

# Diagnostic et traitement du syndrome de tachycardie orthostatique posturale

Satish R. Raj MD MISC, Artur Fedorowski MD PhD, Robert S. Sheldon MD PhD

■ Citation : *CMAJ* 2022 March 14;194:E378-85. doi : 10.1503/cmaj.211373-f

Voir la version anglaise de l'article ici : [www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.211373](http://www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.211373)

La principale caractéristique du syndrome de tachycardie orthostatique posturale (STOP) est la tachycardie en position debout, sans chute de tension artérielle. Les patients parlent d'étourdissements et de palpitations lorsqu'ils sont en position redressée, particulièrement à la station debout, ce qui peut mener à la syncope. Les patients peuvent éprouver une baisse de leur qualité de vie et de leur capacité fonctionnelle qui peut avoir des conséquences économiques désastreuses<sup>1-3</sup>. Le syndrome est plus fréquent chez les filles et les jeunes femmes et il a été associé à d'autres maladies, comme la migraine et le syndrome d'Ehlers-Danlos<sup>4</sup>. Nous abordons le diagnostic du STOP, les maladies à inclure dans le diagnostic différentiel, les troubles associés et les traitements pharmacologiques et non pharmacologiques pour les patients atteints de STOP, sur la base de recherches originales, de revues narratives et d'énoncés consensuels (encadré 1).

## Comment définit-on le STOP?

Plusieurs sociétés professionnelles en Amérique du Nord ont publié des critères établis par voie de consensus pour le diagnostic du STOP, notamment l'American Autonomic Society<sup>6</sup>, la Heart Rhythm Society<sup>7</sup>, la Société canadienne de cardiologie<sup>5</sup> et, plus récemment, un groupe de travail sur le STOP des National Institutes of Health des États-Unis<sup>8</sup>. Les énoncés consensuels s'entendent sur le fait que la tachycardie orthostatique et l'intolérance orthostatique symptomatique doivent coexister et être chroniques. Les critères diagnostiques du STOP sont énumérés dans l'encadré 2. Les symptômes doivent se manifester à la station debout, après une accélération marquée de la fréquence cardiaque, mais sans chute substantielle de la tension artérielle. La présence d'autres problèmes de santé susceptibles d'expliquer la tachycardie orthostatique (tels qu'anémie, anxiété, fièvre, douleur, infection, déshydratation, hyperthyroïdie, phéochromocytome, alitement prolongé ou prise d'agents qui accélèrent la fréquence cardiaque, comme les stimulants, les diurétiques et les inhibiteurs de la recapture de la noradrénaline)<sup>9</sup> permet d'écartier un diagnostic de STOP.

La tachycardie orthostatique doit survenir en l'absence d'hypotension posturale classique, mais une hypotension posturale initiale transitoire<sup>10</sup> n'exclut pas un diagnostic de STOP<sup>5</sup>. La

## Points clés

- Le syndrome de tachycardie orthostatique posturale (STOP) est un trouble multisystémique chronique dont le symptôme cardinal est une tachycardie orthostatique.
- Les patients atteints de STOP ont des symptômes d'intolérance orthostatique qui s'améliorent en décubitus.
- Les filles et les femmes sont plus sujettes au STOP, de la puberté jusqu'au début de l'âge adulte.
- Le STOP peut nuire grandement aux capacités fonctionnelles et limite souvent la vie professionnelle ou la fréquentation scolaire.
- Le traitement du STOP peut améliorer les symptômes et la capacité fonctionnelle et il peut être pris en charge en médecine de soins primaires.

## Encadré 1 : Données utilisées pour la présente revue

Nous avons passé en revue les énoncés de position récents sur le diagnostic et le traitement du syndrome de tachycardie orthostatique posturale (STOP), notamment l'énoncé consensuel 2011 de l'American Autonomic Society, l'énoncé scientifique 2015 de la Heart Rhythm Society et l'énoncé de position 2020 de la Société canadienne de cardiologie. Pour les articles qui décrivent les mécanismes et les traitements spécifiques, nous avons interrogé le réseau MEDLINE jusqu'à juillet 2021, en utilisant les termes de langue anglaise suivants : « POTS », « postural tachycardia syndrome » et « postural orthostatic tachycardia syndrome ». Nous avons retenu principalement les articles originaux, mais également des articles de synthèse. Nous avons en outre exploré les listes bibliographiques des articles pertinents pour y trouver d'autres sources intéressantes.

fréquence cardiaque du patient devrait s'accélérer d'au moins 30 battements/min (ou de  $\geq 40$  battements/min si le patient est âgé de 12-19 ans) lors d'au moins 2 mesures consécutives, à au moins 1 minute d'intervalle (encadré 2). L'énoncé de la Société canadienne de cardiologie<sup>5</sup> établit la fréquence cardiaque minimale en position couchée à 60 battements/min pour exclure le diagnostic de STOP chez un patient dont la fréquence cardiaque est lente au repos et devient normale à la station debout.

