

Syncope avec ECG normal

Mon expérience du terrain

Dr Marjaneh FATEMI
Cardiologie
CHU de Brest

Me Fabienne V. 35 ans

- Syncope compliquée de traumatisme crânien
- Survenue en position assise
- Précédée de sueur et de vomissement
- Perte d'urine, sans myoclonie
- Pas de morsure de langue
- Retour progressif à la conscience normale, avec asthénie post-critique

Causes de Syncope vraie

Réflexe

1

- SVV
- HSC
- Situationnelle
 - Toux
 - Post-Miction

Orthostatique

2

- Iatrogène
- Hypovolémie
- Dysautonomie
 - Primaire
 - Secondaire

Arythmies Cardiaques

3

- Brady
 - Dysfonction NS
 - BAV
- Tachy
 - TV
 - TSV
- Syndrome du QT Long

Atteinte cardio-pulmonaire

4

- SCA
- Sténose aortique
- CMH
- Hypertension Pulmonaire
- Dissection Aortique

Stratification du risque

- **Circonstances de survenue**
- **Antécédents médicaux**
- **Antécédents familiaux**
- **Examen clinique**
- **ECG**

Circonstances de survenue

Bas risque

- Prodrome vagal
- Induit par stimuli désagréables (douleur,...)
- Station debout prolongée
- Induit par toux, miction ou défécation
- Induite par rotation brutale de la tête

Haut risque majeur

- Précédée de DT, dyspnée
- En position couchée,
- Survenue à l'effort
- Précédée de palpitation

Haut risque mineur

- Sans prodrome (< 10 sec)
- Antécédents familiaux de MS
- En position assise

Antécédents médicaux

Bas risque

- Syncopes récidivantes de bas risque, même caractéristiques
- Absence de cardiopathie sous-jacente

Haut risque majeur

- Cardiopathie sous-jacente
- Insuffisance cardiaque
- FEVG basse
- Antécédents d'IDM

Examen clinique

Bas risque

- Examen clinique normal

Haut risque Majeur

- PAS < 90 mm Hg inexplicée
- Éléments suggérant un saignement digestif
- Bradycardie < 40 bpm en état d'éveil en l'absence d'entraînement
- Souffle cardiaque

ECG

Bas risque

- Normal

Haut risque Majeur

- Ischémie aigue
- BAV II Mobitz II ou BAV III
- FA lente (< 40 bpm)
- Bradycardie sinusale < 40 bpm
- Pauses sinusale > 3 sec
- BB, HVG, ondes Q pathologiques
- TV soutenue ou non soutenue
- Dysfonction PM ou DAI
- Brugada type I
- QTc > 460 ms sur ECG répétés

Haut risque Mineur

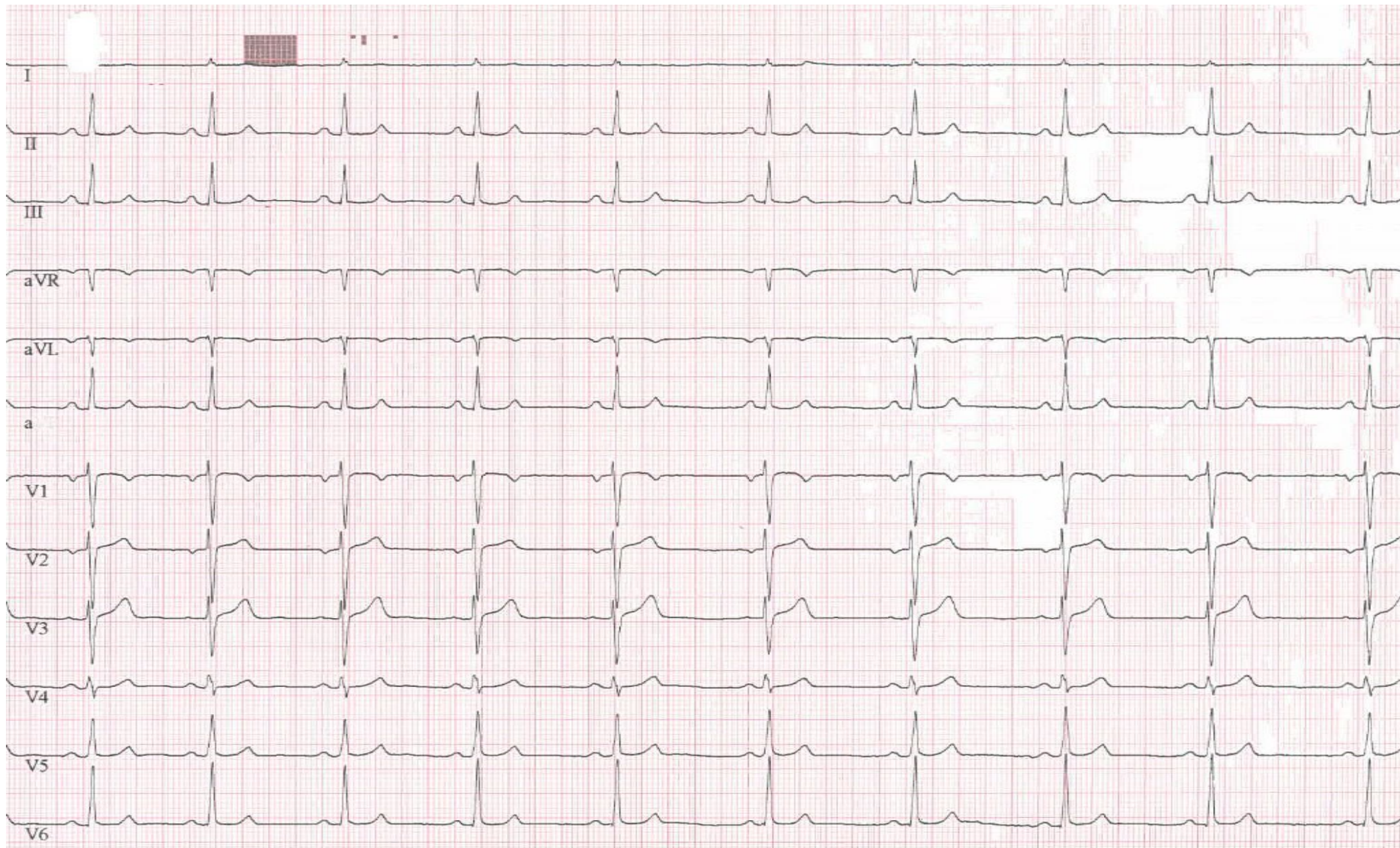
- BAV II Luciani ou BAV I
- Bradycardie sinusale (40-50 bpm)
- FA lente (40-50 bpm)
- FA ou TSV paroxystique
- QT court (≤ 340 ms)
- Brugada atypique
- Ondes T < 0 en précordiales droite et ondes épsilon (DVDA)

Antécédents

- **Antécédents personnels**
 - Polyarthrite rhumatoïde
 - Déviation de la cloison nasale
- **Antécédents familiaux**
 - 3 enfants en bonne santé
 - IDM chez la mère à 63 ans
 - IDM chez l'oncle maternel décédé à 52 ans

