Évaluation spécialisée avec avis neurologique	Aucune restriction sauf si elle se produit lors d'une activité à haut risque ^a
- grave ^a	Jusqu'à ce que les symptômes soient contrôlés	Aucune modification	Jusqu'à ce que les symptômes soient contrôlés. La conduite peut être (ré)autorisée après 3 mois et éventuellement un test d'inclinaison négatif ; un suivi rigoureux est nécessaire	Restriction permanente jusqu'à la mise en place d'un traitement efficace
(b) par hypersensibilité du sinus carotidien :				
- unique/modérée	Aucune restriction	Aucune modification	Aucune restriction	Aucune restriction sauf si elle se produit lors d'une activité à haut risque ^a
- grave ^a	Jusqu'à ce que les symptômes soient contrôlés	Aucune modification	Jusqu'à ce que les symptômes soient contrôlés	Restriction permanente jusqu'à la mise en place d'un traitement efficace
(c) situationnelle :				
- unique/modérée	Aucune restriction	Aucune restriction	Aucune restriction	Aucune restriction sauf si elle se produit lors d'une activité à haut risque ^a
- grave ^a	-	Jusqu'à la mise en place d'un traitement approprié	-	Restriction permanente jusqu'à la mise en place d'un traitement efficace
Syncope de cause incertaine				
- unique/modérée	-	Aucune restriction sauf si elle se produit lors d'une activité à haut risque ^a	-	Jusqu'à la mise en place du diagnostic et d'un traitement approprié
- grave ^a	La conduite est possible en cas de syncope	Jusqu'à la mise en place du diagnostic et d'un traitement approprié	Nécessite une évaluation spécialisée avec avis neurologique	Jusqu'à la mise en place du diagnostic et d'un traitement

Diagnostic	Groupe 1 (conducteurs privés)		Groupe 2 (conducteurs professionnels)	
	grave une fois la cause identifiée, en particulier chez les patients souffrant de cardiopathie ou après au moins 3 mois sans symptômes		le cas échéant. Pour une syncope inexpliquée, un test de provocation et la recherche d'une arythmie doivent être réalisés, en particulier chez les patients souffrant d'une cardiopathie. Si les résultats sont satisfaisants la conduite peut être (ré)autorisée après 3 mois. Un suivi rigoureux est nécessaire	approprié

a. La syncope réflexe est définie comme grave si elle est très fréquente ou si elle survient dans l'accomplissement d'activité à « haut risque » ou récidivante, ou imprévisible chez des patients à « haut risque ».

Références bibliographiques des « *Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope - update 2004* »

- [1] Brignole M, Alboni P, Benditt D, et al. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope. *Eur Heart J* 2001; 22: 1256-1306.
- [2] Rossen R, Kabat H, Anderson JP. Acute arrest of cerebral circulation in man. *Arch Neurol Psychiatr* 1943; 50: 510-528.
- [3] Lieshout JJ, van Wieling W, Karemaker JM, et al. Syncope, cerebral perfusion and oxygenation. *J Appl Physiol* 2003; 94: 833-84
- [4] Lempert T, Bauer M, Schmidt D. Syncope: a videometric analysis of 56 episodes of transient cerebral hypoxia. *Ann Neurol* 1994; 36: 23-237.
- [5] Hoefnagels WAJ, Padberg GW, Overweg J, et al. Transient loss of consciousness: the value of the history for distinguishing seizure from syncope. *J Neurol* 1991; 238: 39-43.
- [6] Rowell LB. Human cardiovascular control. 1993; Oxford Oxford University Press.
- [7] Scheinberg P, Blackburn I, Rich M, et al. Effects of aging on cerebral circulation and metabolism. *Arch Neurol Psych* 1953; 70: 77-85.
- [8] Dandona P, James IM, Newbury PA, et al. Cerebral blood flow in diabetes mellitus: evidence of abnormal cerebral vascular reactivity. *Br Med J* 1978; 2: 325-326.
- [9] Hainsworth R. Syncope and fainting: classification and pathophysiological basis. In Mathias CJ and Bannister R (Eds.). *Autonomic failure. A textbook of clinical disorders of the autonomic nervous system* 1999; 4th ed Oxford Oxford University Press pp. 428-436.
- [10] Smit AAJ, Halliwill JR, Low PA, et al. Topical Review. Pathophysiological basis of orthostatic hypotension in autonomic failure. *J Physiol* 1999; 519: 1-10.
- [11] Sheldon R and Killam S. Methodology of isoproterenol-tilt table testing in patients with syncope. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 773-779.
- [12] Johnson AM. Aortic stenosis, sudden death, and the left ventricular baroreceptors. *Br Heart J* 1971; 33: 1-5.
- [13] Leitch JW, Klein GJ, Yee R, et al. Syncope associated with supraventricular tachycardia: an expression of tachycardia or vasomotor response. *Circulation* 1992; 85: 1064-1071.
- [14] Brignole M, Gianfranchi L, Menozzi C, et al. Role of autonomic reflexes in syncope associated with paroxysmal atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 1123-1129.
- [15] Alboni P, Menozzi C, Brignole M, et al. An abnormal neural reflex plays a role in causing syncope in sinus bradycardia. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 1130-1134.
- [16] Dermkasian G and Lamb LE. Syncope in a population of healthy young adults. *JAMA* 1958; 168: 1200-1207.
- [17] Soteriades ES, Evans JC, Larson MG, et al. Incidence and prognosis of syncope. *N Engl J Med* 2002; 347: 878-885.
- [18] Lipsitz LA, Pluchino FC, Wei JY, et al. Syncope in an elderly institutionalized population: prevalence, incidence and associated risk. *Q J Med* 1985; 55: 45-54.
- [19] Day SC, Cook EF, Funkenstein H, et al. Evaluation and outcome of emergency room patients with transient loss of consciousness. *Am J Med* 1982; 73: 15-23.
- [20] Silverstein MD, Singer DE, Mulley A, et al. Patients with syncope admitted to medical intensive care units. *JAMA* 1982; 248: 1185-1189.
- [21] Morichetti A and Astorino G. Epidemiological and clinical findings in 697 syncope events. *Minerva Medica* 1998; 89: 211-220.
- [22] Lewis DA and Dhala A. Syncope in pediatric patient. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 205-219.
- [23] Murdoch BD. Loss of consciousness in healthy South African men: incidence, causes

and relationship to EEG abnormality. *SA Med J* 1980; 57: 771-774.

[24] Lamb L, Green HC, Combs JJ, et al. Incidence of loss of consciousness in Air Force personnel. *Aerospace Med* 1960; 12: 973-988.

[25] Ganzeboom KS, Colman N, Reitsma JB, et al. Prevalence and triggers of syncope in medical students. *Am J Cardiol* 2003; 91: 1006-1008.

[26] Feruglio GA and Perraro F. Rilievi epidemiologici sulla sincope nella popolazione generale e come causa di ricovero. *G Ital Cardiol* 1987; 17:suppl I, 11-13.

[27] Martin GJ, Adams SL, Martin HG, et al. Prospective evaluation of syncope. *Ann Emerg Med* 1984; 13: 499-504.

[28] Kapoor W, Karpf M, Wieand S, et al. A prospective evaluation and follow-up of patients with syncope. *N Engl J Med* 1983; 309: 197-204.

[29] Kapoor W. Evaluation and outcome of patients with syncope. *Medicine* 1990; 69: 169-175.

[30] Kapoor WN and Hanusa B. Is syncope a risk factor for poor outcomes? Comparison of patients with and without syncope. *Am J Med* 1996; 100: 646-655.

[31] Middlekauff H, Stevenson W, Stevenson L, et al. Syncope in advanced heart failure: high risk of sudden death regardless of origin of syncope. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 110-116.

[32] Ross J and Braunwald E. Aortic stenosis. *Circulation* 1968; 38: 61-67.

[33] McKenna W, Deanfield J, Faraqui A, et al. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* 1981; 47: 532-538.

[34] Dalal P, Fujisic K, Hupart P, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a review. *Cardiology* 1994; 85: 361-369.

[35] . The Multicenter Postinfarction Research Group. Risk stratification and survival after myocardial infarction. *N Engl J Med* 1983; 309: 331-336.

[36] Martin TP, Hanusa BH, Kapoor WN. Risk stratification of patients with syncope. *Ann Emerg Med* 1997; 29: 459-466.

[37] Kapoor WN, Smith M, Miller NL. Upright Tilt testing in evaluating syncope: a comprehensive literature review. *Am J Med* 1994; 97: 78-88.

[38] Raviele A, Proclemmer A, Gasparini G, et al. Long-term follow-up of patients with unexplained syncope and negative electrophysiologic study. *Eur Heart J* 1989; 10: 127-132.

[39] Kapoor W, Peterson J, Wieand HS, et al. Diagnostic and prognostic implications of recurrences in patients with syncope. *Am J Med* 1987; 83: 700-708.

[40] Oh JH, Hanusa BH, Kapoor WN. Do symptoms predict cardiac arrhythmias and mortality in patients with syncope? *Arch Intern Med* 1999; 159: 375-380.

[41] Kapoor WN, Fortunato M, Hanusa SH, et al. Psychiatric illnesses in patients with syncope. *Am J Med* 1995; 99: 505-512.

[42] Rose MS, Koshman ML, Spreng S, et al. The relationship between health related quality of life and frequency of spells in patients with syncope. *J Clin Epidemiol* 2000; 35: 1209-1216.

[43] Sheldon R, Rose S, Flanagan P, et al. Risk factors for syncope recurrence after a positive tilt-table test in patients with syncope. *Circulation* 1996; 93: 973-981.

[44] Linzer M, Pontinen M, Gold DT, et al. Impairment of physical and psychosocial function in recurrent syncope. *J Clin Epidemiol* 1991; 44: 1037-1043.

[45] Kapoor W, Karpf M, Maher Y, et al. Syncope of unknown origin: the need for a more cost-effective approach to its diagnostic evaluation. *JAMA* 1982; 247: 2687-2691.

[46] Nyman J, Krahn A, Bland P, et al. The costs of recurrent syncope of unknown origin in elderly patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 1999; 22: 1386-1394.

[47] Kenny RA, O'Shea D, Walker HF. Impact of a dedicated syncope and falls facility for older adults on emergency beds. *Age Ageing* 2002; 31: 272-275.

