REPÈRES PRATIQUES
Sémiologie

Syndrome de tachycardie orthostatique posturale

→ F. DELAHAYE
Service de Cardiologie, Hôpital Louis-Pradel, LYON.

Dans les conditions normales, le passage en position verticale entraîne un déplacement de sang d'environ 500 mL du thorax vers le bas abdomen, les fesses et les membres inférieurs. Il y a secondairement un déplacement de 10 à 25 % du volume plasmatique en dehors du système vasculaire et dans le tissu interstitiel, ce qui diminue le retour veineux au cœur (précharge), d'où une diminution transitoire du remplissage cardiaque et de la pression artérielle. Cela décharge les barorécepteurs et déclenche une baisse compensatoire du tonus parasympathique et une augmentation de l'activation sympathique, d'où une augmentation de la fréquence cardiaque et une vasoconstriction systémique (qui contrecarre la baisse initiale de pression artérielle). L'effet hémodynamique net du passage en position verticale est une augmentation de la fréquence cardiaque de 10 à 20 battements par minute (bpm), une modification négligeable de la pression artérielle systolique et une augmentation d'environ 5 mmHg de la pression artérielle diastolique. Une dysrégulation orthostatique survient quand ce mécanisme de régulation gravitationnelle n'est pas mis en œuvre correctement.

Les patients peuvent avoir une hypotension orthostatique (dans les dysautonomies) ou une tachycardie orthostatique (dans le syndrome de tachycardie orthostatique posturale [STOP]). Chez les patients ayant un STOP, typiquement, la pression artérielle lors du passage en position debout est maintenue (voire augmentée). **L'élément cardinal dans le STOP est une augmentation excessive de la fréquence cardiaque, qui est associée à de multiples symptômes en position debout, qui s'améliorent avec la position allongée.**

Critères diagnostiques et caractéristiques cliniques habituelles

Le STOP est défini par la présence de symptômes chroniques (depuis au moins 6 mois) d'intolérance à l'orthostatisme avec augmentation de la fréquence cardiaque ≥ 30 bpm (≥ 40 bpm chez les jeunes enfants) dans les 10 minutes du passage à la position verticale et en l'absence d'hypotension orthostatique (diminution de la pression artérielle > 20/10 mmHg) (***tableau I***) [1].

Il y a une variabilité diurne de l'importance de la tachycardie orthostatique. Les tests diagnostiques doivent, de préférence, être réalisés le matin afin d'optimiser leur sensibilité diagnostique.

La symptomatologie inclut souvent à la fois des symptômes cardiaques (palpitations rapides, douleurs thoraciques, dyspnée) et des symptômes non cardiaques (brouillard cérébral, céphalées, nausées, tremblements, vision floue, mauvais som-

- Augmentation de la fréquence cardiaque ≥ 30 bpm lors du passage de la position couchée à la position debout (dans les 10 minutes).
- Aggravation des symptômes en position debout et amélioration en position couchée.
- Durée des symptômes ≥ 6 mois.
- Absence d'autres causes de symptômes ou de tachycardie orthostatiques (par exemple repos au lit prolongé, saignement actif, déshydratation aiguë, hyperthyroïdie, médicaments [vasodilatateurs, diurétiques, antidépresseurs, anxiolytiques]).

TABLEAU I : Critères de diagnostic d'un STOP.

meil, intolérance à l'exercice, asthénie). Même les activités quotidiennes telles que la douche ou le ménage peuvent grandement aggraver les symptômes, entraînant de la fatigue. Le STOP peut entraîner une limitation importante de la capacité fonctionnelle. Bien que les présyncopes et les sensations de tête vide soient fréquentes chez ces patients, seulement 30 % environ ont effectivement des pertes de connaissance. Les douleurs thoraciques ne sont presque jamais attribuables à une lésion coronaire mais peuvent être associées à des modifications électriques en territoire inférieur, notamment en position debout.

La grande majorité des patients ayant un STOP sont des femmes (80 à 85 %) en âge de procréer (13 à 50 ans). Souvent, les patientes rapportent que leurs symptômes ont commencé après un stress aigu tel qu'une grossesse, une intervention chirurgicale majeure ou une maladie virale mais, dans d'autres cas, les symptômes se développent de façon plus insidieuse. 80 % des patientes rapportent une exacerbation des symptômes lors de la menstruation. De nombreux patients ont aussi un syndrome de l'intestin irritable. Certains ont une hyperlaxité articulaire, d'autres des anomalies de la régulation de la sudation.