Eléments diagnostics

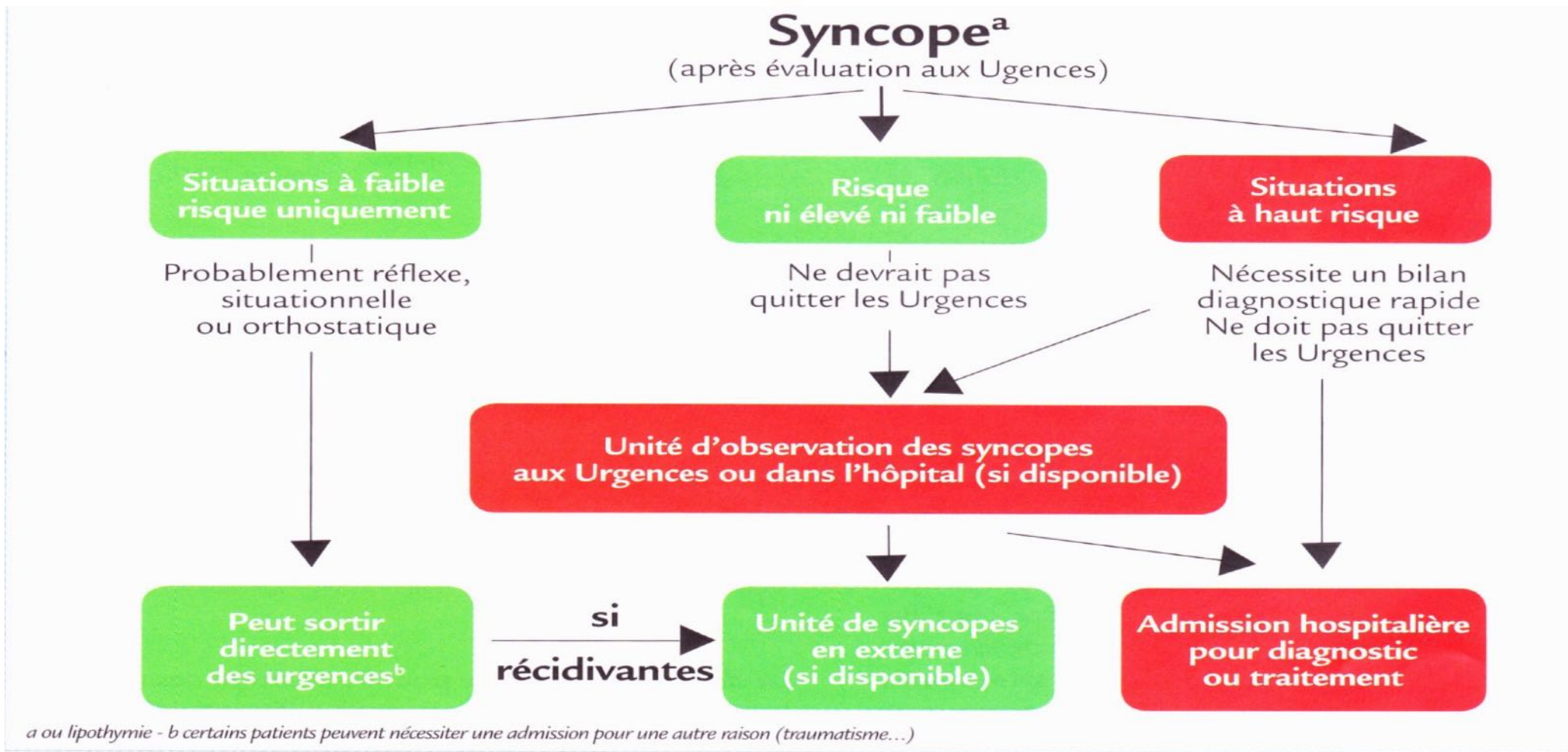
- **Examen clinique**
 - Normal
 - MSC: (-)
 - Pas d'hypotension orthostatique
- **ECG**
 - Normal
 - Pas de trouble conductif
 - Pas de trouble de la repolarisation
- **Echographie cardiaque**
 - Normale



Me F.V.

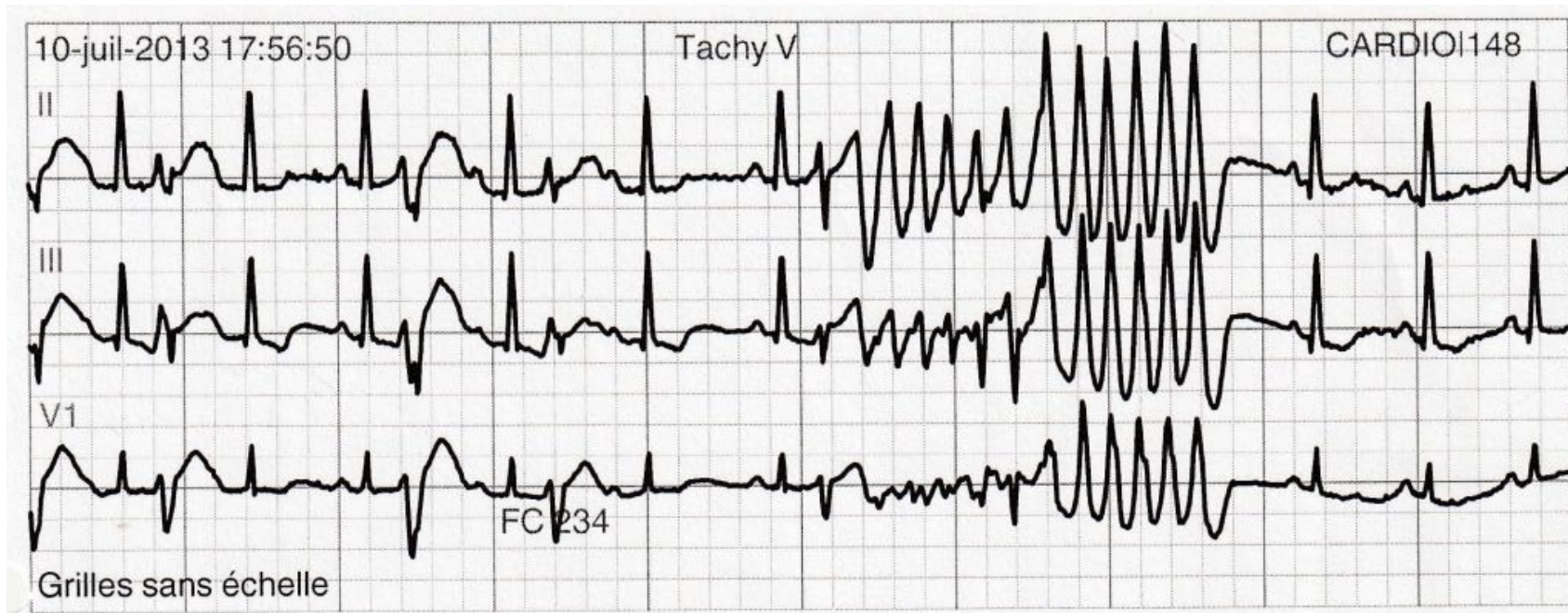
- **Critères haut risque**
 - Survenue en position assise, sans facteur déclenchant
 - Traumatisme crânien