- [48] Sheldon R, Rose S, Ritchie D, et al. Historical criteria that distinguish syncope from seizures. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 142-148.
- [49] Alboni P, Brignole M, Menozzi C, et al. The diagnostic value of history in patients with syncope with or without heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1921-1928.
- [50] Eagle KA and Black HR. The impact of diagnostic tests in evaluating patients with syncope. *Yale J Biol Med* 1983; 56: 1-8.
- [51] Ben-Chetrit E, Flugeiman M, Eliakim M. Syncope: a retrospective study of 101 hospitalized patients. *Isr J Med Sci Med* 1985; 21: 950-953.
- [52] Blanc JJ, L'Her C, Touiza A, et al. Prospective evaluation and outcome of patients admitted for syncope over 1 year period. *Eur Heart J* 2002; 23: 815-820.
- [53] Ammirati F, Colivicchi F, Santini M. Diagnosing syncope in the clinical practice. Implementation of a simplified diagnostic algorithm in a multicentre prospective trial—the OESIL 2 study (Osservatorio Epidemiologico della Sincope nel Lazio). *Eur Heart J* 2000; 21: 935-940.
- [54] Sarasin F, Louis-Simonet M, Carballo D, et al. Prospective evaluation of patients with syncope: a population-based study. *Am J Med* 2001; 111: 177-184.
- [55] Calkins H, Shyr Y, Frumin H, et al. The value of clinical history in the differentiation of syncope due to ventricular tachycardia, atrioventricular block and neurocardiogenic syncope. *Am J Med* 1995; 98: 365-373.
- [56] Wieling W, Harms MPM, Kortz RAM, et al. Initial orthostatic hypotension as a cause of recurrent syncope: a case report. *Clin Auton Res* 2001; 11: 269-270.
- [57] The Consensus Committee of the American Autonomic Society and the American Academy of Neurology. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, pure autonomic failure, and multiple system atrophy. *Neurology* 1996; 46: 1470.
- [58] Recchia D and Barzilai B. Echocardiography in the evaluation of patients with syncope. *J Gen Intern Med* 1995; 10: 649-655.
- [59] Panther R, Mahmood S, Gal R. Echocardiography in the diagnostic evaluation of syncope. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11: 294-298.
- [60] Krumholz HM, Douglas PS, Goldman L, et al. Clinical utility of transthoracic two-dimensional and Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 125-131.
- [61] Sarasin FP, Junod AF, Carballo D, et al. Role of echocardiography in the evaluation of syncope: a prospective study. *Heart* 2002; 88: 363-367.
- [62] Hoegholm A, Clementsen P, Mortensen SA. Syncope due to right atrial thromboembolism: diagnostic importance of two-dimensional echocardiography. *Acta Cardiol* 1987; 42: 469-473.
- [63] Bogaert AM, De Scheerder I, Colardyn F. Successful treatment of aortic rupture presenting as a syncope: the role of echocardiography in diagnosis. *Int J Cardiol* 1987; 16: 212-214.
- [64] Omran H, Fehske W, Rabahieh R, et al. Valvular aortic stenosis: risk of syncope. *J Heart Valve Dis* 1996; 5: 31-34.
- [65] Nienaber CA, Hiller S, Spielmann RP, et al. Syncope in hypertrophic cardiomyopathy: multivariate analysis of prognostic determinants. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 948-955.
- [66] Peters MN, Hall RJ, Cooley DA, et al. The clinical syndrome of atrial myxoma. *JAMA* 1974; 230: 695-701.
- [67] Franke H. Über das karotissinus-syndrome und den sogenannten hyperactiven karotissinus reflex 1963; Stuttgart Fridrich-Kave Schattaueur Verlag.
- [68] Blanc JJ, L'heveder G, Mansourati J, et al. Assessment of newly recognized association: carotid sinus hypersensitivity and denervation of sternocleidomastoid muscles. *Circulation* 1997; 95: 2548-2551.
- [69] O'Mahoney D. Pathophysiology of carotid sinus hypersensitivity in elderly patients. *Lancet* 1995; 346: 950-952.
- [70] Tea SH, Mansourati J, L'Heveder G, Mabin D, et al. New insights into the pathophysiology of carotid sinus syndrome. *Circulation* 1996; 93: 1411-1416.

- [71] Brignole M, Menozzi C, Lolli G, et al. Validation of a method for choice of pacing mode in carotid sinus syndrome with or without sinus bradycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991; 14: 196-203.
- [72] McIntosh SJ, Lawson J, Kenny RA. Clinical characteristics of vasodepressor, cardioinhibitory and mixed carotid sinus syndrome in the elderly. *Am J Med* 1993; 95: 203-208.
- [73] Graux P, Mekerke W, Lemaire N, et al. Le syndrome du sinus carotidien. Apport de la monitorisation de la pression artérielle à l'exploration électrophysiologique endocavitaire. *Arch Mal Coeur* 1989; 82: 193-199.
- [74] Huang SKS, Ezri MD, Honser RG, et al. Carotid sinus hypersensitivity in patients with unexplained syncope: clinical, electrophysiologic, and long-term follow-up observation. *Am Heart J* 1988; 116: 989-996.
- [75] Volkmann H, Schnerch B, Kuhnert H. Diagnostic value of carotid sinus hypersensitivity. *Pacing Clin Electrophysiol* 1990; 13: 2065-2070.
- [76] Brignole M, Gigli G, Altomonte F, et al. The cardioinhibitory reflex evoked by carotid sinus stimulation in normal and in patients with cardiovascular disorders. *G Ital Cardiol* 1985; 15: 514-519.
- [77] Brown KA, Maloney JA, Smith HC, et al. Carotid sinus reflex in patients undergoing coronary angiography: relationship of degree and location of coronary artery disease to response to carotid sinus massage. *Circulation* 1980; 62: 697-703.
- [78] Brignole M, Sartore B, Prato R. Role of body position during carotid sinus stimulation test in the diagnosis of cardioinhibitory carotid sinus syndrome. *G Ital Cardiol* 1983; 14: 69-72.
- [79] Parry SW, Richardson D, O'Shea D, et al. Diagnosis of carotid sinus hypersensitivity in older adults: carotid sinus massage in the upright position is essential. *Heart* 2000; 83: 22-23.
- [80] Thomas JE. Hyperactive carotid sinus reflex and carotid sinus syncope. *Mayo Clin Proc* 1969; 44: 127-139.
- [81] Brignole M, Menozzi C, Lolli G, et al. Long-term outcome of paced and non paced patients with severe carotid sinus syndrome. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1039-1043.
- [82] Brignole M and Menozzi C. Carotid sinus syndrome: diagnosis natural history and treatment. *Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol* 1992; 2: 247-254.
- [83] Brignole M, Menozzi C, Gianfranchi L, et al. Carotid sinus massage, eyeball compression and head-up Tilt test in patients with syncope of uncertain origin and in healthy control subjects. *Am Heart J* 1991; 122: 1644-1651.
- [84] Brignole M, Menozzi C, Gianfranchi L, et al. Neurally mediated syncope detected by carotid sinus massage and head-up Tilt test in sick sinus syndrome. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1032-1036.
- [85] Puggioni E, Guiducci V, Brignole M, et al. Results and complications of the carotid sinus massage performed according to the 'Methods of Symptoms'. *Am J Cardiol* 2002; 89: 599-601.
- [86] Gaggioli G, Brignole M, Menozzi C, et al. Reappraisal of the vasodepressor reflex in carotid sinus syndrome. *Am J Cardiol* 1995; 75: 518-521.
- [87] Munro N, McIntosh S, Lawson J, et al. The incidence of complications after carotid sinus massage in older patients with syncope. *J Am Geriatr Soc* 1994; 42: 1248-1251.
- [88] Davies AG and Kenny RA. Neurological complications following carotid sinus massage. *Am J Cardiol* 1998; 81: 1256-1257.
- [89] Voss DM and Magnin GE. Demand pacing and carotid sinus syncope. *Am Heart J* 1970; 79: 544-547.
- [90] Peretz DP, Gerein AN, Miyagishima RT. Permanent demand pacing for hypersensitive carotid sinus syndrome. *Can Med Assoc J* 1973; 108: 1131-1134.
- [91] Blanc JJ, Boschat J, Penther Ph. Hypersensibilité sino-carotidienne. Évolution à moyen terme en fonction du traitement et de ses symptômes. *Arch Mal Cur* 1984; 77: 330-336.
- [92] Menozzi C, Brignole M, Lolli G, et al. Follow-up of asystolic episodes in patients with

- cardioinhibitory, neurally mediated syncope and VVI pacemaker. *Am J Cardiol* 1993; 72: 1152-1155.
- [93] Van Lieshout JJ, Wie-ling W, Karemaker JM, et al. The vasovagal response. *Clin Sci* 1991; 81: 575-586.
- [94] Rea RF and Thames MD. Neural control mechanisms and vasovagal syncope. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1993; 4: 587-595.
- [95] Robertson RM, Medina E, Shah N, et al. Neurally mediated syncope: pathophysiology and implications for treatment. *Am J Med Sci* 1999; 317: 102-109.
- [96] Schondorf R and Wieling W. Vasoconstrictor reserve in neurally mediated syncope. *Clin Auton Res* 2000; 10: 53-56.
- [97] Kenny RA, Ingram A, Bayliss J, et al. Head-up tilt: a useful test for investigating unexplained syncope. *Lancet* 1986; 1: 1352-1355.
- [98] Fitzpatrick AP, Theodorakis G, Vardas P, et al. Methodology of head-up Tilt testing in patients with unexplained syncope. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 125-130.
- [99] Almquist A, Goldenberg IF, Milstein S, et al. Provocation of bradycardia and hypotension by isoproterenol and upright posture in patients with unexplained syncope. *N Engl J Med* 1989; 320: 346-351.
- [100] Waxman MB, Yao L, Cameron DA, et al. Isoproterenol induction of vasodepressor-type reaction in vasodepressor-prone persons. *Am J Cardiol* 1989; 63: 58-65.
- [101] Kapoor WN and Brant N. Evaluation of syncope by upright Tilt testing with isoproterenol. A nonspecific test. *Ann Intern Med* 1992; 116: 358-363.
- [102] Morillo CA, Klein GJ, Zandri S, et al. Diagnostic accuracy of a low-dose isoproterenol head-up tilt protocol. *Am Heart J* 1995; 129: 901-906.
- [103] Natale A, Aktar M, Jazayeri M, et al. Provocation of hypotension during head-up Tilt testing in subjects with no history of syncope or presyncope. *Circulation* 1995; 92: 54-58.
- [104] Raviele A, Gasparini G, Di Pede F, et al. Nitroglycerin infusion during upright tilt: a new test for the diagnosis of vasovagal syncope. *Am Heart J* 1994; 127: 103-111.
- [105] Raviele SA, Menozzi C, Brignole M, et al. Value of head-up Tilt testing potentiated with sublingual nitroglycerin to assess the origin of unexplained syncope. *Am J Cardiol* 1995; 76: 267-272.
- [106] Orati S, Maleki M, Minocci M, et al. Comparing two different protocols for tilt table testing: sublingual glyceryl trinitrate versus isoprenaline infusion. *Heart* 1999; 81: 603-605.
- [107] Raviele A, Giada F, Brignole M, et al. Diagnostic accuracy of sublingual nitroglycerin test and low-dose isoproterenol test in patients with unexplained syncope. A comparative study. *Am J Cardiol* 2000; 85: 1194-1198.
- [108] Graham LA, Gray JC, Kenny RA. Comparison of provocative tests for unexplained syncope: isoprenaline and glyceryl trinitrate for diagnosing vasovagal syncope. *Eur Heart J* 2001; 22: 497-503.
- [109] Bartoletti A, Gaggioli G, Bottoni N, et al. Head-up Tilt testing potentiated with oral nitroglycerin. A randomized trial of the contribution of a drug-free phase and a nitroglycerin phase in the diagnosis of neurally mediated syncope. *Europace* 1999; 1: 183-186.
- [110] Del Rosso A, Bartoli P, Bartoletti A, et al. Shortened head-up Tilt testing potentiated with sublingual nitroglycerin in patients with unexplained syncope. *Am Heart J* 1998; 135: 564-570.
- [111] Natale A, Sra J, Akhtar M, et al. Use of sublingual nitroglycerin during head-up tilt-table testing in patients >60 years of age. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1210-1213.
- [112] Del Rosso A, Bartoletti A, Bartoli P, et al. Methodology of head-up Tilt testing potentiated with sublingual nitroglycerin in unexplained syncope. *Am J Cardiol* 2000; 85: 1007-1011.
- [113] Foglia Manzillo G, Giada F, Beretta S, et al. Reproducibility of head-up Tilt testing potentiated with sublingual nitroglycerin in patients with unexplained syncope. *Am J Cardiol* 1999; 84: 284-288.
- [114] Del Rosso A, Ungar A, Bartoli P, et al. Usefulness and safety of shortened head-up Tilt testing potentiated with sublingual glyceryl trinitrate in older patients with recurrent

unexplained syncope. J Am Geriatr Soc 2002; 50: 1324-1328.

[115] Kumar NP, Youde JH, Ruse C, et al. Responses to the prolonged head-up tilt followed by sublingual nitrate provocation in asymptomatic older adults. Age Ageing 2000; 5: 419-424.

[116] Theodorakis G, Markianos M, Zarvalis E, et al. Provocation of neurocardiogenic syncope by clomipramine administration during the head-up Tilt test in vasovagal syncope. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 174-178.

[117] Theodorakis GN, Livanis EG, Leftheriotis D, et al. Head-up Tilt test with clomipramine challenge in vasovagal syndrome - a new Tilt testing protocol. Eur Heart J 2003; 24: 658-663.

