



HAL
open science

STOP POTS! Série de cas et revue de la littérature

Cindy Soroken

► **To cite this version:**

Cindy Soroken. STOP POTS! Série de cas et revue de la littérature . Sciences cognitives. 2018. dumas-01859488

HAL Id: dumas-01859488

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01859488>

Submitted on 22 Aug 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



ANNÉE 2016 - 2018

STOP POTS !

Série de cas et revue de la littérature

MÉMOIRE PRÉSENTÉ ET SOUTENU PUBLIQUEMENT
POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME INTERUNIVERSITAIRE
DE MÉDECINE ET SANTÉ DE L'ADOLESCENT

Dr Cindy Soroken

née le 16 novembre 1982

Pédiatre

Depuis novembre 2016

Cheffe de Clinique à 100 % à la « consultation pour adolescents »
Service de pédiatrie, Département de l'enfant et de l'adolescent
Hôpitaux Universitaires de Genève (Suisse)

2016 (décembre)

Titre de spécialiste FMH en pédiatrie

2010 (août)

Diplôme de fin de deuxième cycle des études médicales

Université Claude Bernard Lyon 1 (UCBL 1),

UFR de Médecine Lyon-Sud Charles Mérieux, France

Directrice de mémoire Docteur CAFLISH Marianne, pédiatre
Consultation pour Adolescents, Service de pédiatrie, Département de l'enfant et de l'adolescent
Hôpitaux Universitaires de Genève (Suisse)

RÉSUMÉ

Le *postural orthostatic tachycardia syndrome* (POTS) est un syndrome clinique polymorphe, peu connu et sous-diagnostiqué. Il est pourtant fréquent et son impact est majeur sur la qualité de vie des adolescents. Il résulte d'une dysautonomie, mais sa physiopathologie reste une énigme.

Plusieurs pathologies peuvent mimer un POTS, notamment les troubles fonctionnels. Le POTS est caractérisé par une tachycardie disproportionnée lors du passage à l'orthostatisme, associée à des symptômes hétérogènes. Aucun examen paraclinique n'est nécessaire pour poser le diagnostic.

Lors d'un POTS, il est communément admis que le traitement est symptomatique avant tout. L'objectif principal est de reconditionner le patient, le plus rapidement possible. Dans tous les cas, la prise en charge est multidisciplinaire et doit impliquer les parents.

L'évolution vers la guérison est émaillée de rechutes, mais le pronostic est bon le plus souvent.

Depuis 2016, nous suivons 5 adolescents atteints d'un POTS, à la consultation pour adolescents, du service de pédiatrie des Hôpitaux Universitaires de Genève (Suisse). Tous présentaient une fatigue comme plainte principale initiale. Un seul n'a pas été hospitalisé pour poser le diagnostic, mais tous ont bénéficié de l'avis d'au moins un médecin spécialiste d'organe. Tous ont eu des examens paracliniques. Tous ont été traités par des mesures hygiéno-diététiques et par kinésithérapie. L'évolution est globalement favorable à ce jour, sous réserve d'un aménagement scolaire nécessaire pour chacun d'eux.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
SÉRIE DE CAS	3
REVUE DE LA LITTÉRATURE	8
ÉPIDEMIOLOGIE	8
<i>Facteur déclenchant</i>	8
<i>Comorbidités associées</i>	8
PHYSIOPATHOLOGIE	9
SEMIOLOGIE DU POTS	10
CRITERES DIAGNOSTIQUES DU POTS	12
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET INVESTIGATIONS	13
<i>Diagnostic différentiel</i>	13
<i>Examens complémentaires</i>	14
PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	16
<i>Mesures non médicamenteuses</i>	16
<i>Mesures médicamenteuses</i>	17
ÉVOLUTION ET PRONOSTIC	19
<i>Pronostic</i>	19
<i>Complications</i>	19
DISCUSSION	20
ANNEXES	23
LA CONSULTATION POUR ADOLESCENTS, DU SERVICE DE PEDIATRIE DES HOPITAUX UNIVERSITAIRE DE GENEVE	23
TILT-TEST DES PATIENTS	24
PROPOSITION D'EXAMENS DE LABORATOIRE A FAIRE REALISER DANS LE CADRE D'UN POTS	26
BIBLIOGRAPHIE	27

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1. Caractéristiques des patients	4
Tableau 2. Prise en charge des patients.....	7



LISTE DES FIGURES

Figure 1. Tilt-table test	15
Figure 2. Algorithme thérapeutique du POTS.....	18

INTRODUCTION

Dix pour cent des motifs de consultations des adolescents sont liés à des troubles fonctionnels. Parmi les plaintes principales, on relève fréquemment fatigue, céphalée, douleur abdominale ; jusqu'à 30% des adolescents disent en souffrir (1). Or, ce sont aussi les plaintes principales du « *postural orthostatic tachycardia syndrome* » (POTS). Dès lors, comment faire la part des choses ?

Le POTS est un diagnostic clinique. Il est caractérisé par l'apparition soudaine de plaintes somatiques, multiples et récurrentes sur plus de 6 mois. Ces plaintes sont déclenchés par l'orthostatisme et diminuent – voire disparaissent – avec le décubitus (2–5). Leurs impacts sont majeurs sur les activités de la vie quotidienne, notamment sur la scolarité. Derrière une apparence générale rassurante se cache une réelle souffrance : le POTS handicape la qualité de vie.

La difficulté diagnostique réside dans son polymorphisme. Les tableaux sont éminemment variables d'un individu à l'autre. En outre, pour une même personne, l'intensité et la durée des symptômes peuvent être variables au cours d'une même journée et/ou d'un jour à l'autre.

L'évolution est émaillée de « poussée » (recrudescence des symptômes), sur fond de fatigue chronique, jusqu'à la rémission.

La nosologie du POTS reste confuse. Il est décrit pour la première fois en 1871 comme le « *civil war syndrome* ». Plusieurs autres dénominations ont été utilisées depuis : intolérance orthostatique chronique, tachycardie orthostatique, hypotension orthostatique sympathotonique, état bêta adrénergique hyperdynamique, hypovolémie idiopathique, asthénie neurocirculatoire, cœur irritable, cœur du soldat ou encore syndrome d'effort (6). Le POTS est le terme en usage depuis 1993. Le premier cas publié chez un adolescent semble être celui de Stewart *et al.* en 1999 (7).