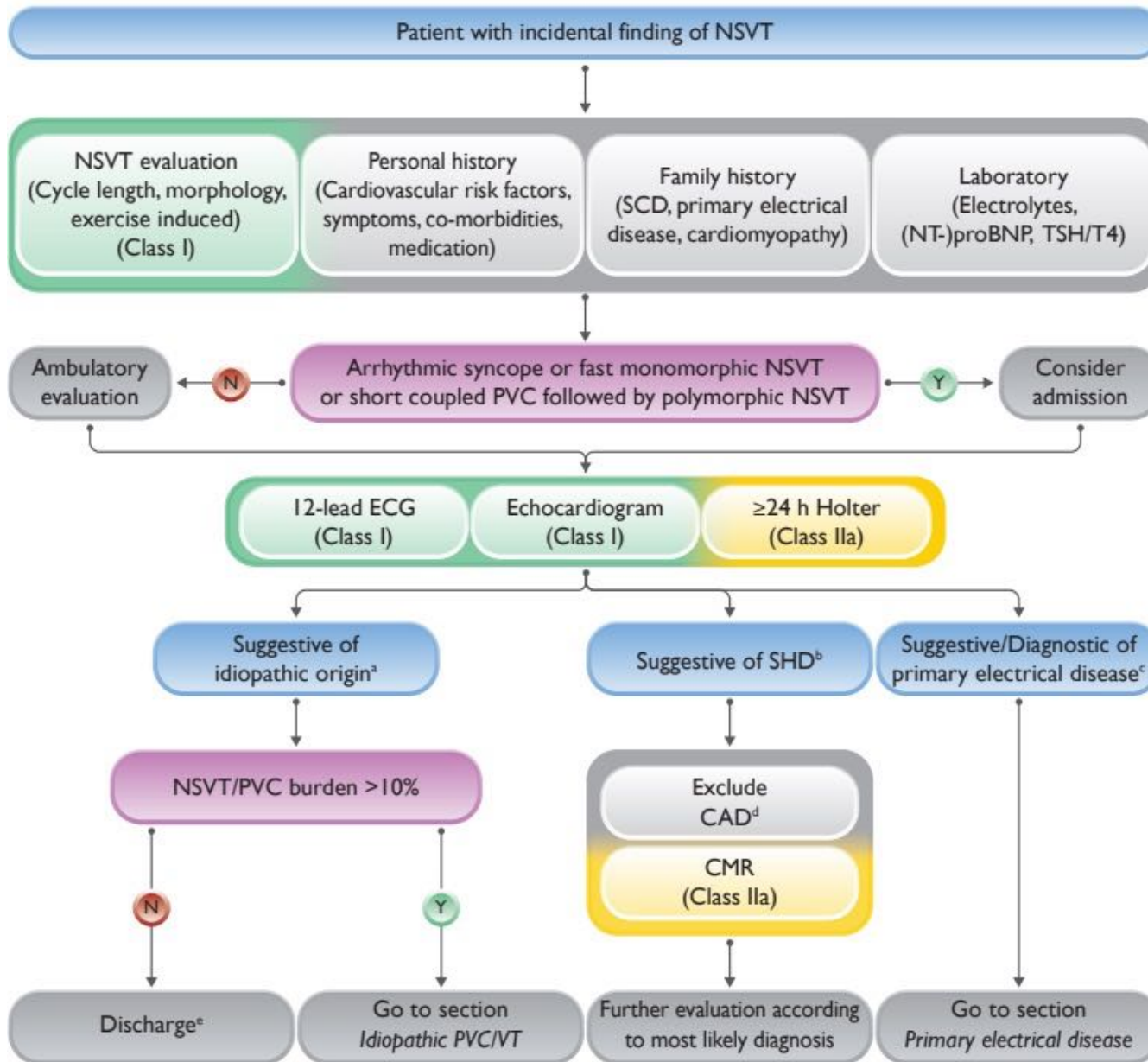
- **Critères bas risque**
 - Examen clinique normal
 - ECG base normal
 - ETT normale
 - Absence d'antécédents cardiaque
 - Absence d'antécédents familiaux de mort subite



Suite de l'exploration

- Surveillance scopée





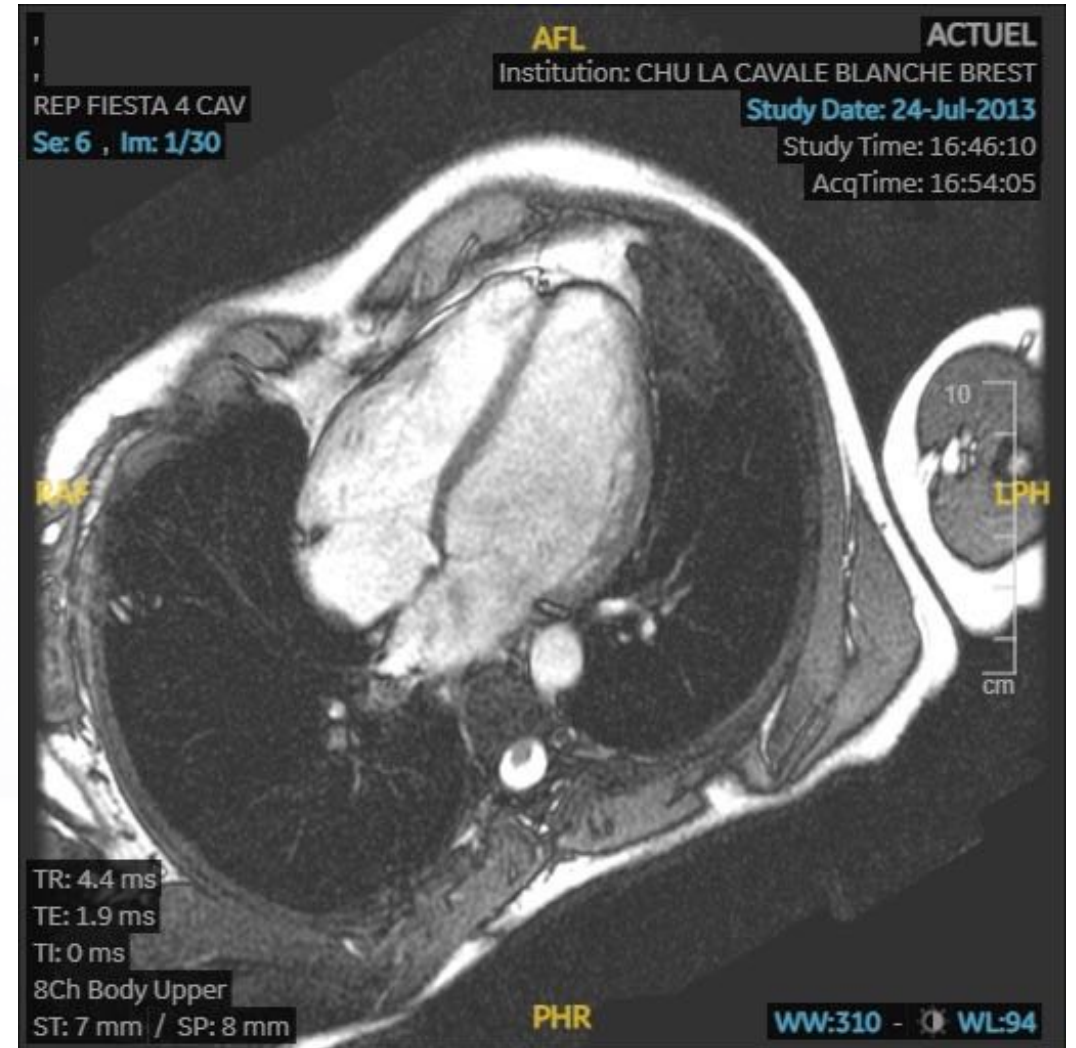
ESC guidelines 2022

Examens complémentaires

- **Coronarographie**
 - Normale
- **Test à l'Ajamline**
 - Non fait
- **Epreuve d'effort**
 - ESV retard gauche de 2 morphologies, disparaissant à l'effort

IRM cardiaque

- Pas d'argument pour une DVDA
- Pas de réhaussement tardif
- Fonctions VG et VD normales
- Aspect d'hyper-trabéculatation compatible avec une non compaction ventriculaire gauche (NCVG)