[118] Zeng C, Zhu Z, Hu W, et al. Value of sublingual isosorbide dinitrate before isoproterenol Tilt test for diagnosis of neurally mediated syncope. Am J Cardiol 1999; 83: 1059-1063.

[119] Ammirati F, Colivicchi F, Biffi A, et al. Head-up Tilt testing potentiated with low-dose sublingual isosorbide dinitrate: a simplified time-saving approach for the evaluation of unexplained syncope. Am Heart J 1998; 135: 671-676.

[120] Voice RA, Lurie KG, Sakaguchi S, et al. Comparison of tilt angles and provocative agents (edrophonium and isoproterenol) to improve head-upright tilt-table testing. Am J Cardiol 1998; 81: 346-351.

[121] Fitzpatrick AP, Lee RJ, Epstein LM, et al. Effect of patient characteristics on the yield of prolonged baseline head-up Tilt testing and the additional yield of drug provocation. Heart 1996; 76: 406-411.

[122] Benditt DG, Ferguson DW, Grubb BP, et al. Tilt table testing for assessing syncope. ACC expert consensus document. J Am Coll Cardiol 1996; 28: 263-275.

[123] McIntosh SJ, Lawson J, Kenny RA. Intravenous cannulation alters the specificity of head-up Tilt testing for vasovagal syncope in elderly patients. Age Ageing 1994; 63: 58-65.

[124] De Jong-de Vos van Steenwijk CCE, Wieling W, Johannes JM, et al. Incidence and hemodynamics of near-fainting in healthy 16

year old subjects. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 1615-1621.

[125] Sutton R, Petersen M, Brignole M, et al. Proposed classification for tilt induced vasovagal syncope. Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol 1992; 2: 180-183.

[126] Brignole M, Menozzi C, Del Rosso A, et al. New classification of haemodynamics of vasovagal syncope: beyond the VASIS classification. Analysis of the pre-syncope phase of the Tilt test without and with nitroglycerin challenge. Europace 2000; 2: 66-76.

[127] Alboni P, Dinelli M, Gruppillo P, et al. Haemodynamic changes early in prodromal symptoms of vasovagal syncope. Europace 2002; 4: 333-338.

[128] Brignole M, Croci F, Menozzi C, et al. Isometric arm counter-pressure maneuvers to abort impending vasovagal syncope. J Am Coll Cardiol 2002; 40: 2054-2060.

[129] Wieling W, van Lieshout JJ, ten Harkel ADJ. Dynamics of circulatory adjustments to head up tilt and tilt back in healthy and sympathetically denervated subjects. Clin Sci 1998; 94: 347-352.

[130] Grubb BP and Karas B. Diagnosis and management of neurocardiogenic syncope. Curr Opin Cardiol 1998; 13: 29-35.

[131] Sheldon R, Splawinski J, Killam S. Reproducibility of isoproterenol tilt-table tests in patients with syncope. Am J Cardiol 1992; 69: 1300-1305 may 15.

[132] Grubb BP, Wolfe D, Temesy Armos P, et al. Reproducibility of head upright tilt-table test in patients with syncope. Pacing Clin Electrophysiol 1992; 15: 1477-1481.

[133] De Buitler M, Grogan EW Jr, Picone MF, et al. Immediate reproducibility of the tilt table test in adults with unexplained syncope. Am J Cardiol 1993; 71: 304-307.

[134] Brooks R, Ruskin JN, Powell AC, et al. Prospective evaluation of day-to-day reproducibility of upright tilt-table testing in unexplained syncope. Am J Cardiol 1993; 71: 1289-1292.

[135] Blanc JJ, Mansourati J, Maheu B, et al. Reproducibility of a positive passive upright Tilt

test at a seven-day interval in patients with syncope. *Am J Cardiol* 1993; 72: 469-471 15.

[136] Moya A, Permanyer-Miralda G, Sagrista-Sauleda J, et al. Limitations of head-up Tilt test for evaluating the efficacy of therapeutic interventions in patients with vasovagal syncope: results of a controlled study of etilefrine versus placebo. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 65-69.

[137] Morillo CA, Leitch JW, Yee R, et al. A placebo-controlled trial of intravenous and oral disopyramide for prevention of neurally mediated syncope induced by head-up tilt. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 1843-1848.

[138] Raviele A, Brignole M, Sutton R, et al. Effect of etilefrine in preventing syncopal recurrence in patients with vasovagal syncope: a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. The Vasovagal Syncope International Study. *Circulation* 1999; 99: 1452-1457.

[139] Moya A, Brignole M, Menozzi C, et al. Mechanism of syncope in patients with isolated syncope and in patients with tilt-positive syncope. *Circulation* 2001; 104: 1261-1267.

[140] Sutton R, Brignole M, Menozzi C, et al. Dual-chamber pacing in treatment of neurally-mediated tilt-positive cardioinhibitory syncope. Pacemaker versus no therapy: a multicentre randomized study. *Circulation* 2000; 102: 294-299.

[141] Maloney J, Jaeger F, Fouad-Tarazi F, et al. Malignant vasovagal syncope: prolonged asystole provoked by head-up tilt. *Cleve Clin J Med* 1988; 55: 542-548.

[142] Leman RB, Clarke E, Gillette P. Significant complications can occur with ischemic heart disease and tilt table testing *Pacing Clin Electrophysiol*. 1999; 22: 675-677.

[143] Gatzoulis KA, Mamarelis IE, Apostolopoulos T, et al. Polymorphic ventricular tachycardia induced during tilt table testing in a patient with syncope and probable dysfunction of the sinus node. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995; 18: 1075-1079.

[144] Leitch J, Klein G, Yee R, et al. Neurally-mediated syncope and atrial fibrillation. *N Engl J Med* 1991; 324: 495-496 (letter).

[145] Croci F, Brignole M, Alboni P, et al. The application of a standardized strategy of evaluation in patients with syncope referred to

three Syncope Units. *Europace* 2002; 4: 351-356.

[146] Kapoor WN. Evaluation and management of the patient with syncope. *JAMA* 1992; 268: 2553-2560.

[147] Gibson TC and Heitzman MR. Diagnostic efficacy of 24-hour electrocardiographic monitoring for syncope. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1013-1017.

[148] DiMarco JP and Philbrick JT. Use of electrocardiographic (Holter) monitoring. *Ann Intern Med* 1990; 113: 53-68.

[149] Bass EB, Curtiss EJ, Arena VC, et al. The duration of Holter monitoring in patients with syncope: is 24 hours enough? *Arch Intern Med* 1990; 150: 1073-1078.

[150] Linzer M, Pritchett ELC, Pontinen M, et al. Incremental diagnostic yield of loop electrocardiographic recorders in unexplained syncope. *Am J Cardiol* 1990; 66: 214-219.

[151] Schuchert A, Maas C, Kretschmar C, et al. Diagnostic yield of external loop recorders in patients with recurrent syncope and negative tilt table test. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003; 26: 1837-1840.

[152] Krahn A, Klein G, Norris C, Yee R. The etiology of syncope in patients with negative tilt table and electrophysiologic testing. *Circulation* 1995; 92: 1819-1826.

[153] Krahn AD, Klein GJ, Yee R, et al. Use of an extended monitoring strategy in patients with problematic syncope. *Reveal Investigators*. *Circulation* 1999; 26: 99-410.

[154] Krahn A, Klein GJ, Yee R, et al. Randomized Assessment of Syncope Trial. Conventional diagnostic testing versus a prolonged monitoring strategy. *Circulation* 2001; 104: 46-51.

[155] Nierop P, Vam Mechelen R, Elsacker A, et al. Heart rhythm during syncope and presyncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000; 23: 1532-1538.

[156] Zaidi A, Clough P, Cooper P, et al. Misdiagnosis of epilepsy: many seizure-like attacks have a cardiovascular cause. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 181-184.

[157] Brignole M, Menozzi C, Moya A, et al. The mechanism of syncope in patients with

- bundle branch block and negative electrophysiologic test. *Circulation* 2001; 104: 2045-2050.
- [158] Menozzi C, Brignole M, Garcia-Civera R, et al. Mechanism of syncope in patients with heart disease and negative electrophysiologic test. *Circulation* 2002; 105: 2741-2745.
- [159] Kenny RA, Richardson DA, Steen N, et al. Carotid sinus syndrome: a modifiable risk factor for nonaccidental falls in older adults (SAFE PACE). *J Am Coll Cardiol* 2001; 1: 1491-1496.
- [160] Brignole M, Menozzi C, Bottoni N, et al. Mechanisms of syncope caused by transient bradycardia and the diagnostic value of electrophysiologic testing and cardiovascular reflexivity maneuvers. *Am J Cardiol* 1995; 76: 273-278.
- [161] Santini M, Ansalone G, Cacciatore G, et al. Transesophageal pacing. *Pacing Clin Electrophysiol* 1990; 13: 1298-1323.
- [162] Fujimura O, Yee R, Klein G, et al. The diagnostic sensitivity of electrophysiologic testing in patients with syncope caused by transient bradycardia. *N Engl J Med* 1989; 321: 1703-1707.
- [163] Lacroix D, Dubuc M, Kus T, et al. Evaluation of arrhythmic causes of syncope: correlation between Holter monitoring, electrophysiologic testing, and body surface potential mapping. *Am Heart J* 1991; 122: 1346-1354.
- [164] Moazzez F, Peter T, Simonson J, et al. Syncope of unknown origin: clinical, noninvasive, and electrophysiologic determinants of arrhythmia induction and symptom recurrence during long-term follow-up. *Am Heart J* 1991; 121: 81-88.
- [165] Bergfeldt L, Vallin H, Rosenqvist M, et al. Sinus node recovery time assessment revisited: role of pharmacological blockade of the autonomic nervous system. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1996; 7: 95-101.
- [166] Englund A, Bergfeldt L, Rosenqvist M. Pharmacological stress testing of the His-Purkinje system in patients with bifascicular block. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; 21: 1979-1987.
- [167] Linzer M, Yang E, Estes M, et al. Diagnosing syncope. Part II: Unexplained syncope. *Ann Intern Med* 1997; 127: 76-86.
- [168] Bergfeldt L, Rosenqvist M, Vallin H, et al. Screening for sinus node dysfunction by analysis of short-term sinus cycle variations on the surface electrocardiogram. *Am Heart J* 1995; 130: 141-147.
- [169] Benditt DG, Gornick C, Dunbar D, et al. Indications for electrophysiological testing in diagnosis and assessment of sinus node dysfunction. *Circulation* 1987; 75:suppl III, 93-99.
- [170] Alboni P, Filippi L, Pirani R, et al. Reproducibility of electrophysiological parameters of sinus node following autonomic blockade. *Int J Cardiol* 1983; 4: 431-442.
- [171] Narula O, Samet P, Javier RP. Significance of the sinus node recovery time. *Circulation* 1972; 45: 55-61.
- [172] Vallin H, Edhag O, Sowton E. Diagnostic capacity of sinus node recovery time after inhibition of autonomous neural tone. *Eur J Cardiol* 1980; 12: 81-93.
- [173] Jose AD and Collison D. The normal range and determinants of the intrinsic heart rate in man. *Cardiovasc Res* 1970; 4: 160-166.
- [174] Jordan JL, Yamaguchi I, Mandel WJL. Studies on the mechanism of sinus node dysfunction in the sick sinus syndrome. *Circulation* 1978; 57: 217-223.
- [175] Alboni P, Malacarne C, Pedroni P, et al. Electrophysiology of normal sinus node with and without autonomic blockade. *Circulation* 1982; 65: 1236-1242.
- [176] Tonkin AM and Heddle WF. Electrophysiological testing of sinus node function. *Pacing Clin Electrophysiol* 1984; 7: 735-748.
- [177] Gann D, Tolentino A, Samet P. Electrophysiologic evaluation of elderly patients with sinus bradycardia. A long-term follow-up study. *Ann Intern Med* 1979; 90: 24-29.
- [178] Menozzi C, Brignole M, Alboni P, et al. The natural course of untreated sick sinus syndrome and identification of the variables predictive of unfavourable outcome. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1205-1209.

