

# Troubles du rythme de l'enfant

V. Lucet, I. Denjoy

*L'âge comporte ses spécificités rythmologiques : chez le nouveau-né et le nourrisson, les flutters ont une fréquence particulièrement rapide (400/min). Après réduction, ils guérissent sans récurrence après l'âge de 1 an. Les tachycardies atriales chaotiques s'accompagnent de foyers auriculaires multiples, de brefs lambeaux de flutter ou de fibrillation. Elles guérissent définitivement en quelques mois. Les tachycardies hissiennes sont graves, mais leur fréquence propre se ralentit progressivement sous amiodarone en quelques années. Les rythmes réciproques paroxystiques du nourrisson ont une fréquence élevée (300/min). La décompensation cardiaque est rapide en l'absence de traitement. La plupart d'entre eux guérissent avant l'âge de 1 an. Les syndromes de préexcitations ventriculaires doivent être explorés avant la puberté en vue de l'ablation des voies accessoires à période réfractaire courte. Les arythmies chroniques primitives de l'enfant exposent au risque de myocardopathie rythmique secondaire : qu'il s'agisse de rythme réciproque permanent (à RP' long), de tachycardie atriale chronique ou de forme plus rare de tachycardie ventriculaire, leur pronostic lointain est globalement favorable au prix d'un traitement médical prolongé, poursuivi jusqu'à la guérison spontanée ou l'ablation du trouble du rythme par radiofréquence. Les arythmies ventriculaires paroxystiques sont graves et exposent au risque de mort subite : qu'il s'agisse des syndromes du QT long, des tachycardies ventriculaires catécholergiques ou du syndrome de Brugada, ces arythmies ont bénéficié des progrès récents de la biologie moléculaire et d'une meilleure compréhension des pathologies des canaux ioniques. L'enquête génétique familiale s'impose après la découverte d'un cas index. La prévention de la mort subite repose essentiellement sur les  $\beta$ -bloquants et le défibrillateur implantable. Le pronostic de blocs auriculoventriculaires complets congénitaux s'est considérablement amélioré avec la mise en place préventive d'un stimulateur cardiaque. L'hyperréactivité vagale et ses liens possibles avec la mort subite du nourrisson font l'objet de débats.*

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Arythmies ; Tachycardie supraventriculaire ; Tachycardie ventriculaire ; Bloc auriculoventriculaire ; Mort subite ; QT long ; Hyperréactivité vagale

## Plan

■ Introduction	1
■ Tachycardies néonatales	2
Flutters néonataux	2
Tachycardies atriales chaotiques	2
Tachycardies hissiennes	3
■ Rythmes réciproques paroxystiques et syndromes de Wolff-Parkinson-White	4
■ Tachycardies chroniques	6
Tachycardies jonctionnelles réciproques permanentes	6
Tachycardies atriales	7
Tachycardies ventriculaires monomorphes chroniques	7
■ Arythmie ventriculaire paroxystique	8
Tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques	8
Syndrome du QT long congénital	9
Syndrome de Brugada	10
■ Bloc auriculoventriculaire	10
■ Bradycardies vagues paroxystiques	11

## ■ Introduction

Les troubles du rythme de l'enfant nécessitent une prise en charge particulière, car bien des points les distinguent des arythmies de l'adulte. Cette spécificité tient à la nature des hétérotopies, notamment chez le nourrisson, mais aussi au contraste habituel entre une présentation initiale souvent sévère et un pronostic à long terme habituellement favorable. Dans ce contexte, le développement récent des techniques ablatives offre une possibilité de traitement radicale de bon nombre d'arythmies, avec un risque faible, chez le grand enfant. Cependant, l'espoir d'une guérison spontanée de la plupart des tachycardies supraventriculaires et l'efficacité remarquable de l'amiodarone permettent souvent de temporiser. Les arythmies les plus graves, sources potentielles de mort subite, ont bénéficié ces dernières années des progrès de la génétique moléculaire et d'une meilleure compréhension de la pathologie des canaux ioniques. Le démembrement en cours du syndrome du QT long, des tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques et du syndrome de Brugada laissent espérer un meilleur dépistage des formes familiales, ainsi qu'une prévention renforcée du risque

de mort subite par les  $\beta$ -bloquants et les défibrillateurs implantables. Enfin, la prise en charge des bradycardies (vagues ou par bloc auriculoventriculaire) est mieux codifiée, avec des indications plus larges de stimulateur cardiaque.

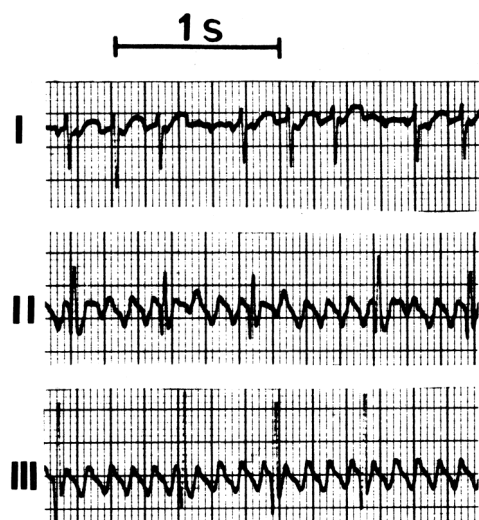
## ■ Tachycardies néonatales

### Flutter néonataux

Les flutters néonataux constituent une entité très spécifique à cette période de la vie, caractérisée, le plus souvent, par l'absence de cardiopathie sous-jacente et un excellent pronostic final une fois passée la période critique initiale.<sup>[1]</sup> Ce trouble du rythme du nouveau-né est rare. Il constitue cependant l'essentiel des tachycardies atriales monomorphes primitives constatées en période néonatale. Classiquement découverts avant l'âge de 3 mois, les flutters sont maintenant diagnostiqués et pris en charge dès la vie fœtale.<sup>[2]</sup> In utero, le diagnostic est suspecté à l'échographie sur la constatation d'une fréquence auriculaire élevée, à 400/min avec un bloc fonctionnel 2/1 responsable d'une fréquence ventriculaire d'environ 200/min (Fig. 1). Chez le nouveau-né, le diagnostic électrique est facile, surtout en précordiales droites où les ondes en « dents de scie » du flutter sont les mieux visibles. Des lambeaux de conduction 1/1 sont possibles et visibles sur l'enregistrement de Holter, de même que des lambeaux de bloc auriculoventriculaire fonctionnel de plus haut degré. Une conduction fixée, de type 2/1 peut faire méconnaître le diagnostic mais celui-ci est facilement confirmé par stimulation vagale (compression oculaire, adénosine triphosphate [ATP], ...). La tolérance du trouble du rythme est variable mais des signes de défaillance cardiaque peuvent être mis en évidence, même chez le fœtus, avec anasarque, près d'une fois sur deux.

L'absence de cardiopathie sous-jacente est la règle dans les flutters néonataux, mais doit être vérifiée par échographie. Exceptionnellement, l'arythmie peut survenir dans un contexte de communication interauriculaire, d'anévrisme du septum interauriculaire, en présence de nodules intra-atriaux ou de fibrose endomyocardique, ou à l'occasion de la mise en place d'un cathéter.

Trois options thérapeutiques sont discutées :<sup>[3]</sup> le traitement médical repose classiquement sur la digoxine à dose d'attaque, puis d'entretien pendant quelques jours. Cette thérapeutique simple est suffisante dans environ un tiers des cas. Le sotalol peut aussi être utile, mais c'est surtout l'amiodarone en cure brève, à dose d'attaque, qui s'avère la plus efficace, non seulement au niveau du filtre nodal, mais aussi en termes de réduction complète du trouble du rythme. En cas d'arythmie mal tolérée, ou pour certaines, de première intention, le choc



**Figure 1.** Flutter néonatal chez un nouveau-né de 10 jours : la fréquence auriculaire est à 400/min avec un bloc auriculoventriculaire fonctionnel.

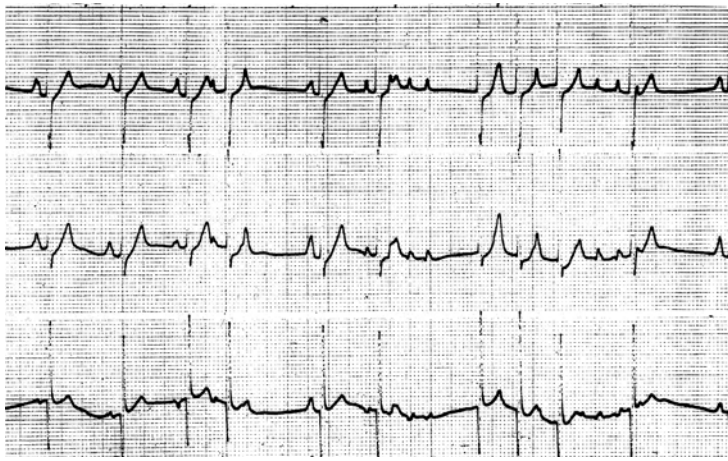
électrique externe (2 watts/s/kg) est sans doute la technique la plus radicale, éventuellement encadrée d'un bref traitement médical (digoxine  $\pm$  amiodarone).

En ce qui nous concerne, nous pensons que la méthode la plus adaptée est la réduction par stimulation œsophagienne après 48 heures de traitement par la Cordarone®. La poursuite, au décours de la réduction, d'un petit traitement médical pendant environ 6 mois est recommandée afin d'éviter une éventuelle récurrence. Après l'âge de 1 an, la guérison totale et définitive peut être affirmée, en l'absence de cardiopathie associée, si bien que le pronostic final est excellent. Les rares cas de décès mentionnés dans la littérature sont survenus chez des fœtus en anasarque, éventuellement traités par sotalol, ou en cas de cardiopathie associée sous-jacente.

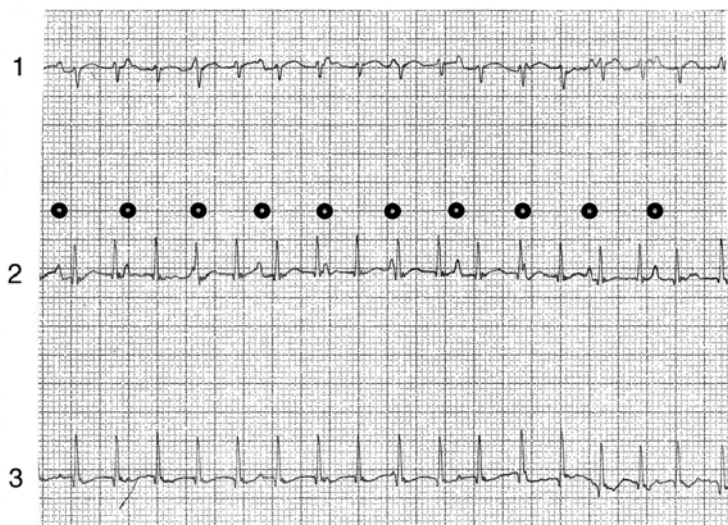
### Tachycardies atriales chaotiques

Décrites dans les années 1960 chez l'adulte, les tachycardies atriales chaotiques (TAC) sont aussi connues sous le nom de « tachycardies atriales multifocales ». Classiquement, le diagnostic électrique repose sur la constatation d'au moins trois types d'ondes P, l'existence d'intervalles P-P irréguliers avec retour à la ligne isoélectrique (pauses sinusales) et rythme ventriculaire globalement accéléré et irrégulier. Son pronostic est sombre chez l'adulte porteur d'une bronchopneumopathie chronique, avec un taux de mortalité pouvant atteindre 60 % des cas. Les spécificités pédiatriques de ce trouble du rythme sont principalement liées à l'âge de la survenue, au contexte hémodynamique qui l'accompagne et au pronostic final bien différent de celui de l'adulte. Dans leur forme typique la plus fréquente, les TAC surviennent chez le nouveau-né ou le nourrisson. Le développement de l'échographie fœtale permet même parfois d'en suspecter l'existence pendant la vie intra-utérine. Des signes de défaillance cardiaque peuvent être constatés, près d'une fois sur deux, lors de la découverte du trouble du rythme, mais le cœur est le plus souvent normal à l'échographie, sans malformation congénitale associée. Chez ces nourrissons, une iconographie suffisante (Fig. 2) permet de retrouver les critères classiques décrits chez l'adulte avec fréquemment associés de brefs lambeaux de fibrillation auriculaire, des accès spontanément résolutifs de flutter avec une fréquence auriculaire voisine de 400/min. Les aberrations larges de QRS et l'irrégularité du rythme, liées à des troubles fonctionnels de la conduction auriculoventriculaire, réalisent un aspect très anarchique et impressionnant du tracé électrocardiographique (ECG) avec parfois des paroxysmes au cours desquels la fréquence ventriculaire peut atteindre 300/min. Avec un peu d'habitude cependant, ces tracés sont facilement distingués d'une réelle tachycardie ventriculaire.