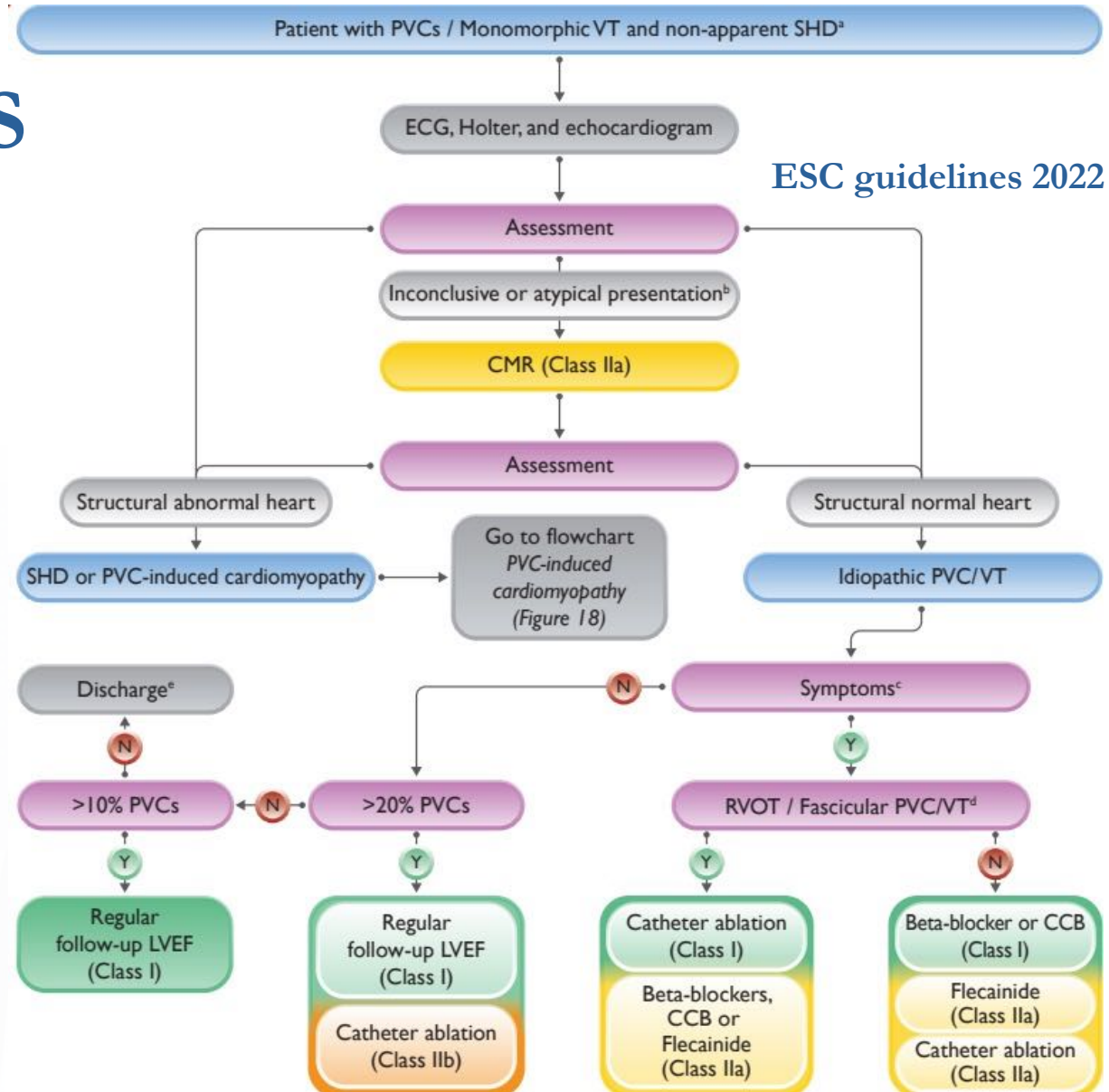
Valeur pronostique des TVNS

- Critères bas risque

- ESV monomorphes
- Disparition à l'effort des ESV
- Pas de fibrose à l'IRM

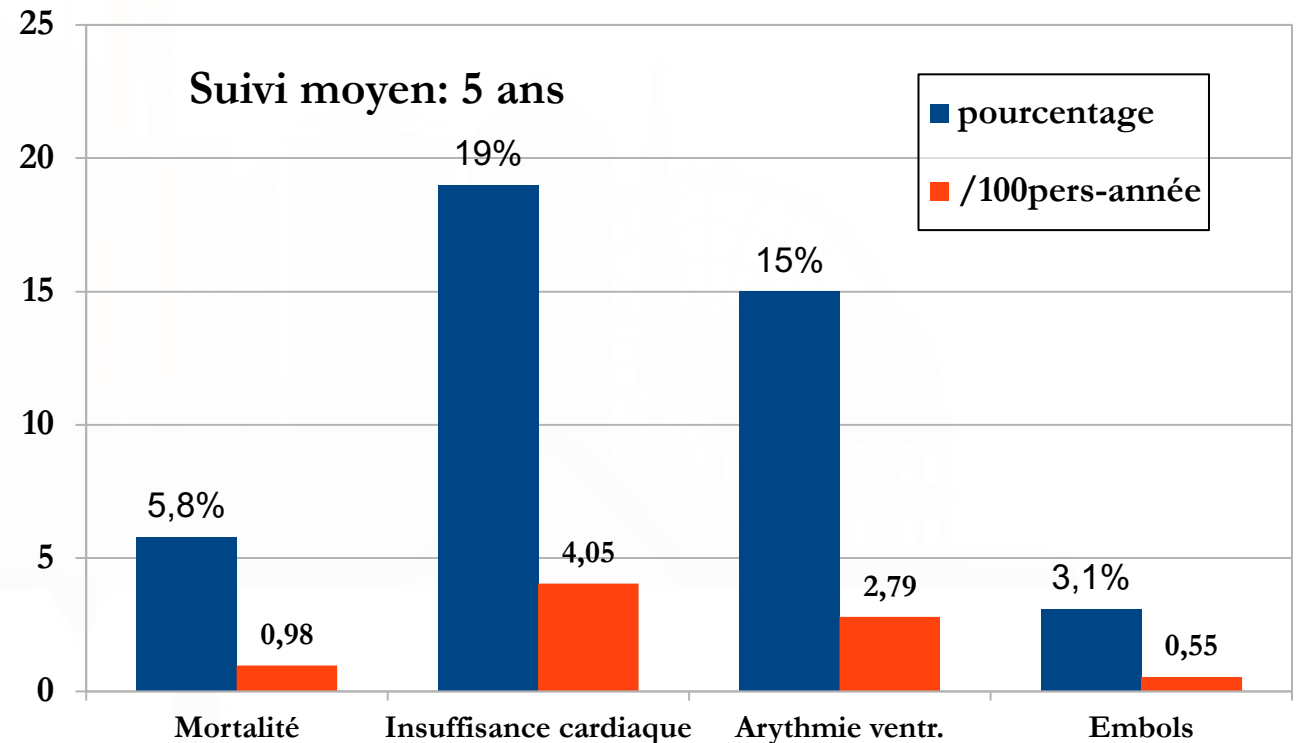
- Critères haut risque

- Syncope traumatisante
- ESV à couplage court (<300 ms)
- Initiant de TV polymorphes



Evènements CV et NCVG

- Formes réversibles
 - Grossesse, sport d'endurance
- Variantes génétiques
 - CMH, CMD, DVDA
- Risque accru d'évènements CV
- Gravité non liée à l'hyper-trabéculatation
- Facteurs pronostics
 - FEVG, Fibrose à l'IRM