Le POTS est encore mal connu. Il résulte d'un dysfonctionnement du système nerveux autonome, mais les mécanismes physiopathologiques incriminés sont à ce jour une énigme. Souvent, il existe une corrélation avec un facteur déclenchant infectieux (8).

Le POTS n'est pas si rare. Selon une étude chinoise, la prévalence est estimée à 6,8 % chez les enfants et les adolescents (9). Une autre étude estime que 1 % de la population adolescente américaine en souffrirait (10). Il est en revanche sous-diagnostiqué. Le délai diagnostique se compte en mois, voire en années. Ce long délai conduit à une errance médicale, en particulier en raison de la difficulté à obtenir un diagnostic.

Une série de 5 patients atteints d'un POTS, diagnostiqués par la consultation pour adolescents, du service de pédiatrie des Hôpitaux Universitaire de Genève (HUG) ^a, est présentée ci-dessous. Nous y ajoutons une revue de la littérature pour faire le parallèle avec les éléments connus à ce jour sur le POTS.

^a cf. Annexe.

SÉRIE DE CAS

Nous avons identifié 5 adolescents souffrants de POTS à la consultation pour adolescents, du service de pédiatrie des HUG, depuis 2016 : 3 jeunes femmes et 2 jeunes hommes, âgés de 11 à 16 ans.

Le **tableau 1** synthétise le profil de ces patients et leur présentation initiale. Tous présentaient une fatigue comme plainte principale initiale. On observe une prédominance matinale des symptômes. Avec l'orthostatisme : seul un adolescent ne souffrait pas de céphalée (patient #03) ; trois présentaient des sensations vertigineuses. Un seul n'avait pas de symptôme digestif concomitant aux accès de POTS (patient #05), mais il souffrait de douleurs abdominales chroniques. Parmi les symptômes digestifs prépondérants, notons des nausées pour trois d'entre eux. Une infection virale avait précédé le déclenchement des troubles pour trois d'entre eux. Trois d'entre eux sont des sportifs de haut niveau.

Au registre des antécédents et comorbidités, notons une hyperlaxité clinique chez l'un des cinq patients (patient #05) ; toujours en cours d'investigation au moment de la rédaction du présent mémoire. Le POTS du patient #04 survient sur un « terrain » associant phénomène de Raynaud, sans autre précision, a priori non idiopathique (capillaroscopie anormale) et syndrome des jambes sans repos. Nous avons aussi relevé une anamnèse familiale positive pour une intolérance à l'orthostatisme chez la mère du patient #03.

Tableau 1. Caractéristiques des patients

PATIENT		# 01	# 02	# 03	# 04	# 05
Sexe		F	F	M	F	M
Âge au moment du diagnostic (année)		15	12	11	16	15
Symptômes prédominants		Fatigue Vomissement Céphalée (<i>mixte : migraine et de tension</i>) Vertige Sensation de "froid-chaud" Trouble de la mémoire Anxiété	Fatigue Douleur abdominale Nausées Céphalées Vertige Trouble du sommeil	Fatigue Nausées et vomissements Myalgies Sudations Pâleur Tremblement des jambes	Fatigue Nausées et vomissements Céphalée Vertige Dyspnée d'effort Rash cutané Arthralgie	Fatigue Céphalée Anorexie Trouble du sommeil Trouble de la concentration
Comorbidité		s.p.	s.p.	Asthme allergique intolérance lactose	Syndrome de Raynaud Migraine avec aura Syndrome des jambes sans repos	Hyperlaxité X ? Douleur abdominale chronique
Sportif ?		s.p.	Gymnastique professionnelle	Hockey professionnel	n.d.	Tennis soutenu (14 h/sem.)
Facteur déclenchant		Virose (angine)	Virose (gastro-entérite)	Virose (angine)	n.d.	Non identifié
Impact *	sur la scolarité	++	+	+	++	+++
	sur l'activité physique	++	+	+	++	+++

* : avec « + », « ++ » et « +++ » pour quantifier l'intensité sur une échelle allant de « + = peu d'impact », à « +++ = impact majeur ».

Le **tableau 2** montre la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces adolescents. Le diagnostic a été posé par les médecins de la consultation pour adolescents, du service de pédiatrie des HUG. Le délai diagnostique a été particulièrement long (1 an) pour l'un d'entre eux (patient #04) : le plus ancien des patients suivis. Un seul n'a pas été hospitalisé pour poser le diagnostic, mais tous ont bénéficié de l'avis d'au moins un médecin spécialiste d'organe (un gastro-entérologue pour quatre d'entre eux ; un neurologue pour trois d'entre eux). Tous ont eu des examens paracliniques, avec une analyse de laboratoire pour chacun d'eux et un tilt-test (cf. annexe). Une imagerie cérébrale a été réalisée pour trois d'entre eux.

Tous ont été traités par des mesures hygiéno-diététiques (régime enrichi en sel ; hydratation importante ; recommandation d'utiliser des bas de contention) et par kinésithérapie. Seul un adolescent (patient #04) a reçu une médication spécifiquement dirigée contre le POTS (fludrocortisone et pyridostigmine), après un deuxième avis auprès d'un autre centre. Ce traitement a finalement été interrompu, après quelques mois, en l'absence d'effet ressenti par le patient et du fait de la contrainte liée à la prise régulière d'un traitement (observance difficile). Le patient #01 a été amélioré par le méthylphénidate contre ses troubles de la mémoire (confirmé et exploré par un bilan neuropsychologique), concomitant à l'apparition du POTS. A ce propos, le patient #05 présente également des troubles de la concentration, en cours d'investigation avant initiation d'un éventuel traitement.

Sur le plan de la scolarité, tous ont bénéficié d'un aménagement, avec une reprise partielle après une interruption. Le patient #04 effectue depuis une scolarité à mi-temps. Le patient #05 a interrompu son année scolaire 2017-2018. Seuls les patients #02 et #03 ont pu la poursuivre sans impact majeur.

Il n'y a pour l'instant pas de perdu de vue. Deux adolescents (patients #02 et #03) seulement ont pu reprendre une activité physique et sont considérés en rémission (persistance de symptômes intermittents). Il est intéressant de noter qu'il s'agit de ceux qui avaient un très haut niveau sportif avant le début des symptômes. Notons que le diagnostic de POTS est récent pour le patient #05 ; le suivi évolutif nous dira s'il aura une issue aussi favorable que les patients #02 et #03, puisque celui-ci aussi était un sportif de haut niveau.