Il est parfois plus difficile d'éliminer formellement une préexcitation ventriculaire associée (relativement fréquente en période néonatale). Quoi qu'il en soit, la découverte fortuite d'un tel trouble du rythme impose un bilan étiologique à la recherche d'une cardiopathie ou d'une affection respiratoire aiguë (rarement retrouvée à cet âge). L'incidence des TAC du nourrisson sans cardiopathie associée est faible (environ 0,02 % des nouveau-nés). Suivant les séries, ce trouble du rythme primitif apparaît plus ou moins fréquent (moins de 1 % de l'ensemble des tachycardies supraventriculaires de l'enfant).<sup>[4]</sup> Pour certains,<sup>[5]</sup> cette arythmie serait responsable de 13 % des tachycardies supraventriculaires diagnostiquées avant l'âge de 3 mois. Une forme particulière de TAC, beaucoup plus fréquente, est observée en milieu chirurgical dans les suites de la chirurgie cardiaque de l'enfant. Ces formes postopératoires partagent globalement l'évolution des formes primitives. Malgré une présentation initiale parfois critique, le pronostic final des formes primitives du nourrisson est favorable avec une guérison sans récurrence attendue au bout de quelques mois d'évolution : on estime que près d'un cas sur deux est guéri à l'âge de 6 mois et que l'immense majorité des enfants sont en rythme sinusal stable à l'âge de 18 mois. Pourtant, des évolutions défavorables



**Figure 2.** Tachycardie atriale chaotique : nourrisson de 1 mois, asymptomatique. On note trois types d'ondes P différentes, de petites salves brèves d'extrasystoles et des retours à la ligne isoélectrique.



**Figure 3.** Tachycardie hisienne chez un nourrisson de 15 jours sans cardiopathie : noter la fréquence ventriculaire plus rapide (210/min) que la fréquence auriculaire (130/min) et le QRS fin.

avec mort subite sont décrites, essentiellement chez des nourrissons porteurs d'affections cardiorespiratoires graves, d'origine congénitale ou acquise (virale). Par ailleurs, il n'est pas exclu que certains de ces décès soient la conséquence d'une thérapeutique mal conduite, soit par insuffisance du traitement antiarythmique, soit par surdosage (notamment digitalique). La stratégie thérapeutique est à définir au cas par cas, en fonction des données du bilan initial : s'il n'existe aucun signe clinique de défaillance cardiaque ni de dysfonction ventriculaire gauche à l'échographie, on analyse les données du Holter avant d'envisager un traitement médical. Si les fréquences ventriculaires moyennes et extrêmes restent acceptables, on peut se contenter d'une surveillance rapprochée des données échographiques et rythmologiques.

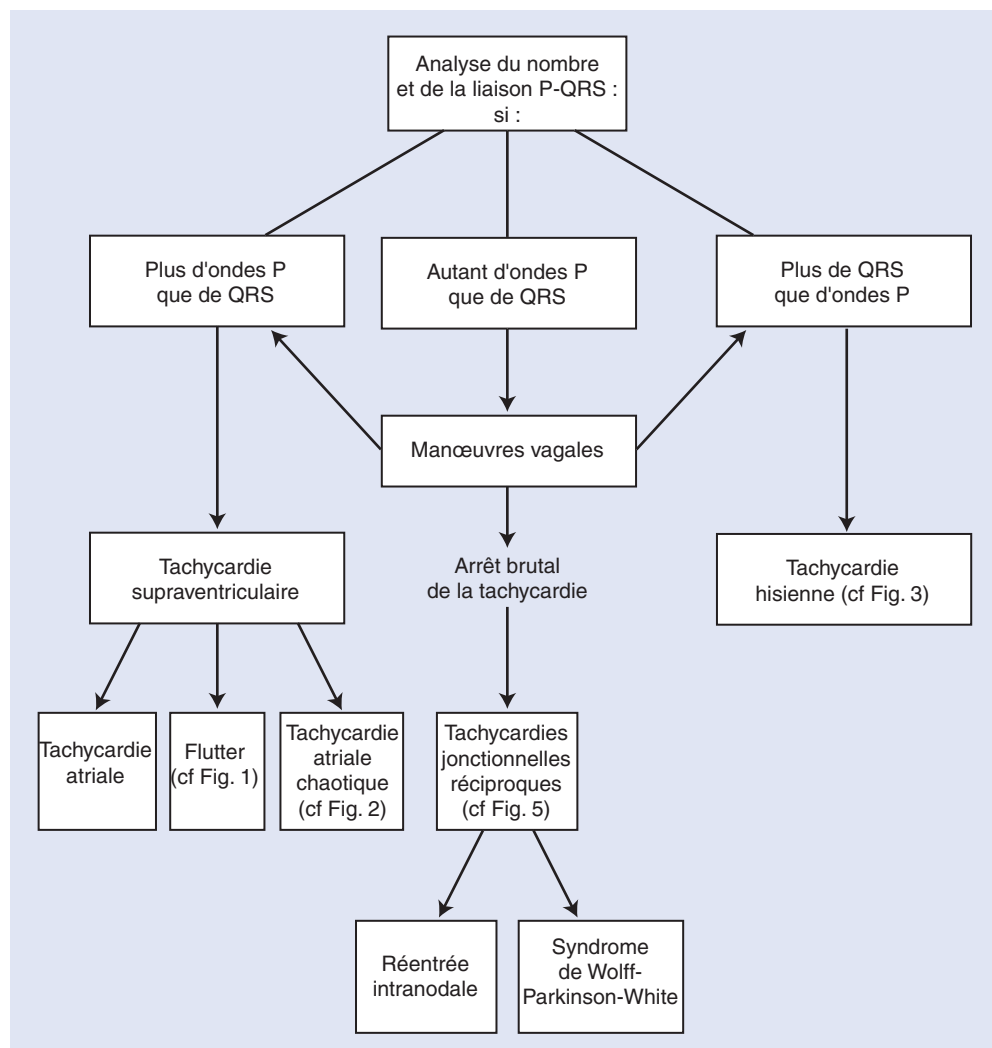
Le plus souvent cependant, un traitement par la digoxine à dose moyenne (8 à 10 µg/kg/j) est prescrit. En cas d'accélération nette des fréquences cardiaques moyennes, il est conseillé d'associer à la digoxine un traitement β-bloquant. L'existence d'une dysfonction ventriculaire gauche à l'échographie impose de façon impérative un contrôle strict du rythme cardiaque : si l'association digoxine-β-bloquant est insuffisante, on est autorisé à tester l'efficacité du flécaïnide seul ou associé aux β-bloquants. Enfin, en cas de signes avérés de défaillance cardiaque clinique, le traitement le plus efficace reste l'amiodarone. Le traitement antiarythmique doit être maintenu plusieurs mois jusqu'à guérison spontanée et définitive du trouble du rythme. Les mécanismes électrophysiologiques qui sous-tendent cette arythmie sont encore discutés, mais expliquent probablement l'inefficacité des techniques d'électrothérapie externe ou endocavitaire. Pour beaucoup, les TAC du nourrisson seraient dus à l'existence de multiples foyers d'automaticité.

L'hypertonie vagale, fréquente à cet âge, pourrait favoriser l'expression de cette arythmie. [4] Quoi qu'il en soit, l'échec confirmé des tentatives de choc électrique externe ou d'interruption de l'arythmie par stimulation endocavitaire permet d'exclure un mécanisme de réentrée. L'ablation par radiofréquence d'un foyer unique situé sur le bord postérieur de la fosse ovale dans l'oreillette droite a récemment été publiée chez un nourrisson de 4 mois. [6] Il est possible que certaines TAC du nourrisson puissent être rattachées aux groupes de fibrillation auriculaire d'origine focale décrits par Haissaguerre. [4]

### Tachycardies hisiennes

Les tachycardies hisiennes congénitales sont rares, voire exceptionnelles : elles représentent moins de 5 % de l'ensemble des tachycardies supraventriculaires (TSV) chroniques de l'enfant. [7] Découvertes in utero ou au cours des premiers mois de vie, ces tachycardies surviennent chez des nourrissons a priori indemnes de malformation cardiaque congénitale. La survenue rapide de signes de défaillance cardiaque globale est de constatation fréquente (plus de 60 % des cas). L'arythmie est chronique et permanente avec des fréquences moyennes vers 240 b/min (140 à 370/min). À l'électrocardiogramme, on enregistre une tachycardie à QRS fin (rarement large, par bloc de branche fonctionnel) comportant plus de QRS que d'ondes P. [8] Le rythme sinusal persiste, mais est plus lent que la fréquence propre de la tachycardie : réalisant un aspect de dissociation auriculoventriculaire (Fig. 3). Il est facile d'éliminer un bloc auriculoventriculaire complet congénital avec rythme de substitution plus lent que le rythme sinusal. L'existence





**Figure 4.** Arbre décisionnel. Diagnostic d'une tachycardie ventriculaire.

d'une conduction rétrograde, ventriculo-auriculaire de type 1/1 peut faire discuter une tachycardie atriale ectopique ou un rythme rétrograde jonctionnel. En cas de doute, une stimulation vagale (ATP) ou un traitement antiarythmique (amiodarone) permet de révéler la dissociation auriculoventriculaire (Fig. 4).

L'existence d'un bloc de branche fonctionnel peut en imposer pour une tachycardie ventriculaire : la répétition des tracés et l'évolution sous traitement redressent le diagnostic. En dehors des formes dites « congénitales », on peut observer d'authentiques tachycardies hisiennes chez les sujets présentant une cardiopathie, parfois dans les suites d'un cathétérisme cardiaque ou d'une intervention chirurgicale. Ce trouble du rythme est attribué à l'existence d'un foyer d'automatisme situé dans la région de la jonction auriculoventriculaire. L'origine des lésions des voies de conduction est elle-même inconnue. Il est décrit des lésions de fibrose enserrant le tronc du faisceau de His, ainsi que des anomalies de positions du nœud auriculoventriculaire (situé à gauche). Cette affection est familiale dans un cas sur deux, rendant nécessaire une enquête approfondie dans la famille du sujet atteint.

Classiquement réfractaires aux antiarythmiques (sauf parfois la propafénone), [9] aux tentatives de réduction par voie endocavitaire ou par choc électrique, les tachycardies hisiennes réagissent le plus souvent favorablement à l'amiodarone. Sous traitement, on observe un ralentissement progressif du foyer hisien qui vient interférer au bout de quelques mois ou années avec le rythme sinusal. L'évolution progressive vers un bloc auriculoventriculaire complet est exceptionnelle, [10] mais des morts subites ont été observées. L'ablation par radiofréquence

ou la modulation du faisceau de His, réalisée avec succès par certaines équipes, [11] a pour principal inconvénient la nécessité de mettre en place un stimulateur à demeure. On réserve habituellement cette option thérapeutique aux formes gravissimes comportant une insuffisance cardiaque réfractaire et dont la tachycardie n'est pas assez rapidement contrôlée par l'amiodarone.