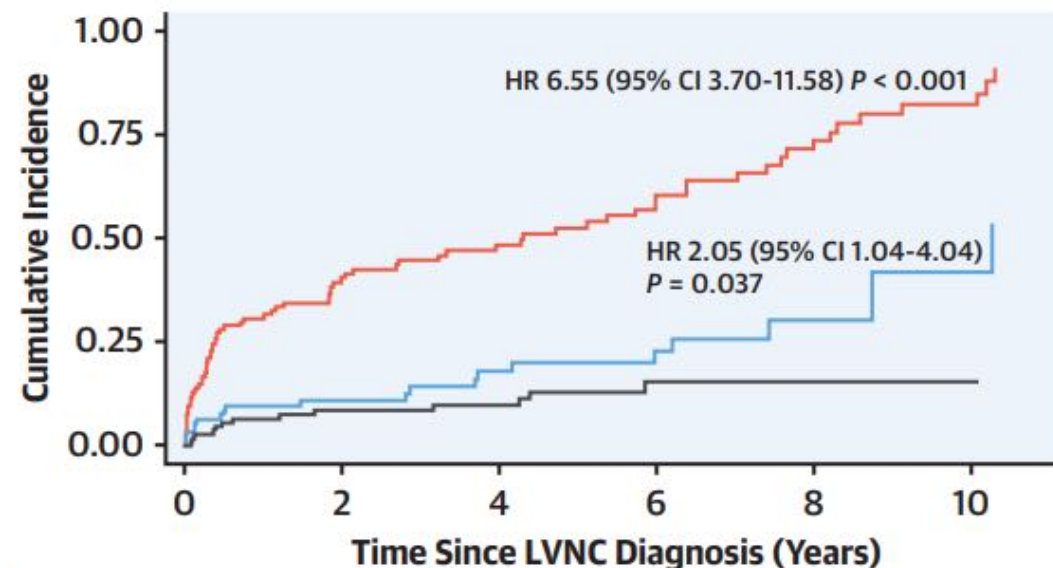
Casas et al. J Am Coll Cardiol 2021

Stratification du risque de la NCVG

Age (years)	Points	Abnormal ECG	Points
≤35	0	N	0
		Y	4
36-54	7	CV Risk Factors	Points
≥55	10	N	0
		Y	3
LVEF (%)	Points	NCCM	Points
≥50	0	N	0
35-50	5	Y	4
≤35	10	Gender	Points
		Men	3
		Women	0

- Low risk : < 12 points
- Intermediate risk : 12-20 points
- High risk : > 20 points

c



Number at risk

	0	2	4	6	8	10
High-Risk	115	58	39	25	15	7
Intermediate-Risk	95	65	42	27	10	5
Low-Risk	107	85	63	34	13	7

Casas et al. J Am Coll Cardiol 2021
<https://www.lvnc-riskscore.com>

Left Ventricular Noncompaction (LVNC)

MACE
38%

Outcomes
(risk)

Heart Failure
19%

Ventricular Arrhythmias
15%

Systemic Embolisms
3%

All-Cause Mortality
6%

Associated variables

LVEF (HR: 1.08)
TAPSE (HR: 1.16)
Hypertension (HR: 3.28)
No sinus rhythm (HR: 2.64)

LVEF (HR: 1.03)

LVEF (HR: 1.04)
LA diameter (HR: 1.06)

Age (HR: 1.07)
Male (HR: 3.84)

Safety algorithm

No MACE

Normal ECG

LVEF $\geq 50\%$

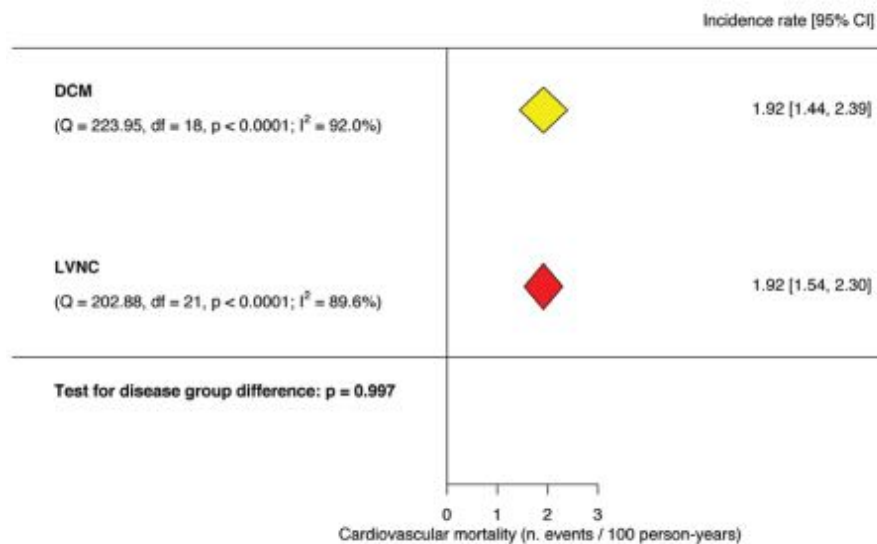
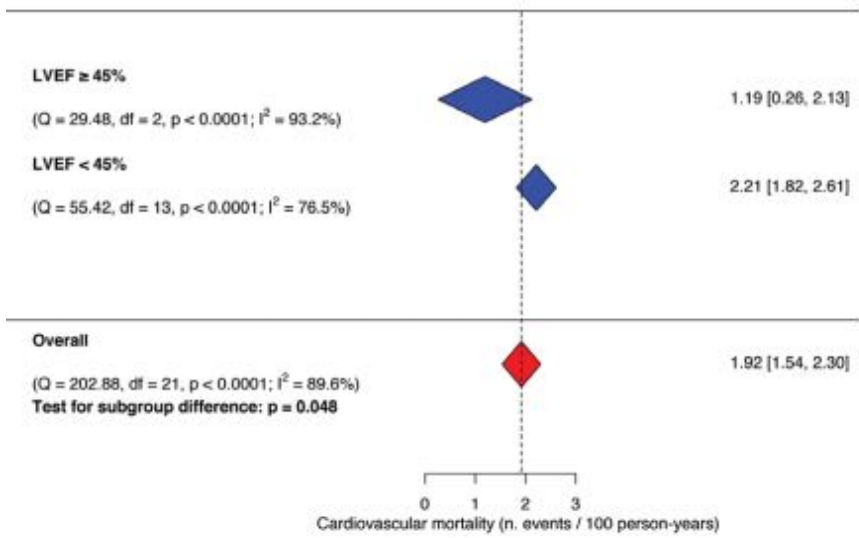
No LGE

No Family Aggregation

0% Long-Term Events

Casas et al. J Am Coll Cardiol 2021





Recommendation Table 31 — Recommendations for implantable cardioverter defibrillator implantation in left ventricular non-compaction

Recommendations	Class ^a	Level ^b
In patients with a LVNC cardiomyopathy phenotype based on CMR or echocardiography, implantation of an ICD for primary prevention of SCD should be considered to follow DCM/HNDCM recommendations.	IIa	C

CMR, cardiac magnetic resonance; DCM, dilated cardiomyopathy; HNDCM, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy; ICD, implantable cardioverter defibrillator; LVNC, left ventricular non-compaction; SCD, sudden cardiac death.

