

# Indications de stimulation enfants et adultes jeunes

BAV isolé (BAV « congénital »)

BAV + malformation cardiaque

Post-opératoire

troubles de la conduction AV

± défaillance sinusale (« switch » atrial, Fontan)

# BAVC « congenital » ?

A la naissance/ in utero

- **coeur anormal**

  - double discordance

  - ventricule unique (isomérisme gauche)

- **avec anticorps maternels (lupus, Sjögren)**

Diagnostic chez un jeune patient, pas d'ATCD

(définition de Yabek) **Vraiment congénital ??**

# BAVC « immunologique »

- 1/15 000-20 000 → 1/10 000 nn vivants
- Association with affections maternelles (lupus, Gougerot-Sjögren)
- AC anti SSA/Ro and/or SSB/La
- Réaction inflammatoire  
myocardite  
BAV séquellaire

???

- **Incidence variable**

2 % si primipare antiSSA et/ou antiSSB + (Buyon)

15 % risque récidive

- **Facteurs foetaux** (virus, jumeaux)

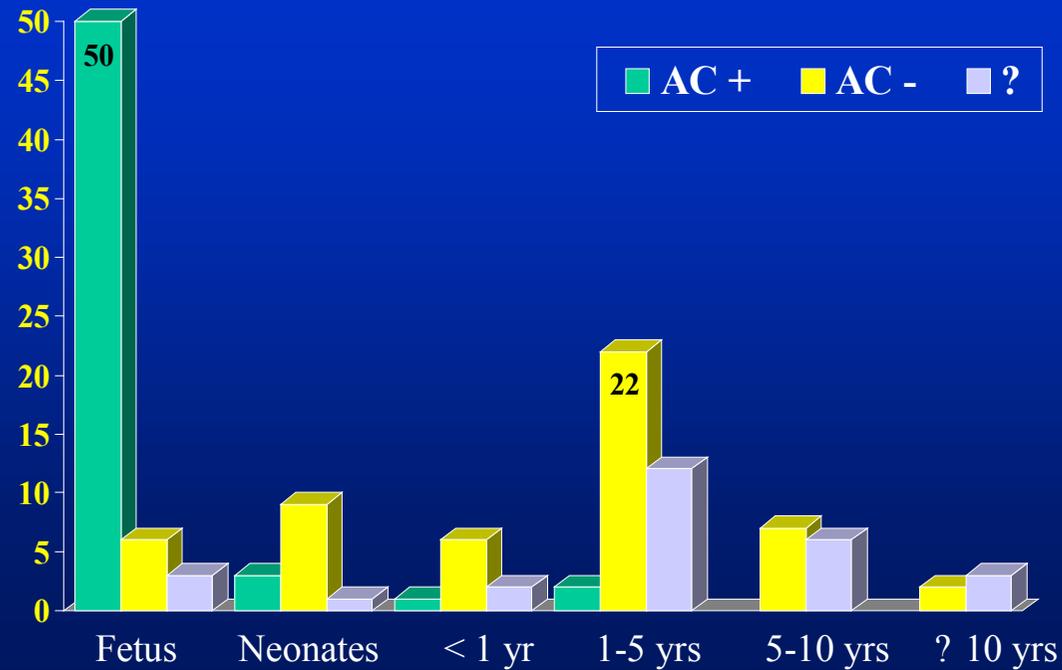
- **Anomalies variables de conduction**

PR long → BAV complet

- **AC - > 2 ans**

- NEM, 1980-2004
- 135 enfants < 15 ans avec BAVC isolé  
→ 111 testés anticorps anti-SSA/SSB
- 55 pts avec anticorps  
56 pts sans anticorps (2 blocs familiaux)  
même sexe-ratio