## Encadré 2 : Critères diagnostiques du syndrome de tachycardie orthostatique posturale

Tous les critères suivants doivent être présents :

- Accélération soutenue de la fréquence cardiaque de  $\geq 30$  battements/min (ou de  $\geq 40$  battements/min chez les patients de 12–19 ans) dès les 10 premières minutes en position debout
- Absence d'hypotension posturale significative (ampleur de la baisse tensionnelle  $\geq 20/10$  mm Hg)
- Aggravation des symptômes très fréquents d'intolérance orthostatique en position debout, avec amélioration rapide dès le retour au décubitus. Les symptômes varient d'un individu à l'autre, mais incluent souvent étourdissements, palpitations, tremblements, faiblesse généralisée, vision trouble et fatigue.
- Durée des symptômes  $\geq 3$  mois
- Absence d'autres problèmes de santé pouvant expliquer la tachycardie sinusale (encadré 3)

Il est physiologiquement normal que la tachycardie orthostatique fluctue légèrement d'un jour à l'autre et qu'il y ait une variabilité diurne caractérisée par une tachycardie orthostatique plus marquée le matin comparativement au reste de la journée<sup>11</sup>. Si un médecin soupçonne fortement un STOP, mais que le patient ne répond pas aux critères de tachycardie orthostatique lors d'un examen initial, il est prudent de procéder à un examen de contrôle ultérieur, préférablement le matin.

## Épidémiologie et histoire naturelle du STOP

Le syndrome de tachycardie orthostatique posturale est l'un des plus fréquents troubles du système nerveux autonome; on estime sa prévalence à 0,1%–1%<sup>1,12,13</sup>. Il affecte généralement les adolescentes et les jeunes femmes<sup>4</sup>, de sorte que la prévalence est plus élevée chez cette population et plus faible chez les hommes et les personnes âgées. Le syndrome de tachycardie orthostatique posturale est un syndrome hétérogène et plusieurs étiologies peuvent entraîner un phénotype clinique similaire. Même si les symptômes orthostatiques sont obligatoires pour le diagnostic, d'autres symptômes et caractéristiques cliniques diffèrent d'un patient à l'autre et les symptômes peuvent être communs à d'autres syndromes cliniquement définis<sup>8</sup>.

On dispose de peu de données probantes sur l'histoire naturelle à long terme du STOP. Chez les enfants, l'intolérance orthostatique semble s'améliorer avec le temps et le traitement, même si l'issue à long terme semble moins favorable quand les symptômes ont duré plus longtemps avant d'être pris en charge<sup>14</sup>. Il n'existe pas de données sur l'histoire naturelle chez les adultes; l'expérience clinique suggère que les symptômes et la capacité fonctionnelle peuvent s'améliorer avec le traitement, mais beaucoup n'obtiennent pas de rémission permanente<sup>3,15</sup>.

## Quels autres problèmes de santé peuvent causer l'intolérance orthostatique?

Les médecins ou les patients peuvent confondre à tort le STOP avec d'autres problèmes de santé s'ils ne s'attardent qu'à l'intolérance orthostatique symptomatique ou à la tachycardie orthostatique excessive. Les patients sujets aux syncopes vasovagales peuvent

présenter des épisodes répétés d'étourdissements en position debout en plus d'évanouissements occasionnels. Ces patients ont en général des signes vitaux orthostatiques normaux, mais certains ont aussi une tachycardie sinusale orthostatique<sup>16</sup>.

Les patients qui manifestent une baisse de tension posturale de 20 mm Hg ou plus peuvent présenter des symptômes d'intolérance orthostatique et parfois aussi une tachycardie orthostatique, mais l'hypotension posturale permet d'écarter le diagnostic de STOP<sup>6</sup>. L'hypotension posturale initiale s'observe plus souvent chez les adolescents et les jeunes adultes et peut provoquer des étourdissements dès l'adoption de la station debout, mais les symptômes rentrent dans l'ordre dans les 45 secondes qui suivent l'immobilisation en position debout.

Certains patients ont des symptômes d'intolérance orthostatique en l'absence de tachycardie et d'hypotension posturale et on en ignore la cause. Dans l'énoncé de la Société canadienne de cardiologie, ces patients sont jugés atteints de « symptômes posturaux sans tachycardie »<sup>5</sup>.

Les patients qui présentent une tachycardie orthostatique ne souffrent pas tous de STOP. La plupart des patients atteints de STOP ont une fréquence cardiaque au repos normale ou normale-élevée<sup>17</sup>. Si les patients ont une tachycardie constante, indépendamment de la position du corps, ils souffrent peut-être de tachycardie sinusale inappropriée. La tachycardie sinusale inappropriée doit obligatoirement être caractérisée par une fréquence cardiaque au repos qui demeure à au moins 100 battements/min ou une fréquence cardiaque moyenne des 24 heures supérieure à 90 battements/min. Les patients qui ont une tachycardie sinusale inappropriée ont des symptômes incommodants, sans cause sous-jacente claire<sup>7</sup>. Si la tachycardie est due à un autre problème de santé causant une tachycardie sinusale (voir l'encadré 3), le diagnostic est une « tachycardie posturale d'étiologie autre »<sup>5</sup>.

Enfin, les patients atteints de STOP ont une tachycardie sinusale et sans autres tachyarythmies supraventriculaires. Les médecins doivent envisager une tachycardie supraventriculaire paroxystique, surtout si elle n'est pas toujours positionnelle, si elle débute et cesse subitement (la fréquence cardiaque augmente habituellement plus graduellement avec un STOP), ou si la tachycardie répond à la manœuvre de Valsalva.