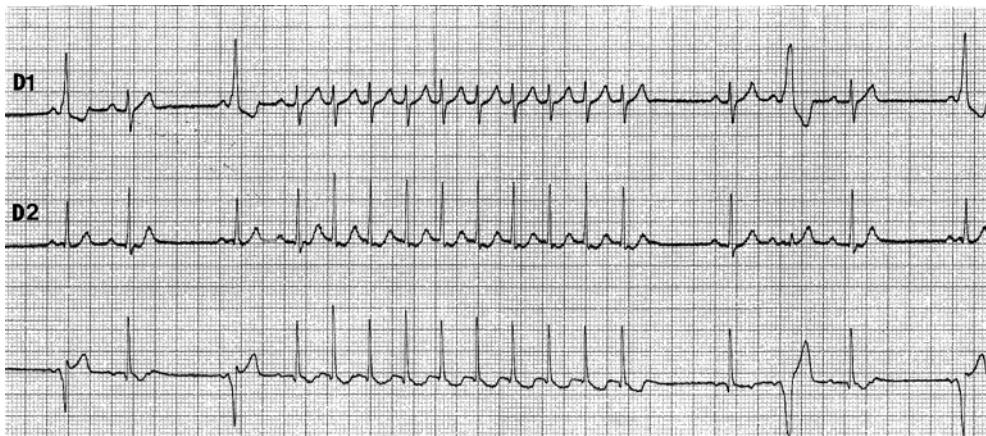
## ■ Rythmes rétrogrades paroxystiques et syndromes de Wolff-Parkinson-White

Les tachycardies jonctionnelles rétrogrades paroxystiques (TJR) représentent 70 à 80 % des tachycardies supra-ventriculaires du nourrisson. Elles sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles et une cardiopathie (Ebstein, double discordance, myocardiopathie, ...) est présente dans 10 à 15 % des cas, justifiant la pratique systématique d'une échographie lors de la découverte du trouble du rythme. Le mode de révélation le plus fréquent est l'insuffisance cardiaque (60 % des cas avant l'âge de 3 mois). Plus rarement, le trouble du rythme est découvert lors d'un examen systématique ou à l'occasion de modification du comportement : pâleur, pleurs non justifiés, refus du biberon, troubles digestifs, virose saisonnière... La gravité habituelle de la présentation initiale s'oppose au pronostic favorable final chez le nourrisson. Qu'il y ait ou non

**Tableau 1.**  
Traitements antiarythmiques.

DCI	Présentation	Posologie	Commentaires
Digoxine	Soluté : 1 ml = 50 µg	10 à 15 µg/kg/j (nourrisson) 5 à 10 µg/kg/j (enfant)	Doses moyennes, habituelles, per os (en l'absence d'insuffisance rénale ou de syndrome de Wolff- Parkinson-White) : surveillance ECG.
Amiodarone	1 c = 200 mg	500 mg/m <sup>2</sup> /j (attaque) 250 mg/m <sup>2</sup> /j (entretien)	Risques : bradycardies, QT long, dysthyroïdie.
Flécaïnide	1 c = 100 mg	200 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j en 2 à 3 prises/j	Surveiller la flécaïnémie, l'ECG (diminuer la posologie en cas d'association à d'autres antiarythmiques).
Propafénone	1 c = 300 mg	600 à 900 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j en 3 prises	Surveiller ECG +++
Disopyramide	1 gél = 100 mg	400 à 600 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j	Surveillance du QT
Vérapamil	1 c = 40 ou 120 mg	360 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j	Voie i.v. déconseillée en cas d'insuffisance cardiaque.
<b>Bêtabloquants</b>			
Nadolol	1 c = 80 mg	80 à 160 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j	Bradycardisant ++
Acébutolol	1 ml = 40 mg	10 mg/kg/j	Peu bradycardisant.
	1 c = 200 ou 400 mg	200 à 800 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j	
Sotalol	1 c = 80 ou 160 mg	80 à 320 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j en 3 prises	Surveiller QT.
Bisoprolol	1 c = 1,25 mg	10 à 20 mg/1,73 m <sup>2</sup> /j	Doses progressives en cas d'insuffisance cardiaque.
	1 c = 10 mg		Cardiosélectif ++.

DCI : dénomination commune internationale ; ECG : électrocardiogramme ; i.v. : intraveineuse.



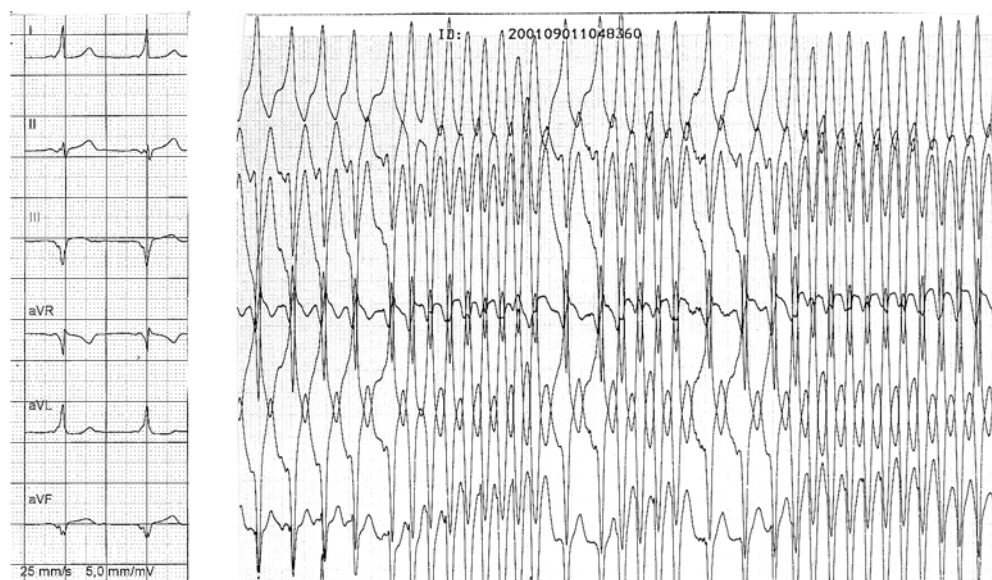
**Figure 5.** Préexcitation intermittente avec accès répétés mais de basse fréquence (180/min) de rythme réciproque chez un enfant de 10 ans (palpitations).

des signes patents de préexcitation (PEV) les TJR du nourrisson sont en rapport, dans 60 à 80 % des cas, avec une voie accessoire de préexcitation. [12] En cours d'accès, la fréquence ventriculaire est rapide (250 à 320 b/min) avec, le plus souvent, une onde P' rétrograde située à distance du QRS (RP' ≥ 80 ms). La prise en charge initiale comporte, si nécessaire, le rétablissement des grandes fonctions vitales en service de réanimation et/ou la réduction en urgence du trouble du rythme par manœuvres vagales (compression oculaire, vessie de glace sur le visage, injection rapide d'adénosine intraveineuse). L'arrêt brutal de la tachycardie n'empêche pas une récurrence précoce ou plus tardive de l'arythmie et justifie la mise en route d'un traitement préventif : la digoxine [13] doit être utilisée avec prudence dans ce contexte (10 µg/kg/j en trois prises, sans doses de charge). Associé à un traitement β-bloquant (acébutolol pédiatrique ou bisoprolol), la digoxine peut suffire pour éviter les récurrences. Au moindre doute, on utilise l'amiodarone. Le traitement d'entretien est poursuivi jusqu'à l'âge de 1 an en moyenne (Tableau 1). L'apparition d'une dysthyroïdie peut conduire à remplacer l'amiodarone par un antiarythmique de classe I (flécaïnide ou propafénone). Le pronostic des TJR du nourrisson est favorable avec 70 à 80 % de guérison, sans récurrence au-delà de l'âge de 1 an. Les quelques cas de mort subite semblent en rapport avec des troubles du rythme négligés ou avec un surdosage digitalique. [13] Chez l'enfant plus grand, le pronostic et la prise en charge rejoignent ceux de l'adulte. [14] Les préexcitations asymptomatiques nécessitent un suivi régulier avec échographie et Holter annuels pendant la petite enfance.

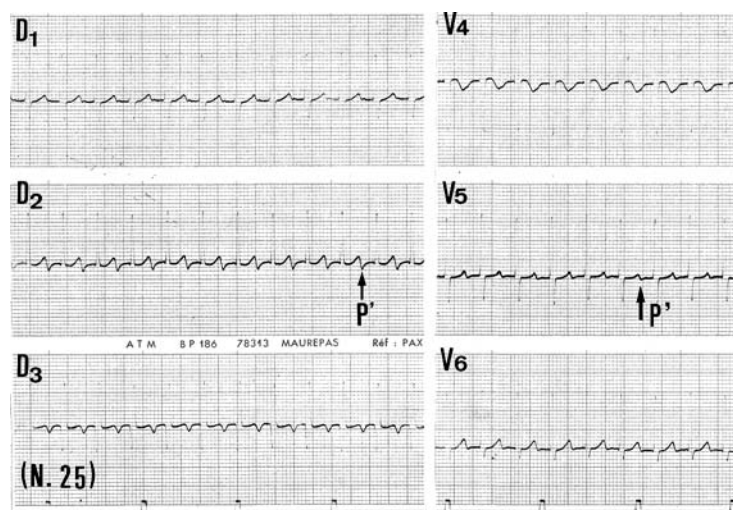
### “ Point important

Le sport de compétition est par prudence contre-indiqué, surtout si la préexcitation est permanente et persiste à l'épreuve d'effort.

Une PEV, manifestation intermittente ou disparaissant brusquement lors d'une accélération modeste du rythme à l'effort, est en principe rassurante (Fig. 5). Avant la puberté, il est nécessaire d'explorer les enfants porteurs d'une préexcitation, même asymptomatique [15] soit par stimulation œsophagienne, soit par voie invasive, afin de mieux préciser la perméabilité de la voie accessoire (Fig. 6) : une période réfractaire antérograde ≤ 220 ms fait proposer l'ablation par radiofréquence. [16] Les enfants présentant des crises espacées de TJR peuvent bénéficier d'un traitement « minute » des accès par l'amiodarone (30 mg/kg en 1 prise). Un traitement de fond (β-bloquant, antiarythmique de classe I) peut être prescrit pendant quelques années chez le nourrisson ou le petit enfant symptomatique, avant d'envisager une exploration électrophysiologique et l'ablation de la voie accessoire par radiofréquence. Les réentrées intranodales sont exceptionnelles avant l'âge de 2 ans [12] et leur fréquence ne dépasse pas 20 à 30 % de l'ensemble des TJR de l'enfant. Leur prise en charge médicale



**Figure 6.** Antécédents de syncope chez un garçon de 12 ans porteur d'une préexcitation permanente (à gauche). Déclenchement par stimulation œsophagienne d'un accès soutenu de fibrillation auriculaire. Conduction rapide aux ventricules (400/min). Ablation par radiofréquence.



**Figure 7.** Tachycardie jonctionnelle réciproque permanente à 160/min chez un enfant de 6 ans asymptomatique : noter l'onde P' négative en D2-D3 et l'espace RP' long.

dépend de la gène fonctionnelle qu'elles procurent et peut motiver une ablation par radiofréquence à l'adolescence.