## Age at diagnosis

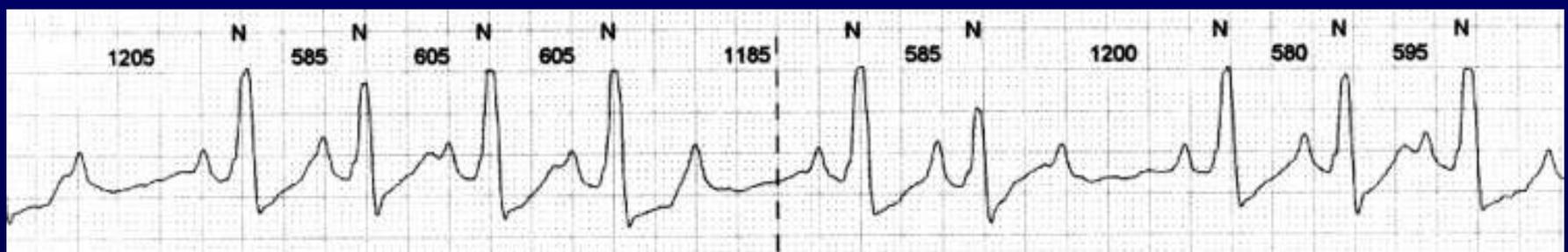
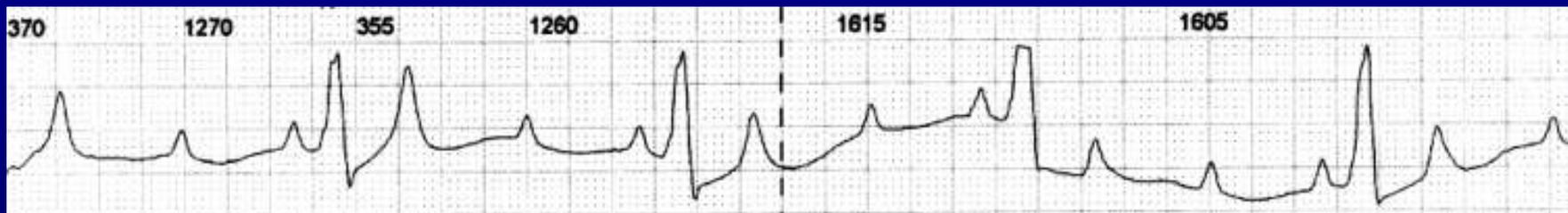
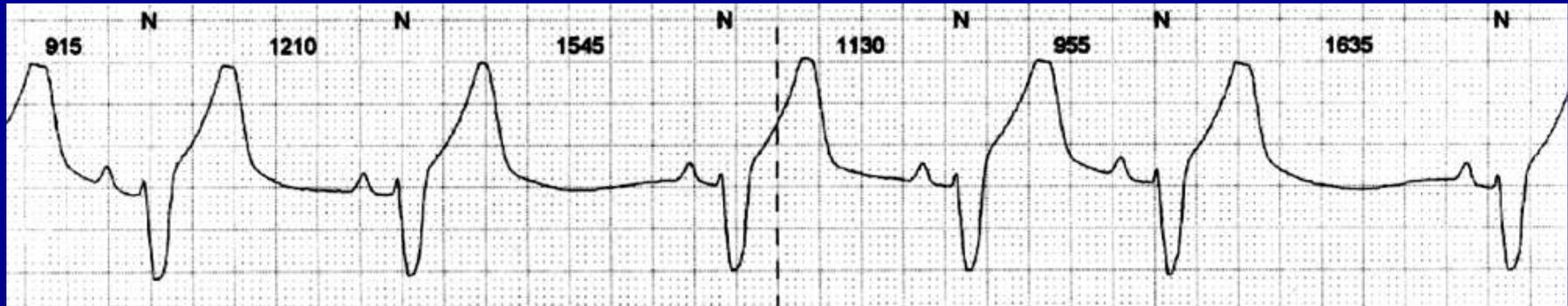


	AC +	AC-
	56	55
<b>Anomalies associées</b>	<b>5 CIA, 3 CA</b>	
<b>BAV partiel</b>	<b>2</b>	<b>23</b>

# BAVC « congenital »

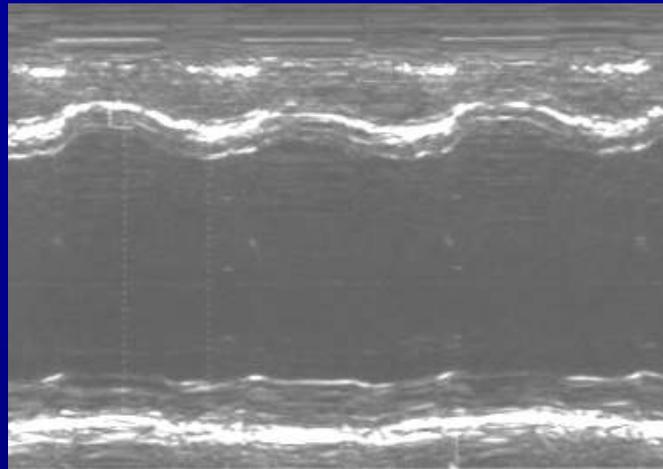
## Diagnostic chez un jeune patient, pas d'ATCD

- familial (chromosome 19, SCNA5)
- Myopathies (Steinert)
- Kearnes, myocardiopathies (desmine ...)
- étiologies des BAV diagnostiqués dans l'enfance  
le plus souvent inconnue, « congénitaux » ?