Tableau 2. Prise en charge des patients

Patient		# 01	# 02	# 03	# 04	# 05
Diagnostic posé en...		mars 2017	janvier 2017	juin 2017	juin 2016	janvier 2018
Nombre d'hospitalisation avant le diagnostic		3	1	1	4	0
Délai diagnostique (mois)		3	2	3	12	2 à 10
BILAN	examen de laboratoire	✓	✓	✓	✓	✓
	imagerie cérébrale	✓	non	non	✓	✓
	autres examens	PL, FO	Échographie abdominale	Gastroscopie	Gastroscopie ETT et test d'effort FO	EEG, polysomnographie
	consultation spécialisée	neurologie, ORL, ophtalmologie	gastroentérologie, infectiologie	gastroentérologie	gastroentérologie neurologie, cardiologie rhumatologie, pneumologie, ophtalmologie	gastroentérologie neurologie, cardiologie
	Hypotension orthostatique	non	non	✓	non	✓
	Tilt-test	✓	✓	✓	✓	✓
TRAITEMENT	symptomatique**	✓	✓	✓	✓	✓
	kinésithérapie	✓	✓	✓	✓	✓
	médicamenteux	Vitamine B2 Méthylphénidate <u>Au besoin : Ondansétron</u>	<u>Au besoin :</u> Ondansétron Ibuprofène Paracétamol	Oméprazole <u>Au besoin : Ondansétron</u>	(Oméprazole)* (Indométacine)* (Amytriptiline)* (Fludrocortisone)* (Pyridostigmine)*	Supplément nutritionnel oral
Suivi actif ?		✓	✓	✓	✓	✓
Évolution		Symptômes persistants, mais avec une amélioration de leurs intensités	Symptômes intermittents	Symptômes intermittents	Symptômes persistants, mais avec une amélioration de leurs intensités	Symptômes persistants

AVEC : « EEG » : électroencéphalogramme ; « ETT » : échocardiographie transthoracique ; « FO » : examen du fond d'œil ; « PL » : ponction lombaire.

* : transitoirement. | ** : régime enrichi en sel ; hydratation importante ; recommandation d'utiliser des bas de contention

REVUE DE LA LITTÉRATURE

ÉPIDEMIOLOGIE

L'âge de survenu du POTS est assez jeune : entre 12 et 25 ans le plus souvent, avec un début perpubertaire rapporté par la plupart des études rétrospectives (11). Il existe une prédominance féminine, avec ratio de 4-5 : 1 (8,12). Curieusement, il existe une corrélation entre POTS et individus qui ont une bonne réussite scolaire et sportive (11).

Facteur déclenchant

Les symptômes peuvent apparaître brutalement, mais sont souvent précédés d'un épisode viral (8,11).

Les autres facteurs déclenchants identifiés avant la survenue de la maladie sont : un traumatisme, une chirurgie, une activité physique intense, une déshydratation relative. Chez l'adolescente, le cycle menstruel peut être un stress additionnel (11).

Comorbidités associées

Parmi les troubles associés au POTS, le syndrome d'« intolérance systémique à l'effort » (anciennement appelé « syndrome de fatigue chronique ») est le plus souvent retrouvé (7).

Compte tenu du délai diagnostique parfois conséquent (supérieur à 6 mois), le clinicien peut être amené à poser un double diagnostic : POTS et intolérance systémique à l'effort... à moins qu'il ne s'agisse de la même entité (14).

Quelques autres troubles ont également été décrits en association :

- Le « *mast cell activation* » ; y penser devant un flush du visage (15);
- Le syndrome d'Ehlers-Danlos et le « *joint hypermobility disorder* » (16).

PHYSIOPATHOLOGIE

Le POTS résulte d'un dysfonctionnement du système nerveux autonome, sympathique et parasympathique.

De nombreuses théories ont été élaborées, néanmoins la physiopathologie reste encore inconnue. Parmi celles-ci mentionnons : une dénervation ou une dégénérescence nerveuse distale, une hypovolémie, un changement fonctionnel veineux, un déconditionnement cardiovasculaire, une anomalie des récepteurs baroréflexes, une augmentation de l'activité sympathique, une activation des mastocytes, une auto-immunité, voire des anomalies génétiques (4,5).

Trois classes de POTS sont communément décrites dans la littérature : hyper adrénergique, neuropathique et hypovolémique ; avec un chevauchement de ces classes.(4,5)

Selon les travaux d'Oaklander, le POTS pourrait faire partie d'un ensemble plus vaste de pathologies (dont la fibromyalgie et l'intolérance systémique à l'effort ^b), ayant comme dénominateur commun une dysautonomie. Elle et son équipe ont pu mettre en évidence une atteinte des petites fibres nerveuses non myélinisées (« *small fiber neuropathy* », S.F.N.), sans préjuger de l'origine lésionnelle (infectieuse, auto-immune, néoplasique, etc.) (13).

Quelque que soit le mécanisme premier, on peut se représenter la chose comme suit (5,12):

- défaut de vasoconstriction des vaisseaux,
- d'où une stase sanguine dans les membres inférieurs,
- d'où une élévation de la fréquence cardiaque compensatoire.

Lorsque le système est dépassé, les symptômes apparaissent.

SEMILOGIE DU POTS

Les manifestations cliniques du POTS sont très variables d'un individu à l'autre. En revanche, pour une même personne, les symptômes vont rester les mêmes. Seules l'intensité et la durée des symptômes vont être variables, au cours d'une même journée et/ou d'un jour à l'autre. Certains présentent seulement quelques légers symptômes, d'autres seront très handicapés.

^b Anciennement, « syndrome de fatigue chronique »

Les manifestations rencontrées sont (4,17,18) :

- **D'ordre général** : fatigue et faiblesse mal caractérisée.
- **Neurologique** : Sensation vertigineuse, étourdissement, vision floue, trémulation, trouble de la concentration (« *mental fog* ») (19). Beaucoup relatent des céphalées, pharamaco-résistantes, exacerbés par les changements posturaux (20).
- **Cardio-vasculaire** : palpitation, syncope (jusqu'à 40 % des patients), séquestration veineuse avec œdème à l'orthostatisme.
- **Pneumologique** : dyspnée, intolérance à l'effort (pris à tort pour un asthme).
- **Psychiatrique** : trouble du sommeil, anxiété, dépression.
- **Gastro-intestinaux** : nausée, crampes abdominales, satiété précoce, ballonnement, constipation ou diarrhées.
- **Dermatologique** : atteinte des extrémités manifestée par une acrocyanose (21).