Des formes familiales du syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) à transmission autosomique dominante ont été décrites et un gène a récemment été identifié. [17] L'incidence d'un WPW familial parmi les patients qui ont à l'ECG une voie accessoire patente est de 34/1 000 avec une prévalence de préexcitation parmi les membres de la famille du premier degré de ces patients qui est de 5,5/1 000 personnes, significativement plus importante que la prévalence du WPW [18] dans la population générale (un à 3/1 000). Globalement, les TJR du nourrisson et de l'enfant ont un pronostic favorable final en l'absence de cardiopathie sous-jacente. Une bonne prise en charge médicale permet en principe d'éviter la survenue d'accident grave ou de mort subite. Les indications d'ablation doivent être prises à temps mais comportent aussi une prise de risque incompressible (quatre décès/4 000 procédures dans une série américaine) avec une espérance de succès primaire supérieure à 90 % et de bons résultats confirmés dans plus de 75 % des cas, avec 3 ans de recul. [19]

## ■ Tachycardies chroniques

### Tachycardies jonctionnelles réciproques permanentes

Décrites en 1967 par Coumel, les tachycardies jonctionnelles réciproques permanentes (TJRP) constituent un tiers à la moitié

de l'ensemble des tachycardies supraventriculaires chroniques de l'enfant soit 7 % environ de l'ensemble des TSV observées à l'âge pédiatrique.

Il s'agit d'un trouble du rythme potentiellement grave puisque près d'un malade sur deux présente des signes de défaillance cardiaque lors de la découverte du trouble du rythme. Quelques cas de mort subite ont été décrits chez les enfants atteints de cardiopathie rythmique secondaire. Ce trouble du rythme est découvert in utero ou avant l'âge de 1 an dans un cas sur deux. Il se caractérise par une TSV peu rapide (180 à 240/min en moyenne). L'onde P' est négative en D2-D3-VF et en précordiales gauches. L'espace RP' est plus long que P'R (Fig. 7). La tachycardie est quasi permanente, entrecoupée de lambeaux de rythme sinusal. Les salves démarrent sur une simple accélération du rythme sinusal, sans extrasystoles déclenchantes. Les enregistrements de Holter pratiqués avant la mise sous traitement et répétés en début de traitement permettent de distinguer les formes pratiquement permanentes (entrecoupées de quelques très rares battements sinusaux sur l'ensemble des 24 heures) des formes comportant des salves fréquentes alternant avec des passages plus ou moins longs en rythme sinusal. Les formes véritablement permanentes sont de pronostic moins favorable et s'accompagnent souvent d'une cardiopathie dilatée hypokinétique.

À l'inverse, les formes en salves ou les patients qui réagissent rapidement (en quelques jours) au traitement médical, sont de pronostic plus favorable. [20] Classiquement réfractaires au



traitement médical, ces tachycardies sont en fait le plus souvent facilement contrôlées par l'amiodarone seule ou associée à la digoxine, voire à un autre antiarythmique. [21] Il s'agit cependant de tachycardies chroniques, nécessitant un traitement prolongé pendant plusieurs années, si bien que l'amiodarone est relayée avec profit au bout de quelques mois ou années par une association d'antiarythmiques comportant de la digoxine et, selon les cas, des  $\beta$ -bloquants, du vérapamil, du flécaïnide ou de la propafénone. [22] L'objectif du traitement médical n'étant pas, bien évidemment, de restaurer un rythme sinusal permanent, mais de contrôler les fréquences cardiaques moyennes dans une gamme quasi physiologique.

Comme souvent chez l'enfant, l'évolution naturelle [20-23] peut se faire avant l'âge adulte (dans un tiers des cas) vers la guérison totale ou quasi totale (persistance de quelques salves de basse fréquence sur le Holter, non ressenties par l'enfant). Cependant, les progrès récents des techniques d'ablation offrent maintenant une alternative fiable au traitement médical. [24, 25] Toutes les séries récentes font état d'un taux de succès de plus de 90 % chez le grand enfant. À l'occasion des explorations électrophysiologiques, on confirme que ce trouble du rythme est dû, le plus souvent (80 à 90 % des cas) à une voie accessoire postéroseptale droite, à conduction décrementielle et rétrograde exclusive. [24] D'autres localisations sont cependant possibles : « *Mid-septale* », postérolatérale droite, antérolatérale gauche, voies multiples. C'est aussi l'exploration électrophysiologique qui permet d'éliminer une réentrée intranodale de type rare (forme « *Fast-Slow* »). Dans ce cas, l'espace RP' est long, mais les accès plus souvent paroxystiques que chroniques.

## Tachycardies atriales

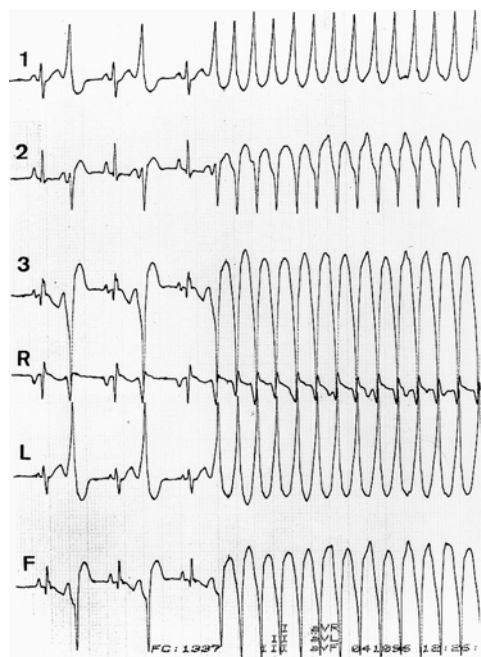
Les tachycardies atriales chroniques sont rares chez l'enfant en l'absence de cardiopathie sous-jacente associée. Suivant les séries, elles représentent entre 5 à 15 % de l'ensemble des tachycardies supraventriculaires, aussi bien chez le nourrisson que chez le grand enfant. La tolérance de ces cardiopathies chroniques est variable avec des signes d'insuffisance cardiaque ou de dysfonction ventriculaire gauche à l'échographie dans un cas sur deux. [26]

Le diagnostic électrique est en règle facile sur l'ECG de surface couplé à des enregistrements prolongés. L'axe de l'onde P oriente vers une origine droite (la plus fréquente), gauche ou caudale. L'existence de salves incessantes, démarquant après une onde P sinusale, ou parfois d'emblée sur une onde P' ectopique, oriente vers une réentrée intra-auriculaire. Une onde P' négative en D2-D3-VF et en précordiales gauches peut faire discuter une tachycardie jonctionnelle réciproque chronique, mais les tachycardies atriales s'accompagnent, spontanément ou sous traitement, d'épisodes de bloc auriculoventriculaire fonctionnel. De plus, le démarrage de salves sur une onde P' ectopique élimine un rythme réciproque. En cas de doute, une exploration œsophagienne ou endocavitaire permet de préciser le diagnostic et les possibilités d'ablation par radiofréquence. Le pronostic des tachycardies atriales chroniques de l'enfant est le plus souvent favorable sous traitement. Seules les formes évoluées, négligées, peuvent induire une myocardiopathie rythmique secondaire avec quelques décès rapportés dans la littérature. Le contrôle de l'arythmie (ou au minimum des fréquences ventriculaires moyennes) est rarement obtenu par la digoxine seule. L'association digoxine-amiodarone doit être utilisée en première intention, comme traitement d'attaque, dans les formes symptomatiques ou à fréquence auriculaire élevée ou en cas de dysfonction ventriculaire gauche à l'échographie. Le traitement de relais ou des formes peu actives repose, selon les cas et la tolérance, sur l'association digoxine- $\beta$ -bloquant ou digoxine-antiarythmique de classe I (flécaïnide ou propafénone). L'usage des antiarythmiques est parfois limité par l'apparition sous traitement d'une bradycardie sinusale intense, posttachycardie, avec des pauses sinusales parfois prolongées et mal tolérées à l'arrêt brutal des salves de tachycardie. Malgré le caractère chronique de ces arythmies, le ralentissement progressif de la fréquence cardiaque puis la

restauration d'un rythme sinusal peuvent être espérés au bout de quelques mois ou années, dans un tiers des cas. [27, 28] Le contrôle du trouble du rythme ou, au minimum, des fréquences ventriculaires moyennes, est pratiquement toujours possible. L'amélioration récente des techniques d'ablation par radiofréquence offre aux grands enfants, porteurs d'une arythmie chronique persistante sous traitement médical, une alternative fiable, avec un taux de succès espéré de l'ordre de 80 %. [29] Alors que la localisation (droite ou gauche) de l'arythmie n'influe pas sur les chances de succès de la procédure, l'existence de foyers multiples ou de formes répétitives comporte un taux d'échecs ou de récurrences plus important.

## Tachycardies ventriculaires monomorphes chroniques

Les tachycardies ventriculaires (TV) monomorphes, en apparence isolées, sont très rares chez l'enfant. Leur fréquence est évaluée à moins de 5 % de l'ensemble des tachycardies hétérotopes de l'enfant. Leur tolérance est le plus souvent bonne, mais 30 % d'entre elles environ s'accompagnent de signes de défaillance cardiaque clinique et/ou échographiques parfois sévères, lors de leur mise en évidence. Leur pronostic lointain est le plus souvent favorable en l'absence d'anomalies myocardiques sous-jacentes. [30] Les critères diagnostiques des TV de l'enfant sont les mêmes que chez l'adulte et ne nécessitent pas de commentaires particuliers en dehors de la définition d'un QRS large chez le nouveau-né ou le petit nourrisson (90 ms). La confirmation du diagnostic électrique implique la réalisation d'un bilan étiologique d'autant plus complet que la présentation clinique et électrique paraît atypique. Trois formes méritent d'être individualisées du fait de leur fréquence ou de leur spécificité liées à l'âge : Les TV en salves « bénignes » (de Gallavardin) sont bien connues chez l'adulte et constituent la forme clinique la plus fréquente chez l'enfant. Classiquement, l'extrasystolie ventriculaire en salve est ample, peu crochétée, à type de retard gauche et axe le plus souvent droit (rarement gauche). Tout peut se voir, de la simple extrasystolie ventriculaire abondante, isolée, avec quelques doublets ou triplets, à la TV en salve soutenue, pratiquement permanente. La fréquence ventriculaire est globalement peu rapide (entre 150 et 250/min) et l'accélération du rythme sinusal à l'effort fait disparaître l'hétérotopie. Les formes peu actives ne nécessitent qu'une simple surveillance, surtout si l'échographie est normale et les potentiels tardifs négatifs. Les formes soutenues, rapides, voire incessantes, bénéficient d'un traitement antiarythmique qui vise à ralentir et à dégrader l'arythmie plus qu'à la faire disparaître totalement. Selon les cas, on peut tester l'efficacité des  $\beta$ -bloquants, du vérapamil, voire des antiarythmiques de classe Ic. Le pronostic final est favorable et l'on peut espérer la disparition complète du trouble du rythme ou sa très nette régression en quelques années. [31] Les TV fasciculaires gauches, classiquement sensibles au vérapamil, sont beaucoup moins fréquentes chez l'enfant. L'ECG est caractéristique, comme chez l'adulte, avec un aspect d'axe gauche et de retard droit. Plus ou moins actives et symptomatiques, ces TV peuvent relever d'un traitement médical pendant plusieurs mois ou années : le vérapamil mérite d'être tenté en première intention. Rarement, le flécaïnide ou les  $\beta$ -bloquants peuvent être utiles chez le grand enfant, les formes qui restent symptomatiques ou gênantes peuvent bénéficier d'une ablation par radiofréquence, mais, là encore, on est en droit d'espérer une guérison spontanée avant l'âge adulte. [32] Finalement, ce sont surtout les TV incessantes, idiopathiques du nourrisson (Fig. 8) qui font la spécificité pédiatrique de ce chapitre. [33] Leur fréquence variable (de 160 à 300/min) est souvent rapide ( $\geq 220$ /min). Leur caractère permanent, sans rythme sinusal visible, explique sans doute leur mauvaise tolérance avec des signes constants d'insuffisance cardiaque grave. Les TV incessantes, idiopathiques, nécessitent l'administration en urgence de doses fortes d'amiodarone



**Figure 8.** Tachycardie ventriculaire rapide (300/min) quasi permanente, mal tolérée chez un nourrisson de 18 mois : évolution favorable sous amiodarone après dose de charge.