## Encadré 3 : Autres problèmes de santé pouvant expliquer la tachycardie sinusale en position debout<sup>5</sup>

- Hypovolémie aiguë (par déshydratation ou perte sanguine)
- Anémie
- Hypotension posturale
- Endocrinopathie
  - Insuffisance surrénalienne
  - Tumeur carcinoïde
  - Hyperthyroïdie
  - Phéochromocytome
- Effets indésirables de médicaments
- Crises de panique et anxiété grave
- Repos ou alitement prolongé
- Effets de drogues à usage récréatif

## Quels autres problèmes de santé s'observent fréquemment chez les patients atteints de STOP?

Les patients atteints de STOP peuvent présenter d'autres symptômes et diagnostics concomitants; on ignore si ce sont des sous-ensembles physiopathologiques définatoires du STOP. La céphalée et les troubles du sommeil sont les plus fréquents. Les patients atteints de STOP ont souvent une intolérance à l'effort, plus de 90% souffrent de fatigue chronique et au moins la moitié répondent aux critères d'encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique (EM/SFC)<sup>18</sup>. Un symptôme particulièrement invalidant est le « brouillard cérébral », une atteinte cognitive subjective<sup>19</sup> qui s'aggrave souvent en position debout<sup>20</sup>. Nausées, ballonnements et troubles fonctionnels intestinaux sont fréquents. Un autre signe courant est l'acrocyanose périphérique des membres inférieurs en position debout. Les comorbidités souvent observées avec le STOP<sup>4,21</sup> incluent le syndrome d'Ehlers-Danlos de type hypermobile, le syndrome d'activation mastocytaire<sup>22</sup>, la migraine et l'EM/SFC (tableau 1)<sup>18</sup>.

**Tableau 1 : Comorbidités associées au syndrome de tachycardie orthostatique posturale\***

Comorbidités	Caractéristiques cliniques courantes	Prévalence, %
Céphalées migraineuses	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Céphalées fréquentes, souvent pulsatiles et unilatérales</li> <li>• Parfois associées à un prodrome</li> </ul>	40
Syndrome d'Ehlers-Danlos de type hypermobile et trouble du spectre de l'hypermobilité	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hyperlaxité et subluxations fréquentes</li> <li>• Douleur périarticulaire notable</li> </ul>	25
Encéphalomyélite myalgique/syndrome de fatigue chronique	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fatigue profonde à la moindre activité de la vie courante</li> <li>• Malaise post-effort</li> </ul>	21
Fibromyalgie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Douleurs myofasciales diffuses importantes</li> </ul>	20
Troubles auto-immuns	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Souvent déjà diagnostiqués</li> <li>• Sécheresse chronique des yeux ou de la bouche</li> </ul>	16
Trouble d'activation mastocytaire	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fortes tendances allergiques</li> <li>• Dermographisme</li> <li>• Bouffées vasomotrices intenses et fréquentes</li> </ul>	9
Maladie cœliaque	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crampes abdominales et diarrhée</li> <li>• Sensibilité au gluten</li> </ul>	3

\*Tiré de Shaw et collègues<sup>4</sup> par le biais d'une licence de Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND 4.0).

La fréquence estimée de ces associations cliniques varie et la qualité des données les concernant est faible. Selon les données tirées d'autoquestionnaires<sup>4</sup>, environ 40% des patients atteints de STOP souffriraient de migraine, 20%-30% répondent aux critères diagnostiques du syndrome d'Ehlers-Danlos de type hypermobile ou d'un trouble du spectre de l'hypermobilité<sup>23</sup>, et environ 15% ont une comorbidité auto-immune. Une revue des études ayant analysé les taux de STOP et d'autres formes d'intolérance orthostatique chez les patients souffrant du syndrome d'Ehlers-Danlos ont conclu que l'intolérance orthostatique et la tachycardie affectaient 35%-50% des patients présentant un trouble du spectre de l'hypermobilité<sup>24</sup>. Certains patients atteints de STOP ont des symptômes qui font penser à une activation mastocytaire anormale. Ces patients font état de bouffées vasomotrices, d'urticaire, de dyspnée, de céphalées et de symptômes gastro-intestinaux, comme la diarrhée, les nausées et les vomissements<sup>25</sup>. Un trouble du spectre de l'hypermobilité peut coexister avec un trouble de l'activation mastocytaire chez certains patients atteints de STOP.