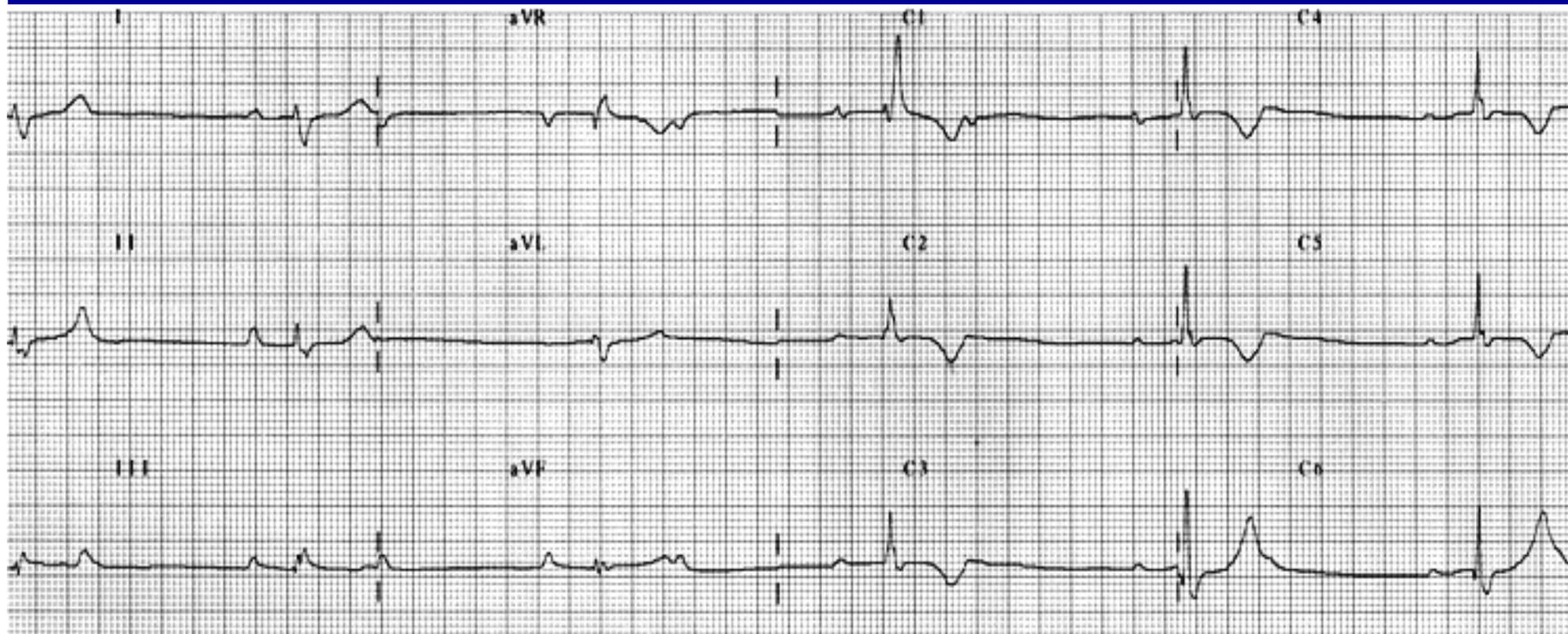


## Syncope. HCM + ABV

Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007



Elisabeth VIDALIN  
DIU 2007



8 ans

Syncope

Pas d'antécédent

Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# BAV complet de l'enfant Evolution