- [179] Dhingra R. Sinus node dysfunction. *Pacing Clin Electrophysiol* 1983; 6: 1062-1069.
- [180] Rosenbaum MB, Elizari MV, Lazzari JO. Los hemibloqueos 1968; Buenos Aires, Parados.
- [181] Bergfeldt L, Edvardsson N, Rosenqvist M, et al. Atrioventricular block progression in patients with bifascicular block assessed by repeated electrocardiography and a bradycardia-detecting pacemaker. *Am J Cardiol* 1994; 74: 1129-1132.
- [182] McAnulty JH, Rahimtoola SH, Murphy E, et al. Natural history of 'high risk' bundle branch block. Final report of a prospective study. *N Engl J Med* 1982; 307: 137-143.
- [183] Scheinman MM, Peters RW, Sauvé MJ, et al. Value of the H-Q interval in patients with bundle branch block and the role of prophylactic permanent pacing. *Am J Cardiol* 1982; 50: 1316-1322.
- [184] Rosen KM, Rahimtoola SH, Chquimia R, et al. Electrophysiological significance of first-degree atrioventricular block with intraventricular conduction disturbance. *Circulation* 1971; 43: 491-502.
- [185] Dhingra RC, Wyndham C, Bauernfeind R, et al. Significance of block distal to the His bundle induced by atrial pacing in patients with chronic bifascicular block. *Circulation* 1979; 60: 1455-1464.
- [186] Petrac D, Radic B, Birtic K, et al. Prospective evaluation of infrahisian second-degree AV block induced by atrial pacing in the presence of chronic bundle branch block and syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19: 679-687.
- [187] Click R, Gersh B, Sugrue D, et al. Role of invasive electrophysiologic testing in patients with symptomatic bundle branch block. *Am J Cardiol* 1987; 59: 817-823.
- [188] Gronda M, Magnani A, Occhetta E, et al. Electrophysiologic study of atrio-ventricular block and ventricular conduction defects. *G Ital Cardiol* 1984; 14: 768-773.
- [189] Dini P, Iaolongo D, Adinolfi E, et al. Prognostic value of His-ventricular conduction after ajmaline administration. In Masoni A and Alboni P (Eds.). *Cardiac electrophysiology today* 1982; London Academic Press pp. 515-522.
- [190] Kaul U, Dev V, Narula J, et al. Evaluation of patients with bundle branch block and 'unexplained' syncope: a study based on comprehensive electrophysiologic testing and ajmaline stress. *Pacing Clin Electrophysiol* 1988; 11: 289-297.
- [191] Twidale N, Heddle W, Tonkin A. Procainamide administration during electrophysiologic study - Utility as a provocative test for intermittent atrioventricular block. *Pacing Clin Electrophysiol* 1988; 11: 1388-1397.
- [192] Link M, Kim KM, Homoud M, et al. Long-term outcome of patients with syncope associated with coronary artery disease and a non diagnostic electrophysiological evaluation. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1334-1337.
- [193] Gaggioli G, Bottoni N, Brignole M, et al. Progression to second or third-degree atrioventricular block in patients electrostimulated for bundle branch block: a long-term study. *G Ital Cardiol* 1994; 24: 409-416.
- [194] Dhingra RC, Palileo E, Strasberg B, et al. Significance of the HV interval in 517 patients with chronic bifascicular block. *Circulation* 1981; 64: 1265-1271.
- [195] Englund A, Bergfeldt L, Rehnqvist N, et al. Diagnostic value of programmed ventricular stimulation in patients with bifascicular block: a prospective study of patients with and without syncope. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1508-1515.
- [196] Morady F, Higgins J, Peters R, et al. Electrophysiologic testing in bundle branch block and unexplained syncope. *Am J Cardiol* 1984; 54: 587-591.
- [197] Goldreyer BN, Kastor JA, Kershbaum KL. The hemodynamic effects of induced supraventricular tachycardia in man. *Circulation* 1976; 54: 783-789.
- [198] Bigger JT Jr, Reiffel JA, Livelli FD, et al. Sensitivity, specificity, and reproducibility of programmed ventricular stimulation. *Circulation* 1986; 73:Suppl II, 73-78.
- [199] Wellens HJJ, Brugada P, Stevenson WG. Programmed electrical stimulation of the heart in patients with life-threatening ventricular arrhythmias: what is the significance of induced arrhythmias and what is the correct stimulation protocol ? *Circulation* 1986; 72: 1-7.

- [200] Olshansky B, Hahn EA, Hartz VL, et al. Clinical significance of syncope in the electrophysiologic study versus electrocardiographic monitoring (ESVEM) trial. *Am Heart J* 1999; 137: 878-886.
- [201] Mittal S, Hao S, Iwai S, et al. Significance of inducible ventricular fibrillation in patients with coronary artery disease and unexplained syncope. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 371-376.
- [202] Alings M and Wilde A. 'Brugada' syndrome. Clinical data and suggested pathophysiological mechanism. *Circulation* 1999; 99: 666-673.
- [203] Brugada P, Brugada R, Mont L, et al. Natural history of Brugada syndrome: the prognostic value of programmed electrical stimulation of the heart. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2003; 14: 458-460.
- [204] Kelly P, Ruskin JN, Vlahakes GJ, et al. Surgical coronary revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: its effect on inducible ventricular arrhythmias and long-term survival. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 267-273.
- [205] Viskin S, Lesh MD, Eldar M, et al. Mode of onset of malignant ventricular arrhythmias in idiopathic ventricular fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8: 1115-1120.
- [206] Knight B, Goyal R, Pelosi F, et al. Outcome of patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and unexplained syncope treated with an implantable defibrillator. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1964-1970.
- [207] Brilakis E, Shen W, Hammill S, et al. Role of programmed ventricular stimulation and implantable cardioverter defibrillators in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy and syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001; 24: 1623-1630.
- [208] Link MS, Costeas XF, Griffith JL, et al. High incidence of appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with syncope of unknown etiology and inducible ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 370-375.
- [209] Militianu A, Salacata A, Seibert K, et al. Implantable cardioverter defibrillator utilization among device recipients presenting exclusively with syncope or near-syncope. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8: 1087-1097.
- [210] Mittal S, Iwai S, Stein K, et al. Long-term outcome of patients with unexplained syncope treated with an electrophysiologic-guided approach in the implantable cardioverter-defibrillator era. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 1082-1089.
- [211] Andrews N, Fogel R, Pelargonio G, et al. Implantable defibrillator event rates in patients with unexplained syncope and inducible sustained ventricular tachyarrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 2023-2030.
- [212] Pires L, May L, Ravi S, et al. Comparison of event rates and survival in patients with unexplained syncope without documented ventricular tachyarrhythmias versus patients with documented sustained ventricular tachyarrhythmias both treated with implantable cardioverter-defibrillator. *Am J Cardiol* 2000; 85: 725-728.
- [213] Fonarow G, Feliciano Z, Boyle N, et al. Improved survival in patients with nonischemic advanced heart failure and syncope treated with an implantable cardioverter-defibrillator. *Am J Cardiol* 2000; 85: 981-985.
- [214] Flammang D, Church T, Waynberger M, et al. Can Adenosine 5'triphosphate be used to select treatment in severe vasovagal syndrome? *Circulation* 1997; 96: 1201-1208.
- [215] Brignole M, Gaggioli G, Menozzi C, et al. Adenosine-induced atrioventricular block in patients with unexplained syncope. The diagnostic value of ATP test. *Circulation* 1997; 96: 3921-3927.
- [216] Belardinelli L, Linden J, Berne RM. The cardiac effects of adenosine. *Prog Cardiovasc Dis* 1989; 22: 73-97.
- [217] Flammang D, Chassing A, Donal E, et al. Reproducibility of the 5'triphosphate test in vasovagal syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998; 9: 1161-1166.
- [218] Donato P, Brignole M, Menozzi C, et al. Mechanism of syncope in patients with positive ATP test. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 93-98.
- [219] Flammang D, Erickson M, McCarville S, et al. Contribution of head-up Tilt testing and ATP testing in assessing the mechanisms of vaso vagal syndrome. Preliminary results and potential therapeutic implications. *Circulation* 1999; 99: 2427-2433.

- [220] Brignole M, Gaggioli G, Menozzi C, et al. Clinical features of adenosine sensitive syncope and Tilt-induced vasovagal syncope. *Heart* 2000; 83: 24-28.
- [221] Saadjian AY, Levy S, Franceschi F, et al. Role of endogenous adenosine as a modulator of syncope induced during Tilt testing. *Circulation* 2002; 106: 569-574.
- [222] Shen WK, Hammil S, Munger T, et al. Adenosine: potential modulator for vasovagal syncope. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 146-154.
- [223] Mittal S, Stein K, Markowitz S, et al. Induction of neurally mediated syncope with adenosine. *Circulation* 1999; 99: 1318-1324.
- [224] Berbari EJ, Scherlag BJ, Hope RR, et al. Recording from the body surface of arrhythmogenic ventricular activity during the S-T segment. *Am J Cardiol* 1978; 41: 697-702.
- [225] Kuchar DL, Thorburn CW, Sammel NL. Signal averaged electrocardiogram for evaluation of recurrent syncope. *Am J Cardiol* 1986; 58: 949-953.
- [226] Gang ES, Peter T, Rosenthal ME, et al. Detection of late potentials on the Surface electrocardiogram in unexplained syncope. *Am J Cardiol* 1986; 58: 1014-1020.
- [227] Winters SL, Steward D, Gomes JA. Signal averaging of the surface QRS complex predicts inducibility of ventricular tachycardia in patients with syncope of unknown origin: a prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 775-781.
- [228] Steinberg JS, Prystowsky E, Freedman RA, et al. Use of the signal-averaged electrocardiogram for predicting inducible ventricular tachycardia in patients with unexplained syncope: relation to clinical variables in a multivariate analysis. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 99-106.
- [229] Gold MR, Bloomfield DM, Anderson KP, et al. A comparison of T-wave alternans, signal averaged electrocardiography and programmed ventricular stimulation for arrhythmia risk stratification. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2254-2256.
- [230] Breithardt G, Cain ME, El-Sherif N, et al. Standards for analysis of ventricular late potentials using high resolution or signal-averaged electrocardiography. A statement by a Task Force Committee between the European Society of Cardiology, the American Heart Association and the American College of Cardiology. *Eur Heart J* 1991; 12: 473-480.
- [231] Eckardt L, Bruns HJ, Paul M, et al. Body surface area of ST elevation and the presence of late potentials correlate to the inducibility of ventricular tachyarrhythmias in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13: 742-749.
- [232] Ikeda T, Sakurada H, Sakabe K, et al. Assessment of noninvasive markers in identifying patients at risk in the Brugada syndrome: insight into risk stratification. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1628-1634.
- [233] Goldman DS, Zareba W, Moss AJ. Malignant T-wave alternans. *Circulation* 2000; 102: e46-e47.
- [234] Morita H, Nagase S, Kusano K, et al. Spontaneous T wave alternans and premature ventricular contractions during febrile illness in a patient with Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13: 816-818.
- [235] Doi A, Tsuchihashi K, Kyuma M, et al. Diagnostic implications of modified treadmill and head-up Tilt tests in exercise-related syncope: comparative studies with situational and/or vasovagal syncope. *Can J Cardiol* 2002; 18: 960-966.
- [236] Thomson HL, Atherton JJ, Khafagi FA, et al. Failure of reflex venoconstriction during exercise in patients with vasovagal syncope. *Circulation* 1996; 93: 953-959.
- [237] Sneddon JF, Scalia G, Ward DE, et al. Exercise induced vasodepressor syncope. *Br Heart J* 1994; 71: 554-557.
- [238] Huycke EC, Card HG, Sobol SM, et al. Postexertional cardiac asystole in a young man without organic heart disease. *Ann Intern Med* 1987; 106: 844-845.
- [239] Arad M, Solomon A, Roth A, et al. Postexercise syncope: evidence for increased activity of the sympathetic nervous system. *Cardiology* 1993; 83: 121-123.
- [240] Osswald S, Brooks R, O'Nunain SS, et al. Asystole after exercise in healthy persons. *Ann Intern Med* 1994; 120: 1008-1011.
- [241] Takase B, Kastushika S, Hamabe A, et al. Significance of circulatory epinephrine

levels in exercise-induced neurally mediated syncope. *Clin Cardiol* 2001; 24: 15-20.