(jusqu'à 1 000 mg/m<sup>2</sup>/24 h). La réduction du trouble du rythme ou sa dégradation notable peuvent être espérées en quelques jours, mais le traitement antiarythmique doit être prolongé (de 6 mois à quelques années), voire renforcé ou relayé par le flécaïnide ou la propafénone. Le pronostic final est favorable avec disparition complète de l'arythmie en moins de 2 ans, en l'absence de cardiopathie sous-jacente.

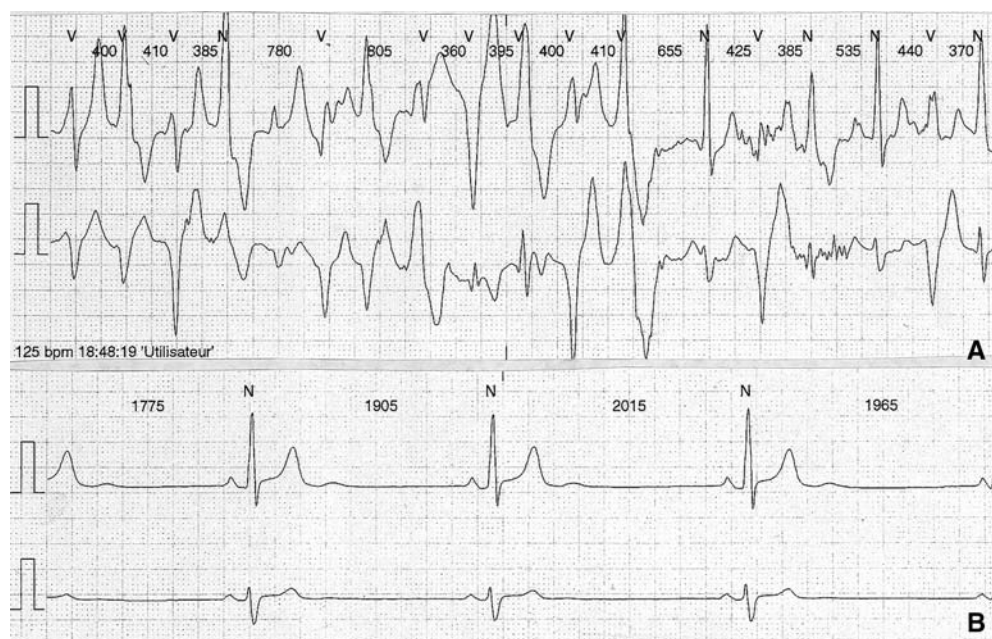
Les autres formes de TV sont encore plus exceptionnelles chez l'enfant. Leur caractère atypique peut venir de leur présentation électrique : QRS très large, bas volté, croché, ou TV non strictement monomorphe, comportant des salves parfois très rapides ( $\geq 300$ /min). C'est dans ces formes atypiques que le bilan étiologique doit être poussé à la recherche de causes exceptionnelles de TV chez l'enfant : les tumeurs du cœur sont facilement diagnostiquées par l'échographie mais il a été décrit des microtumeurs, éventuellement accessibles à la chirurgie, en l'absence de sclérose tubéreuse de Bourneville. Les maladies métaboliques et en particulier les troubles de la  $\beta$ -oxydation des

acides gras peuvent être suspectés chez le nourrisson devant une hypotonie, un gros foie, une hypoglycémie, un aspect de myocardiopathie ou des antécédents familiaux. [34] Au moindre doute, un dosage des acylcarnitines dans le sang doit être effectué. Enfin, comme chez l'adulte, une TV peut survenir dans un contexte de myocardite ou de myocardiopathie, de troubles ioniques ou de maladies systémiques variées : myopathie (maladie de Steinert), phéochromocytome, neurofibromatose, intoxication maternofoetale...).

## ■ Arythmie ventriculaire paroxystique

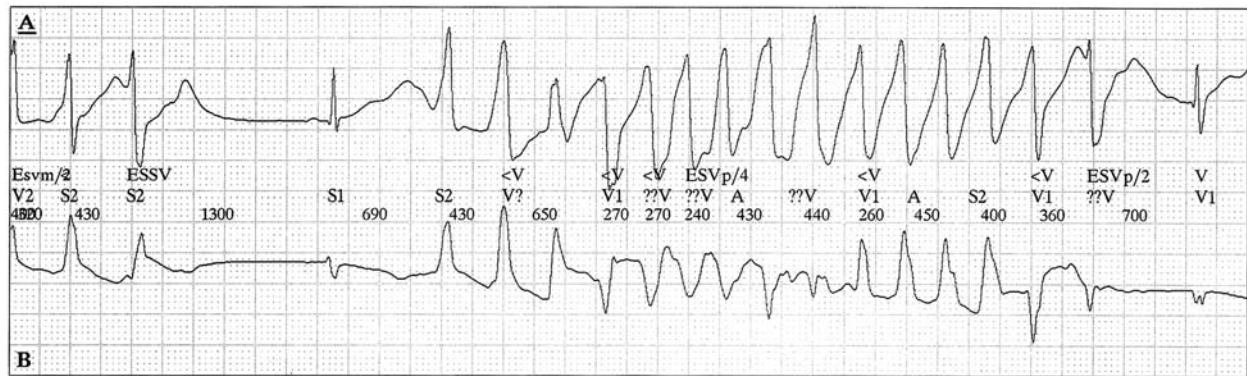
### Tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques

Arythmie rare mais sévère du grand enfant, les tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques sont connues depuis 1978. [35] Les circonstances déclenchantes de ces arythmies paroxystiques syncopales sont stéréotypées et très évocatrices : provoquées électivement par l'effort ou l'émotion, elles atteignent de grands enfants (3 ans et plus) indemnes de toute cardiopathie organique identifiable. L'ECG de repos est normal ou presque : discrète bradycardie sinusale, axe de QRS souvent un peu gauche ( $-30^\circ$  à  $+30^\circ$ ), QT parfois limite sans véritable QT long. Sur le Holter ou à l'épreuve d'effort, on voit apparaître l'arythmie de façon stéréotypée et reproductible, au-delà d'un seuil de fréquence sinusale variable, mais souvent de l'ordre de 130/min. Des extrasystoles ventriculaires d'abord isolées et monomorphes, puis polymorphes et en salves, augmentent à l'effort ou sous perfusion d'isuprel (Fig. 9). Des lambeaux de TV bidirectionnelle sont caractéristiques de cette arythmie « essentielle ». [36] Des lambeaux de tachycardie jonctionnelle peuvent aussi être constatés. Surtout, l'arythmie peut dégénérer brusquement et prendre un aspect pseudofibrillatoire. La mort subite est possible et constatée un cas sur deux avant 20 ans en l'absence de traitement. L'enquête familiale est positive dans un tiers des cas. Récemment, les progrès de la génétique moléculaire ont permis de rattacher ce trouble du rythme au groupe des « channelopathies rythmiques ». En effet, une mutation dominante en 1q42-q43 responsable d'une anomalie d'un gène du récepteur cardiaque à la ryanodine (RyR2) a été retrouvée chez certaines familles atteintes [37, 38] et est responsable d'une anomalie du canal calcique membranaire. Une autre forme génétique, plus rare, [39] serait due à une mutation récessive en q1-13-21. L'enquête moléculaire doit être systématique dans ces familles.



**Figure 9.** Tachycardie ventriculaire catécholergique chez un adolescent ayant présenté une syncope après une émotion : l'accélération du rythme sinusal s'accompagne d'extrasystoles ventriculaires (ESV) polymorphes (A). Au repos, on note une bradycardie sinusale (B).





**Figure 10.** Torsades de pointe chez un enfant de 10 ans présentant un QT long familial (HERG) symptomatique (syncopes).

Elle permet de détecter certains sujets jeunes, encore asymptomatiques, mais exposés à une mort subite inaugurale. [40] Le traitement médical repose sur les  $\beta$ -bloquants d'action retard à bonne dose, prescrits sans aucune interruption. Sous traitement, des ESV polymorphes persistent le plus souvent à l'épreuve d'effort. Les syncopes deviennent exceptionnelles mais des accidents de mort subite sous traitement surviennent, faisant discuter l'utilité de mise en place préventive d'un défibrillateur avant l'âge adulte.

## Syndrome du QT long congénital

Le syndrome du QT long congénital (SQTL), cliniquement et génétiquement hétérogène, se caractérise par un allongement de l'intervalle QT, associé à un risque élevé de survenue de troubles du rythme ventriculaire graves (torsades de pointes [TDP], fibrillation ventriculaire [FV]) pouvant entraîner syncopes et mort subite (Fig. 10). La distinction historique entre syndrome de Jervell et Lange-Nielsen (forme récessive avec surdité) et syndrome de Romano-Ward (forme dominante sans surdité) tend à être abandonnée au profit d'une classification s'appuyant sur les progrès de la génétique moléculaire. Les gènes responsables des formes LQT1, LQT2, LQT5 et LQT6 codent pour des canaux potassiques (*KCNQ1*, *HERG*, *KCNE1*, *KCNE2* respectivement) et celui responsable de la forme LQT3 code pour le canal sodique cardiaque (*SCN5A*). [41, 42] La prévalence génétique est actuellement estimée à 1/5 000 individus. [43, 44] Le phénotype du SQTL est caractérisé par un allongement de l'intervalle QT ( $QTc > 440$  ms), mesuré dans les dérivations D2 ou V5 de l'ECG. Ces dernières années, le diagnostic génétique est devenu l'une des méthodes de référence pour le diagnostic de SQTL. Cependant, la technologie nécessaire n'est pas disponible partout. L'hétérogénéité génétique et allélique observée dans le SQTL, ainsi que la grande taille de ces gènes rendent difficile son diagnostic génétique. Actuellement encore, le criblage de ces gènes est effectué par la technique électrophorétique d'analyse de conformation des acides désoxyribonucléiques (ADN) simples brins (SSCP) suivi de l'identification des anomalies par séquençage. Par cette technique, le génotype n'est établi que dans 60 à 70 % des cas (séries européennes). L'analyse morphologique de l'onde T sur l'ECG de sujets génétiquement identifiés montre des aspects morphologiques assez spécifiques pour les trois principaux gènes connus. Dans la forme LQT3, l'intervalle  $QTc$  est très allongé avec une onde T tardive et de grande amplitude. Dans la forme LQT2, l'onde T est de faible amplitude. Dans la forme LQT1 qui est la plus fréquente, la morphologie de l'onde T est monophasique avec une base élargie, sensiblement normale, ce qui rend son diagnostic plus difficile. L'analyse de l'ensemble des tracés ECG des membres d'une même famille améliore la sensibilité et la spécificité pour un patient donné. Les anomalies de durée et de morphologie de la repolarisation ventriculaire font partie des critères diagnostiques du SQTL. L'analyse du Holter-ECG est très contributive par rapport à l'ECG [45] dans la détection d'anomalies de l'onde T chez des patients suspects de SQTL. Ces anomalies de l'onde T en

« double bosse » présente sur une dérivation orientent vers une mutation dans *HERG*, en particulier si elles sont associées à une inversion de l'onde T dans l'autre dérivation du Holter.