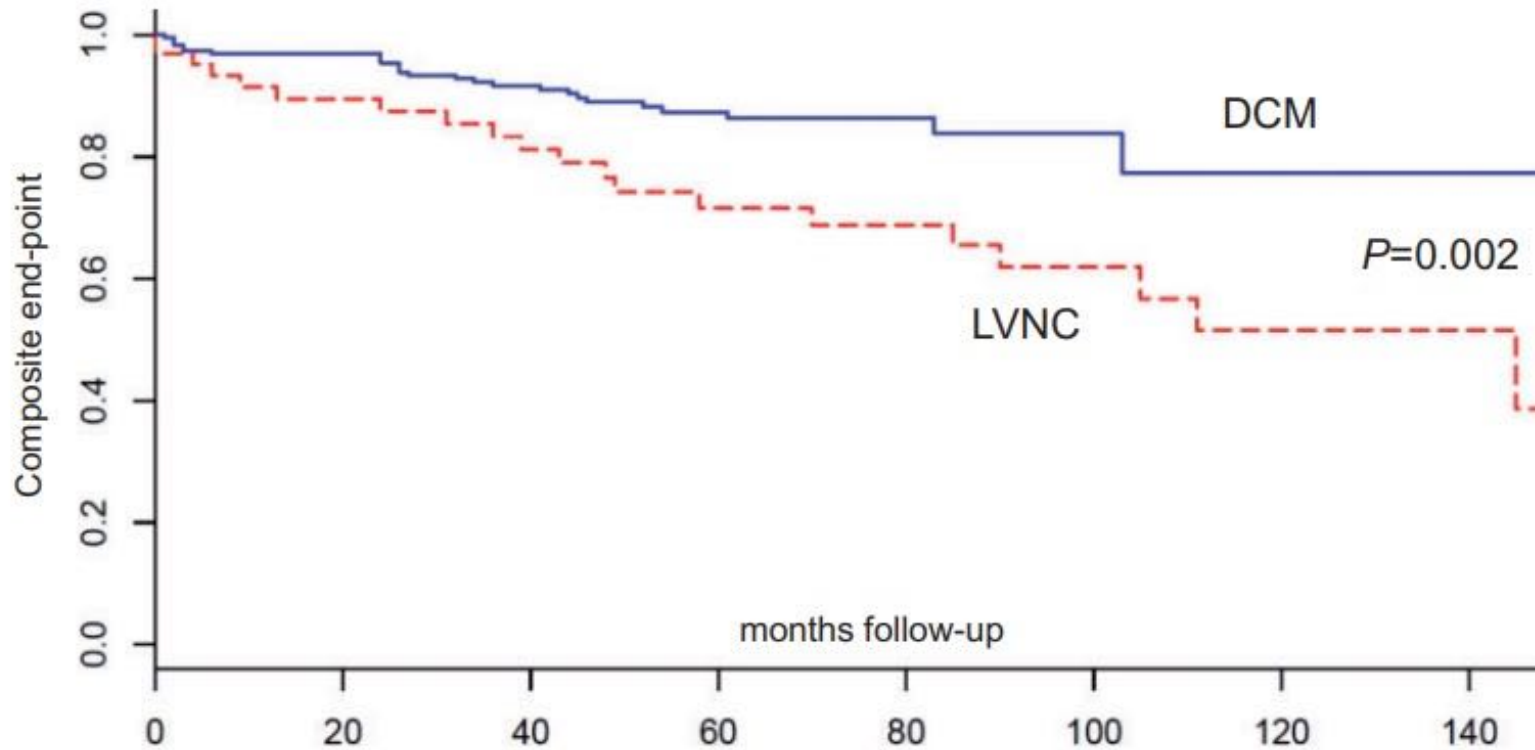
^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