[242] Sakaguchi S, Shultz JJ, Remole SC, et al. Syncope associated with exercise, a manifestation of neurally mediated syncope. *Am J Cardiol* 1995; 75: 476-481.

[243] Colivicchi F, Ammirati F, Biffi A, et al. Exercise-related syncope in young competitive athletes without evidence of structural heart disease: clinical presentation and long-term outcome. *Eur Heart J* 2002; 23: 1125-1130.

[244] Byrne JM, Marais HJ, Cheek GA. Exercise-induced complete heart block in a patient with chronic bifascicular block. *J Electrocardiol* 1994; 27: 339-342.

[245] Woeifel AK, Simpson RJ, Gettes LS, et al. Exercise-induced distal atrio-ventricular block. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2: 578-582.

[246] Barra M, Brignole M, Menozzi C, et al. Exercise induced intermittent atrio-ventricular block. Three cases report. *G Ital Cardiol* 1985; 15: 1051-1055.

[247] Kovac JD, Murgatroyd FD, Skehan JD. Recurrent syncope due to complete atrioventricular block, a rare presenting symptom of otherwise silent coronary artery disease: successful treatment by PTCA. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 42: 216-218.

[248] Ascheim DD, Markowitz SM, Lai H, et al. Vasodepressor syncope due to subclinical myocardial ischemia. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8: 215-221.

[249] Havranek EP and Dunbar DN. Exertional syncope caused by left main coronary artery spasm. *Am Heart J* 1992; 123: 792-794.

[250] Hattori R, Murohara Y, Yui Y, et al. Diffuse triple-vessel coronary artery spasm complicated by idioventricular rhythm and syncope. *Chest* 1987; 92: 183-185.

[251] Watanabe K, Inomata T, Miyakita Y, et al. Electrophysiologic study and ergonovine provocation of coronary spasm in unexplained syncope. *Jpn Heart J* 1993; 34: 171-182.

[252] Bannister R and Mathias C. Introduction and classification of autonomic disorders. In Mathias CJ and Bannister R (Eds.). *Autonomic failure* 1999; 4th ed Oxford Oxford University Press pp. xvii-xxii.

[253] Tonkin AL and Frewin DB. Drugs, toxins and chemicals that alter autonomic function. In Mathias CJ and Bannister R (Eds.). *Autonomic failure* 1999; 4th ed Oxford Oxford University Press pp. 527-533.

[254] Gilman S, Low PA, Quinn N, et al. Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *J Neurol Sci* 1999; 163: 94-98.

[255] Wenning GK, Tison F, Shlomo YB, et al. Multiple system atrophy: a review of 203 pathologically proven cases. *Mov Dis* 1997; 12: 133-147.

[256] Mathias CJ and Polinsky RJ. Separating the primary autonomic failure syndromes, multiple system atrophy, and pure autonomic failure from Parkinson's disease. In Stern GM (Ed.). *Parkinson's disease: Advances in neurology* 1999; Philadelphia Lippincott 80.

[257] Markush RE, Karp HR, Heyman A, et al. Epidemiologic study of migraine symptoms in young women. *Neurology* 1975; 25: 430-435.

[258] McHarg ML, Shinnar S, Rascoff H, et al. Syncope in childhood. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 367-371.

[259] Van Donselaar CA, Geerts AT, Schimsheimer RJ. Usefulness of an aura for classification of a first generalised seizure. *Epilepsia* 1990; 31: 529-535.

[260] Guilleminault C and Gelb M. Clinical aspects and features of cataplexy. In Fahn S, Hallett M, Luders HO, Marsden CD (Eds.). *Negative motor phenomena* 1995; vol. 67: 65-77.

[261] Stevens DL and Matthew WB. Cryptogenic drop attacks: an affliction of women. *Br Med J* 1973; 1: 3439-3442.

[262] Linzer M, Felder A, Hackel A, et al. Psychiatric syncope: a new look at an old disease. *Psychosomatics* 1990; 31: 181-188.

[263] Grubb BP, Gerard G, Wolfe DA, et al. Syncope and seizure of psychogenic origin: identification with head-upright tilt table testing. *Clin Cardiol* 1992; 15: 839-842.

[264] Konig D, Linzer M, Pontinen M, et al. Syncope in young adults: evidence for a combined medical and psychiatric approach. *J Intern Med* 1992; 232: 169-176.

- [265] Gendeiman HE, Linzer M, Gabelman M, et al. Syncope in a general hospital patient population. Usefulness of the radionuclide brain scan, electroencephalogram, and 24-hour Holter monitor. *N Y State J Med* 1983; 83: 1161-1165.
- [266] Hoefnagels WA, Padberg GW, Overweg J, et al. Syncope or seizure? The diagnostic value of the EEG and hyperventilation test in transient loss of consciousness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 953-956.
- [267] Davis TL and Freemon FR. Electroencephalography should not be routine in the evaluation of syncope in adults. *Arch Intern Med* 1990; 150: 2027-2029.
- [268] Van Dijk N, Velzeboer S, Destree-Vonk A, et al. Psychological treatment of malignant vasovagal syncope due to bloodphobia. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001; 24: 122-124.
- [269] Gaggioli G, Bottoni N, Mureddu R, et al. Effects of chronic vasodilator therapy to enhance susceptibility to vasovagal syncope during upright Tilt testing. *Am J Cardiol* 1997; 80: 1092-1094.
- [270] Younoszai AK, Franklin WH, Chan DP, et al. Oral fluid therapy. A promising treatment for vasodepressor syncope. *Arch Pediatr Adolescent Med* 1998; 152: 165-168.
- [271] El-Sayed H and Hainsworth R. Salt supplement increases plasma volume and orthostatic tolerance in patients with unexplained syncope. *Heart* 1996; 75: 114-115.
- [272] Mtinangi BL and Hainsworth R. Early effects of oral salt on plasma volume, orthostatic tolerance, and baroreceptor sensitivity in patients with syncope. *Clin Auton Res* 1998; 8: 231-235.
- [273] Mtinangi B and Hainsworth R. Increased orthostatic tolerance following moderate exercise training in patients with unexplained syncope. *Heart* 1998; 80: 596-600.
- [274] Wieling W, Lieshout JJv, Hainsworth R. Extracellular fluid volume expansion in patients with posturally related syncope. *Clin Auton Res* 2002; 12: 242-249.
- [275] Ector H, Reybrouck T, Heidbuchel H, et al. Tilt training: a new treatment for recurrent neurocardiogenic syncope or severe orthostatic intolerance. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; 21: 193-196.
- [276] Di Girolamo E, Di Iorio C, Leonzio L, et al. Usefulness of a tilt training program for the prevention of refractory neurocardiogenic syncope in adolescents. A controlled study. *Circulation* 1999; 100: 1798-1801.
- [277] Reybrouck T, Heidbüchel H, Van De Werf F, et al. Long-term follow-up results of tilt training therapy in patients with recurrent neurocardiogenic syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25: 1441-1446.
- [278] Abe H, Kondo S, Kohshi K, et al. Usefulness of orthostatic self-training for the prevention of neurocardiogenic syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25: 1454-1458.
- [279] Krediet P, van Dijk N, Linzer M, et al. Management of vasovagal syncope: controlling or aborting faints by leg crossing and muscle tensing. *Circulation* 2002; 106: 1684-1689.
- [280] Tonnesen G, Haft J, Fulton J, et al. The value of Tilt testing with isoproterenol in determining therapy in adults with syncope and presyncope of unexplained origin. *Arch Intern Med* 1994; 154: 1613-1617.
- [281] Mahanonda N, Bhuripanyo K, Kangkagate C, et al. Randomized double-blind, placebo-controlled trial of oral atenolol in patients with unexplained syncope and positive upright tilt table test results. *Am Heart J* 1995; 130: 1250-1253.
- [282] Jhamb DK, Singh B, Sharda B, et al. Comparative study of the efficacy of metoprolol and verapamil in patients with syncope and positive head-up Tilt test response. *Am Heart J* 1996; 132: 608-611.
- [283] Biffi M, Boriani G, Sabbatani P, et al. Malignant vasovagal syncope: a randomised trial of metoprolol and clonidine. *Heart* 1997; 77: 268-272.
- [284] Cohen MB, Snow JS, Grasso V, et al. Efficacy of pindolol for treatment of vasovagal syncope. *Am Heart J* 1995; 130: 786-790.
- [285] Iskos D, Dutton J, Scheinman MM, et al. Usefulness of pindolol in neurocardiogenic syncope. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1121-1124.
- [286] Muller G, Deal B, Strasburger JF, et al. Usefulness of metoprolol for unexplained

syncope and positive response to Tilt testing in young persons. *Am J Cardiol* 1993; 71: 592-595.

[287] Ward CR, Gray JC, Gilroy JJ, et al. Midodrine: a role in the management of neurocardiogenic syncope. *Heart* 1998; 79: 45-49.

[288] Sra J, Maglio C, Biehl M, et al. Efficacy of midodrine hydrochloride in neurocardiogenic syncope refractory to standard therapy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8: 42-46.

[289] Milstein S, Buetikofer J, Dunnigan A, et al. Usefulness of disopyramide for prevention of upright tilt-induced hypotension-bradycardia. *Am J Cardiol* 1990; 65: 1339-1344.

[290] Grubb BP, Wolfe D, Samoil D, et al. Usefulness of fluoxetine hydrochloride for prevention of resistant upright tilt induced syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993; 16: 458-464.

[291] Sra J, Anderson A, Sheikh S, et al. Unexplained syncope evaluated by electrophysiologic studies and head-up Tilt testing. *Ann Intern Med* 1991; 114: 1013-1019.

[292] Lenk M, Alehan M, Ozme S, et al. The role of serotonin re-uptake inhibitors in preventing recurrent unexplained childhood syncope - a preliminary report. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 747-750.

[293] Fitzpatrick AP, Ahmed R, Williams S, et al. A randomized trial of medical therapy in malignant vasovagal syndrome or neurally-mediated bradycardia/hypotension syndrome. *Eur J Cardiac Pacing Electrophysiol* 1991; 1: 191-202.

[294] Kelly PA, Mann DE, Adler SW, et al. Low dose disopyramide often fails to prevent neurogenic syncope during head-up Tilt testing. *Pacing Clin Electrophysiol* 1994; 17: 573-576.

[295] Brignole M, Menozzi C, Gianfranchi L, et al. A controlled trial of acute and long-term medical therapy in tilt-induced neurally mediated syncope. *Am J Cardiol* 1992; 70: 339-342.

[296] Sheldon R, Rose S, Flanagan P, et al. Effects of beta blockers on the time to first syncope recurrence in patients after a positive isoproterenol tilt table test. *Am J Cardiol* 1996; 78: 536-539.

[297] Di Girolamo E, Di Iorio C, Sabatini P, et al. Effects of different treatments vs no treatment on neurocardiogenic syncope. *Cardiologia* 1998; 43: 833-837.

[298] Flevari P, Livanis E, Theodorakis G, et al. Vasovagal syncope: a prospective, randomized, cross-over evaluation of the effects of propranolol, nadolol and placebo on syncope recurrence and patients' well-being. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 499-504.

[299] Madrid A, Ortega I, Rebollo GJ, et al. Lack of efficacy of atenolol for the prevention of neurally-mediated syncope in highly symptomatic population: a prospective double-blind, randomized and placebo-controlled study. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 554-557.