Soulevons ici l'importance de deux symptômes, presque cardinaux, le plus souvent intriqués, du POTS : la fatigue et les troubles du sommeil (11). Ces plaintes prennent un caractère disproportionné et handicapant. La fatigue peut être la seule plainte conduisant l'adolescent à la consultation, malgré un sommeil d'une durée *a priori* suffisante.

CRITERES DIAGNOSTIQUES DU POTS (4,11,17,18,22)

Le diagnostic est clinique. Il s'agit d'un syndrome évoluant depuis plus de 6 mois. Il associe :

- Une tachycardie, *disproportionnée* lors du passage à l'orthostatisme ;
- Une fatigue disproportionnée ;
- et des plaintes somatiques hétérogènes (ex. : céphalées, douleurs abdominales, sensation vertigineuse, nausées, trouble de la concentration, etc.) :
 - o déclenchées par l'orthostatisme et qui diminuent – voire disparaissent – avec le décubitus.
 - o ayant un retentissement important sur la vie quotidienne.

La difficulté diagnostique réside dans le polymorphisme du POTS. Les tableaux sont éminemment variables d'un individu à l'autre. En outre, pour une même personne, l'intensité et la durée des symptômes peuvent être variables au cours d'une même journée et/ou d'un jour à l'autre.

Le test diagnostique clé consiste à mesurer la fréquence cardiaque au repos, puis debout et à intervalle régulier (pas de consensus sur la périodicité), pendant 10 minutes au maximum. Pour un adolescent, le test sera interrompu (test « positif ») dès que les critères suivants seront identifiés (et au plus tard à 10 minutes donc) :

- SOIT élévation de la fréquence cardiaque de plus de 40 battements/minute par rapport au décubitus dorsal ;
- SOIT fréquence cardiaque d'emblée supérieure à 120 battements/minute avec le passage à l'orthostatisme ;
- ET, classiquement, absence d'hypotension orthostatique associée.

Cette manœuvre déclenche classiquement les symptômes décrits par le patient, voire un malaise, qui s'amendent avec le décubitus ; seuls 30 % présenteront une syncope (23).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET INVESTIGATIONS

Diagnostic différentiel

Plusieurs pathologies peuvent mimer un POTS. Il faudra d'abord les rechercher avant d'envisager le diagnostic d'un POTS (6) :

- Amaigrissement ;
- Anémie ; carence martiale ;
- Déshydratation ;
- Déconditionnement secondaire à alitement prolongé ;
- Iatrogénie médicamenteuse : diurétiques et vasodilatateurs notamment ;
- Maladies endocriniennes : diabète, insuffisance surrénalienne, dysthyroïdie, hypoaldostéronisme, hypoparathyroïdie ;
- Phéochromocytome ;
- Connectivite (type lupus, syndrome de Sjögren), phénomène de Raynaud ;
- Neuropathies dysautonomiques, dysautonomie centrale ;
- Trouble panique.

Vu la diversité des manifestations, surtout lorsque la fatigue est au premier plan, un POTS peut facilement être confondu avec un trouble fonctionnel. Le POTS devrait donc être évoqué rapidement dans la démarche diagnostique.

Un trouble fonctionnel, quel qu'il soit, reste un diagnostic d'élimination : il faut se garder d'attribuer trop vite une « étiquette » de « somatisation » à un adolescent.

Examens complémentaires

Aucun examen paraclinique n'est nécessaire pour poser le diagnostic (cf. paragraphe idoine).

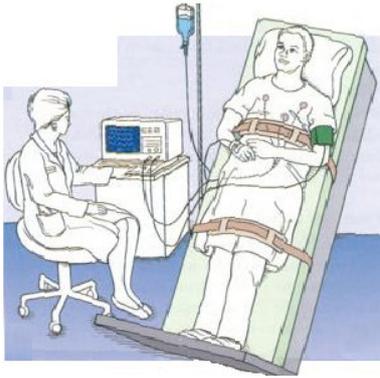
Si toutefois le doute persiste ou lorsqu'il est important de créer une alliance thérapeutique, un tilt-test peut être demandé pour conforter le diagnostic (voir **figure 1**).

Pour la démarche étiologique et pour exclure les diagnostics différentiels, il n'existe à ce jour aucun consensus sur les investigations complémentaires à mener. Les examens à réaliser sont à la discrétion du clinicien en fonction du contexte et du diagnostic différentiel (cf. ci-dessus)^c.

^c cf. en annexe une proposition du Dr Goodman, datant de 2018, de la *Mayo Clinic*.

Figure 1. Tilt-table test

Le patient est allongé sur une table basculante avec un support pour les pieds. Il est sanglé empêchant la chute en cas de perte de connaissance. La pression artérielle et l'électrocardiogramme sont suivis de manière continue (par un scope par exemple).



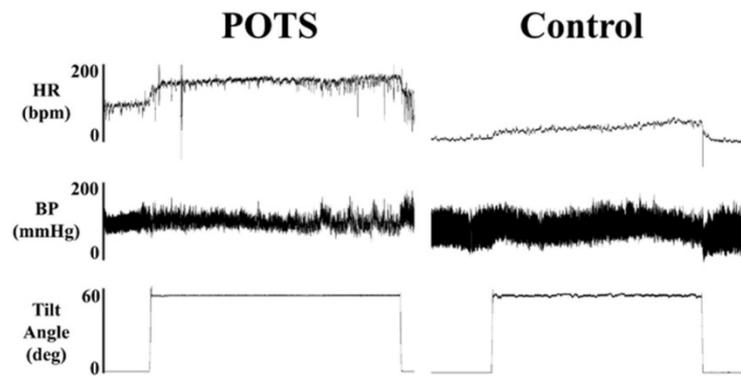
Il débute par une période de repos strict, en décubitus dorsal, table en position horizontale, puis la table est inclinée à 60° par rapport à l'horizontale pendant 20 à 45 minutes : le patient est alors « semi-debout ».

Le test peut être sensibilisé par l'administration de certains médicaments (par exemple, la trinitrine sublinguale).