Aung N et al. Circ Cardiovasc Imaging 2020

Guidelines ESC 2022

Pronostic de la NCVG par rapport à la CMD

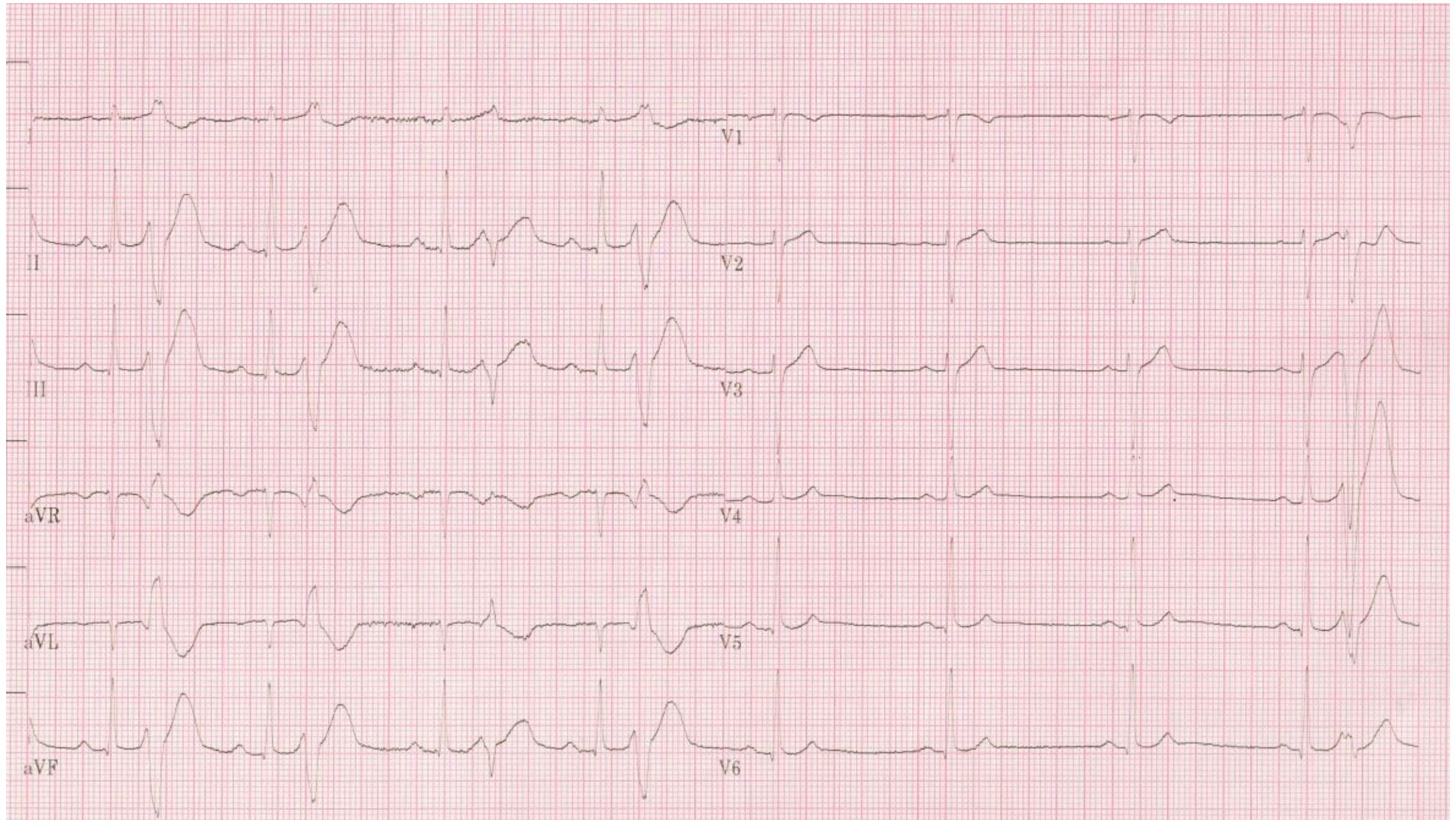


Sedaghat F, Eur Heart J 2017

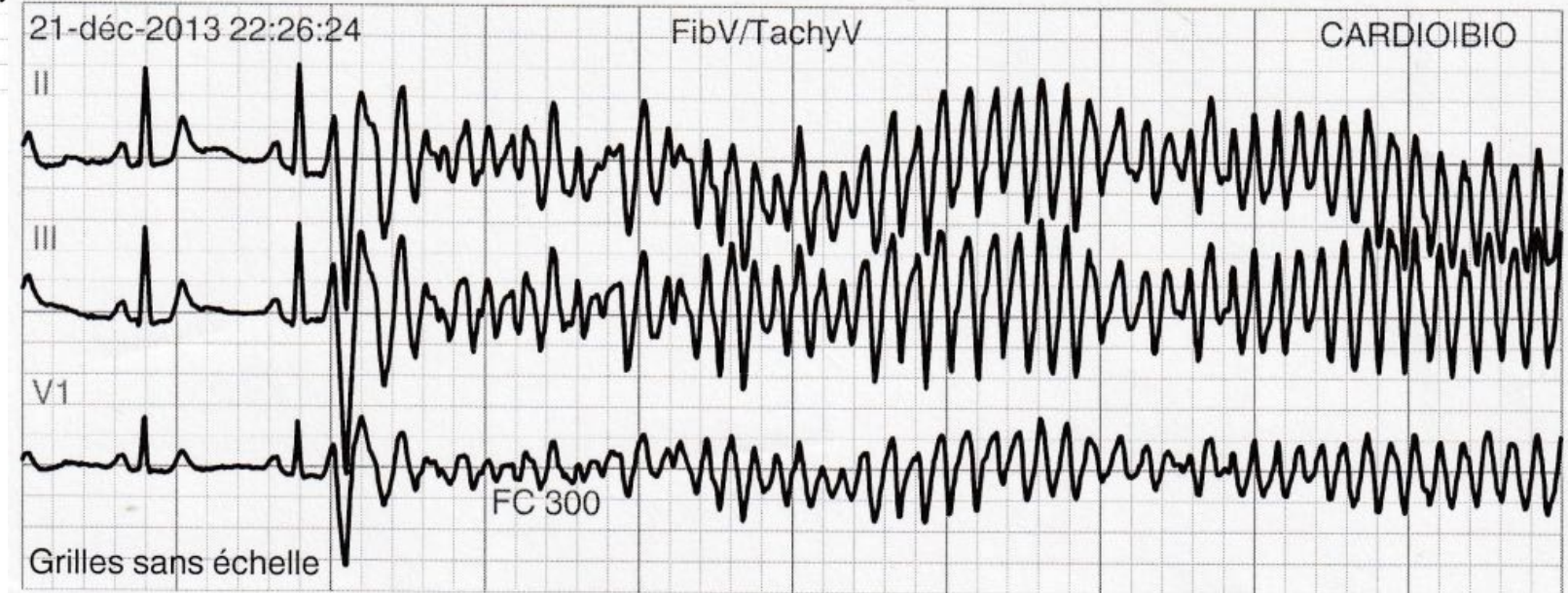
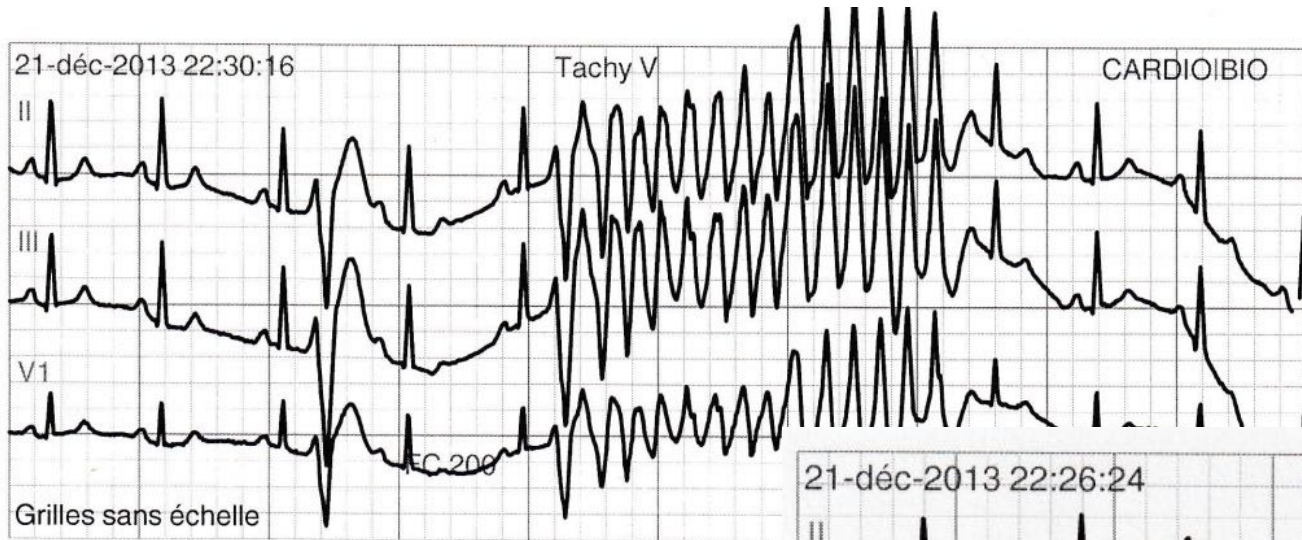
Evolution

- Evolution favorable sous Corgard
- Holter ECG
 - ESV
 - Pas de TV
- Mais asthénie (FC: 37 bpm)
- Arrête son traitement