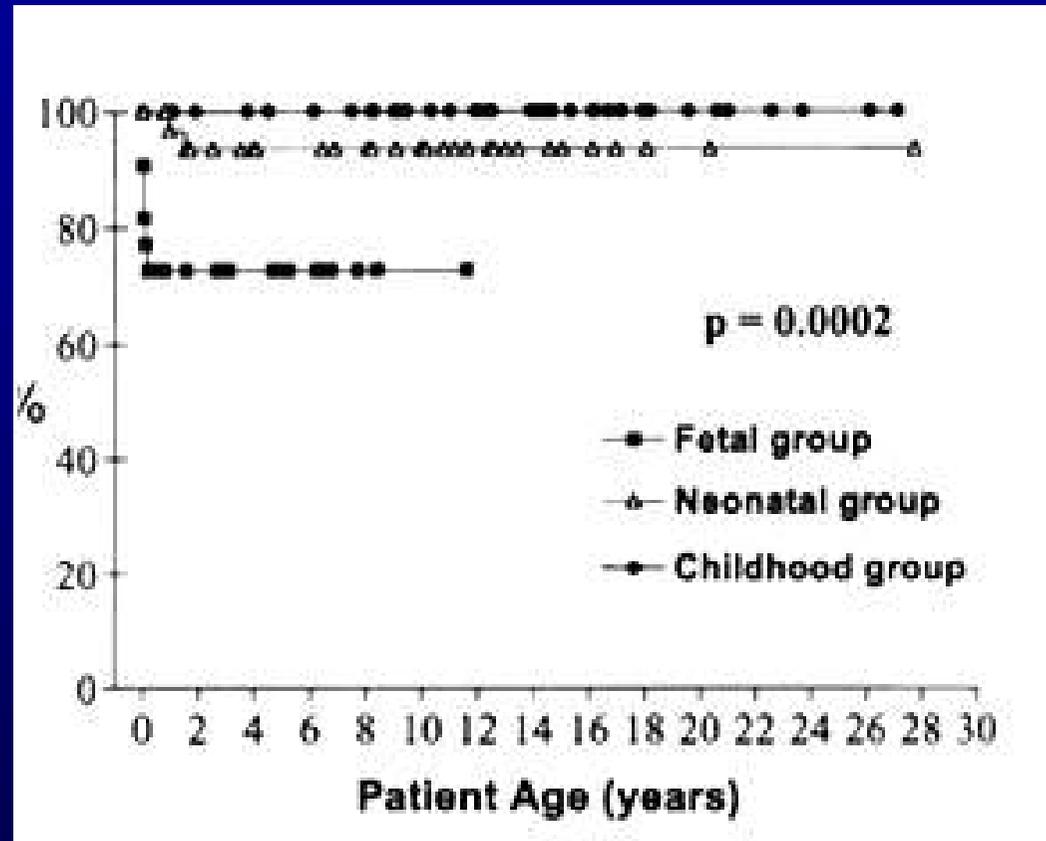
113 pts (1970 - 1997) BAV congénital

Détection > 17 semaines

Mortalité: 22/113 (19 %)  
0 mort après 3 ans

67 PM (63 %). 35 < 10 jours

# BAVC. 102 enfants (29 foetus) Survie actuarielle



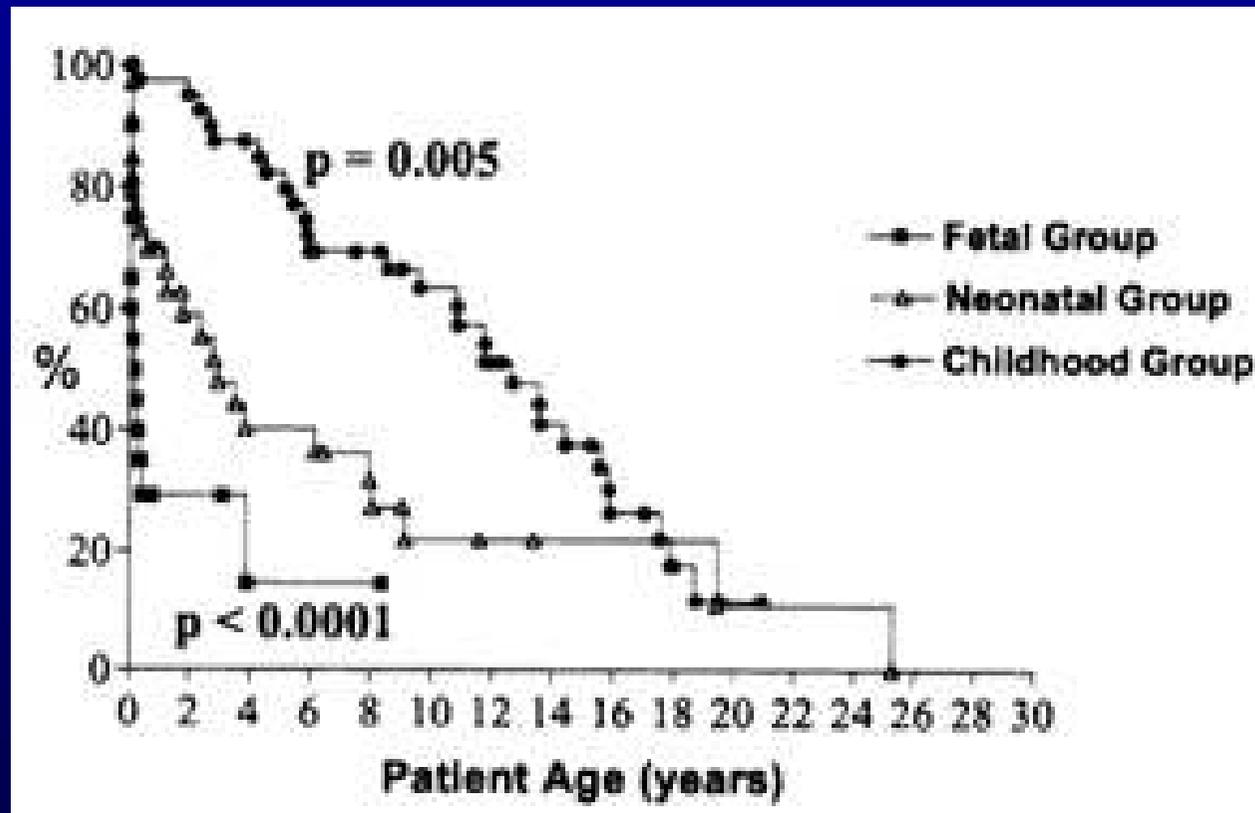
Causes de mortalité

MCP, prématurité  
E. Ishikawa, M. Villain  
DIU 2007

Jaegi et al. JACC 2002

# BAVC. 102 enfants

## Survie actuarielle sans PM



# BAV complet: facteurs de risque

Karpawich 1980	24 pts fu : 5 yrs	7 syncope	1 SD	FC < 50
Reid (1982)	35 pts (21 PM)	1 syncope	1 SD	FC < 50
Dewey (1987)	27 pts (holter)	0 3 syncope	0 2 SD	FC > 50 FC < 50
Batisse	39 pts	6 syncope	2 SD	FC < 50 < 2 ans < 45 (2-4 ans) < 40 (> 4 ans)
Michaelsson 1995	302 pts			FC < 55 bpm

# BAV complet de l'enfant

## Indications de stimulation

### Symptômes

syncope

défaillance cardiaque

Intolérance d'effort (épreuve d'effort)

# « Guidelines for PM implantation in children »

Dysfonction VG (échocardiographie)

Rythme d'échappement lent

QRS larges, ESVs complexes

*ACC/AHA/NASPE 2002 Guidelines*

# BAV complet de l'enfant

## Indications de stimulation

« < 50-55 bpm in infants (class I)

day average rate < 50 bpm after one year

Abrupt pauses = basic cycle length x 2-3 »