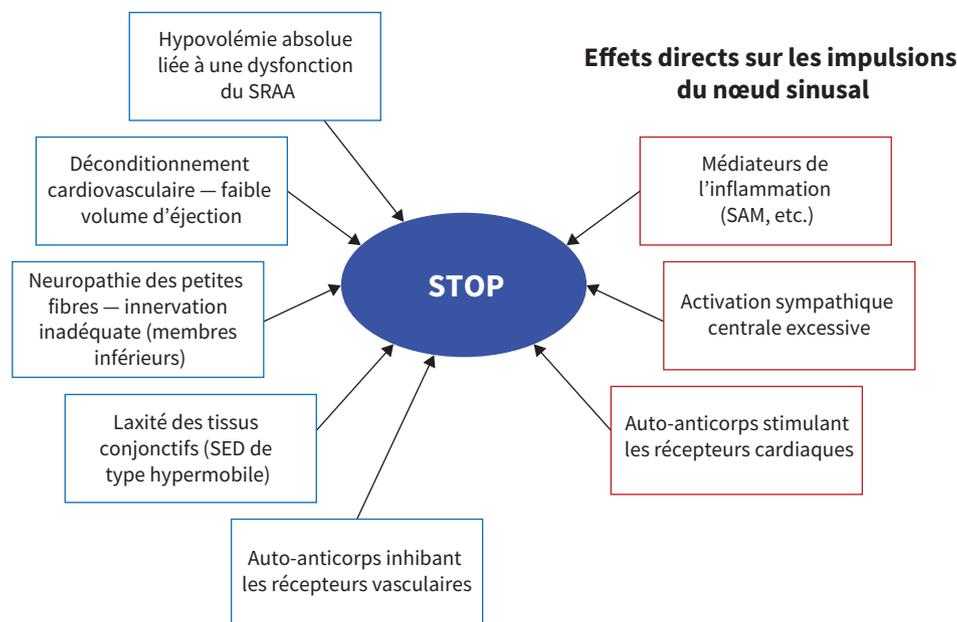
Lorsqu'ils consultent pour la première fois, les patients atteints de STOP se font souvent dire à tort qu'ils souffrent d'un trouble anxieux. Dans un sondage d'envergure mené auprès de patients atteints de STOP, 77% des répondants se sont fait dire qu'ils souffraient d'un trouble de santé mentale ou psychologique avant que l'on diagnostique leur STOP, et cette proportion diminuait à 37% après leur diagnostic<sup>4</sup>. Ces faux diagnostics découlent probablement du fait qu'on associe parfois l'anxiété à la tachycardie, aux palpitations et aux étourdissements.

## Quelle est la physiopathologie du STOP?

La figure 1 présente certains mécanismes physiopathologiques potentiels du STOP. La plupart des patients atteints ont un faible volume d'éjection systolique<sup>26</sup> qui peut provoquer une tachycardie sinusale. Les caractéristiques décrites dans des sous-groupes de patients incluent une stimulation du système nerveux sympathique (c.-à-d., STOP hyperadrénergique)<sup>17</sup>, dénervation sympathique périphérique partielle entraînant une hypovolémie centrale relative (c.-à-d., STOP neuropathique)<sup>27</sup> et un faible volume sanguin (c.-à-d., hypovolémie absolue)<sup>28</sup> qui peuvent être à l'origine de certaines autres caractéristiques hémodynamiques. Les signes d'hyperadrénergisme peuvent inclure tremblements, anxiété, migraine et douleurs rétro-sternales pseudo-angineuses<sup>22</sup>. Certains dérèglements du système nerveux autonome, particulièrement le système nerveux sympathique, sont primaires (c.-à-d., STOP hyperadrénergique central), d'autres sont secondaires à une autre anomalie physiologique (p. ex., hypovolémie).

Le syndrome de tachycardie orthostatique posturale peut avoir une étiologie immunologique. De nombreux patients décrivent un déclenchement postinfectieux<sup>29-32</sup> et 15%-20% des patients atteints de STOP ont des antécédents de troubles auto-immuns, comme la thyroïdite de Hashimoto, la polyarthrite rhumatoïde ou le syndrome de Sjögren<sup>4</sup>. Récemment, de nombreux cas de STOP<sup>33</sup> et d'autres formes de tachycardie

### Diminution du retour veineux causant la tachycardie orthostatique réflexe



**Figure 1 :** Mécanismes physiopathologiques proposés pour expliquer le syndrome de tachycardie orthostatique posturale (STOP). Les cases bleues correspondent aux processus susceptibles d’entraîner une baisse du volume sanguin circulant, un ralentissement du retour veineux en position debout et une tachycardie orthostatique réflexe. Les cases rouges correspondent aux principaux processus qui affectent la réponse du nœud sinusal aux changements orthostatiques et la réponse chronotrope anormale en position debout. Différents mécanismes peuvent se recouper. Par exemple, les auto-anticorps qui ciblent les récepteurs cardiaques peuvent entraîner une réponse anormale durant l’orthostase, tandis que ceux qui ciblent les récepteurs vasculaires peuvent entraîner une stase veineuse, une hypovolémie relative et une tachycardie réflexe en position debout. Remarque : SAM = syndrome d’activation mastocytaire, SED = syndrome d’Ehlers–Danlos, SRAA = système rénine–angiotensine–aldostérone.

sinusale (p. ex., tachycardie sinusale inappropriée)<sup>34</sup> ont été rapportés après une infection au SRAS-CoV-2. On ne dispose pas de bonnes données sur la fréquence du STOP chez les patients qui souffrent de complications à long terme de la COVID-19 (« syndrome post-COVID-19 »). Les auto-anticorps dirigés contre les récepteurs membranaires couplés aux protéines G cardiovasculaires intéressent particulièrement la recherche, mais leur rôle dans la physiopathologie du STOP reste à élucider<sup>35</sup>.

Les caractéristiques cliniques de la neuropathie des petites fibres ont de tout temps été utilisées pour le diagnostic de la neuropathie autonome partielle. Certains patients atteints de STOP présentent de l’ $\alpha$ -synucléine phosphorylée dans leurs biopsies cutanées<sup>36</sup>, ce qui évoque un mécanisme neuropathique potentiellement lié à la maladie de Parkinson et l’insuffisance autonome pure.

La prévalence accrue du STOP parmi les membres d’une même famille permet de supposer une prédisposition génétique. À une exception notable près concernant une mutation particulière responsable du STOP chez les membres d’une même famille<sup>37</sup>, aucune donnée n’appuie l’étiologie monogénique du STOP.