[300] Di Girolamo E, Di Iorio C, Sabatini O, et al. Effects of paroxetine hydrochloride, a selective serotonin reuptake inhibitor, on refractory vasovagal syncope: a randomized, double-blind, placebo-controlled study. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1227-1230.

[301] Ventura R, Maas R, Zeidler D, et al. A randomized and controlled pilot trial of β -blockers for the treatment of recurrent syncope in patients with a positive or negative response to head-up Tilt test. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 25: 816-821.

[302] Perez-Lugones A, Schweikert R, Pavia S, et al. Usefulness of midodrine in patients with severely symptomatic neurocardiogenic syncope: a randomized control study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12: 935-938.

[303] Takata T, Wasmund S, Smith M, et al. Serotonin reuptake inhibitor (Paxil) does not prevent the vasovagal reaction associated with carotid sinus massage and 7 or lower body negative pressure in healthy volunteers. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002; 106: 1500-1504.

[304] Fitzpatrick A, Theodorakis G, Ahmed R, et al. Dual chamber pacing aborts vasovagal syncope induced by head-up 60 degree tilt. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991; 14: 13-19.

[305] Sra J, Jazayeri MR, Avital B, et al. Comparison of cardiac pacing with drug therapy in the treatment of neurocardiogenic (vasovagal) syncope with bradycardia or asystole. *N Engl J Med* 1993; 328: 1085-1090.

[306] Petersen MEV, Chamberlain-Webber R, Fitzpatrick AP, et al. Permanent pacing for

cardio-inhibitory malignant vasovagal syndrome. *Br Heart J* 1994; 71: 274-281.

[307] El-Bedawi KM, Wabhba MMMAE, Hainsworth R. Cardiac pacing does not improve orthostatic tolerance in patients with vasovagal syncope. *Clin Auton Res* 1995; 88: 463-470.

[308] Benditt DG, Petersen M, Lurie KG, et al. Cardiac pacing for prevention of recurrent vasovagal syncope. *Ann Int Med* 1995; 122: 204-209.

[309] Benditt DG, Sutton R, Gammage M, et al. Rate-Drop Response Investigators Group. Rate-drop response cardiac pacing for vasovagal syncope. *J Intervent Cardiac Electrophys* 1999; 3: 27-33.

[310] Connolly SJ, Sheldon R, Roberts RS, et al. Vasovagal pacemaker study investigators. The North American vasovagal pacemaker study (VPS): A randomized trial of permanent cardiac pacing for the prevention of vasovagal syncope. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 16-20.

[311] Ammirati F, Colivicchi F, Santini M, et al. Permanent Cardiac Pacing versus medical treatment for the prevention of recurrent vasovagal syncope. A multicenter, randomized, controlled trial. *Circulation* 2001; 104: 52-57.

[312] Connolly SJ, Sheldon R, Thorpe KE, et al. for the VPS II investigators. Pacemaker therapy for prevention of syncope in patients with recurrent severe vasovagal syncope: Second Vasovagal Pacemaker Study (VPS II). *JAMA* 2003; 289: 2224-2229.

[313] Giada F, Raviele A, Menozzi C, et al. The vasovagal syncope and pacing trial (Synpace). A randomized placebo-controlled study of permanent pacing for treatment of recurrent vasovagal syncope. *PACE* 2003; 26: 1016 (abstract).

[314] Morley CA, Perrins EJ, Grant PL, et al. Carotid sinus syncope treated by pacing. Analysis of persistent symptoms and role of atrio ventricular sequential pacing. *Br Heart J* 1982; 47: 411-418.

[315] Sugrue DD, Gersh BJ, Holmes DR, et al. Symptomatic 'isolated' carotid sinus hypersensitivity: natural history and results of treatment with anticholinergic drugs or pacemaker. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 158-162.

[316] Madigan NP, Flaker GC, Curtis JJ, et al. Carotid sinus hypersensitivity: beneficial effects of dual-chamber pacing. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1034-1040.

[317] Brignole M, Sartore B, Barra M, et al. Is DDD superior to VVI pacing in mixed carotid sinus syndrome? An acute and medium-term study. *Pacing Clin Electrophysiol* 1988; 11: 1902-1910.

[318] Brignole M, Sartore B, Barra M, et al. Ventricular and dual chamber pacing for treatment of carotid sinus syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 1989; 12: 582-590.

[319] Deschamps D, Richard A, Citron B, et al. Hypersensibilité sino-carotidienne. Évolution à moyen et à long terme des patients traités par stimulation ventriculaire. *Arch Mal Cœur* 1990; 83: 63-67.

[320] Almquist A, Gornick CC, Benson DW Jr, et al. Carotid sinus hypersensitivity: evaluation of the vasodepressor component. *Circulation* 1985; 67: 927-936.

[321] Grubb BP, Samoil D, Kosinski D, et al. The use of serotonin reuptake inhibitors for the treatment of carotid sinus hypersensitivity syndrome unresponsive to dual chamber pacing. *Pacing Clin Electrophysiol* 1994; 17: 1434-1436.

[322] Brignole M, Menozzi C, Gaggioli G, et al. Effects of vasodilator therapy in patients with carotid sinus hypersensitivity. *Am Heart J* 1998; 136: 264-268.

[323] Mathias CJ and Kimber JR. Treatment of postural hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1998; 65: 285-289.

[324] Ten Harkel ADJ, van Lieshout JJ, Wieling W. Treatment of orthostatic hypotension with sleeping in the head-up position, alone and in combination with fludrocortisone. *J Int Med* 1992; 232: 139-145.

[325] Tanaka H, Yamaguchi H, Tamai H. Treatment of orthostatic intolerance with inflatable abdominal band. *Lancet* 1997; 349: 175.

[326] Smit AAJ, Hardjowijono MA, Wieling W. Are portable folding chairs useful to combat orthostatic hypotension? *Ann Neurol* 1997; 42: 975-978.

- [327] Van Lieshout JJ, Ten Harkel ADJ, Wieling W. Combating orthostatic dizziness in autonomic failure by physical maneuvers. *Lancet* 1992; 339: 897-898.
- [328] Wieling W, Van Lieshout JJ, Van Leeuwen AM. Physical maneuvers that reduce postural hypotension in autonomic failure. *Clin Auton Res* 1993; 3: 57-65.
- [329] Van Lieshout JJ, Ten Harkel ADJ, Wieling W. Physiological basis of treatment of orthostatic hypotension by sleeping head-up tilt and fludrocortisone medication. *Clin Auton Res* 2000; 10: 35-42.
- [330] Jankovic J, Gilden JL, Hiner BC, et al. Neurogenic orthostatic hypotension: a double-blind placebo-controlled study with midodrine. *Am J Med* 1993; 95: 38-48.
- [331] Gilden JL. Midodrine in neurogenic orthostatic hypotension. *Int Angiol* 1993; 12: 125-131.
- [332] Low PA, Gilden JL, Freeman R, et al. Efficacy of midodrine vs placebo in neurogenic orthostatic hypotension. *JAMA* 1997; 13: 1046-1051.
- [333] Sgarbossa EB, Pinski SL, Jaeger FJ, et al. Incidence and predictors of syncope in paced patients with sick sinus syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992; 15: 2055-2060.
- [334] Lamas GA, Dawley D, Splaine K, et al. Documented symptomatic bradycardia and symptom relief in patients receiving permanent pacemakers: an evaluation of the joint ACC/AHA pacing guidelines. *Pacing Clin Electrophysiol* 1988; 11: 1098-1104.
- [335] Rosenqvist M, Brandt J, Schüller H. Long-term pacing in sick sinus node disease: effects of stimulation mode on cardiovascular morbidity and mortality. *Am Heart J* 1988; 116: 16-22.
- [336] Andersen HR, Thuesen L, Bagger JP, et al. Prospective randomised trial of atrial versus ventricular pacing in sick-sinus syndrome. *Lancet* 1994; 344: 1523-1528.
- [337] Lamas G, Orav EJ, Stambler B, et al. Quality of life and clinical outcome in elderly patients treated with ventricular pacing as compared with dual-chamber pacing. *N Engl J Med* 1998; 338: 1097-1104.
- [338] Andersen HR, Nielsen JC, Thomsen PE, et al. Long-term follow-up of patients from a randomised trial of atrial versus ventricular pacing for sick-sinus syndrome. *Lancet* 1997; 350: 1210-1216.
- [339] Alboni P, Menozzi C, Brignole M, et al. Effects of permanent pacemaker and oral theophylline in sick sinus syndrome. The THEOPACE study: a randomized controlled trial. *Circulation* 1997; 96: 260-266.
- [340] Rowe JC and White PD. Complete heart block: a follow-up study. *Ann Intern Med* 1958; 49: 260-270.
- [341] Penton GB, Miller H, Levine SA. Some clinical features of complete heart block. *Circulation* 1956; 13: 801-824.
- [342] Edhag O and Swahn A. Prognosis of patients with complete heart block or arrhythmic syncope who were not treated with artificial pacemakers. *Acta Med Scand* 1976; 200: 457.
- [343] Edhag O. Long-term cardiac pacing: Experience of fixed-rate pacing with an endocardial electrode in 260 patients. *Acta Med Scand* 1969; 502:Suppl, 64.
- [344] Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. *Circulation* 1995; 92: 442-449.
- [345] Pavlovic S, Kocovic D, Djordjevic M, et al. The etiology of syncope in pacemaker patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991; 14: 2086-2091.
- [346] Ausubel K and Furman S. The pacemaker syndrome. *Ann Intern Med* 1985; 103: 420.
- [347] Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Congenital anatomic potentials for subclavian steal. *Chest* 1971; 60: 4.
- [348] Gosselin C and Walker PM. Subclavian steal syndrome. Existence, clinical features, diagnosis, management. *Semin Vasc Surg* 1996; 9: 93-97.
- [349] Quan S and Gersh B. Cardiovascular consequences of sleep-disordered breathing: past, present and future. *Circulation* 2004; 109: 951-957.

- [350] Krediet C, Jardine D, Cortelli P, et al. Vasovagal syncope interrupting sleep? *Heart* 2004; 90: e25.
- [351] Nevitt MC, Cummings SR, Kidd S. Risk factors for recurrent non syncopal falls. A prospective study. *JAMA* 1989; 261: 2663-2667.
- [352] McIntosh SJ, da Costa D, Kenny RA. Outcome of an integrated approach to the investigation of dizziness, falls and syncope in elderly patients referred to a syncope clinic. *Age Ageing* 1993; 22: 53-55.
- [353] Kapoor W, Snustad D, Petersen J, et al. Syncope in the elderly *Am J Med* 1986; 80: 419-428.
- [354] Mader SL, Josephson KR, Rubenstein LZ. Low prevalence of postural hypotension among community dwelling elderly. *JAMA* 1987; 258: 1511-1514.
- [355] Palmer KT. Studies into postural hypotension in elderly patients. *New Zealand Med J* 1983; 96: 43-45.
- [356] Tonkin A and Wing L. Effects of age and isolated systolic hypertension on cardiovascular reflexes. *Hypertension* 1994; 12: 1083-1088.
- [357] Tonkin A, Wing LMH, Morris MJ, et al. Afferent baroreflex dysfunction and age-related orthostatic hypotension. *Clin Sci* 1991; 81: 531-538.
- [358] Stranggaard S. Autoregulation of cerebral blood flow in hypertensive patients: the modifying influence of prolonged antihypertensive treatment on the tolerance of acute drug induced hypotension. *Circulation* 1976; 53: 720-729.
- [359] Ballard C, Shaw F, McKeith F, et al. High prevalence of neurocardiovascular instability in Alzheimer's disease and dementia with Lewy bodies; potential treatment implications. *Neurology* 1998; 51: 1760-1762.
- [360] Hussain RM, McIntosh SJ, Lawson J, et al. Fludrocortisone in the treatment of hypotensive disorders in the elderly. *Heart* 1996; 76: 507-509.
- [361] Brignole M, Oddone D, Cogorno S, et al. Long term outcome in symptomatic carotid sinus hypersensitivity. *Am Heart J* 1992; 123: 687-692.
- [362] Strasberg B, Sagie A, Herdman A, et al. Carotid sinus hypersensitivity in the carotid sinus syndrome. *Prog Cardiovascular Disease* 1989; 31: 379-391.
- [363] Kenny RA and Traynor G. Carotid Sinus Syndrome - Clinical characteristics in elderly patients. *Age Ageing* 1991; 20: 449-454.
- [364] Kurbaan AS, Bowker TJ, Wijesekera N, et al. Age and hemodynamic responses to Tilt testing in those with syncope of unknown origin. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 1004-1007.
- [365] Robbins AS, Rubenstein LZ, Josephson KT. Predictors of falls among elderly people. Results of 2 population-based studies. *Arch Intern Med* 1989; 149: 1628-1631.
- [366] Cellai T, Del Rosso A, Malin N, et al. for Gruppo Italiano Sincope study. Syncope in the elderly. Etiologic assessment by means of a specific protocol. *J Nutr Health Aging* 2001; 5:suppl 1, 57A.
- [367] Cummings SR, Nevitt MC, Kidd S. Forgetting falls: the limited accuracy of recall of falls in the elderly. *J Am Geriatr Soc* 1988; 36: 613-616.
- [368] Shaw FE and Kenny RA. Overlap between syncope and falls in the elderly. *Postgrad Med J* 1997; 73: 635-639.
- [369] Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. Mini mental state- a practical method for grading the cognitive status of patients for the clinician. *J Psych Res* 1975; 12: 189-198.
- [370] Ward C and Kenny RA. Reproducibility of orthostatic hypotension in symptomatic elderly. *Am J Med* 1996; 100: 418-421.
- [371] Shaw FE, Bond J, Richardson DA, et al. Multifactorial intervention after a fall in older people with cognitive impairment and dementia presenting to the accident and emergency department: randomised controlled trial. *Br Med J* 2003; 326: 73-80.
- [372] Driscoll DJ, Jacobsen SJ, Porter CJ, et al. Syncope in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 1039-1045.
- [373] Lombroso CT and Lerman P. Breathholding spells (cyanotic and pallid infant syncope). *Pediatrics* 1967; 39: 563-581.