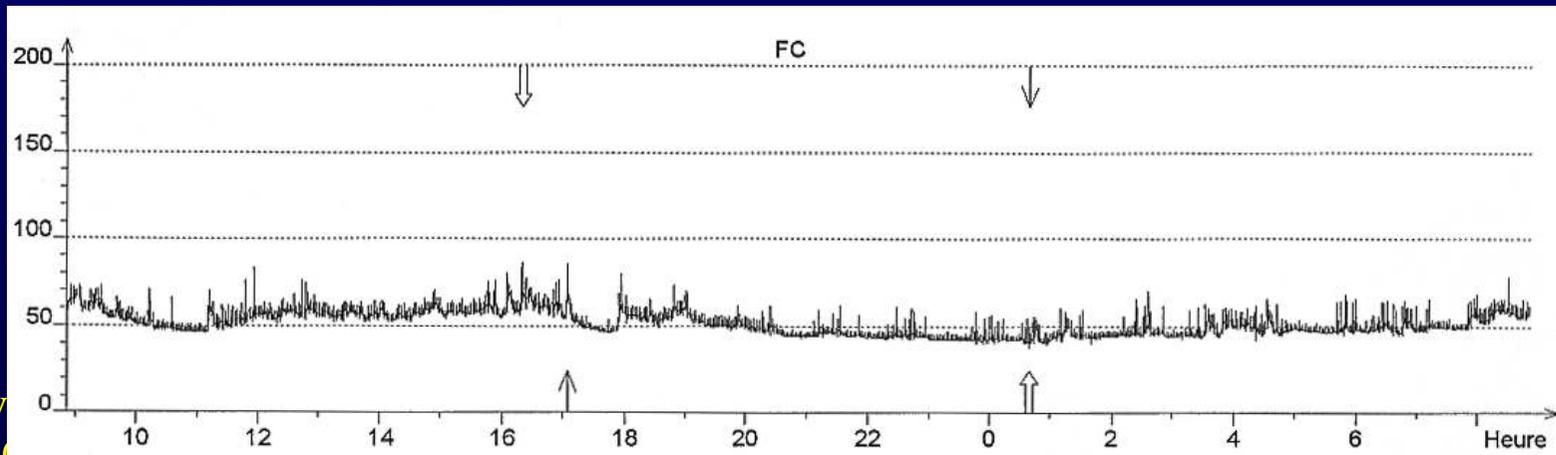
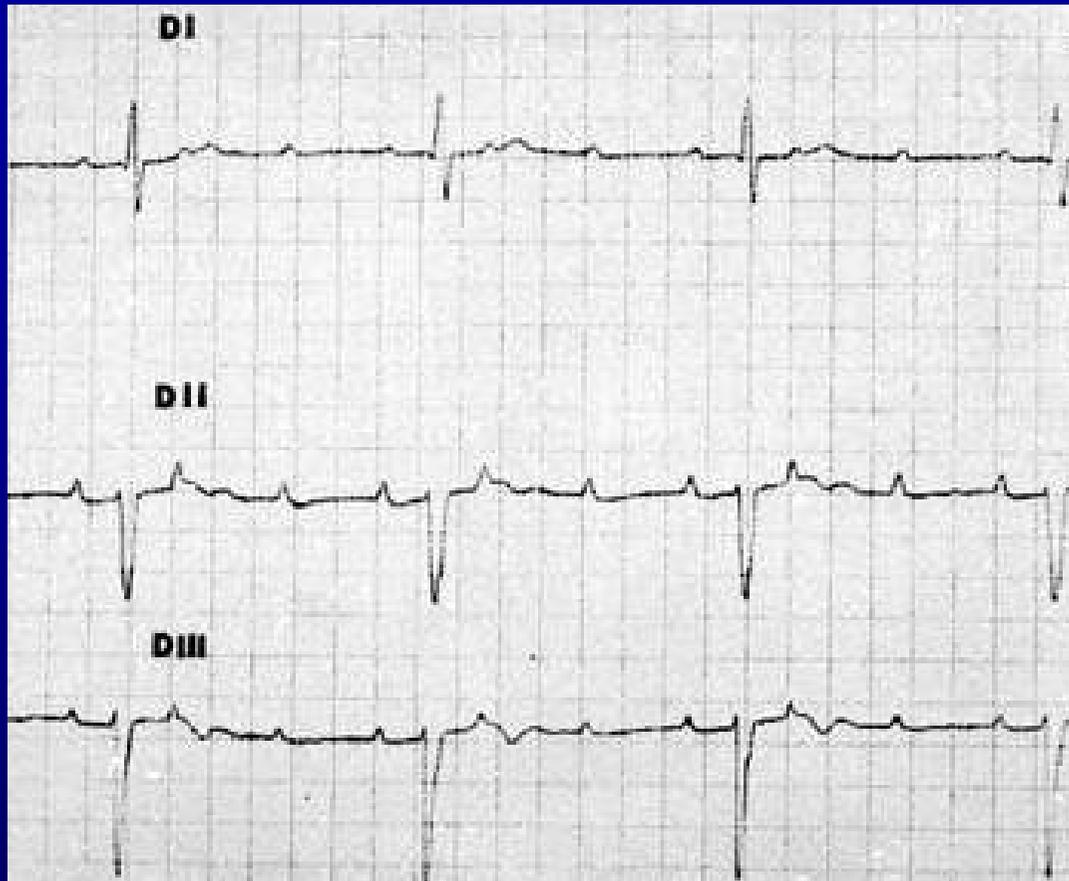
### Bradycardie de repos sur ECG