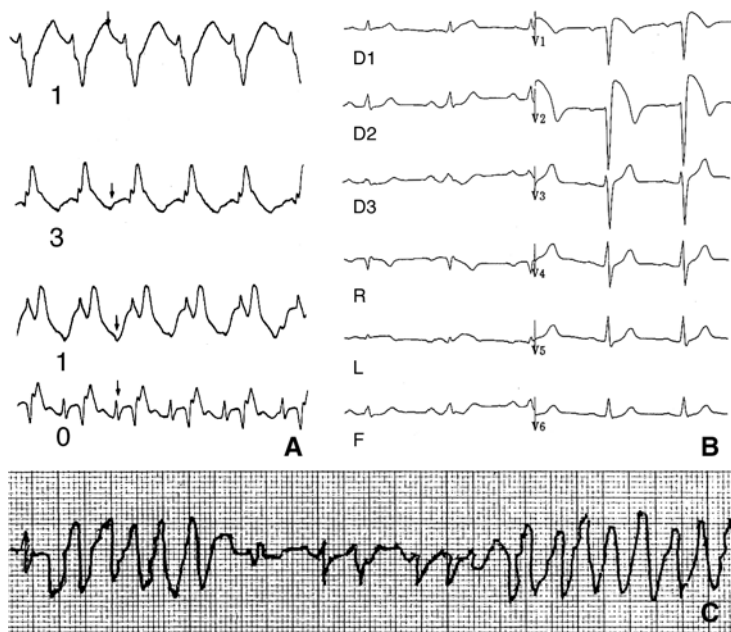
Le mode de déclenchement des événements rythmiques semble dépendre de la forme génétique. En effet, le plus souvent, le facteur déclenchant d'un événement cardiaque grave en cas de LQT1 est un stress, surtout à l'effort. Les patients LQT2 ont, eux, des syncopes ou des troubles du rythme survenant plutôt lors d'une stimulation auditive ou à l'émotion. De plus, les facteurs de récurrences d'événements cardiaques dépendent du mode de survenue de l'événement initial. Les patients LQT1 sont symptomatiques principalement à l'effort (68 %), les patients LQT2 à l'émotion (51 %) ou lors du sommeil (34 %) et les patients LQT3 durant le repos ou le sommeil (53 %).

La survenue des symptômes dépend de l'âge et du sexe. L'âge de survenue du premier événement clinique est plus précoce chez les garçons que chez les filles mais après l'âge de 15 ans, les femmes sont plus symptomatiques que les hommes. Cependant, il reste très difficile d'évaluer le pronostic de cette maladie pour un patient donné. L'incidence des événements cardiaques est plus importante dans les groupes LQT1 et LQT2 que dans le groupe LQT3 et augmente avec la valeur de l'espace  $QTc$ , indépendamment du génotype. La mortalité cardiaque est comparable dans les trois groupes mais la létalité des événements est plus élevée dans le groupe LQT3. Ainsi dans les formes LQT1 et LQT2, les patients sont plus souvent symptomatiques mais en meurent peu, alors que dans la forme LQT3, les patients sont moins symptomatiques mais le risque mortel à chaque syncope est plus important. [44]

Une forme particulièrement grave de QT long avec bloc est l'apanage du nouveau-né et peut même être responsable de troubles du rythme anténataux et de mort subite in utero. Chez ces nouveau-nés au QT parfois monstrueux, l'existence d'un bloc auriculoventriculaire de degré variable, parfois complet, majore la bradycardie et les anomalies de la repolarisation. La mise en place d'un stimulateur cardiaque couplé au traitement  $\beta$ -bloquant n'est parfois pas suffisante pour éviter l'issue fatale du fait d'un état de mal rythmique. Ces formes gravissimes se voient surtout chez les sujets porteurs d'un LQT2 et chez les homozygotes *SCN5A*. [46, 47]

## Prise en charge thérapeutique

Le magnésium (Mg) a fait la preuve de son efficacité tant expérimentale qu'en clinique. En urgence, on utilise 2 g (pour 1,73 m<sup>2</sup>), c'est-à-dire 20 ml d'une solution à 10 % de sulfate de magnésium, en i.v. en cas de TDP, renouvelable une fois 5 à 10 minutes plus tard. Le relais sera pris par une perfusion de Mg de 3 à 10 mg/min. Avec le magnésium, une supplémentation potassique doit être donnée pour maintenir un taux sérique de potassium aux alentours de 4,5 mmol/l. Il peut être parfois nécessaire de recourir à la stimulation cardiaque temporaire. Le traitement de référence dans la prévention des TDP est représenté par les  $\beta$ -bloquants qui doivent être prescrits à tous les patients symptomatiques. En effet, il y a une vingtaine d'années, la mortalité rythmique



**Figure 11.** Syndrome de Brugada chez une fillette de 14 mois présentant des malaises avec perte de connaissance lors des épisodes fébriles.

**A.** Aspect de bloc de branche droit large et atypique sur le 3<sup>e</sup> canal (V1). L'enregistrement œsophagien (4<sup>e</sup> canal) permet d'identifier l'auriculogramme (flèches).

**B.** Tracés du père.

**C.** Paroxysme ventriculaire.

spontanée était considérable, de l'ordre de 70 % à 10 ans, survenant habituellement dans les deux ou trois premières décennies. L'utilisation du traitement  $\beta$ -bloquant à partir des années 1975-1980 a permis de diminuer d'un facteur 10 cette mortalité. Dans notre expérience, le pourcentage de récurrences sous traitement par nadolol, à une posologie de 50 mg/m<sup>2</sup>, est nettement inférieur. Cette efficacité remarquable des  $\beta$ -bloquants dans la prévention de la mort subite est probablement à moduler en fonction du génotype. L'effet bénéfique attendu des  $\beta$ -bloquants à partir de données cliniques et expérimentales nous ont appris que ce traitement en monothérapie s'adresse avant tout aux patients LQT1, à certains patients LQT2 (souvent associé à la mise en place d'un stimulateur cardiaque), mais il est probablement peu adapté à certains patients LQT3. Ainsi, l'algorithme proposé avant la connaissance du diagnostic génétique doit être rediscuté au vu du génotype. Chez un patient LQT3 symptomatique, l'indication d'un défibrillateur implantable (DAI) est discutée. La stimulation cardiaque est parfois proposée en association aux  $\beta$ -bloquants lorsque ceux-ci sont mal tolérés (bradycardies, troubles conductifs induits). C'est dans les formes qui « échappent » au traitement  $\beta$ -bloquant que le DAI trouve sa place. Contrairement aux États-Unis, il est rare actuellement de poser l'indication en France d'un DAI lorsque le traitement  $\beta$ -bloquant est bien conduit et respecté, mais il existera probablement dans l'avenir des indications plus génésiques.

## Syndrome de Brugada

Le syndrome de Brugada associe un retard de conduction intraventriculaire droite et une anomalie de la repolarisation sous la forme d'un sus-décalage du segment ST dans les précordiales droites (Fig. 11), pouvant se compliquer de FV et de mort subite. [48] Le seul traitement ayant fait ses preuves dans la prévention de la mort subite est le défibrillateur automatique implantable. [49] Les symptômes surviennent essentiellement chez l'homme de 40 ans. Les formes à révélation pédiatrique sont extrêmement rares, se manifestant parfois dans un contexte fébrile. L'aspect ECG est parfois intermittent et peut être démasqué au cours d'un test pharmacologique par l'injection d'un bloqueur de canaux sodiques (ajmaline ou flécaïnide). Les sujets sont considérés comme phénotypiquement atteints en cas d'anomalies ECG typiques détectées soit spontanément sur l'ECG de surface ou lors des tests pharmacologiques de sensibilisation. [50] En présence d'un patient symptomatique (syncope) ayant un aspect ECG de Brugada, la stimulation ventriculaire permet de tester la vulnérabilité ventriculaire. En cas de FV inductible, un DAI est proposé. Chez le patient asymptomatique, dans le cadre d'une enquête familiale ou d'une découverte systématique, un test pharmacologique de sensibilisation et une stimulation ventriculaire peuvent être proposés à partir de l'âge de 16 ans. L'origine génétique a été confirmée par l'identification de mutations dans le gène *SCN5A* codant pour le canal sodique cardiaque dans environ 20 % des cas.

## ■ Bloc auriculoventriculaire

Le bloc auriculoventriculaire complet congénital (BAVc) est une affection rare (1 / 20 000 naissances), mais potentiellement mortelle dès la période anténatale ou les premiers jours de vie, avec une morbidité secondaire non négligeable. La bradycardie peut être mal tolérée dès la période néonatale, surtout en cas de cardiopathie associée, avec une mortalité initiale élevée. Un BAVc survient chez 2 % des fœtus dont les mères sont porteuses d'anti-Ro/SS-A ou La/ss-B avec une récurrence de 16 %. Les maladies auto-immunes maternelles représentent l'étiologie la plus fréquente des BAVc (60 % des cas). La recherche d'une maladie auto-immune chez la mère (lupus, syndrome de Gougerot-Sjögren...) doit donc être systématique devant la découverte d'un BAVc isolé chez un nourrisson. Des anticorps anti-Ro et/ou anti-La sont retrouvés chez plus de 90 % des enfants dont le BAVc a été découvert in utero ou en période néonatale. [51] La surveillance d'une éventuelle grossesse

### “ Point important

Dans tous les cas de SQTL confirmé ou supposé, des mesures de prévention doivent être prises :

- dépistage et mise en route d'un traitement  $\beta$ -bloquant chez tous les sujets génétiquement atteints symptomatiques (ou non) a fortiori les sujets jeunes ;
- prévention des circonstances favorisant la survenue des TDP (hypokaliémie...);
- contre-indication aux compétitions sportives ;
- remise à l'enfant et aux parents d'une liste de médicaments contre-indiqués, connus pour allonger l'intervalle QT.

ultérieure est alors attentive, même si la possibilité de traitement préventif par corticothérapie chez la mère n'a pas fait sa preuve. En cas de mauvaise tolérance du BAVc in utero, la seule solution est d'extraire l'enfant si le terme le permet et de procéder à l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif le plus rapidement possible. Quelques cas de fibroélastose endocardique associés au BAVc néonatal ont été décrits et semblent liés à la présence d'anti-Ro et d'anti-La. [52]

À cet âge, et parfois pendant plusieurs mois, voire années, le BAV peut n'être que partiel, avec alternance possible de conduction 1/1 (jusqu'à 220/min) et lambeaux de BAV du deuxième degré. Ces blocs intermittents ou partiels du nourrisson doivent être surveillés attentivement car l'évolution vers un BAVc n'est pas exceptionnelle. Chez l'enfant plus grand, le BAVc peut être responsable d'hypotrophie, d'asthénie, avec réduction parfois insidieuse de l'activité et intolérance d'effort. [53] L'apparition d'une cardiomyopathie dilatée est redoutée, surtout au cours des deux premières années de vie mais peut apparaître à bas bruit sur des années, favorisée par l'existence d'anticorps anti-SSA/SSB. [54] Le spectre d'un accident cardiaque grave et imprévisible est toujours présent. L'étude de Michaëlsson comporte un suivi « prospectif » de 102 patients adultes, porteurs d'un BAVc, asymptomatique pendant les 15 premières années de leur vie. [55] Trente-sept patients ont présenté une syncope, une lipothymie ou sont décédés, sans pic préférentiel en ce qui concerne l'âge de survenue des accidents. Il existe une décroissance presque linéaire de la fréquence ventriculaire d'échappement sur un suivi de 30 ans. De cette étude, on retient qu'un BAVc bien toléré ne préjuge pas de son pronostic. La mort subite peut être la première manifestation d'un BAVc asymptomatique sans facteurs prédictifs cliniques identifiés. Cependant, il existe une corrélation positive significative entre les accidents syncopaux et l'existence d'une insuffisance mitrale à l'échocardiographie. D'autres auteurs retrouvent, comme facteur de pronostic défavorable, l'allongement de l'intervalle QTc, la dilatation auriculaire gauche secondaire à une insuffisance mitrale, une cardiomégalie initiale au moment du diagnostic et l'absence d'implantation prophylactique. Une comparaison entre les groupes implantés et non implantés dans la série de Michaëlsson a montré que la mortalité était significativement plus basse chez les patients ayant un stimulateur. Dans cette série avec un suivi de plus de 30 ans, seuls 10 % des patients sont asymptomatiques sans stimulateur cardiaque définitif. De fait, les auteurs recommandent la mise en place prophylactique d'un stimulateur chez les adultes porteurs de BAVc congénitaux isolés même s'ils sont asymptomatiques. En ce qui nous concerne, compte tenu de l'expérience acquise avec l'équipe des enfants malades [56] et des recommandations issues des dernières conférences de consensus américaines [57] nous considérons que l'indication d'appareillage est impérative en cas de bradycardie symptomatique (malaises) ou de signes cliniques ou échographiques de dysfonction ventriculaire gauche. L'implantation d'un stimulateur est aussi indiquée en cas de fréquence instantanée inférieure à 50/min avant 1 an, inférieure à 45/min entre 2 et 4 ans et inférieure à 40 chez les enfants plus âgés.