#### Encadré 4 : Approche initiale suggérée pour le traitement du syndrome de tachycardie orthostatique posturale

- Traitements non pharmacologiques
  - Tous débutés dès la visite initiale
  - Eau 3 L/j
  - Sel 5 mL/j
  - Vêtements de compression montant jusqu’à la taille
- Traitements pharmacologiques
  - Peuvent débuter dès la visite initiale si les symptômes sont importants
  - Si la fréquence cardiaque en position debout est très élevée : propranolol 10–20 mg, 4 fois par jour
  - Si la fréquence cardiaque en position debout est très élevée et que les  $\beta$ -bloquants sont contre-indiqués : ivabradine 5 mg 2 fois par jour
  - Si la fréquence cardiaque en position debout n’est pas trop élevée et que la tension artérielle est basse : midodrine 5 mg par voie orale toutes les 4 h, 3 fois par jour (8 h, midi, 16 h)

Remarque : c. à thé : cuillère à thé.

**Tableau 2 : Traitements pharmacologiques pour le syndrome de tachycardie orthostatique posturale**

Médicament	Posologie	Qualité des données probantes*	Effets indésirables	Autres considérations
Ralentisseurs de la fréquence cardiaque				
Propranolol	10–20 mg par voie orale jusqu'à 4 fois par jour	Modérée	Hypotension, bradycardie, bronchospasme	Aggravation possible de l'asthme
Ivabradine	2,5–7,5 mg par voie orale, 2 fois par jour	Modérée	Troubles visuels, bradycardie	Coûteux
Pyridostigmine	30–60 mg par voie orale jusqu'à 3 fois par jour	Faible	Motilité gastrique accrue et crampes	
Vasoconstricteurs				
Midodrine	2,5–15 mg par voie orale, 3 fois par jour	Modérée	Céphalées, picotements du cuir chevelu, hypertension en position couchée	À éviter dans les 4 h précédant le coucher pour éviter l'hypertension de décubitus
Médicaments sympatholytiques				
Méthyl dopa	125–250 mg par voie orale, 2 fois par jour	Faible	Hypotension, fatigue, brouillard cérébral	Commencer avec une dose faible
Clonidine	0,1–0,2 mg par voie orale, 2–3 fois par jour ou timbre à action prolongée	Faible	Hypotension, fatigue, brouillard cérébral	Commencer avec une dose faible; le sevrage peut entraîner une tachycardie et une hypertension de rebond
Expanseurs du volume sanguin				
Fludrocortisone	0,1–0,2 mg par voie orale par jour	Faible	Hypokaliémie, œdème céphalées	Surveiller le potassium sérique
Desmopressine	0,1–0,2 mg par voie orale par jour, au besoin	Faible	Hyponatrémie, œdème	Surveiller le potassium sérique en cas d'utilisation prolongée

\*Nous avons effectué l'évaluation documentaire de façon critique au moyen de la méthodologie GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation)<sup>44</sup>. Nous avons classé la qualité des données probantes en catégorie élevée, modérée, faible ou très faible, selon la probabilité qu'une recherche plus approfondie puisse modifier la confiance en l'estimation de l'effet.

## Comment fait-on le dépistage du STOP?

Lorsqu'ils soupçonnent un STOP, les médecins devraient procéder à une anamnèse, réaliser un examen physique, notamment mesurer les signes vitaux orthostatiques à intervalles réguliers après l'adoption de la station debout (en notant les symptômes associés) et demander un électrocardiogramme à 12 dérivations. Une surveillance Holter de 24 heures peut permettre de déceler la présence d'une tachycardie sinusale inappropriée. Cette approche minimale suffit habituellement pour poser un diagnostic et instaurer le traitement. Il y a une pénurie de médecins experts en traitement du STOP dans la plupart des régions canadiennes, mais l'évaluation initiale peut être effectuée en médecine de soins primaires et en pédiatrie. Si les patients présentent une réponse insatisfaisante ou inadéquate au traitement initial, il faut envisager une consultation auprès d'experts du STOP.

La vérification des antécédents médicaux devrait être axée sur les causes sous-jacentes possibles et les troubles associés, les facteurs et événements déclencheurs potentiels du STOP, la gravité des symptômes, les facteurs qui atténuent ou aggravent les symptômes, la capacité fonctionnelle des patients et l'impact

de leurs symptômes sur leur qualité de vie. Les médecins devraient poser des questions sur les symptômes pouvant faire penser à une dysfonction autonome, comme les troubles gastro-intestinaux ou urinaires, la diaphorèse anormale, l'acrocyanose, la sécheresse buccale et une fièvre inexpliquée. La plupart des patients se plaignent de céphalées, le plus souvent de migraines. Ils font également souvent état d'une alternance entre diarrhée et constipation. Un nombre substantiel de patients mentionne des symptômes affectant la motilité gastrique, soit nausées et vomissements, qui peuvent limiter l'apport alimentaire et hydrique. Ces patients parlent alors de nausées qui s'aggravent à la station debout et qui répondent au traitement de la tachycardie. Certains patients se plaignent de symptômes de dysfonction vésicale (incontinence ou impériosité). Les problèmes de parésie et d'engourdissements des membres peuvent suggérer une neuropathie des petites fibres, car les nerfs du système autonome sont de petit calibre. L'intolérance au chaud et au froid est souvent mentionnée. La plupart des patients se plaignent de dysfonction cognitive subjective (« brouillard cérébral ») et de fatigue envahissante. Les médecins devraient faire une revue attentive des médicaments, car certains peuvent aggraver les symptômes, et vérifier si l'apport sodé et hydrique est adéquat.