< 2 ans      50/mn

2-4 ans      45/mn

> 4 ans      40/mn

Surveillance : **holter mensuel** <avant l'âge de 1 an

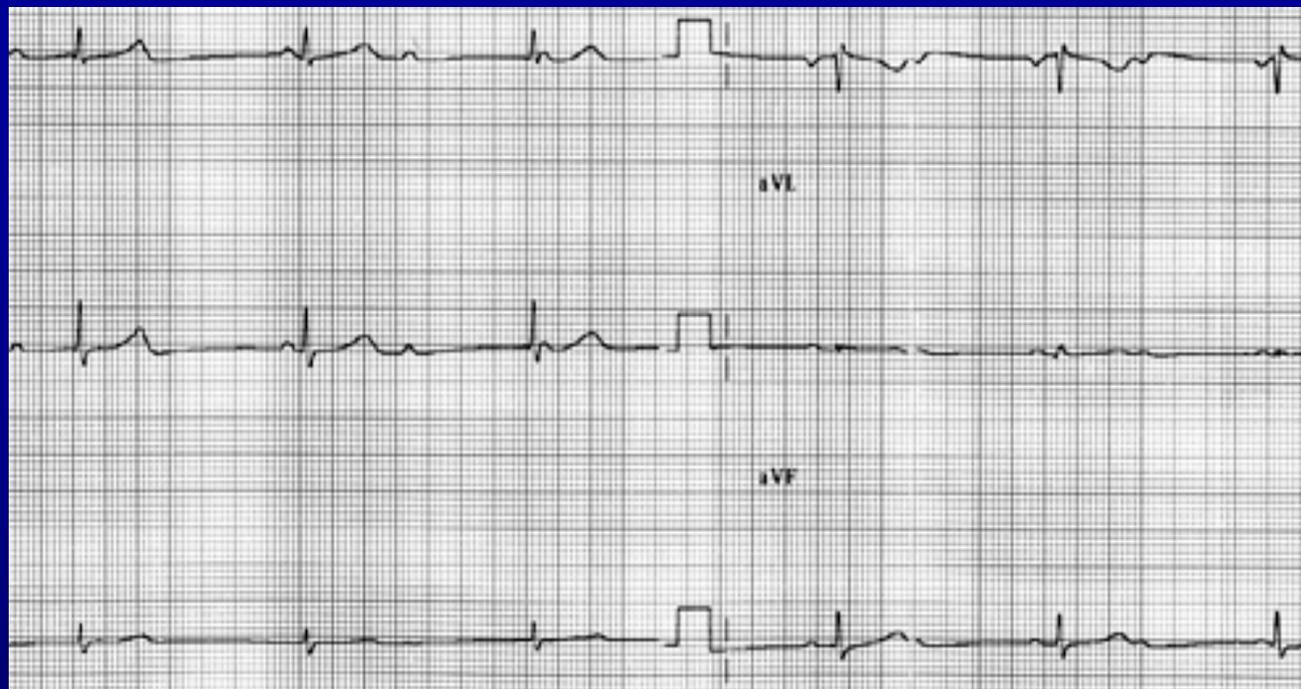


Elisabeth V  
DIU 2607

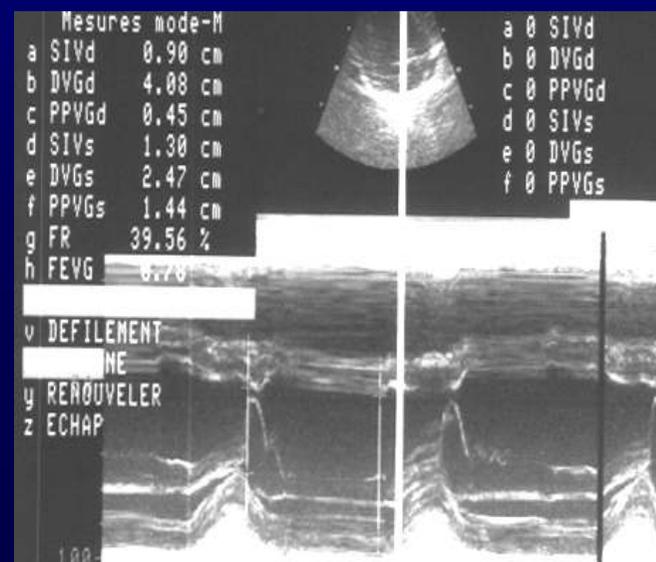