- [374] Pratt J and Fleisher G. Syncope in children and adolescents. *Pediatr Emerg Care* 1989; 5: 80-82.
- [375] Camfield PR and Camfield CS. Syncope in childhood: a case control clinical study of the familial tendency to faint. *Can J Neurol Sci* 1990; 17: 306-308.
- [376] Garson A Jr, Dick M, Fournier A, et al. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients. *Circulation* 1993; 87: 1866-1872.
- [377] Paul T, Guccione P, Garson A Jr. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1990; 65: 318-321.
- [378] Lucet V, Grau F, Denjoy I, et al. Long term course of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. Apropos of 20 cases with an 8 year-follow-up. *Arch Pediatr* 1994; 1: 26-32.
- [379] D'Alto L, Turrini P, Nava A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in young versus adult patients: similarities and differences. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 655-664.
- [380] Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr, et al. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1990; 65: 655-661.
- [381] McLeod KA. Syncope in childhood. *Arch Dis Child* 2003; 88: 350-353.
- [382] Wieling W, Ganzeboom KS, Saul JP. Reflex syncope in children and adolescents. *Education in heart Series* (in press).
- [383] Grubb BP, Temeszy-Armos P, Moore J, et al. The use of head-upright tilt table testing in the evaluation and management of syncope in children and adolescents. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992; 15: 742-748.
- [384] Levine MM. Neurally mediated syncope in children: results of Tilt testing, treatment, and long-term follow-up. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 331-335.
- [385] Lewis DA, Zlotocha J, Henke L, et al. Specificity of head-up Tilt testing in adolescents: effect of various degrees of tilt challenge in normal control subjects. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1057-1060.
- [386] Perry JC and Garson A Jr. The child with recurrent syncope: autonomic function testing and beta-adrenergic hypersensitivity. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 1168-1171.
- [387] Saul JP. Syncope: etiology, management, and when to refer. *J S C Med Assoc* 1999; 95: 385-387.
- [388] O'Marcaigh AS, MacLellan-Tobert SG, Porter CJ. Tilt-table testing and oral metoprolol therapy in young patients with unexplained syncope. *Pediatrics* 1994; 93: 278-283.
- [389] Strieper MJ and Campbell RMJ. Efficacy of alpha-adrenergic agonist therapy for prevention of pediatric neurocardiogenic syncope. *Am Coll Cardiol* 1993; 22: 594-597.
- [390] Deal BJ, Strieper M, Scagliotti D, et al. The medical therapy of cardioinhibitory syncope in pediatric patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20: 1759-1761.
- [391] Disertori M, Brignole M, Menozzi C, et al. Management of patients with syncope referred urgently to general hospitals. *Europace* 2003; 5: 283-291.
- [392] Ammirati F, Colivicchi F, Minardi G, et al. Hospital management of syncope: the OESIL study. *G Ital Cardiol* 1999; 29: 533-539.
- [393] Farwell DJ and Sulke AN. Does the use of a syncope diagnostic protocol improve the investigation and management of syncope? *Heart* 2004; 90: 52-58.
- [394] Brignole M, Disertori M, Menozzi C, et al. The management of syncope referred urgently to general hospitals with and without syncope units. *Europace* 2003; 5: 293-298.
- [395] Herner B, Smedby B, Ysander L. Sudden illness as a cause of motorvehicle accidents. *Br J Int Med* 1966; 23: 37-41.
- [396] Petch MC. for the Task Force. Driving and heart disease. Task Force Report. *Eur Heart J* 1998; 19: 1165-1177.
- [397] Maas R, Ventura R, Kretschmar C, et al. Syncope, driving recommendations, and clinical reality: survey of patients. *Br Med J* 2003; 326: 21-21.
- [398] Akiyama T, Powell J, Mitchell B, et al. Resumption of driving after life-threatening ventricular tachyarrhythmia. *N Engl J Med* 2001; 345: 391-397.

[399] Epstein AE, Miles WM, Benditt DG, et al. Personal and public safety issues related to arrhythmias that may affect consciousness:

implications for regulation and physician recommendations. *Circulation* 1996; 94: 1147-1166.

Références bibliographiques complémentaires

1. Abe H, Sumiyoshi M, Kohshi K, Nakashima Y. Effects of orthostatic self-training on head-up Tilt testing for the prevention of tilt-induced neurocardiogenic syncope: comparison of pharmacological therapy. *Clin Exp Hypertens* 2003;25(3):191-8.
2. Abe H, Kohshi K, Nakashima Y. Efficacy of orthostatic self-training in medically refractory neurocardiogenic syncope. *Clin Exp Hypertens* 2003;25(8):487-93.
3. Aerts AJJ, Vandergoten P, Dassen WRM, Dendale P. Nitrate-stimulated Tilt testing enhances the predictive value of the Tilt test on the risk of recurrence in patients with suspected vasovagal syncope. *Acta Cardiol* 2005;60(1):15-20.
4. Aerts AJJ, Dendale P, Block P, Dassen WRM. Reproducibility of nitrate-stimulated Tilt testing in patients with suspected vasovagal syncope and a healthy control group. *Am Heart J* 2005;150(2):251-6.
5. Aliot E, Chauvin M, Daubert JC, Frank R, Jondeau G, Leclercq JF, et al. Indications du défibrillateur automatique implantable ventriculaire. Mise à jour de la version française. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2006;99(2):141-54.
6. Bastos S, Scanavacca M, Darrieux F, Ludovico AC, Sosa E, Hachul DT. Clinical outcome of patients with neurocardiogenic syncope (NCS) after therapy interruption. *Arq Bras Cardiol* 2006;86(4):256-60.
7. Báron-Esquivias G, Gómez S, Aguilera A, Campos A, Romero N, Cayuela A, et al. Short-term evolution of vasovagal syncope: influence on the quality of life. *Int J Cardiol* 2005;102(2):315-9.
8. Blanc JJ, L'Her C, Touiza A, Garo B, L'Her E, Mansourati J. Prospective evaluation and outcome of patients admitted for syncope over a 1 year period. *Eur Heart J* 2002;23(10):815-20.
9. Brembilla-Perrot B, Suty Selton C, Alla F, Beurrier D, Houriez P, Claudon O, et al. Facteurs de risque de mortalité cardiaque en cas de syncope et d'antécédents d'infarctus du myocarde. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2003;96(12):1181-6.
10. Brignole M, Ungar A, Bartoletti A, Ponassi I, Lagi A, Mussi C, et al. Standardized-care pathway vs. usual management of syncope patients presenting as emergencies at general hospitals. *Europace* 2006;8(8):644-50.
11. Brignole M, Menozzi C, Bartoletti A, Giada F, Lagi A, Ungar A, et al. A new management of syncope: prospective systematic guideline-based evaluation of patients referred urgently to general hospitals. *Eur Heart J* 2006;27(1):76-82.
12. Brignole M, Sutton R, Menozzi C, Garcia-Civera R, Moya A, Wieling W, et al. Early application of an implantable loop recorder allows effective specific therapy in patients with recurrent suspected neurally mediated syncope. *Eur Heart J* 2006;27(9):1085-92.
13. Deharo JC, Jengo C, Lanteaume A, Djiane P. An implantable loop recorder study of highly symptomatic vasovagal patients. The heart rhythm observed during a spontaneous syncope is identical to the recurrent syncope but not correlated with the head-up Tilt test or adenosine triphosphate test. *J Am Coll Cardiol* 2006;47(3):587-93.
14. Del Rosso A, Alboni P, Brignole M, Menozzi C, Raviele A. Relation of clinical presentation of syncope to the age of patients. *Am J Cardiol* 2005;96(10):1431-5.
15. Duplantier C, Courtat Bailly B, Moreau C, Vally Y, Lorillard R, Ledain L, et al. Syncopes et lipothymies d'origine iatrogène. *Ann Cardiol Angéiol* 2004;53(6):320-4.
16. Farwell DJ, Freemantle N, Sulke N. The clinical impact of implantable loop recorders in patients with syncope. *Eur Heart J* 2006;27(3):351-6.
17. Fitchet A, Stirling M, Burnett G, Goode GK, Garratt CJ, Fitzpatrick AP. Holter monitoring vs Tilt testing in the investigation of suspected vasovagal syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003;26(7 Pt 1):1523-7.
18. Flammang D, Benditt D, Pelleg A. Apport du test à l'adénosine-5'-triphosphate (ATP) dans l'évaluation diagnostique et l'approche thérapeutique des syncopes d'origine indéterminée (vasovagale ou neurocardiogénique). Rétrécissement aortique. *Ann Cardiol Angéiol* 2005;54(3):144-50.