La technique du tilt test n'est pas standardisée et elle change selon les pays.

Exemple de tracés obtenus pour un patient atteint d'un POTS (à gauche) et un patient sain (à droite).

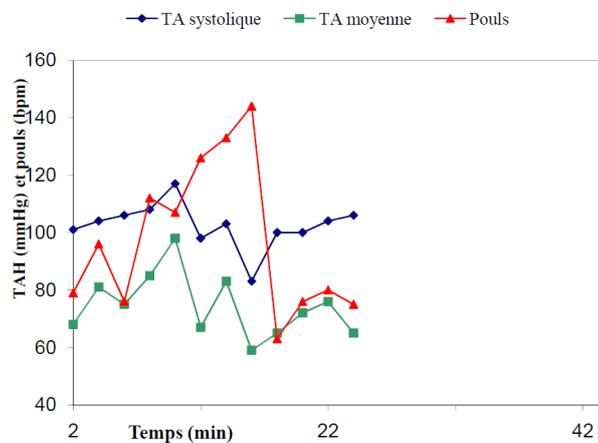
Avec l'orthostatisme, la pression artérielle ne varie pas pour les deux. En revanche, la fréquence cardiaque est anormalement élevée pour le patient atteint du POTS.



source : American Heart Association.

Autre exemple de présentation des résultats pour un patient atteint d'un POTS.

source : laboratoire d'électrophysiologie des HUG.



PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

À ce jour et à notre connaissance, la prise en charge thérapeutique optimale fait encore l'objet de débat. Aucune intervention n'a été étudiée rigoureusement.

Lors d'un POTS, il est communément admis que des mesures non médicamenteuses priment. L'objectif principal est de reconditionner le patient, le plus rapidement possible.

Mesures non médicamenteuses.

En pratique, l'association des mesures hygiéno-diététiques permet de contrôler la plupart des POTS. Ces mesures non médicamenteuses sont (8,11,17) :

- Une hydratation abondante (au moins 2 L/jour),
- Un régime salé : enrichissement de + 2 à + 4 g/jour,
- Le port de bas de compression (+ 30 mmHg),
- Surélever la tête du lit de + 10 à + 30°,
- L'éviction des facteurs précipitants : déshydratation, changement brusque de position, station debout prolongée, exposition prolongée aux environnements chauds, repas copieux.
- Garder une bonne hygiène du sommeil,
- Pratiquer une activité physique régulière, selon tolérance (même en position couchée s'il le faut, pour graduellement passer à une position debout) ; objectif graduel, pour tendre vers les « classiques » 30 min./jour (24).

Citons pour l'exemple un programme d'exercices progressif, sur 8 mois, dédié à la prise en charge du POTS, développé par le *Children's Hospital of Philadelphia* :

http://www.dysautonomiainternational.org/pdf/CHOP_Modified_Dallas_POTS_Exercise_Program.pdf

Participer à un groupe thérapeutique peut se révéler particulièrement intéressant chez les adolescents pour faire face à la détresse psychologique(11). Par exemple, 90 % des participants d'une étude randomisée récente – explorant l'efficacité d'un programme de réduction du stress basé sur le *mindfulness* auprès de 46 adolescents atteints de pathologies cardiaques (dont 48 % avaient un POTS) – ont déclaré que rencontrer d'autres adolescents ayant un POTS les ont aidés à mieux gérer leurs problèmes et qu'ils n'avaient plus le sentiment d'être « seul » (8,25).

Le clinicien veillera à prévenir, dépister et traiter les complications comme pour toute maladie chronique : anxiété, dépression, douleur chronique, retrait social, etc. En cas d'anxiété ou d'état dépressif secondaire associé, une psychothérapie peut s'avérer nécessaire.

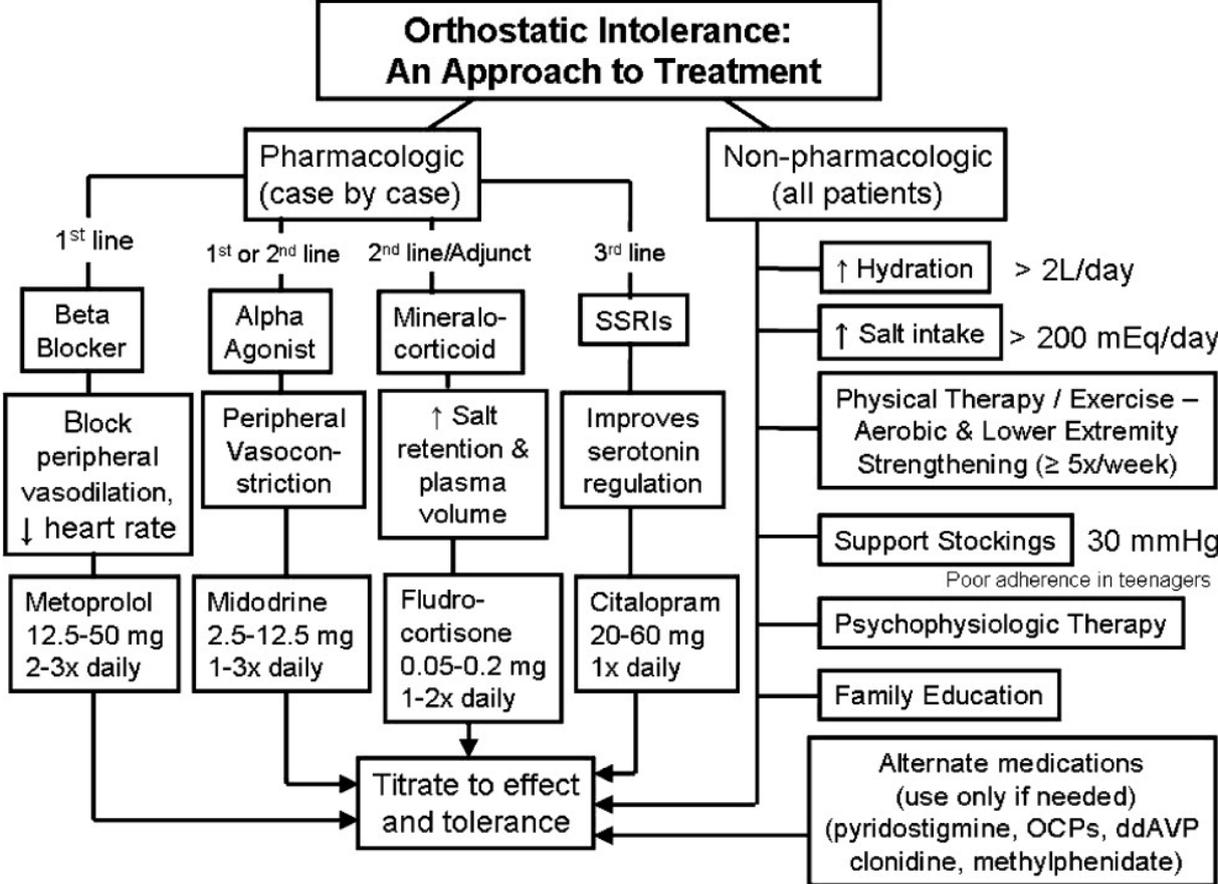
Puisque la plupart cumulent un absentéisme scolaire conséquent, le clinicien veillera à travailler avec son réseau local de partenaires afin de favoriser le maintien de la scolarité, voire la réinsertion progressive et graduelle (11).

