

LES TROUBLES DU RYTHME PAROXYSTIQUES DE L'ENFANT

A. BOURGUIGNONT (1), C. COREMANS (1), J.L. WAUCQUEZ (2), M. MASSIN (1)

RÉSUMÉ : Le but de cette étude rétrospective était d'analyser les caractéristiques cliniques des enfants présentant une tachycardie supraventriculaire ou ventriculaire. Soixante-neuf enfants furent inclus. La distribution d'âge au premier épisode, les symptômes et les signes les plus significatifs, les pathologies associées et le pronostic à long term furent déterminés pour les différents mécanismes d'arythmie. 78% des enfants avaient une tachycardie supraventriculaire et 22% une tachycardie ventriculaire. Au moment du diagnostic, 57% des enfants avec une tachycardie supraventriculaire avaient moins d'un an. La majorité des nourrissons furent détectés de façon fortuite et ne présentaient pas de signes cliniques alors que la majorité des enfants était symptomatique. La récurrence fut rare lorsque le diagnostic fut posé durant la première année de vie, mais fut habituelle dans les cas survenus au-delà de la première année de vie.

PAROXYSMAL TACHYARRHYTHMIAS IN PEDIATRICS
SUMMARY : The purpose of this retrospective study was to investigate the clinical characteristics in pediatric patients with supraventricular or ventricular tachycardia. Sixty-nine pediatric patients were included. Age distribution at first episode of tachyarrhythmia, most indicative symptoms and signs, associated conditions and long term prognosis were determined for the different mechanisms of tachyarrhythmia. 78% of the children had supraventricular tachycardia and 22% ventricular tachycardia. At diagnosis, 57% of the children with supraventricular tachycardia were younger than 1 year. The majority of infants were detected during routine investigation without having any complaints whereas the majority of children presented with symptoms. Recurrence was rare in cases diagnosed during infancy, but was usual in cases diagnosed beyond infancy.

KEYWORDS : *Supraventricular tachycardia - Ventricular tachycardia - Childhood*

INTRODUCTION

Des progrès rapides dans la compréhension et la prise en charge des arythmies cardiaques de l'enfant ont été enregistrés au cours des dernières années. On dispose de techniques diagnostiques non invasives performantes, de médications plus sûres et plus efficaces pour leur contrôle immédiat et à long terme, et de possibilités de traitement définitif par cathétérisme interventionnel.

Les troubles du rythme sont un des motifs les plus fréquents de consultation chez les pédiatres et les médecins généralistes pour des problèmes cardiaques de l'enfant. Il est donc important que tout médecin confronté aux soins des enfants en connaisse les signes et symptômes, soit familier avec leurs techniques de diagnostic et ait des notions de leur stratégie thérapeutique. Dans cet article, nous analysons notre expérience de ces dernières années en matière de tachycardie supraventriculaire et ventriculaire chez l'enfant, en nous intéressant plus particulièrement aux circonstances de découverte, à la présentation clinique, aux principes généraux du traitement et à leur devenir à long terme.

DONNÉES CLINIQUES

Durant ces dix dernières années, 69 enfants ont été pris en charge au sein de notre Département pour une tachycardie hétérotope. Il s'agissait dans 54 cas d'une tachycardie

supraventriculaire (78%) et dans 15 cas d'une tachycardie ventriculaire (22%).

Trente-et-un cas de tachycardie supraventriculaire furent recrutés avant l'âge d'un an (57%). La plupart d'entre eux présentaient une tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque (n=25), plus rarement un flutter auriculaire (n=2), une tachycardie jonctionnelle ectopique (n=2), une tachycardie atriale ectopique (n=1) ou une tachycardie jonctionnelle réciproque permanente (n=1). Le plus souvent, le diagnostic fut posé avant la naissance par échographie fœtale (n=4) ou durant le premier (n=17), voire le deuxième mois de vie (n=6). Les circonstances de découverte furent un examen systématique (n=4), une surveillance par cardiomondeur pour une pathologie extracardiaque (n=13) ou pour une cardiopathie congénitale (n=4), la survenue de petits signes d'insuffisance cardiaque à type de troubles digestifs, pâleur et tachypnée (n=3) mais aussi, trop souvent, une défaillance cardiaque franche (n=7). Huit de ces enfants avaient une cardiopathie congénitale (communication interventriculaire n=3, communication interauriculaire n=2, canal atrio-ventriculaire complet n=1, transposition des gros vaisseaux n=1, sténose valvulaire pulmonaire n=1). Après retour en rythme sinusal, l'analyse du tracé électrocardiographique identifia un syndrome de Wolff-Parkinson-White dans 6 cas. Les enfants porteurs d'une tachycardie jonctionnelle réciproque permanente et d'une tachycardie atriale ectopique sont toujours traités par anti-arythmiques. Seulement 3 des cas de tachycardie jonctionnelle paroxystique par rythme réciproque ont récidivé au-delà de l'âge d'un an

(1) Secteur de Cardiologie Pédiatrique, Département Universitaire de Pédiatrie, ULg.