Un élément frappant de l'examen physique chez la moitié des patients ayant un STOP est une acrocyanose. Il s'agit d'une décoloration rouge-bleu sombre des jambes (des pieds au-dessus des genoux) qui sont froides au toucher.

Profil psychologique

Selon les critères du *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (4e édition), les patients ayant un STOP n'ont pas plus de syndromes dépressifs majeurs, de troubles de l'anxiété ou d'abus de drogue que la population générale. De nombreux patients ayant un STOP se plaignent de problèmes de mémoire. Mais il s'agit peut-être plus d'une diminution de l'attention.

Fatigue, problème de sommeil et qualité de vie

Les patients ayant un STOP se plaignent souvent de fatigue, de sommeil non récupérateur et de somnolence diurne. Leur qualité de vie est de ce fait souvent altérée.

Physiopathologie

Le STOP est un syndrome et non une maladie. Plusieurs désordres ayant comme caractéristiques communes une présentation clinique de tachycardie orthostatique ont été décrits. Ci-dessous certains phénotypes habituels de STOP.

1. STOP neuropathique

Certains patients ont une sorte de dysautonomie, avec une dénervation préférentielle des nerfs sympathiques des membres inférieurs.

2. STOP hyperadrénergique central

De nombreux patients ayant un STOP ont des taux plasmatiques de noradrénaline augmentés, suggérant un état d'hyperadrénergie. Cela est le plus souvent secondaire à une dysautonomie ou une hypovolémie partielles. Dans un petit sous-groupe de patients, l'anomalie primaire semble être une décharge sympathique excessive. Le dosage des dérivés méthoxylés permet d'exclure un phéochromocytome. Ce groupe de patients a parfois une augmentation importante de la pression artérielle en position debout, indiquant une certaine intervention du baroréflexe tampon. Le traitement a pour but une diminution du tonus sympathique, à la fois au niveau central et au niveau périphérique. Les sympathicolytiques tels que la méthyldopa ou la clonidine peuvent être utilisés. Le blocage bêta-adrénergique périphérique peut être mieux toléré chez ces patients que chez ceux qui ont une hypovolémie primaire.

3. Déficience et bloqueurs du transporteur de la noradrénaline

Une anomalie génétique spécifique a été identifiée dans une famille ayant un STOP hyperadrénergique. Une mutation cause une anomalie de fonctionnement du transporteur de la noradrénaline.

De nombreux antidépresseurs et médicaments des déficits de l'attention agissent au moins en partie par l'inhibition du transporteur de la noradrénaline : les antidépresseurs tricycliques, les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (par exemple duloxétine, venlafaxine, milnacipran), ou les inhibiteurs purs du transporteur de la noradrénaline (par exemple atomoxétine ou réboxétine).

4. Activation des mastocytes

Certains patients ayant un STOP ont des épisodes de "flus" lors des afflux de tachycardie et en même temps une activation des mastocytes.

Les sympathicolytiques centraux (par exemple méthyldopa ou clonidine) peuvent être efficaces, mais les bêtabloquants peuvent déclencher une dégranulation des mastocytes et aggraver les symptômes. Le traitement peut aussi avoir pour cible les médiateurs des mastocytes, par exemple une combinaison antihistaminique (antagonistes H1 et H2) et éventuellement des agents non stéroïdiens dans les cas réfractaires.