Avant l'âge de 2 ans, une fréquence ventriculaire moyenne inférieure à 50/min constitue une indication d'implantation. Les seuils critiques doivent être relevés de 10 b/min en présence d'une cardiopathie, en cas d'apparition d'anomalie de la phase lente, de QRS large, d'ESV ou de rythme d'échappement irrégulier avec pauses ventriculaires supérieures à 2 ou 3 secondes. Si la détermination du siège du BAV par exploration électrophysiologique est peu utile et en pratique abandonnée, des Holters et des échographies régulièrement répétés sont indiqués, surtout au cours de la première année de vie, pour poser à temps les indications d'appareillage. L'âge et surtout le poids de l'enfant conditionnent le mode d'implantation. La voie épicaudique est surtout adaptée chez le nourrisson de moins de 10 à 15 kg et permet de préserver le capital veineux. La voie d'abord est soit la thoracotomie gauche, soit la lombotomie, soit la voie épigastrique. On privilégiera les stimulateurs capables de stimuler à 8 volts et surtout d'entraîner à des fréquences cardiaques à 180/min. La mise en place d'électrodes

à diffusion de stéroïdes permet de diminuer la fréquence des défauts d'entraînement liés à une élévation excessive des seuils de stimulation. Il est possible d'implanter des stimulateurs double chambre par cette voie. La stimulation endocavitaire s'adresse surtout aux grands enfants. Lors de l'implantation de ces stimulateurs cardiaques, une boucle doit être faite dans la cavité stimulée afin que la sonde s'adapte à la croissance de l'enfant. Il faut vérifier l'absence de tension dans le ventricule sur une radiographie du thorax. L'association d'un BAVc avec un shunt droit-gauche contre-indique le recours à la voie endocavitaire. Une fois appareillés, les enfants doivent être surveillés tous les 6 mois dans un centre spécialisé. Au cours de ce contrôle seront effectués un ECG, une analyse et un réglage éventuel des paramètres de stimulation, ainsi qu'une télémétrie ou un Holter et une échocardiographie pour surveiller la fonction ventriculaire gauche.

## ■ Bradycardies vagues paroxystiques

### “ Point important

La survenue brutale d'un malaise chez un nourrisson, a priori bien portant, est source d'inquiétude majeure chez les parents et justifie un minimum d'explorations.

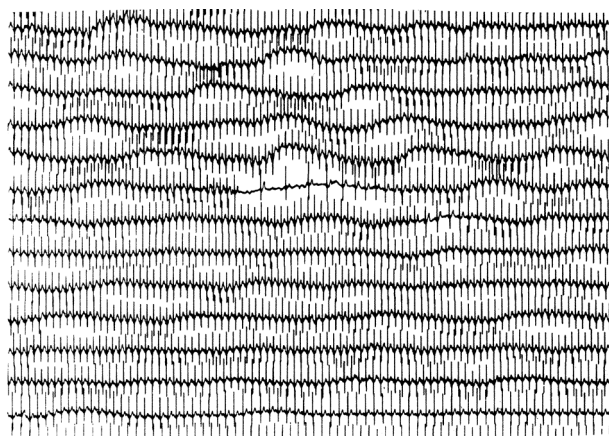
Après avoir recherché les principales causes pédiatriques de malaises (neurologiques, métaboliques, psychosociales...) le diagnostic de malaise vagal doit être évoqué et justifie un bilan cardiaque orienté. Celui-ci a le mérite d'éliminer une éventuelle cardiopathie méconnue (échographie) ou un authentique trouble du rythme. La négativité du bilan étiologique autorise à évoquer la possibilité d'une hyperréactivité vagale (HRV) symptomatique et à en rechercher les éléments diagnostiques : [58]

- antécédents familiaux de malaises vagues chez les parents ou la fratrie (retrouvés plus d'une fois sur deux) ;
- circonstances déclenchantes du malaise (cris, blocage respiratoire, vomissements, douleurs...) ;
- présentation clinique du malaise avec pâleur, hypotonie, cyanose des lèvres, pouvant aller jusqu'à la perte de connaissance ou s'accompagner de mouvements convulsifs et faire craindre une « mort subite manquée ».

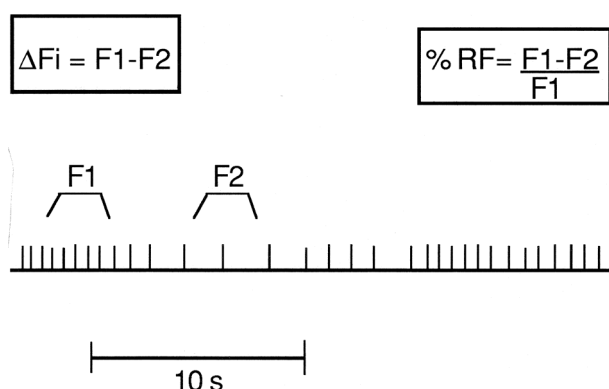
Dans ce contexte, on s'aide volontiers de deux examens simples, qui, quand ils sont positifs, permettent de conforter le diagnostic :

- le réflexe oculocardiaque (ROC) est pratiqué sous enregistrement ECG continu, dans une salle disposant des moyens usuels de réanimation avec une seringue d'atropine à proximité. Le test consiste à appuyer progressivement sur les yeux d'un enfant calme, jusqu'au seuil de la douleur, pendant 10 secondes. Le test est considéré comme positif si l'asystole provoquée dépasse 1 200 ms vers l'âge de 2 à 3 mois et 2 000 ms vers l'âge de 1 an (un ROC négatif ne permet pas d'éliminer le diagnostic de malaise vagal) ;
- l'enregistrement de Holter : rarement, l'enregistrement prolongé de l'ECG permet d'enregistrer un malaise vagal : la constatation d'une asystole prolongée (entre 10 et 30 secondes) contemporaine du malaise permet alors de confirmer le diagnostic. Le plus souvent, ce sont des signes indirects qui témoignent du profil vagal du nourrisson : l'existence de





**Figure 12.** Bradycardies brutales et brèves chez un ancien prématuré (36 semaines) âgé de 1 mois et présentant des malaises persistants sous traitement antireflux.



**Figure 13.** Chez le nourrisson, le  $\Delta Fi$  exprime le gradient de décélération du rythme cardiaque (en fréquence instantanée sur 3 battements) : F1 = fréquence de base avant le ralentissement ; F2 = fréquence minima instantanée lors de la bradycardie brutale et brève (sur une période de 10 secondes).

bradycardies brutales et brèves (< 10 secondes) est sans doute le meilleur critère (Fig. 12). On l'évalue par le  $\Delta Fi$  (différence entre la fréquence instantanée de base avant le ralentissement et la fréquence instantanée minima au cours de la bradycardie). Un  $\Delta Fi \geq 100$  b/min est évocateur de bradycardies réflexes (Fig. 13). De plus, des bradycardies spontanées inférieures à 60/min au cours des premiers mois de vie ou des pauses sinusales supérieures à 1 000 ms, témoignent d'un profil vagal sur le Holter.

Le pronostic de l'hyperréactivité vagale est encore mal connu.<sup>[59]</sup> Ce syndrome pourrait représenter un facteur de risque supplémentaire pour la mort subite du nourrisson (MSN). En effet, les simples données de l'interrogatoire ne permettent pas de distinguer un malaise vagal d'un malaise grave ou d'une éventuelle mort subite manquée. Les enregistrements de mort subite survenue sous monitoring à mémoire ou lors d'enregistrement Holter font presque constamment état d'une bradycardie terminale précédant l'arrêt respiratoire. Les études Holter du rythme cardiaque des enfants à risque de MSN retrouvent fréquemment des bradycardies brutales et brèves, d'origine vagale (syndrome de Pierre Robin, syndrome d'Angelman, immaturité du tronc cérébral, prématurés). Sur une série de 17 MSN restées inexplicables et survenues après un bilan rythmologique complet, nous avons pu porter le diagnostic d'HRV 10 fois (59 %). De plus, dans une étude rétrospective multicentrique actualisée en 1995 (avant la diffusion des nouvelles consignes de position du sommeil) nous avons trouvé un taux de MSN moindre dans le groupe d'enfants traités par atropiniques que dans le groupe non traité. De plus, nous avons retrouvé une incidence accrue de malaises vagues chez les parents d'enfants décédés de MSN (19 %) alors que les

études épidémiologiques ne retrouvent que 3 à 8 % de malaises vagues dans la population générale. Réciproquement, il a été publié un excès de MSN ( $p < 0,00001$ ) dans les familles d'hyper-réactivité vagale comparé à la population générale. Enfin, il est établi que les facteurs de risque pour la MSN (position ventrale du sommeil, hypoxie, infections rhinopharyngées ou pulmonaires virales, reflux gastro-œsophagien) contribuent, notamment par l'intermédiaire des chémoréflexes laryngés, à majorer les bradycardies vagues et les apnées réflexes.

## “ Point fort

### Rythmologie pédiatrique : principaux pièges.

- Prendre pour une TSV une TV à QRS peu élargi ( $\approx 100$  ms) chez le nourrisson.
- Méconnaître une tachycardie atriale bloquée 2/1 au niveau du nœud auriculoventriculaire (2<sup>e</sup> onde P cachée dans l'onde T).
- Porter le diagnostic de bradycardie sinusale devant un BAV 2/1 (avec seconde onde P cachée dans l'onde T).
- Méconnaître une préexcitation mineure avec onde delta peu visible (fausse onde q en V5-V6).
- Se tromper (par excès ou par défaut) dans l'analyse du QT (faire une enquête familiale au moindre doute).



## ■ Références

- [1] Casey FA, McCrindle BW, Hamilton RM, Gow RM. Neonatal atrial flutter: significant early morbidity and excellent long-term prognosis. *Am Heart J* 1997;**133**:302-6.
- [2] Lisowski LA, Verheijen PM, Benatar AA, Soyeur DJ, Stoutenbeek P, Brenner JJ, et al. Atrial flutter in the perinatal age group: diagnosis, management and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2000;**35**:771-7.
- [3] Drago F, Mazza A, Garibaldi S, Mafri A, Santilli A, Ragonese P. Isolated neonatal atrial flutter: clinical features, prognosis and therapy. *G Ital Cardiol* 1998;**28**:365-8.
- [4] Bradley DJ, Fischbach PS, Law IH, Serwer GA, Dick 2<sup>nd</sup> M. The clinical course of multifocal atrial tachycardia in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 2001;**38**:401-8.
- [5] Kachaner J, Villain E, Batisse A, Sidi D. Tachycardies atriales chaotiques de l'enfant. In: Kachaner J, Batisse A, editors. *Troubles du rythme cardiaque de l'enfant (Progrès en pédiatrie 3)*. Paris: Doin; 1987. p. 55-62.
- [6] Bevilacqua LM, Rhee EK, Epstein MR, Triedmann JK. Focal ablation of chaotic atrial rhythm in an infant with cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000;**11**:577-81.
- [7] Villain E, Vetter VL, Garcia JM, Herre J, Cafarelli A, Garson A. Evolving concepts in the management of congenital junctional ectopic tachycardia. A multicenter study. *Circ* 1990;**81**:1544-9.
- [8] Coumel P, Fidelle J, Attuel P, Brechenmacher C, Batisse A, Bretagne J. Tachycardies focales hissiennes congénitales. Étude coopérative de 7 cas. *Arch Mal Cœur* 1976;**69**:899-909.
- [9] Paul T, Reimer A, Janousek J, Kallfelz HC. Efficacy and safety of Propafenone in congenital junctional ectopic tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1992;**20**:911-4.
- [10] Henneveld H, Hutter P, Bink-Boelkens M, Sreeram N. Junctional ectopic tachycardia evolving into complete heart block. *Heart* 1998;**80**:627-8.
- [11] Fishberger SB, Rossi AF, Messina JJ, Saul JP. Successful radiofrequency catheter ablation of congenital junctional ectopic tachycardia with preservation of atrioventricular conduction in a 9-month-old infant. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998;**21**:2132-5.