Mesures médicamenteuses.

Seuls les patients présentant des troubles invalidants pourraient éventuellement bénéficier d'un traitement médicamenteux. Parmi l'ensemble des médicaments proposé, peu ont franchi la barrière de l'essai contrôlé dans cette indication.

La **figure 2** résume les différentes molécules proposées pour le traitement du POTS par certains auteurs (26); hors A.M.M. Nous attirons l'attention sur le faible niveau de preuve scientifique pour chacune d'elles (absence d'efficacité démontrée).

Figure 2. Algorithme thérapeutique du POTS.



ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Pronostic

L'évolution vers la « guérison » est souvent émaillée de rechutes.

Le pronostic est bon le plus souvent : une série de 58 patients a montré qu'au bout d'un an d'évolution, la majorité des patients s'est améliorée ; mais seul un peu plus d'un tiers des patients était guéri (c'est-à-dire qu'ils ne remplissaient plus les critères du POTS) (27). Néanmoins, même les patients qui se considèrent « guéris » ont toujours des symptômes persistants.

Le pronostic est d'autant plus favorable qu'il s'installe en période perpubertaire (11).

Complications

Les patients atteints d'un POTS sont plus sujets à développer un état anxio-dépressif, vu son retentissement sur la qualité de vie. Notons que ces patients ont souvent d'abord été diagnostiqués d'un trouble anxieux « primaire », alors que la cause est un POTS.

La principale complication à redouter n'est pas médicale, mais sociale : la rupture sociale et, par voie de conséquence, scolaire.

DISCUSSION

Le POTS est un syndrome clinique, facile à diagnostiquer... en théorie ; aucun examen paraclinique n'est nécessaire. En revanche, parce qu'il est peu connu, il est sous-identifié. Nous ne disposons pas de statistique fiable concernant la prévalence de ce syndrome chez l'adolescent. Le traitement nécessite une approche multidisciplinaire et repose avant tout sur des mesures hygiéno-diététiques. Malgré cela, l'impact du POTS sur la qualité de vie est majeur. Une réorganisation de la vie quotidienne est *indispensable*.

Le POTS peut facilement être confondu avec un trouble fonctionnel. Le polymorphisme du POTS amplifie l'incertitude diagnostique à laquelle fait face tout clinicien. Pour se prémunir de l'errance médicale, le clinicien se gardera d'attribuer trop vite une « étiquette » de « somatisation » à un adolescent et ainsi de tomber dans le piège du « délit de faciès ». Pour tout tableau clinique atypique, ou même pour une *plainte* de « fatigue » isolée, le POTS doit être évoqué rapidement dans l'élaboration du diagnostic différentiel.

Le POTS n'est possiblement en fait qu'un des aspects d'une entité plus vaste, caractérisée par la dysautonomie. Une réflexion nosologique s'impose, car, à l'heure actuelle, vu l'absence de données, on a tendance à compartimenter : fibromyalgie, intolérance systémique à l'effort, POTS. Pourtant, force est de constater le chevauchement des manifestations cliniques (11). Découper le POTS en 3 classes (hyperadrénergique, neuropathique et hypovolémique), comme décrit dans la littérature, n'a d'utilité ni clinique ni pratique.

Le plus important est de ne pas banaliser la plainte du patient, de la valider et de nommer la maladie, quel que soit le nom avec lequel le clinicien est à l'aise (POTS, dysautonomie, intolérance orthostatique, etc.). C'est une étape clé dans la création d'une alliance thérapeutique. À cette fin, le clinicien s'efforcera d'expliquer les symptômes, sans hésiter à recourir à des schémas, et rassurera quant au pronostic. L'implication précoce des parents est primordiale, car eux aussi auront besoin de soutien. Leur comportement vis-à-vis de la maladie peut influencer son cours.

Sur la base de notre expérience, nous insistons sur l'importance d'effectuer une prise en charge multidisciplinaire, où le kinésithérapeute joue un rôle capital. À ce propos, nous avons créé, fin avril 2018, un groupe pour la réadaptation à l'effort avec l'ensemble de nos patients atteints d'un POTS : la dynamique du groupe est remarquable. Nous avons ainsi pu observer, dès la deuxième séance, un bénéfice, tant physique que mental, de chacun des participants. Ils sont enthousiastes et motivés à l'idée de se retrouver pour ces moments de partage. Nous recommandons, et particulièrement pour des adolescents, de telles initiatives^d, afin de prévenir l'installation d'un « cercle vicieux » conduisant à l'isolement.



^d Voir par exemple l'association « *Standing up for POTS* » : <http://standinguptopots.org>

En guise de conclusion, le but de ce mémoire est de sensibiliser le clinicien à ce syndrome, pas si rare, qui bouleverse les adolescents. Au regard du polymorphisme du POTS, il nous paraît indispensable de personnaliser la prise en charge. Une collaboration *interprofessionnelle* est fondamentale pour un accompagnement optimal de ces adolescents. Pour nous, la clef de la guérison passe par la kinésithérapie, d'autant plus qu'elle sera faite en groupe.

Comme souvent, des études supplémentaires sont nécessaires pour mieux comprendre la maladie et aider nos patients. Dans l'attente, là où la science fait défaut, l'empathie doit l'emporter !