La fréquence cardiaque et la tension artérielle doivent être mesurées lorsque le patient est en position couchée depuis 5–10 minutes pour permettre l'équilibration des liquides, et ensuite, 1, 3, 5, 8 et 10 minutes après l'adoption de la station debout<sup>5</sup>. Pour diagnostiquer une tachycardie orthostatique excessive (nécessaire au diagnostic du STOP), les patients doivent présenter une accélération soutenue de leur fréquence cardiaque d'au moins 30 battements/min (chez les adultes) ou d'au moins 40 battements/min (chez les patients de 12–19 ans) à au moins 2 reprises en position debout. La tension artérielle systolique ne devrait pas diminuer de plus de 20 mm Hg.

Étant donné la variabilité diurne substantielle (la fréquence cardiaque étant plus élevée en position debout et la tachycardie orthostatique se manifestant le matin), les évaluations matinales seront probablement plus sensibles<sup>11</sup>. Le test de la table basculante (pendant au moins 10 min), idéalement avec un moniteur de la tension artérielle continu avec chaque pulsation<sup>38</sup>, n'est pas indispensable, mais il peut aussi aider au diagnostic du STOP. Le test de la table basculante donne lieu à une accélération de la fréquence cardiaque légèrement plus marquée que le test de la position debout<sup>39</sup>, ce qui en accroît la sensibilité diagnostique. Le test de la table basculante est souvent utilisé dans les centres spécialisés, car on peut la combiner avec un moniteur plus précis.

En plus des signes vitaux orthostatiques, l'examen physique devrait inclure une évaluation de l'hypermobilité articulaire si on soupçonne le syndrome d'Ehlers–Danlos ou si le patient se dit hyperflexible<sup>23,40</sup>. L'auscultation cardiaque peut révéler des signes de prolapsus de la valvule mitrale. Certains patients atteints d'acrocyanoose déclive peuvent présenter une décoloration bleutée des pieds et des mollets lorsqu'ils sont debout, la peau étant fraîche au toucher.