ECG

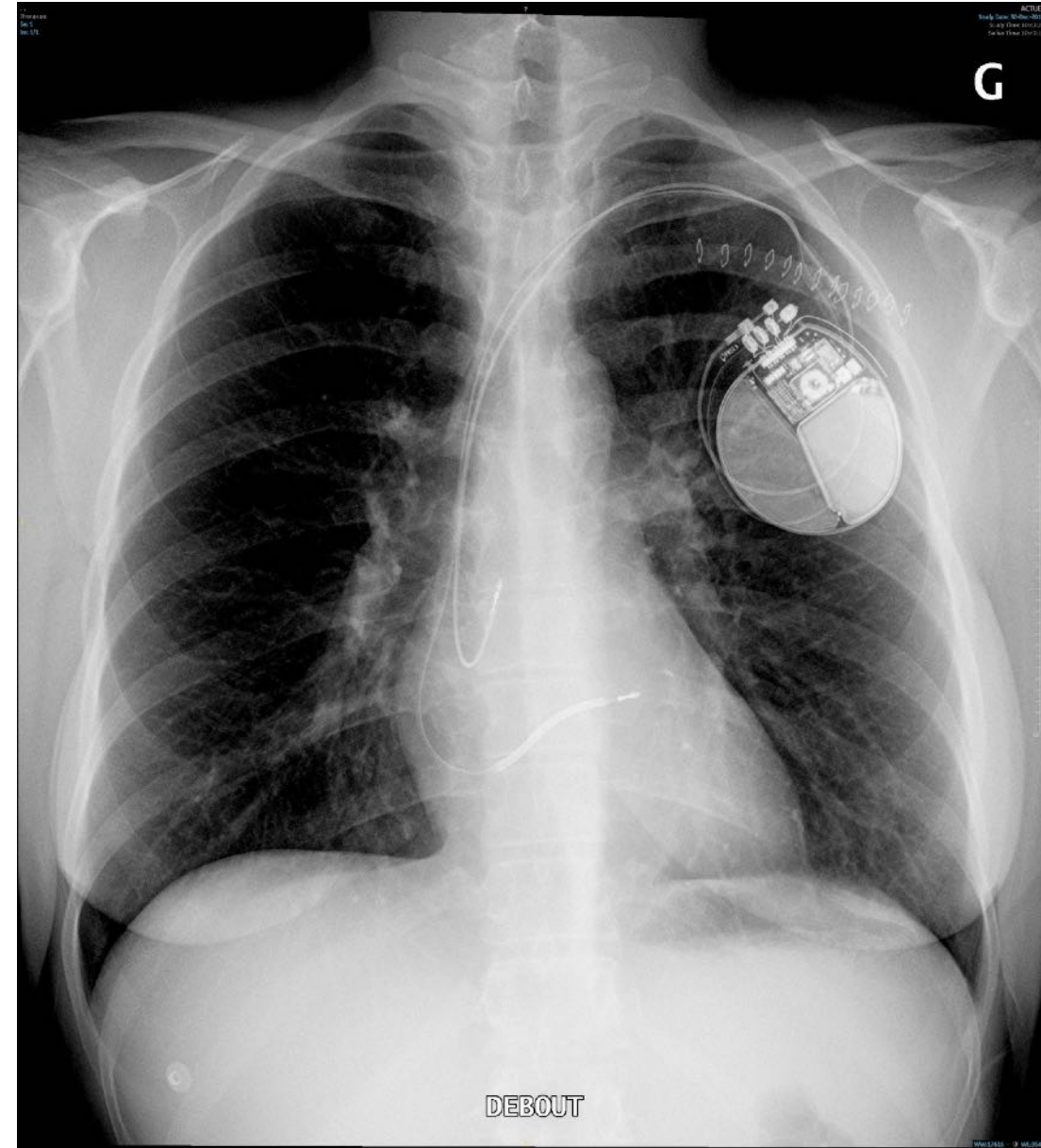


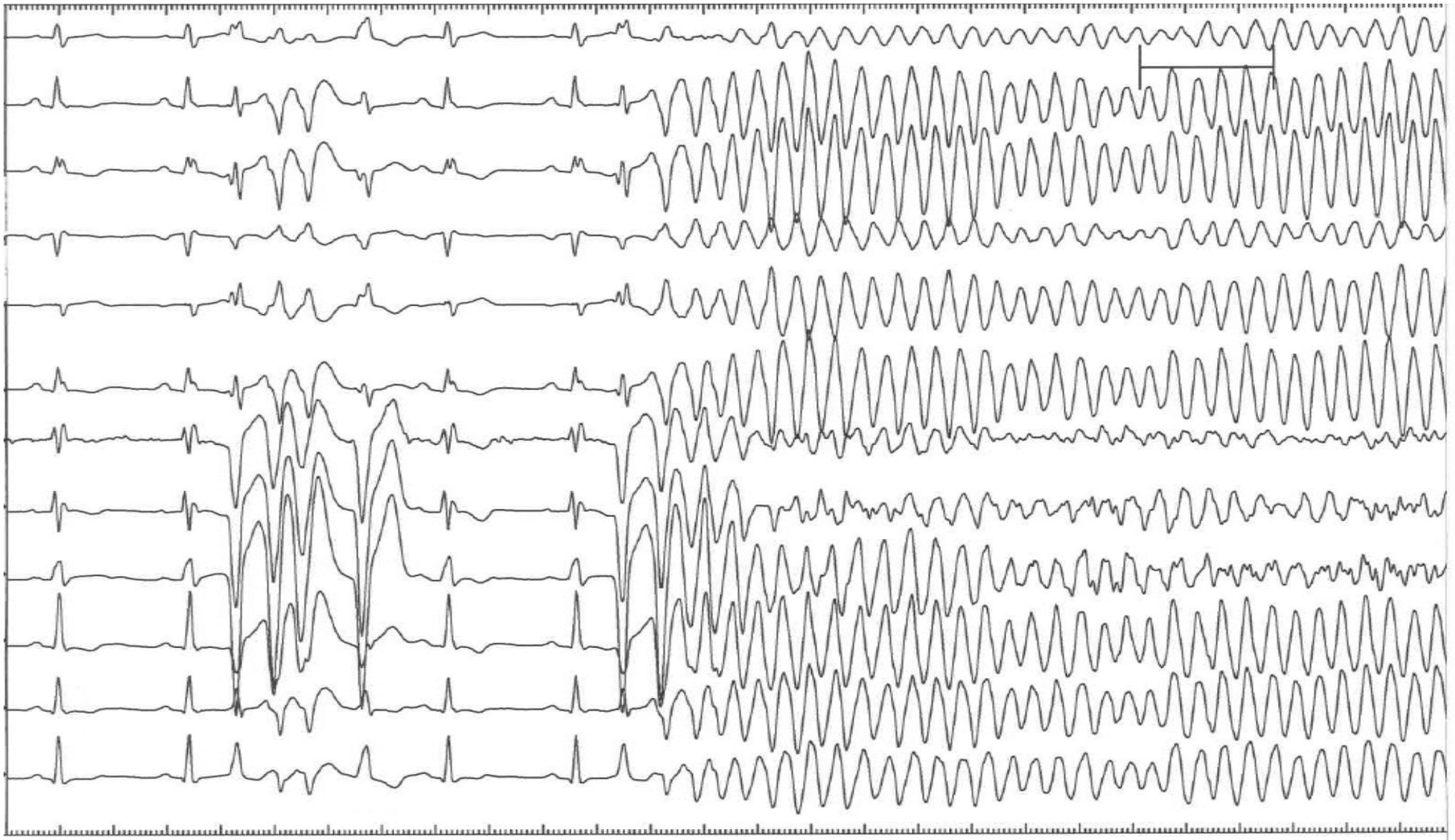
Surveillance scopée



Prise en charge de F.V.

- **Cartographie 3D: 2 foyers d'ESV**
 - Foyer apical VD
 - Foyer septal proche de la branche droite
- Reprise bêta-bloquant
- DAI double chambre
- Test génétique :
 - Pas de variant pathogène






Conclusion

- **Difficulté de stratifier le risque de mort subite**
 - Une première évaluation à bas risque est parfois faussement rassurante
- **Difficulté de confirmer le diagnostic de NCVG**
 - Hétérogénéité de présentation
- **Test génétique**
 - Pas toujours contributif
 - Délai tardif
 - Tous les gènes pathogènes ne sont pas connus

Critères échographiques de NCVG



Ikeda U, J Cardiol 2014

Table 1 Criteria routinely utilized to diagnose left ventricular non-compaction

	Diagnostic criteria	Imaging modality
Chin et al. ⁷⁵ X/Y ≤ 0.5	Prominent trabeculations with deep recesses Ratio of X:Y that decreases from the mitral valve to papillary muscle level. X = distance from epicardium to trough of trabeculations; Y = epicardium to peak of trabeculations Measured in end-diastole	Echocardiogram
Jenni et al. ⁷⁶ NC/C > 2.1	Bilayered myocardium Ratio of non-compacted to compacted myocardium >2:1 Greater than three prominent trabeculations in communication with intertrabecular space Absence of co-existing cardiac abnormalities Measured in end-systole	Echocardiogram
Stollberger et al. ⁷⁷ NC/C > 2	Bilayered myocardium Non-compacted myocardium greater than compacted myocardium Greater than three trabeculations End-diastole Perfused intertrabecular spaces	Echocardiogram

30% seulement des NCVG répondent aux 3 définitions écho.
Anomalies plus fréquentes chez les africains et les asiatiques

Oechslin E, EHJ 2011



Collège National des Enseignants de Cardiologie

Ross SB, et al. Eur Heart J 2020;41:1428-36



Critères scanner de NCVG

Critères diagnostiques en SCANNER		
Fuchs (2020)	Sidhu (2014)	Melendez-Ramirez (2012)
Double couche NC et C	Double couche NC et C	Double couche NC et C
Télédiastole	Télédiastole	Télédiastole
NC/C < 1.8 (pour exclure une NCVG)	NC/C > 2.3	NC/C ≥ 2.2 ≥ 2 segments
N = 19 sujets sains NCVG = 17 (ETT)	20 normaux, 10 RA, 9 IA, 11 CMH, 10 HVG NCVG = 8 (ETT +/- IRM)	Sujets sains = 9, CMH = 14, CMD = 1 NCVG = 10 (ETT +/- IRM)
Scanner / ECG 75% du cycle RR Petit axe Long axe Exclusion apex	Scanner / ECG 75% du cycle RR Long axe Exclusion apex	Scanner / ECG Mode rétrospectif Petit axe Long axe Exclusion apex
Aire sous la courbe ROC 0.997	sensibilité 88%, spécificité 97%, VPP 78%, VPN 99%	Sensibilité 100% Spécificité 95%

Collège National des Enseignants de Cardiologie

Critères IRM de NCVG

Critères diagnostiques en IRM			
Petersen (2005)	Jacquier (2010)	Stacey (2013)	Captur (2013)
Double couche NC et C	Double couche NC et C	Double couche NC et C	Double couche NC et C
Télédiastole	Télédiastole	Télédiastole et Systole	Télédiastole
NC/C > 2.3	Masse trabéculée > 20% de la masse myocardique VG	NC/C ≥ 2.3 en télédiastole NC/C ≥ 2 en systole	Dimension fractale globale > 1.2 Dimension fractale apicale > 1.3
Ciné IRM long axe	Cine IRM petit axe	Ciné IMR petit axe	
Mesure perpendiculaire au myocarde compacté au max de l'épaisseur des trabéculations	Masse trabéculée = masse myocardique VG globale – masse myocardique VG compactée	Mesure perpendiculaire au myocarde compacté au max de l'épaisseur des trabéculations	Ciné IRM petit axe Unité = dimension fractale de la base vers l'apex