19. Foglia-Manzillo G, Giada F, Gaggioli G, Bartoletti A, Lolli G, Dinelli M, et al. Efficacy of tilt training in the treatment of neurally mediated syncope. A randomized study. *Europace* 2004;6(3):199-204.
20. Franco Folino A. Cerebral autoregulation and syncope. *Prog Cardiovasc Dis* 2007;50(1):49-80.
21. Garcia-Civera R, Ruiz-Granell R, Morell-Cabedo S, Sanjuan-Manez R, Perez-Alcala F, Plancha E, et al. Selective use of diagnostic tests in patients with syncope of unknown cause. *J Am Coll Cardiol* 2003;41(5):787-90.
22. Hamer AWF, Bray JE. Clinical recognition of neurally mediated syncope. *Int Med J* 2005;35(4):216-21.
23. Haute Autorité de Santé. Électrocardiographie avec implantation sous-cutanée d'un dispositif d'enregistrement continu. Avis sur les actes professionnels. Saint-Denis La Plaine : HAS; 2006.
http://www.has-sante.fr/portail/display.jsp?id=c_460553
24. Krahn AD, Klein GJ, Yee R, Skanes AC. Detection of asymptomatic arrhythmias in unexplained syncope. *Am Heart J* 2004;148(2):326-32.
25. Lahrmann H, Cortelli P, Hilz M, Mathias CJ, Struhal W, Tassinari M. EFNS guidelines on the diagnosis and management of orthostatic hypotension. *Eur J Neurol* 2006;13(9):930-6.
26. Lombardi F, Calosso E, Mascioli G, Marangoni E, Donato A, Rossi S, et al. Utility of implantable loop recorder (Reveal Plus®) in the diagnosis of unexplained syncope. *Europace* 2005;7(1):19-24.
27. Martikainen K, Seppa K, Viita P, Rajala S, Laippala P, Keranen T. Transient loss of consciousness as reason for admission to primary health care emergency room. *Scand J Prim Health Care* 2003;21(1):61-4.
28. McKeon A, Vaughan C, Delanty N. Seizure versus syncope. *Lancet Neurol* 2006;5(2):171-80.
29. Occhetta E, Bortnik M, Audoglio R, Vassanelli C. Closed loop stimulation in prevention of vasovagal syncope. Inotropy Controlled Pacing in Vasovagal Syncope (INVASY): a multicentre randomized, single blind, controlled study. *Europace* 2004; 6(6):538-47.
30. Pachon MJC, Pachon MEI, Pachon MJC, Lobo TJ, Pachon MZ, Vargas RNA, et al. "Cardioneuroablation" - New treatment for neurocardiogenic syncope, functional AV block and sinus dysfunction using catheter RF-ablation. *Europace* 2005;7(1):1-13.
31. Raj SR, Rose S, Ritchie D, Sheldon RS. The Second Prevention of Syncope Trial (POST II): a randomized clinical trial of fludrocortisone for the prevention of neurally mediated syncope: rationale and study design. *Am Heart J* 2006;151(6):1186.e11-7.
32. Raviele A, Giada F, Menozzi C, Specia G, Orazi S, Gasparini G, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of permanent cardiac pacing for the treatment of recurrent tilt-induced vasovagal syncope. The vasovagal syncope and pacing trial (SYNPACE). *Eur Heart J* 2004;25(19):1741-8.
33. Rocamora R, Kurthen M, Lickfett L, von Oertzen J, Elger CE. Cardiac asystole in epilepsy: clinical and neurophysiologic features. *Epilepsia* 2003;44(2):179-85.
34. Rugg-Gunn FJ, Simister RJ, Squirrell M, Holdright DR, Duncan JS. Cardiac arrhythmias in focal epilepsy: a prospective long-term study. *Lancet* 2004;364(9452):2212-9.
35. Ryvlin P, Hirsch E. Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte. *Rev Prat* 2003;53(20):2277-84.
36. Salamé E, Neemtallah R, Azar R, Antonios S, Jazra C, Kassab R. Quel agent pharmacologique utiliser pour la sensibilisation du test d'inclinaison dans l'évaluation des syncopes d'origine indéterminée ? *Ann Cardiol Angéiol* 2006;55(3):135-9.
37. Sheldon R, Connolly S, Rose S, Klingenstein T, Krahn A, Morillo C, et al. Prevention of Syncope Trial (POST): a randomized, placebo-controlled study of metoprolol in the prevention of vasovagal syncope. *Circulation* 2006;113(9):1164-70.
38. Shen WK, Decker WW, Smars PA, Goyal DG, Walker AE, Hodge DO, et al. Syncope Evaluation in the Emergency Department Study (SEEDS): a multidisciplinary approach to syncope management. *Circulation* 2004;110(24):3636-45.

39. Sivakumaran S, Krahm AD, Klein GJ, Finan J, Yee R, Renner S, et al. A prospective randomized comparison of loop recorders versus Holter monitors in patients with syncope or presyncope. *Am J Med* 2003;115(1):1-5.

40. Strano S, Colosimo C, Sparagna A, Mazzei A, Fattouch J, Giallonardo AT, et al. Multidisciplinary approach for diagnosing syncope: a retrospective study on 521 outpatients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76(11):1597-600.

41. Szufiadowicz E, Maniewski R, Kozluk E, Zbiec A, Nosek A, Walczak F. Near-infrared spectroscopy in evaluation of cerebral oxygenation during vasovagal syncope. *Physiol Meas* 2004;25(4):823-36.

42. Theodorakis GN, Leftheriotis D, Livanis EG, Flevari P, Karabela G, Aggelopoulou N, et al. Fluoxetine vs. propranolol in the treatment of vasovagal syncope: a prospective, randomized, placebo-controlled study. *Europace* 2006;8(3):193-8.

Participants

Sociétés savantes et associations professionnelles

Les sociétés savantes et associations professionnelles suivantes ont été sollicitées pour l'élaboration de ces recommandations :

Société nationale française de médecine interne (SNFMI)
Société française de gériatrie et de gérontologie (SFGG)
Société française de médecine d'urgence (SFMU)
Société française de cardiologie (SFC)
Société française de neurologie (SFN)
Société de formation thérapeutique du généraliste (SFTG)
Collège national des généralistes enseignants (CNGE)
Société française de recherche et documentation en médecine générale (SFRDMG)
Société française de médecine générale (SFMG)

Comité de pilotage

Pr Jégo Patrick, médecin interniste, Rennes, président du groupe de travail ;
Dr Rusterholtz Thierry, chef de projet HAS, Saint-Denis ;
Dr Mlika-Cabanne Najoua, adjointe au chef de service, Saint-Denis.

Dr Beaujard Jérôme, médecin généraliste,
La Fare-Les Oliviers ;
Dr Boveda Serge, cardiologue, Toulouse ;

Dr Lestavel Philippe, médecin urgentiste,
Hénin-Beaumont.

Groupe de travail

Pr Jégo Patrick, médecin interniste, Rennes, président du groupe de travail ;
Dr Rusterholtz Thierry, chef de projet HAS, Saint-Denis ;
Dr Mlika-Cabanne Najoua, adjointe au chef de service, Saint-Denis.

Dr Aubin Isabelle, médecin généraliste, Soisy-sous-Montmorency ;
Dr Beaujard Jérôme, médecin généraliste,
La Fare-Les Oliviers ;
Dr Boveda Serge, cardiologue, Toulouse ;
Pr Deharo Jean-Claude, cardiologue,
Marseille ;

Dr Friocourt Patrick, gérontologue, Blois ;
Dr Lebrin Patrick, médecin urgentiste, Bry-sur-Marne ;
Dr Lestavel Philippe, médecin urgentiste,
Hénin-Beaumont ;
Dr Navarro Vincent, neurologue, Paris.

Groupe de lecture

Dr Alberti Corinne, épidémiologiste, Paris ;
Dr Artaud-Macari Charles, médecin urgentiste,
Le Chesnay ;
Dr Beaufils Olivier, médecin urgentiste,
Montpellier ;
Pr Bellou Abdelouahab, médecin interniste,
Nancy ;
Pr Belmin Joël, gériatre, Ivry-sur-Seine ;
Dr Bilbault Pascal, médecin urgentiste,
Strasbourg ;
Dr Birault François, médecin généraliste,
Poitiers ;
Dr Boddaert Jacques, gériatre, Paris ;
Dr Bourg Véronique, neurologue, Nice ;
Dr Bruge Philippe, médecin urgentiste,
Valence ;
Pr Cathebras Pascal, médecin interniste,
Saint-Étienne ;
Pr Chauvin Michel, cardiologue, Strasbourg ;
Pr Clémenty Jacques, cardiologue, Bordeaux ;
Pr Conri Claude, médecin interniste et
vasculaire, Bordeaux ;
Pr Constans Joël, médecin vasculaire,
Bordeaux ;
Dr Copie Xavier, cardiologue, Saint-Denis ;
Dr Crozier Sophie, neurologue, Paris ;
Dr Defaye Pascal, cardiologue, Grenoble ;
Dr Dupont Sophie, neurologue, Paris ;
Dr Flammang Daniel, cardiologue, Lyon ;
Dr Frank Robert, cardiologue, Paris ;
Dr Granel-Rey Brigitte, médecin interniste,
Marseille ;
Pr Hamidou Mohamed, médecin interniste,
Nantes ;
Dr Hennebelle Jean-Luc, médecin généraliste,
Coudoux ;
Dr Houn Sarath, médecin généraliste, Trets ;
Dr Kouakam Claude, cardiologue, Lille ;

Dr Larrumbe Jean-Pierre, médecin généraliste,
Velaux ;
Pr Lauque Dominique, médecin urgentiste,
Toulouse ;
Dr Lavernhe Gilles, neurologue, Gap ;
Dr Le Corgne Daniel, médecin généraliste,
Plomelin ;
Pr Leenhardt Antoine, cardiologue, Paris ;
Pr Le Goaziou Marie-France, médecin
généraliste, Lyon ;
Pr Magy-Bertrand Nadine, médecin interniste,
Besançon ;
Dr Maillot François, médecin interniste, Tours ;
Dr Maison-Blanche Pierre, cardiologue, Paris ;
Pr Marie Isabelle, médecin interniste, Rouen ;
Dr Mercier Bertrand, neurologue, Cagnes-sur-
Mer ;
Pr Peschanski Nicolas, médecin urgentiste,
Dieppe ;
Pr Puisieux François, gériatre, Lille ;
Dr Rakotozafiarison Johary, médecin
généraliste, Villiers-le-Bel ;
Dr Raphaël Maurice, médecin urgentiste,
Montfermeil ;
Pr Sautron Jean-Baptiste, médecin
généraliste, Bagnols-en-Forêt ;
Dr Sève Pascal, médecin interniste, Lyon ;
Dr Suzzoni Frank, médecin généraliste, Porto-
Vecchio ;
Dr Thieffry Ludovic, médecin généraliste,
Seclin ;
Dr Touzé Marie-Dominique, médecin
urgentiste, Nantes ;
Pr Vidal Élisabeth, médecin interniste,
Limoges ;
Pr Wahl Denis, médecin interniste, Nancy.

Fiche descriptive

TITRE	Pertes de connaissance brèves de l'adulte : prise en charge diagnostique et thérapeutique des syncopes
Méthode de travail	Adaptation de recommandations pour la pratique clinique
Date d'édition	Uniquement disponible sous format électronique
Objectif(s)	• Définir la stratégie diagnostique d'une perte de connaissance brève • Définir la stratégie diagnostique et thérapeutique d'une syncope
Professionnel(s) concerné(s)	Tous les médecins, qu'ils soient en ville ou hospitaliers, et plus particulièrement les médecins généralistes, les urgentistes, les cardiologues, les neurologues, les gériatres et les internistes
Demandeur	Collège national professionnel des internistes
Promoteur	Haute Autorité de Santé (HAS), service des bonnes pratiques professionnelles
Financement	Fonds publics
Pilotage du projet	Coordination : Dr Thierry Rusterholtz, chef de projet, service des bonnes pratiques professionnelles de la HAS (sous la responsabilité du Dr Najoua Mlika-Cabanne, adjointe au chef de service) Secrétariat : Mme Sladana Praizovic Recherche documentaire : Mme Christine Devaud, avec l'aide de Mme Renée Cardoso, service de documentation de la HAS (chef de service : Mme Frédérique Pagès)
Participants	Sociétés savantes, comité d'organisation, groupe de travail (président : Pr Patrick Jegou, médecin interniste, Rennes), groupe de lecture : cf. liste des participants Les participants au comité d'organisation et au groupe de travail ont communiqué leur déclaration d'intérêts à la HAS.
Recherche documentaire	De janvier 2003 à juillet 2007
Auteurs de l'argumentaire	Traduction des <i>Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope-update 2004</i> de la <i>Task force on syncope</i> de l'<i>European Society of Cardiology</i> (ESC) (Europace 2004;6 :467-537). Compléments bibliographiques et révision de l'argumentaire : Dr Thierry Rusterholtz et Pr Patrick Jegou.
Validation	Avis de la commission <i>Évaluation des stratégies de santé</i> Validation par le Collège de la HAS en mai 2008
Autres formats	Synthèse des recommandations et argumentaire scientifique téléchargeables sur www.has-sante.fr



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr

CODE Etude (rempli par le service communication)