## Références

- Arnold A, Ng J, Raj SR. Postural tachycardia syndrome: diagnosis, physiology, and prognosis. *Auton Neurosci* 2018;215:3-11.
- Bagai K, Song Y, Ling JF, et al. Sleep disturbances and diminished quality of life in postural tachycardia syndrome. *J Clin Sleep Med* 2011;7:204-10.
- Bourne KM, Chew DS, Stiles LE, et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome is associated with significant employment and economic loss. *J Intern Med* 2021;290:203-12.
- Shaw BH, Stiles LE, Bourne K, et al. The face of postural tachycardia syndrome: insights from a large cross-sectional online community-based survey. *J Intern Med* 2019;286:438-48.
- Raj SR, Guzman JC, Harvey P, et al. Canadian Cardiovascular Society position statement on postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) and related disorders of chronic orthostatic intolerance. *Can J Cardiol* 2020;36:357-72.
- Freeman R, Wieling W, Axelrod FB, et al. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome. *Clin Auton Res* 2011;21:69-72.
- Sheldon RS, Grubb BP II, Olshansky B, 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* 2015;12:e41-63.
- Vernino S, Bourne KM, Stiles LE, et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS): state of the science and clinical care from a 2019 National Institutes of Health Expert Consensus Meeting — Part 1. *Auton Neurosci* 2021;235:102828.
- Green EA, Raj V, Shibao CA, et al. Effects of norepinephrine reuptake inhibition on postural tachycardia syndrome. *J Am Heart Assoc* 2013;2:e000395.
- Harms MPM, Finucane C, Pérez-Denia L, et al. Systemic and cerebral circulatory adjustment within the first 60 s after active standing: an integrative physiological view. *Auton Neurosci* 2021;231:102756.
- Brewster JA, Garland EM, Biaggioni I, et al. Diurnal variability in orthostatic tachycardia: implications for the postural tachycardia syndrome. *Clin Sci (Lond)* 2012;122:25-31.
- Fedorowski A. Postural orthostatic tachycardia syndrome: clinical presentation, aetiology and management. *J Intern Med* 2019;285:352-66.
- Raj SR, Robertson D. Moving from the present to the future of postural tachycardia syndrome: what we need. *Auton Neurosci* 2018;215:126-8.
- Tao C, Lu W, Lin J, et al. Long-term outcomes of children and adolescents with postural tachycardia syndrome after conventional treatment. *Front Pediatr* 2019;7:261.
- Bhatia R, Kizilbash SJ, Ahrens SP, et al. Outcomes of adolescent-onset postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Pediatr* 2016;173:149-53.
- Medow MS, Merchant S, Suggs M, et al. Postural heart rate changes in young patients with vasovagal syncope. *Pediatrics* 2017;139:e20163189.
- Garland EM, Raj SR, Black BK, et al. The hemodynamic and neurohumoral phenotype of postural tachycardia syndrome. *Neurology* 2007;69:790-8.
- Okamoto LE, Raj SR, Peltier A, et al. Neurohumoral and haemodynamic profile in postural tachycardia and chronic fatigue syndromes. *Clin Sci (Lond)* 2012;122:183-92.
- Arnold AC, Haman K, Garland EM, et al. Cognitive dysfunction in postural tachycardia syndrome. *Clin Sci (Lond)* 2015;128:39-45.
- Miller AJ, Sheehan T, Bourne KM, et al. Attention and executive function are impaired during active standing in postural tachycardia syndrome. *Auton Neurosci* 2020;227:102692.
- McDonald C, Koshi S, Busner L, et al. Postural tachycardia syndrome is associated with significant symptoms and functional impairment predominantly affecting young women: a UK perspective. *BMJ Open* 2014;4:e004127.
- Shibao C, Arzubiaga C, Roberts LJ II, et al. Hyperadrenergic postural tachycardia syndrome in mast cell activation disorders. *Hypertension* 2005;45:385-90.
- Malfait F, Francomano C, Byers P, et al. The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2017;175:8-26.
- Roma M, Marden CL, De Wandelet I, et al. Postural tachycardia syndrome and other forms of orthostatic intolerance in Ehlers–Danlos syndrome. *Auton Neurosci* 2018;215:89-96.
- Weinstock LB, Pace LA, Rezaie A, et al. Mast cell activation syndrome: a primer for the gastroenterologist. *Dig Dis Sci* 2021;66:965-82.
- Fu Q, Vangundy TB, Galbreath MM, et al. Cardiac origins of the postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:2858-68.
- Jacob G, Costa F, Shannon JR, et al. The neuropathic postural tachycardia syndrome. *N Engl J Med* 2000;343:1008-14.
- Raj SR, Biaggioni I, Yamhure PC, et al. Renin-aldosterone paradox and perturbed blood volume regulation underlying postural tachycardia syndrome. *Circulation* 2005;111:1574-82.
- Schondorf R, Low PA. Idiopathic postural orthostatic tachycardia syndrome: an attenuated form of acute pandysautonomia? *Neurology* 1993;43:132-7.
- Johansson M, Ståhlberg M, Runold M, et al. Long-haul post-COVID-19 symptoms presenting as a variant of postural orthostatic tachycardia syndrome: the Swedish experience. *JACC Case Rep* 2021;3:573-80.
- Bisaccia G, Ricci F, Recce V, et al. Post-acute sequelae of COVID-19 and cardiovascular autonomic dysfunction: What do we know? *J Cardiovasc Dev Dis* 2021;8:156.
- Desai AD, Boursiquot BC, Moore CJ, et al. Autonomic dysfunction post-acute COVID-19 infection. *Heart Rhythm Case Rep* 2021 Nov. 27 [Cyberpublication avant impression]. doi:10.1016/j.hrcr.2021.11.019.
- Raj SR, Arnold AC, Barboi A, et al.; American Autonomic Society. Long-COVID postural tachycardia syndrome: an American Autonomic Society statement. *Clin Auton Res* 2021;31:365-8.
- Ståhlberg M, Reistam U, Fedorowski A, et al. Post-COVID-19 tachycardia syndrome: a distinct phenotype of post-acute COVID-19 syndrome. *Am J Med* 2021;134:1451-6.
- Li H, Yu X, Liles C, et al. Autoimmune basis for postural tachycardia syndrome. *J Am Heart Assoc* 2014;3:e000755.
- Levine TD, Bellaire B, Gibbons C, et al. Cutaneous alpha-synuclein deposition in postural tachycardia patients. *Ann Clin Transl Neurol* 2021;8:908-17.
- Shannon JR, Flattem NL, Jordan J, et al. Orthostatic intolerance and tachycardia associated with norepinephrine-transporter deficiency. *N Engl J Med* 2000;342:541-9.
- Thijs RD, Brignole M, Falup-Pecurariu C, et al. Recommendations for tilt table testing and other provocative cardiovascular autonomic tests in conditions that may cause transient loss of consciousness: Consensus statement of the European Federation of Autonomic Societies (EFAS) endorsed by the American Autonomic Society (AAS) and the European Academy of Neurology (EAN). *Auton Neurosci* 2021;233:102792.
- Plash WB, Diedrich A, Biaggioni I, et al. Diagnosing postural tachycardia syndrome: comparison of tilt testing compared with standing haemodynamics. *Clin Sci (Lond)* 2013;124:109-14.
- Beighton score. Physiopedia. Accessible ici : [https://www.physio-pedia.com/Beighton\\_score](https://www.physio-pedia.com/Beighton_score) (consulté le 8 janv. 2022).
- Garland EM, Gamboa A, Nwazue VC, et al. Effect of high dietary sodium intake in patients with postural tachycardia syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2021;77:2174-84.