LA CONSULTATION POUR ADOLESCENTS, DU SERVICE DE PÉDIATRIE DES HÔPITAUX UNIVERSITAIRES DE GENÈVE

La consultation pour adolescents, du service de pédiatrie des Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG) existe depuis 20 ans, sous la direction de la Dre Marianne Caflisch. Trois médecins-pédiatres y travaillent. En 2017, 3 218 consultations ambulatoires ont été effectuées.

La consultation s'adresse à tout adolescent qui présente des problèmes tels que :

- Troubles somatiques, mal-être
- Maladies chroniques
- Troubles du comportement alimentaire
- Violences subies
- Problèmes psychosociaux : difficultés d'insertion, comportements à risque (dont intoxications alcooliques)

Les patients peuvent être adressés par leur médecin traitant, les médecins scolaires, des services intrahospitaliers ou directement par les parents.

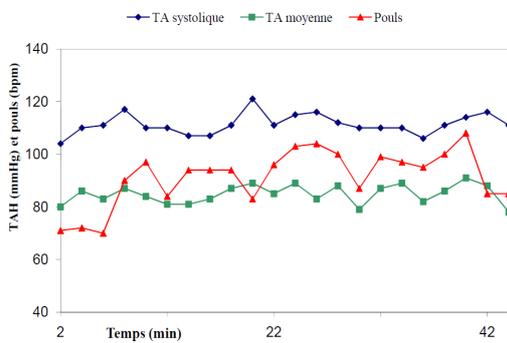
Les principaux problèmes suivis à notre consultation sont présentés dans le tableau ci-dessous.

DIAGNOSTICS	nouveaux patients [N (%)] en 2017	% en 2016	% en 2015
Maladies chroniques	32 (13 %)	12	12
Symptômes somatiques divers	36 (15 %)	19	16
Troubles alimentaires	30 (12 %)	12	13
Problèmes médico-psychosociaux *	106 (43 %)	43	46
Problèmes psychiatriques	41 (17 %)	14	13

* : abus d'alcool, problèmes de violence, problèmes familiaux et difficultés dans le cadre scolaire.

TILT-TEST DES PATIENTS

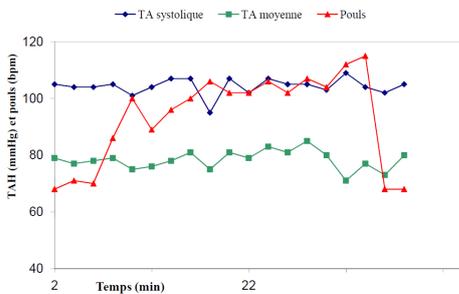
Patient #01



Malgré l'élévation insuffisante de la fréquence cardiaque (+ 30 batt./min en passant du décubitus à l'orthostatisme), nous considérons le test positif, car :

1. Reproduction des symptômes habituels au moment de l'enregistrement de la tachycardie.
2. Un traitement symptomatique bien suivi est déjà en place depuis plusieurs semaines, influençant de fait la hausse de la fréquence cardiaque (test réalisé après que le diagnostic de POTS a été retenu).

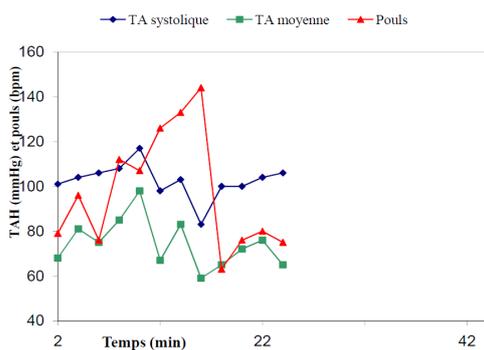
Patient #02



Reproduction des symptômes habituels au moment de l'orthostatisme.

Élévation significative de la fréquence cardiaque, compatible avec un POTS.

Patient #03

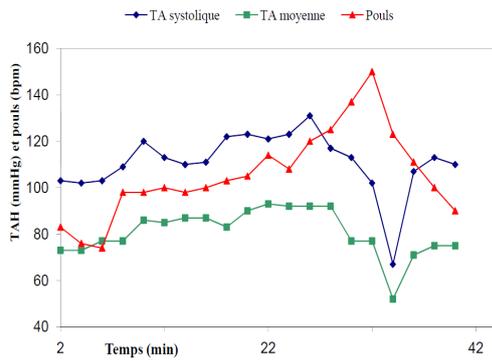


Reproduction des symptômes habituels au moment de l'orthostatisme.

Élévation significative de la fréquence cardiaque, compatible avec un POTS.

À 14 min, chute de la pression artérielle, avec symptômes présyncopaux (notamment nausées, pâleur, transpiration) et tachycardie réflexe.

Patient #04

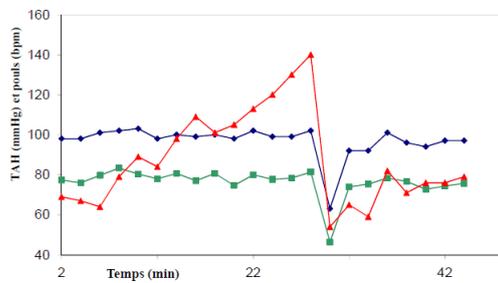


Reproduction des symptômes habituels au moment de l'orthostatisme.

Élévation significative de la fréquence cardiaque, compatible avec un POTS.

À 26 min, hypotension pharmaco-induite (nitroglycérine), avec malaise, sensation vertigineuse et pâleur.

Patient #05



Reproduction des symptômes habituels au moment de l'orthostatisme.

Élévation significative de la fréquence cardiaque, compatible avec un POTS.

À 26 min, brève syncope avec bradycardie et hypotension pharmaco-induite.

PROPOSITION D'EXAMENS DE LABORATOIRE A FAIRE REALISER DANS LE CADRE D'UN POTS

Table 5

Laboratory evaluation of POTS.