(2) Secteur de Rythmologie, Service de Cardiologie, CHR Citadelle, Liège.

(recul de 2 à 14 ans, moyenne 7 ans) ; un garçon avec syndrome de Wolff-Parkinson-White, qui avait présenté une crise unique lors d'un cathétérisme cardiaque préopératoire de communication interventriculaire à 6 mois de vie, récidiva à une seule occasion, 3 ans plus tard, après une cure chirurgicale de ventricule droit bicaméral (1). Le traitement antiarythmique d'un garçon porteur d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White a dû être prolongé jusqu'à l'âge de 3 ans en raison de récidives. Enfin, une adolescente décrit à l'âge de 12 ans des crises répétées de palpitations avec signes d'hypodébit cardiaque. Une électrophysiologie confirma une réentrée intranodale et une thermoablation de la voie lente fut réalisée.

Vingt trois cas de tachycardie supraventriculaire furent recrutés au-delà de l'âge d'un an (43%). La plupart d'entre eux présentaient une tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale (n=5) ou par faisceau accessoire (n=11), une tachycardie atriale ectopique (n=5), plus rarement un flutter auriculaire (n=1) ou une réentrée intraauriculaire (n=1). Les circonstances de découverte furent un examen clinique systématique (n=3) ou dans un contexte fébrile (n=2), un bilan d'extrasystolie par ECG Holter (n=2), une surveillance par cardiomondeur durant une chimiothérapie anticancéreuse (n=4) (2), le suivi systématique d'une cardiopathie congénitale (n=1), la description de palpitations ou de douleurs thoraciques avec (n=2) ou sans (n=5) signes d'hypodébit cardiaque (3), la survenue de malaises ou de syncopes (n=3) (4), voire de petits signes d'insuffisance cardiaque à type de troubles digestifs (n=1). Une cardiomyopathie dilatée sur troubles du rythme incessants fut constatée dans 1 cas de syndrome de Wolff-Parkinson-White et une myocardite virale dans un cas de tachycardie atriale ectopique. Un canal atrio-ventriculaire complet opéré et ayant fait l'objet d'une reprise chirurgicale en raison d'une régurgitation sévère des valvules auriculo-ventriculaires reconstruites était associé à des salves de flutter auriculaire. Enfin, une hémochromatose cardiaque était observée chez un patient avec tachycardie atriale ectopique et salves de tachycardie ventriculaire (5). Les enfants présentant des crises prolongées, répétées ou symptomatiques de tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque ont fait l'objet d'un traitement antiarythmique. Celui-ci a pu être interrompu après un an chez 2 patients de moins de 5 ans, sans récurrence. Chez les enfants présentant toujours des crises à l'âge de 5 ans, aucune disparition spontanée des troubles du rythme n'a été constatée par la suite. Lorsque les crises étaient

nombreuses, prolongées et/ou symptomatiques, un traitement antiarythmique a alors été maintenu. Les préadolescents et les adolescents présentant des crises prolongées ou multiples ont fait l'objet d'une électrophysiologie avec thermoablation (n=4), sauf refus de leur part (n=1). Une thermoablation fut également réalisée chez la patiente présentant une réentrée intraauriculaire.

Les troubles du rythme ventriculaires furent nettement moins fréquents. Une tachycardie ventriculaire monomorphe soutenue fut observée à 17 mois de vie chez une fille porteuse d'une tumeur cardiaque géante (6) et, à 2 ans, chez un garçon qui avait présenté une myocardite virale 8 mois plus tôt. Les deux enfants présentaient de petits signes d'insuffisance cardiaque à type de troubles digestifs et tachypnée. Une tachycardie ventriculaire non soutenue fut observée chez 5 enfants lors d'un bilan d'extrasystolie ventriculaire, chez un enfant monitorisé durant une chimiothérapie anticancéreuse (2) et chez 5 patients avec une pathologie cardiovasculaire sous-jacente : tumeur cardiaque géante (à l'âge de 7 mois), tétralogie de Fallot opérée avec développement d'une insuffisance ventriculaire droite sur régurgitation pulmonaire, canal atrio-ventriculaire incomplet opéré quelques années auparavant, hémochromatose cardiaque (5) et hypertension artérielle pulmonaire primitive (4). Enfin, un cas de tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique (7) et deux cas de torsades de pointes sur syndrome de QT long congénital furent répertoriés (4,8).