Traitements	Commentaires
Exercice	Surtout aérobique, avec des exercices en résistance au niveau des membres inférieurs. Initialement, éviter les exercices en position debout, privilégier le rameur, la natation et les exercices en position couchée.
Augmentation du volume sanguin/du retour veineux	
• Augmentation de la consommation d'eau	Cible : 2,2-2,5 L/jour.
• Augmentation de la consommation de sel	Cible : 8 à 10 g/jour. Par l'alimentation ou par des comprimés.
• Perfusion intraveineuse de sérum salé (effet immédiat)	1 L en 1 à 2 heures. Traitement d'urgence à court terme.
• Collants de compression	Contrepression de 30-40 mm Hg.
• Arrêt d'une contraception avec de la trospérinone	La trospérinone est un analogue de la spironolactone qui peut aggraver l'hypovolémie.
• Fludrocortisone	0,1-0,2 mg/jour *per os*. Surveiller une hypokaliémie.
• Desmopressine	0,2 mg *per os* occasionnellement. Peut entraîner une hyponatrémie s'il y a une prise régulière.
Agents hémodynamiques	
Supprimer les médicaments qui bloquent le transporteur de la noradrénaline	Ces médicaments peuvent augmenter le tonus sympathique périphérique et aggraver la tachycardie. Incluent les antidépresseurs tricycliques, les traitements des troubles de l'attention/de l'hyperactivité et les antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine-noradrénaline.
Propranolol	10-20 mg *per os* 3 à 4 fois/jour. De petites doses sont plus efficaces que des doses élevées.
Pyridostigmine	30-60 mg *per os* 3 fois/jour • peut augmenter le tonus parasympathique ; • peut augmenter la motilité gastro-intestinale, ce qui peut être un effet secondaire majeur.
Midodrine	5-10 mg *per os* toutes les 4 heures en trois doses (peu de temps avant le coucher). Les effets secondaires incluent des épisodes de chair de poule, des démangeaisons au niveau du cuir chevelu, de l'hypertension et de la rétention urinaire.
Autres médicaments	
Modafinil	100 mg *per os* 2 fois/jour. Autorisé pour divers problèmes de sommeil, mais peut aider pour la concentration des patients.

TABLEAU II : Traitements.

5. Hypovolémie et régulation du volume sanguin

De nombreux patients ayant un STOP, mais pas tous, ont un volume sanguin bas.

Examens complémentaires

Le STOP peut être confondu avec le phéochromocytome du fait des paroxysmes de symptômes hyperadrénergiques (par exemple palpitations et sensation de tête vide). Le diagnostic de phéochromocytome est fait par le dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques ou urinaires.

Une numération formule sanguine et un ionogramme permettent d'éliminer une anémie sévère ou des perturbations électrolytiques. La tachycardie du STOP doit prendre son origine dans le nœud sinusal. Un électrocardiogramme doit être réalisé afin d'éliminer une voie accessoire ou d'autres anomalies du système de conduction. Un enregistrement électrocardiographique de longue durée peut être utile pour exclure une tachyarythmie par réentrée, notamment si la tachycardie est paroxystique, avec un début et une fin soudains.

Il faut vérifier que la fonction ventriculaire gauche est normale. Par exemple la cardiomyopathie du péripartum peut se présenter d'une façon assez similaire à celle du STOP.

Repères Pratiques
Sémiologie

On fait la mesure des taux plasmatiques de noradrénaline en position couchée et en position debout (au moins 10 minutes dans chaque position avant la prise de sang). Le taux de noradrénaline en position couchée est souvent normal chez les patients ayant un STOP, alors que le taux en position debout est élevé (> 600 pg/mL).

Traitements non pharmacologiques

Il n'y a pas de traitement toujours efficace, et il faut souvent associer plusieurs approches. Il faut traiter une éventuelle cause réversible. S'il y a eu une période d'alitement prolongée, les symptômes habituellement s'améliorent au fur et à mesure du reconditionnement à la position verticale. Un traitement par radiofréquence au niveau du nœud sinusal n'est pas recommandé car il aggrave souvent les symptômes (et entraîne éventuellement une stimulodépendance). Les divers traitements sont présentés dans le ***tableau II***.

L'éducation du patient est importante. Les patients ayant un STOP doivent éviter les facteurs aggravants telle qu'une déshydratation ou la canicule.

Traitements pharmacologiques

Ils sont présentés dans le ***tableau II***.

Pour en savoir plus

RAJ SR. Postural tachycardia syndrome (POTS). *Circulation*, 2013;127:2336-2342.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

réalités CARDIOLOGIQUES

☐ oui, je m'abonne à ***Réalités Cardiologiques***

Médecin : ☐ 1 an : 60 € ☐ 2 ans : 95 €
Étudiant/Interne : ☐ 1 an : 50 € ☐ 2 ans : 70 €
(joindre un justificatif)
Étranger : ☐ 1 an : 80 € ☐ 2 ans : 120 €
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à : **Performances Médicales**
91, avenue de la République – 75011 Paris
Déductible des frais professionnels

Bulletin d'abonnement

Nom : .....
Prénom : .....
Adresse : .....
Ville/Code postal : .....
E-mail : .....

Règlement
☐ Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)
☐ Par carte bancaire n° |_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|
(à l'exception d'American Express)
Date d'expiration : |_|_|_| Cryptogramme : |_|_|_|

Signature :