- [12] Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, Benson Jr. DW. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol* 1992;**69**:1028-32.
- [13] Villain E, Bonnet D, Acar P, Agoun Y, Sidi D, Kachaner J. Recommandations pour le traitement des tachycardies supraventriculaires réciproques du nourrisson. *Arch Pediatr* 1998;**5**:133-8.
- [14] Goudevenos JA, Katsouras CS, Graekas G, Argiri O, Giogiakas V, Sideris DA. Ventricular pre-excitation in the general population: a study on the mode of presentation and clinical course. *Heart* 2000;**83**:29-34.
- [15] Pappone C, Manguso F, Santinelli R, Vicedomini G, Sala S, Paglino G. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2004;**351**:1197-205.
- [16] Bromberg B, Linday B, Cain M, Cox JL. Impact of clinical history and electrophysiologic characterization of accessory pathways on management strategies to reduce sudden death among children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996;**27**:690-5.
- [17] Gollob MH, Green MS, Tang AS, Gollob T, Karibe A, Ali HassanAhmad F, et al. Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2001;**344**:1823-31.
- [18] Munger TM, Packer DL, Hammil SC, Feldman B, Bayley K, Ballard D, et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953-1989. *Circulation* 1993;**87**:866-73.
- [19] Kugler JD, Danford DA, Houston K, Felix G. Radiofrequency catheter ablation for paroxysmal supra-ventricular tachycardia in children and adolescents without structural heart disease. *Am J Cardiol* 1997;**82**:1438-43.
- [20] Lucet V, Do Ngoc D, Sidi D, Batisse A, Fidelle J, Coumel P. Traitement médical et évolution à long terme des tachycardies réciproques permanentes de l'enfant : à propos de 10 cas suivis durant 11 ans. *Arch Mal Cœur* 1985;**78**:210-6.
- [21] Schleich JM, Vaksman G, Khanoyan P, Rey C, Dupuis C. Les tachycardies jonctionnelles permanentes par rythme réciproque chez l'enfant et l'adolescent. Efficacité du traitement médicamenteux. *Arch Mal Cœur* 1992;**85**:553-9.
- [22] Van Stuijvenberg M, Beaufort-Krol GC, Haaksma J, Bink-Boelkens MT. Pharmacological treatment of young children with permanent junctional reciprocating tachycardia. *Cardiol Young* 2003;**13**:408-12.
- [23] Dorostkar PC, Silka MJ, Morady F, Dick 2<sup>nd</sup> M. Clinical course of persistent junctional reciprocating tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1999;**33**:366-75.
- [24] Aguinaga L, Primo J, Anguera I, Mont L, Valentino M, Brudada P. Long-term follow-up in patients with the permanent form of junctional reciprocating tachycardia treated with radiofrequency ablation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998;**21**:2073-8.
- [25] Gaita F, Antonio M, Riccardi R, Giustetto C, Grossi S, Caruzzo E, et al. Cryoenergy catheter ablation: a new technique for treatment of permanent junctional reciprocating tachycardia in children. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004;**15**:263-8.
- [26] Von Bernuth G, Engelhardt W, Kramer H, Singer H, Schneider P, Ulmer H, et al. Atrial automatic tachycardia in infancy and childhood. *Eur Heart J* 1992;**13**:1410-5.
- [27] Naheed ZJ, Strasburger JF, Benson DW, Deal BJ. Natural history and management strategies of automatic atrial tachycardia in children. *Am J Cardiol* 1995;**75**:405-7.
- [28] Wang JN, Wu JM, Tsai YC, Lin CS. Ectopic atrial tachycardia in children. *J Formos Med Assoc* 2000;**99**:766-70.
- [29] Anguera I, Brugada J, Roba M, Mont L, Aguinaga L, Geelen P, et al. Outcomes after radiofrequency catheter ablation of atrial tachycardia. *Am J Cardiol* 2001;**87**:886-90.
- [30] Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working group on dysrhythmias and electrophysiology of the association for European pediatric cardiology. *J Am Coll Cardiol* 1999;**33**:2067-72.
- [31] Lucet V, Do Ngoc D, Denjoy I, Breton D, Tahiri C, Le Gall MA, et al. Tachycardie ventriculaire en salve soutenue du grand enfant. Guérison spontanée de 3 cas. *Arch Mal Cœur* 1997;**90**:693-7.
- [32] Yasui K, Shibata T, Yokoyama U, Nishizawa T, Takigiku K, Sakon T, et al. Idiopathic sustained left ventricular tachycardia in pediatric patients. *Pediatr Int* 2001;**43**:42-7.
- [33] Villain E, Bonnet D, Kachaner J, Le Bidois J, Cohen L, Piechaud JF, et al. Tachycardies ventriculaires incessantes idiopathiques du nourrisson. *Arch Mal Cœur* 1990;**83**:665-71.
- [34] Bonnet D, Martin D, De Lonlay P, Villain E, Jouvot P, Rabier D, et al. Arrhythmias and conduction defects as presenting symptoms of fatty acid oxidation disorders in children. *Circulation* 1999;**100**:2248-53.
- [35] Lucet V, Grau F, Denjoy I, Do Ngoc D, Geiger K, Ghisla R, et al. Devenir à long terme des tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques de l'enfant. À propos de 20 cas suivis pendant 8 ans. *Arch Pediatr* 1994;**1**:26-32.
- [36] Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Do Ngoc D, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circ* 1995;**91**:1512-9.
- [37] Swan H, Piippo K, Viitasalo M, Heikkilä P, Paavonen T, Kainulainen K, et al. Arrhythmic disorder mapped to chromosome 1q42-q43 cause malignant polymorphic ventricular tachycardia in structural normal hearts. *J Am Coll Cardiol* 1999;**34**:2035-42.
- [38] Laitinen PJ, Brown KM, Piipoo K, Swan H, Devaney JM, Brahmabhatt B, et al. Mutations of the cardiac ryanodine receptor (RyR2) gene in familial polymorphic ventricular tachycardia. *Circ* 2001;**103**:485-96.
- [39] Lahat H, Eldar M, Levy-Nissenbaum E, Bahan T, Friedman E, Khoury A, et al. Autosomal recessive catecholamine-or exercise-induced polymorphic ventricular tachycardia: clinical features and assignment of the disease gene to chromosome 1p13-21. *Circ* 2001;**103**:2822-7.
- [40] Baucé B, Rampazzo A, Basso C, Bagattin A, Daliento L, Tiso N, et al. Screening for ryanodine receptor type 2 mutations in families with effort-induced polymorphic ventricular arrhythmias and sudden death: early diagnosis of asymptomatic carriers. *J Am Coll Cardiol* 2002;**40**:341-9.
- [41] Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: genetic basis and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 2000;**36**:1-2.
- [42] Splawski I, Shen J, Timothy K, Lehmann M, Priori S, Robinson J, et al. Spectrum of mutations in long-QT syndrome genes: KVLQT1, HERG, SCN5A, KCNE1 and KCNE2. *Circ* 2000;**102**:1178-85.
- [43] Chen Q, Kirsch G, Zhang D, Brugada R, Brugada J, Brugada P, et al. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. *Nat* 1998;**392**:293-6.
- [44] Zareba W, Moss AJ, Schwartz PJ, Vincent GM, Robinson J, Priori S, et al. Influence of the genotype on the clinical course of the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 1998;**339**:960-5.
- [45] Lupoglazoff JM, Denjoy I, Guicheney P, Casasoprana A, Coumel P. Syndrome du QT long congénital. *Arch Pediatr* 2001;**8**:525-34.
- [46] Lupoglazoff JM, Denjoy I, Cheav T, Berthet M, Extramiana F, Cauchemez B, et al. Mutation homozygote dans le gène SCN5A responsable d'un syndrome de QT long congénital avec bloc auriculo-ventriculaire 2/1. *Arch Mal Cœur* 2002;**95**:440-6.
- [47] Lupoglazoff JM, Denjoy I, Villain E, Fressart V, Simon F, Bozio A, et al. Long QT syndrome in neonates: conduction disorders associated with HERG mutations and sinus bradycardia with KCNQ1 mutations. *J Am Coll Cardiol* 2004;**43**:826-30.
- [48] Brugada J, Brugada R, Brugada P. Right bundle-branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3. A marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circ* 1998;**97**:457-60.
- [49] Brugada J, Brugada R, Antzelevitch C, Towbin J, Nademanee K, Brugada P. Long-term follow-up of individuals with electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3. *Circ* 2002;**105**:73-8.
- [50] Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: consensus report. *Circulation* 2002;**106**:2514-9.
- [51] Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol* 2002;**39**:130-7.
- [52] Nield LE, Silverman ED, Smallhorn JF, Taylor GP, Mullen JB, Benson LN, et al. Endocardial fibroelastosis associated with maternal anti-Ro and anti-La antibodies in the absence of atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol* 2002;**40**:796-802.
- [53] Lupoglazoff JM, Denjoy I, Magnier S, Casasoprana A. Bloc auriculo-ventriculaire complet congénital. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie-Angiologie, 11-040-C-10, 1999 (5p).

- [54] Udink Ten Cate FE, Breur JM, Cohen M, Boramanand N, Kapusta L, Crosson J, et al. Dilated cardiomyopathy in isolated congenital complete atrioventricular block: early and long-term risk in children. *J Am Coll Cardiol* 2001;**37**:1129-34.
- [55] Michaëlsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. *Circ* 1995;**92**:442-9.
- [56] Villain E. Bloc auriculo-ventriculaire complet congénital. *Arch Mal Cœur* 2004;**97**:994-9.
- [57] Grolleau R, Leclercq F, Guillaumont S, Voisin M. Le bloc auriculo-ventriculaire congénital. *Arch Mal Cœur* 1999;**92**:47-55.
- [58] Lucet V, De Bethmann O, Denjoy I. Paroxysmal vagal overactivity, apparent life-threatening event and sudden infant death. *Biol Neonate* 2000;**78**:1-7.
- [59] Lucet V, Le Gall MA, Shojaei T, Tahiri C, Breton D, Denjoy I, et al. Hyperréactivité vagale et mort subite dans la fratrie. *Arch Mal Cœur* 2002;**95**:454-9.

---

V. Lucet (vincent.lucet@centredescotes.com).

I. Denjoy.

Unité de rythmologie pédiatrique, château des Côtes, 78350 Les Loges-en-Josas, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lucet V., Denjoy I. Troubles du rythme de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-B-10, 2007.

Disponibles sur [www.emc-consulte.com](http://www.emc-consulte.com)



Arbres  
décisionnels



Iconographies  
supplémentaires



Vidéos /  
Animations



Documents  
légaux



Information  
au patient



Informations  
supplémentaires



Auto-  
évaluations