MÉCANISMES DES TACHYCARDIES

La plupart des tachycardies rencontrées en pratique clinique sont dues à un phénomène de réentrée, c'est-à-dire à une activation électrique circulant en boucle le long d'un circuit anatomique. Ces arythmies sont habituellement (mais pas toujours) de nature paroxystique. Les tachycardies jonctionnelles par réentrée représentent trois-quarts des tachycardies supraventriculaires du nourrisson. Le circuit emprunte généralement une structure anatomique anormale. L'ECG en crise montre une tachycardie à QRS fins, entre 250 et 320 battements/minute, avec autant d'ondes P que de QRS, et on ne voit jamais de bloc, ni de dissociation auriculo-ventriculaire (9). L'ECG en rythme sinusal est normal sauf lorsque la voie accessoire est perméable dans le sens antérograde (syndrome de Wolff-Parkinson-White): il inscrit alors une préexcitation ventriculaire, avec PR court et onde delta. Dans d'autres cas, le circuit de réen-

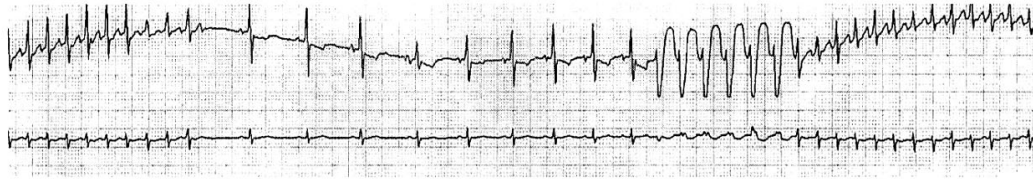


FIGURE 1 : Exemple de tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque chez un nourrisson de 2 mois. A gauche, l'accès à près de 300/min s'arrête brutalement avec redémarrage en rythme sinusal. Quelques instants plus tard survient une nouvelle crise qui voit se succéder quelques ventriculogrammes larges (bloc de branche ralentisseur) puis, brutalement, des complexes QRS fins, mais plus fréquents.

trée se développe durant la croissance, comme dans la réentrée intranodale. Dans ce dernier cas, il y a dissociation du nœud auriculo-ventriculaire en deux voies et le circuit de réentrée rapide peut se constituer grâce au décalage entre les périodes réfractaires des deux voies. Les manœuvres vagales (surtout l'application d'une vessie de glace sur le visage) entraînent l'arrêt brutal de la crise de tachycardie dans trois-quarts des cas, en bloquant le circuit de réentrée dans le nœud auriculo-ventriculaire (10). Lorsque le circuit n'est pas interrompu, la tachycardie n'est pas modifiée : c'est la loi du tout ou rien. En cas d'échec, l'administration intraveineuse d'un bolus d'adénosine à la dose de 0.05 à 0.25 mg/kg est recommandée (10). Le flutter auriculaire, la tachycardie jonctionnelle réciproque permanente et les tachycardies ventriculaires postopératoires sont d'autres exemples de tachycardies par réentrée.

Certaines arythmies sont automatiques, provenant d'un foyer ectopique. Elles sont habituellement incessantes, avec de grandes variations de fréquence. Les plus fréquemment rencontrées en pédiatrie sont les tachycardies atriales ectopiques et les tachycardies hisiennes postopératoires.

Les mécanismes sont parfois plus complexes, comme dans les «canalopathies» rythmiques. L'excitabilité des cardiomyocytes est anormale en raison d'anomalies des canaux ioniques, comme c'est le cas dans le syndrome du QT long ou dans la tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique.

LES TACHYCARDIES SUPRAVENTRICULAIRES DU NOURRISSON

Les troubles du rythme cardiaque les plus fréquents sont les tachycardies supraventriculaires de la première année de vie, même si ceux-ci ne touchent que 1/25.000 enfants. Ces tachycardies méritent d'être individualisées, non seulement parce que de nombreux arguments font remonter à la période néonatale la plupart d'entre elles, mais aussi en raison de particularités propres à cette tranche d'âge : association non exceptionnelle à des cardiopathies congénitales ou acquises (11-12), existence de troubles spécifiques à ce groupe d'âge et pronostic généralement assez bon en contraste avec une expression clinique parfois dramatique, souvent à cause d'un retard de diagnostic.