Consider in all suspected POTS patients

Complete blood count
Thyroid cascade
Vitamin B12
Am cortisol
Serum and urine metanephrines
Antinuclear antibody
ssa, ssb

Consider in POTS patients with chronic, refractory symptoms; particularly those with autonomic neuropathy or GI dysmotility

Dysautonomia autoantibodies: voltage gated potassium channel complex, N-type calcium channel antibodies, P/Q-type calcium channel antibodies, ganglionic AChR antibodies
Antiphospholipid antibodies: lupus anticoagulant, anticardiolipin antibodies, beta-2-glycoprotein antibodies
Complement: total, C3, C4
Supine and standing catecholamines
Serum tryptase
24 h urine studies: *n*-methylhistamine, 11-beta prostaglandin F2, leukotriene E4

Extrait de “*Goodman BP. Evaluation of postural tachycardia syndrome (POTS). Auton Neurosci Basic Clin. 22 avr 2018*”.

BIBLIOGRAPHIE

1. Fritz GK, Fritsch S, Hagino O. Somatoform disorders in children and adolescents: a review of the past 10 years. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. oct 1997;36(10):1329-38.
2. Sheldon RS, Grubb BP, Olshansky B, Shen W-K, Calkins H, Brignole M, et al. 2015 heart rhythm society expert consensus statement on the diagnosis and treatment of postural tachycardia syndrome, inappropriate sinus tachycardia, and vasovagal syncope. *Heart Rhythm*. juin 2015;12(6):e41-63.
3. Raj S, Sheldon R. Management of Postural Tachycardia Syndrome, Inappropriate Sinus Tachycardia and Vasovagal Syncope. *Arrhythmia Electrophysiol Rev*. août 2016;5(2):122-9.
4. Arnold AC, Ng J, Raj SR. Postural tachycardia syndrome - Diagnosis, physiology, and prognosis. *Auton Neurosci Basic Clin*. 28 févr 2018;
5. Garland EM, Celedonio JE, Raj SR. Postural Tachycardia Syndrome: Beyond Orthostatic Intolerance. *Curr Neurol Neurosci Rep*. sept 2015;15(9):60.
6. Kaufmann H, Freeman R. Postural tachycardia syndrome [Internet]. UpToDate. [cité 16 janv 2018]. Disponible sur: <https://www.uptodate.com/contents/postural-tachycardia-syndrome>
7. Stewart JM, Gewitz MH, Weldon A, Munoz J. Patterns of orthostatic intolerance: The orthostatic tachycardia syndrome and adolescent chronic fatigue. *J Pediatr*. 1 août 1999;135(2):218-25.
8. Stewart JM, Boris JR, Chelimsky G, Fischer PR, Fortunato JE, Grubb BP, et al. Pediatric Disorders of Orthostatic Intolerance. *Pediatrics*. janv 2018;141(1).
9. Lin J, Han Z, Li X, Ochs T, Zhao J, Zhang X, et al. Risk Factors for Postural Tachycardia Syndrome in Children and Adolescents. *PLOS ONE*. 4 déc 2014;9(12):e113625.
10. Bhatia R, Kizilbash SJ, Ahrens SP, Killian JM, Kimmes SA, Knoebel EE, et al. Outcomes of Adolescent-Onset Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. *J Pediatr*. juin 2016;173:149-53.
11. Kizilbash SJ, Ahrens SP, Bruce BK, Chelimsky G, Driscoll SW, Harbeck-Weber C, et al. Adolescent Fatigue, POTS, and Recovery: A Guide for Clinicians. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 1 mai 2014;44(5):108-33.
12. Benarroch EE. Postural tachycardia syndrome: a heterogeneous and multifactorial disorder. *Mayo Clin Proc*. déc 2012;87(12):1214-25.
13. Oaklander AL, Klein MM. Evidence of Small-Fiber Polyneuropathy in Unexplained, Juvenile-Onset, Widespread Pain Syndromes. *Pediatrics*. 1 avr 2013;131(4):e1091-100.
14. Okamoto LE, Raj SR, Peltier A, Gamboa A, Shibao C, Diedrich A, et al. Neurohumoral and haemodynamic profile in postural tachycardia and chronic fatigue syndromes. *Clin Sci Lond Engl* 1979. févr 2012;122(4):183-92.
15. Shibao C, Arzubiaga C, Roberts LJ, Raj S, Black B, Harris P, et al. Hyperadrenergic postural tachycardia syndrome in mast cell activation disorders. *Hypertens Dallas Tex* 1979. mars 2005;45(3):385-90.

16. Gazit Y, Nahir AM, Grahame R, Jacob G. Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. *Am J Med.* juill 2003;115(1):33-40.
17. Jarjour IT. Postural tachycardia syndrome in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol.* mars 2013;20(1):18-26.
18. Goodman BP. Evaluation of postural tachycardia syndrome (POTS). *Auton Neurosci Basic Clin.* 22 avr 2018;
19. Raj V, Haman KL, Raj SR, Byrne D, Blakely RD, Biaggioni I, et al. Psychiatric profile and attention deficits in postural tachycardia syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* mars 2009;80(3):339-44.
20. Heyer GL, Fedak EM, LeGros AL. Symptoms predictive of postural tachycardia syndrome (POTS) in the adolescent headache patient. *Headache.* juin 2013;53(6):947-53.
21. Raj SR. Postural tachycardia syndrome (POTS). *Circulation.* 11 juin 2013;127(23):2336-42.
22. Singer W, Sletten DM, Opfer-Gehrking TL, Brands CK, Fischer PR, Low PA. Postural tachycardia in children and adolescents: what is abnormal? *J Pediatr.* févr 2012;160(2):222-6.
23. Raj SR. The Postural Tachycardia Syndrome (POTS): Pathophysiology, Diagnosis & Management. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 1 avr 2006;6(2):84-99.
24. Fu Q, Vangundy TB, Shibata S, Auchus RJ, Williams GH, Levine BD. Exercise training versus propranolol in the treatment of the postural orthostatic tachycardia syndrome. *Hypertens Dallas Tex* 1979. août 2011;58(2):167-75.
25. Freedenberg VA, Hinds PS, Friedmann E. Mindfulness-Based Stress Reduction and Group Support Decrease Stress in Adolescents with Cardiac Diagnoses: A Randomized Two-Group Study. *Pediatr Cardiol.* oct 2017;38(7):1415-25.
26. Mack KJ, Johnson JN, Rowe PC. Orthostatic intolerance and the headache patient. *Semin Pediatr Neurol.* juin 2010;17(2):109-16.
27. Kimpinski K, Figueroa JJ, Singer W, Sletten DM, Iodice V, Sandroni P, et al. A prospective, 1-year follow-up study of postural tachycardia syndrome. *Mayo Clin Proc.* août 2012;87(8):746-52.