42. Bourne KM, Sheldon RS, Hall J, et al. Compression garment reduces orthostatic tachycardia and symptoms in patients with postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2021;77:285-96.
43. Raj SR. Row, row, row your way to treating postural tachycardia syndrome. *Heart Rhythm* 2016;13:951-2.
44. McMurtry S, McGillion M, Oliver S, et al. Framework for application of GRADE in CCS guideline development. Ottawa: Canadian Cardiovascular Society; 2015, mis à jour avril 2020. Accessible ici : [https://ccs.ca/app/uploads/2021/07/CCS\\_GRADE\\_Framework\\_April2020.pdf](https://ccs.ca/app/uploads/2021/07/CCS_GRADE_Framework_April2020.pdf) (consulté le 8 janv. 2022).
45. Raj SR, Black BK, Biaggioni I, et al. Propranolol decreases tachycardia and improves symptoms in the postural tachycardia syndrome: less is more. *Circulation* 2009;120:725-34.
46. Arnold AC, Okamoto LE, Diedrich A, et al. Low-dose propranolol and exercise capacity in postural tachycardia syndrome: a randomized study. *Neurology* 2013;80:1927-33.
47. Taub PR, Zadourian A, Lo HC, et al. Randomized trial of ivabradine in patients with hyperadrenergic postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2021;77:861-71.
48. Raj SR, Black BK, Biaggioni I, et al. Acetylcholinesterase inhibition improves tachycardia in postural tachycardia syndrome. *Circulation* 2005;111:2734-40.
49. Kanjwal K, Karabin B, Sheikh M, et al. Pyridostigmine in the treatment of postural orthostatic tachycardia: a single-center experience. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011;34:750-5.
50. Brignole M, Rivasi G, Sutton R, et al. Low-blood pressure phenotype underpins the tendency to reflex syncope. *J Hypertens* 2021;39:1319-25.
51. Ertl AC, Diedrich A, Raj SR. Techniques used for the determination of blood volume. *Am J Med Sci* 2007;334:32-6.
52. Sheldon R, Raj SR, Rose MS, et al. Fludrocortisone for the prevention of vasovagal syncope: a randomized, placebo-controlled trial. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:1-9.
53. Coffin ST, Black BK, Biaggioni I, et al. Desmopressin acutely decreases tachycardia and improves symptoms in the postural tachycardia syndrome. *Heart Rhythm* 2012;9:1484-90.
54. Shen WK, Low PA, Jahangir A, et al. Is sinus node modification appropriate for inappropriate sinus tachycardia with features of postural orthostatic tachycardia syndrome? *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;24:217-30.
55. de Asmundis C, Chierchia G-B, Sieira J, et al. Sinus node sparing novel hybrid approach for treatment of inappropriate sinus tachycardia/postural orthostatic sinus tachycardia with new electrophysiological finding. *Am J Cardiol* 2019;124:224-32.

**Intérêts concurrents :** Satish Raj bénéficie de subventions de recherche des Instituts de recherche en santé du Canada (bourse MOP142426), de Dysautonomia International et de l'Institut Vanderbilt pour la recherche clinique et translationnelle, soutenue par une bourse en sciences cliniques et translationnelles du National Center for Advancing Translational Sciences des National Institutes of Health (UL1 TR000445). Il déclare avoir reçu des honoraires à titre de consultant de Lundbeck, Theravance Biopharma et ArgenX BV et une rémunération ou des honoraires de Medscape, Spire Learning, Academy for Continued Healthcare Learning et Autonomic Neurosciences. Il signale également avoir été rémunéré en tant qu'expert témoin par Faris Law, et pour sa participation à des comités de surveillance de la sécurité des données d'Arena Pharmaceuticals et sa participation sans rémunération aux conseils de l'American Autonomic Society et de l'Académie de la Société canadienne de cardiologie. Artur Fedorowski bénéficie d'une subvention de recherche de Dysautonomia International. Il signale avoir reçu des honoraires à titre de consultant d'ArgenX BV et une rémunération ou des honoraires de Biotronik, Finapres Medical Systems et Bristol Myers Squibb. Il signale en outre avoir perçu des frais de consultation, des honoraires et avoir participé à un comité de surveillance de la sécurité des données de Medtronic. Robert Sheldon bénéficie d'une subvention de recherche des Instituts de recherche en santé du Canada et de Dysautonomia International. Il signale aussi avoir 3 brevets en instance en lien avec la surveillance de la tension artérielle et il participe à un comité de surveillance de la sécurité des données pour un essai clinique sur la fibrillation auriculaire.

Cet article a été commandé et a été révisé par les pairs.

**Affiliations :** Département de cardiologie (Raj, Sheldon), Institut de cardiologie Libin, Faculté de médecine Cumming, Université de Calgary, Calgary, Alberta; Centre de dysfonction autonome (Raj), Division de pharmacologie clinique, Service de médecine, Centre médical de l'Université Vanderbilt, Nashville, Tennessee; Service de cardiologie (Fedorowski), Hôpital universitaire Karolinska; Service de médecine (Fedorowski), Institut Karolinska, Stockholm, Suède.

**Collaborateurs :** Tous les auteurs ont contribué à la conception du travail, ont rédigé le manuscrit, en ont révisé de façon critique le contenu intellectuel important; ils ont donné leur approbation finale pour la version destinée à être publiée et assument l'entière responsabilité de tous les aspects du travail.

**Propriété intellectuelle du contenu :** Il s'agit d'un article en libre accès distribué conformément aux modalités de la licence Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND 4.0), qui permet l'utilisation, la diffusion et la reproduction dans tout médium à la condition que la publication originale soit adéquatement citée, que l'utilisation se fasse à des fins non commerciales (c.-à-d., recherche ou éducation) et qu'aucune modification ni adaptation n'y soit apportée. Voir : <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>.

**Correspondance :** Satish Raj, [Satish.raj@ucalgary.ca](mailto:Satish.raj@ucalgary.ca)