Même très rapides, souvent supérieures à 300 battements/minute, les tachycardies supraventriculaires du nouveau-né et du nourrisson peuvent être initialement très bien tolérées. Leur diagnostic est donc le plus souvent fortuit (11). Les signes d'insuffisance cardiaque apparaissent si la tachycardie dure depuis plus de 36 heures et un état de choc peut survenir si elle se prolonge encore. Trop de cas ne sont pris en charge qu'à ce dernier stade en raison d'un retard diagnostique lié au caractère aspécifique des signes précoces d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson (difficultés d'alimentation, irritabilité, vomissements, pâleur, moiteur de la peau).

Il y a une forte probabilité de récurrence à court terme et un traitement prophylactique par médication antiarythmique est habituellement conseillé pour une période de 6 à 12 mois (13). Par contre, les récurrences sont rares à plus long terme en raison notamment de la maturation des cellules myocardiques (flutter néonatal), dimi-

nution de l'activité des foyers ectopiques (tachycardie atriale ectopique ou multifocale) et de la disparition de trois-quarts des voies accessoires (syndrome de Wolff-Parkinson-White). Les indications d'électrophysiologie sont donc exceptionnelles et le pronostic est habituellement excellent.

LES TACHYCARDIES SUPRAVENTRICULAIRES DE L'ENFANT

Lorsqu'une première crise survient chez un enfant plus âgé, l'insuffisance cardiaque est rare: la fréquence cardiaque est moins élevée (souvent ± 220 battements/minute) et, à cet âge, l'enfant saura décrire son trouble du rythme ou au minimum exprimer son inconfort. Par contre, les crises étant souvent espacées, la démonstration électrocardiographique de la tachycardie est souvent retardée (11). Le mécanisme le plus fréquent reste une tachycardie jonctionnelle par réentrée.

Lorsque la première crise survient après l'âge d'un an, le risque de récives à moyen et long terme est grand. Lorsque les épisodes sont fréquents ou mal tolérés, la prescription d'antiarythmiques reste l'attitude la plus classiquement retenue. La tolérance de ceux-ci, en particulier de l'amiodarone, est toutefois moins bonne que chez le tout jeune enfant. Au vu du risque de récive à moyen et long terme et de l'amélioration des techniques d'électrophysiologie, le recours à la thermoablation par radiofréquence est de plus en plus fréquent. La procédure consiste à la délivrance d'un courant électrique de haute fréquence afin de provoquer une petite brûlure au point de contact du cathéter, et s'il est correctement placé, de détruire le substrat de l'arythmie. Les indications habituellement reconnues sont une mort subite avortée ou une syncope dans un syndrome de Wolff-Parkinson-White, une tachycardie supraventriculaire chronique ou récurrente induisant une dysfonction ventriculaire, et une tachyarythmie résistant aux traitements antiarythmiques ou y répondant au prix d'effets secondaires inacceptables (14). Des indications plus discutables sont notamment les formes chroniques de tachyarythmie et les tachycardies paroxystiques chez l'enfant de plus de 5 ans répondant aux antiarythmiques (14).

LES TACHYCARDIES VENTRICULAIRES DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

Les tachycardies ventriculaires sont plus rares chez l'enfant, mais il est important d'en faire le

diagnostic. On distingue classiquement les tachycardies monomorphes, dans lesquelles tous les complexes QRS sont identiques, et les tachycardies polymorphes. Les premières surviennent à n'importe quel âge et répondent dans deux tiers des cas à une cause organique (tumeur, dysplasie ventriculaire, cardiopathie congénitale, myocardite, myocardiopathie, coronaropathie) ou fonctionnelle (troubles électrolytiques, hypoxie, acidose, intoxication,...). Les crises sont souvent paucisymptomatiques sauf lorsqu'elles sont prolongées ou lorsqu'elles aggravent une situation hémodynamique déjà compromise par une cardiopathie sous-jacente. Les formes symptomatiques et celles survenant sur un cœur pathologique font l'objet d'un traitement antiarythmique (13), voire bénéficient d'une thermoablation si l'arythmie induit une instabilité dynamique (14). Les tachycardies polymorphes entrent le plus souvent dans le cadre d'un syndrome de QT long congénital ou acquis ou dans celui de la tachycardie ventriculaire catécholergique. Ce dernier est particulièrement difficile à démontrer car l'ECG de repos est normal (7). Le mode de présentation le plus courant est la syncope, le plus souvent induite par l'effort ou l'émotion. Le pronostic est très mauvais en raison du risque de mort subite par fibrillation ventriculaire. Les β -bloquants et le pacemaker défibrillant sont les seuls traitements efficaces.

CONCLUSION

Les arythmies cardiaques de l'âge pédiatrique ont été au cours des dernières années l'objet d'une prise de conscience. Les tachycardies supraventriculaires sont les arythmies les plus fréquentes chez l'enfant. Celles survenant chez le nourrisson méritent d'être individualisées en raison des particularités propres à cette tranche d'âge: association non exceptionnelle à des cardiopathies congénitales ou acquises, existence de troubles spécifiques à cette tranche d'âge et pronostic généralement bon en contraste avec une expression clinique parfois dramatique. Chez l'enfant, la présentation clinique est généralement moins catastrophique. Le pronostic à long terme est toutefois moins bon en raison de l'absence de résolution spontanée et le recours à l'électrophysiologie thérapeutique est, par conséquent, plus fréquent. Enfin, les tachycardies ventriculaires sont rares, mais souvent de mauvais pronostic soit parce qu'elles sont révélatrices d'une pathologie ventriculaire sous-jacente, soit en raison du risque d'arythmie maligne.

BIBLIOGRAPHIE

1. Massin M.— Développement d'un ventricule droit à double chambre après fermeture chirurgicale d'une communication interventriculaire. *Ann.Cardiol.Angeiol.* 1998, **47**, 579-581.
2. Massin M, Dresse MF, Schmitz V, et al.— Acute arrhythmogenicity of first-dose chemotherapeutic agents in children. *Med.Pediatr.Oncol.* 2002, **39**, 93-98.
3. Massin M, Bourguignon A, Coremans C, et al.— Chest pain in pediatric patients presenting to an emergency room or to a cardiac clinic. *Clin.Pediatr.* 2004, **43**, 231-238.
4. Massin M, Bourguignon A, Coremans C, et al.— Syncope in pediatric patients presenting to an emergency room in Western Europe. *J.Pediatrics* 2004, sous presse.
5. Massin M, Coremans C, Dresse MF, et al.— Sustained tachyarrhythmias in cardiac hemochromatosis treated with sotalol. *Ital.J.Pediatr.* 2001, **27**, 912-915.
6. Massin M, G.Bricteux, M.Tebache.— Giant cardiac fibroma in an asymptomatic neonate. *Clin.Cardiol.* 1999, **22**, 750.
7. Massin M, Leroy, Misson JP, Lepage P.— La tachycardie ventriculaire catécholergique du jeune enfant : un diagnostic souvent méconnu. *Arch.Pédiatrie* 2003, **10**, 524-526.
8. Massin M, Coremans C.— A child with recurrent syncope. *Postgr.Med.J.* 2004, sous presse.
9. Ko JK, Deal BJ, Strasburger J, et al.— Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am.J.Cardiol.* 1992, **69**, 1028-1032.
10. Muller G, Deal BJ, Benson DW Jr.— Vagal manoeuvres and adenosine for termination of atrioventricular reentrant tachycardia. *Am.J.Cardiol.* 1994, **74**, 500-503.
11. Vos P, Pulles-Heintzberger CF, Delhaas T.— Supraventricular tachycardia: an incidental diagnosis in infants and difficult to prove in children. *Acta Paediatr.* 2003, **92**, 1058-1061.
12. Blafox AD, Numan M, Knick BJ, et al.— Sinoatrial node reentrant tachycardia in infants with congenital heart disease. *Am.J.Cardiol.* 2001, **88**, 1050-1054.
13. Massin M, von Bernuth G.— Übersicht über die Verwendung von Antiarhythmika für die Behandlung tachykarder Herzrhythmusstörungen im Kindesalter. *Monatsschr.Kinderheilkd.* 1996, **144**, 11-25.
14. NASPE Position Statement.— *Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease.* Report of the writing committee. *PACE* 2002, **25**, 1000-1017.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Prof. Martial Massin, Cardiologie Pédiatrique, CHR de la Citadelle, Boulevard du 12è de Ligne, 1, B-4000 Liège, Belgique, Téléphone: 04.2257312, Fax: 04.2264747
E-Mail: martial.massin@chrcitadelle.be