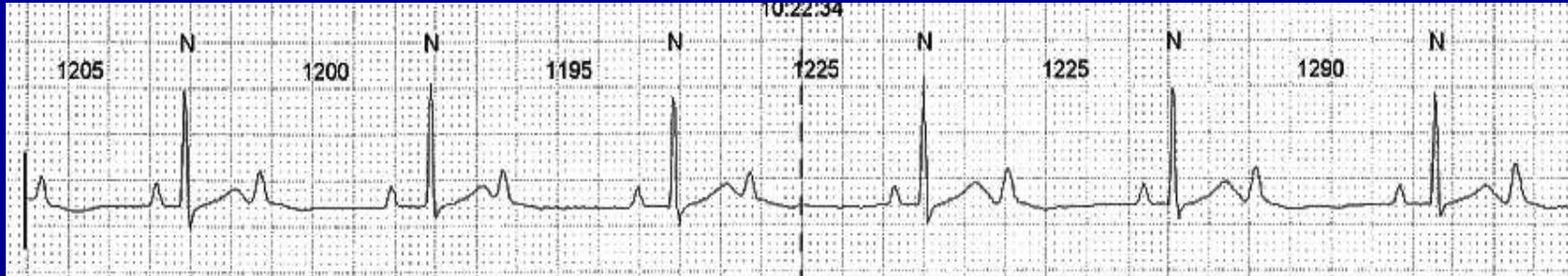
13ans, syncope

Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

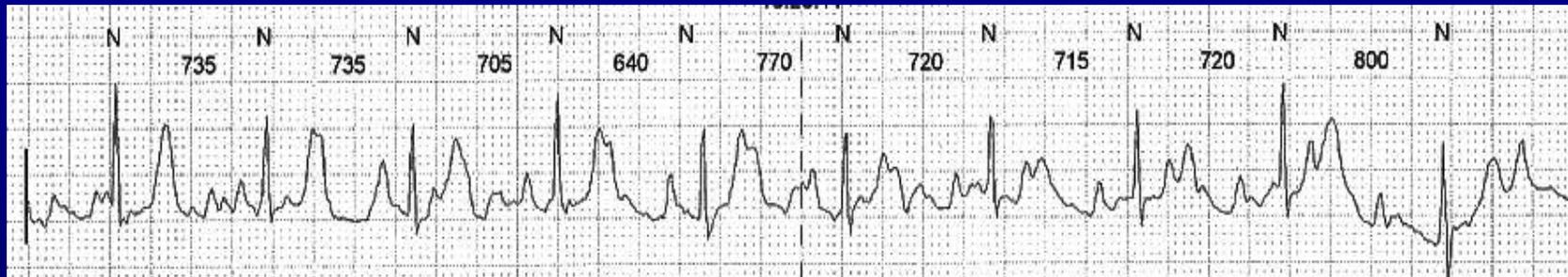


8 ans, aucun symptôme  
42 bpm

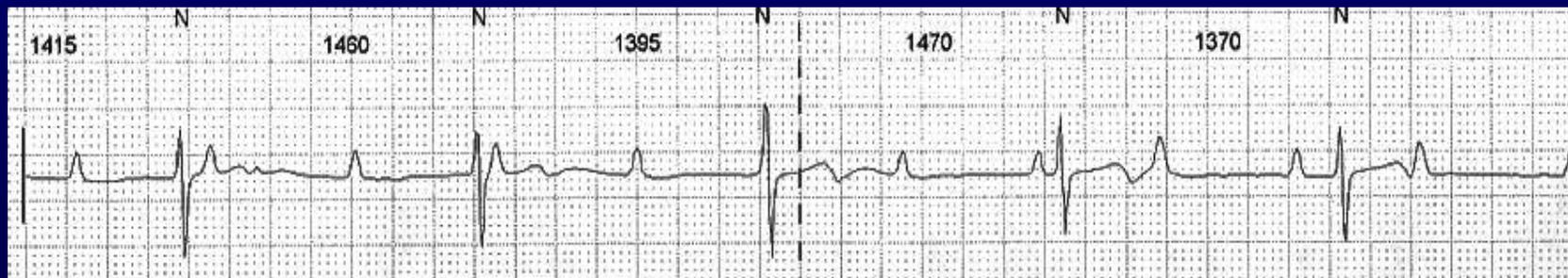




50 bpm



80 bpm



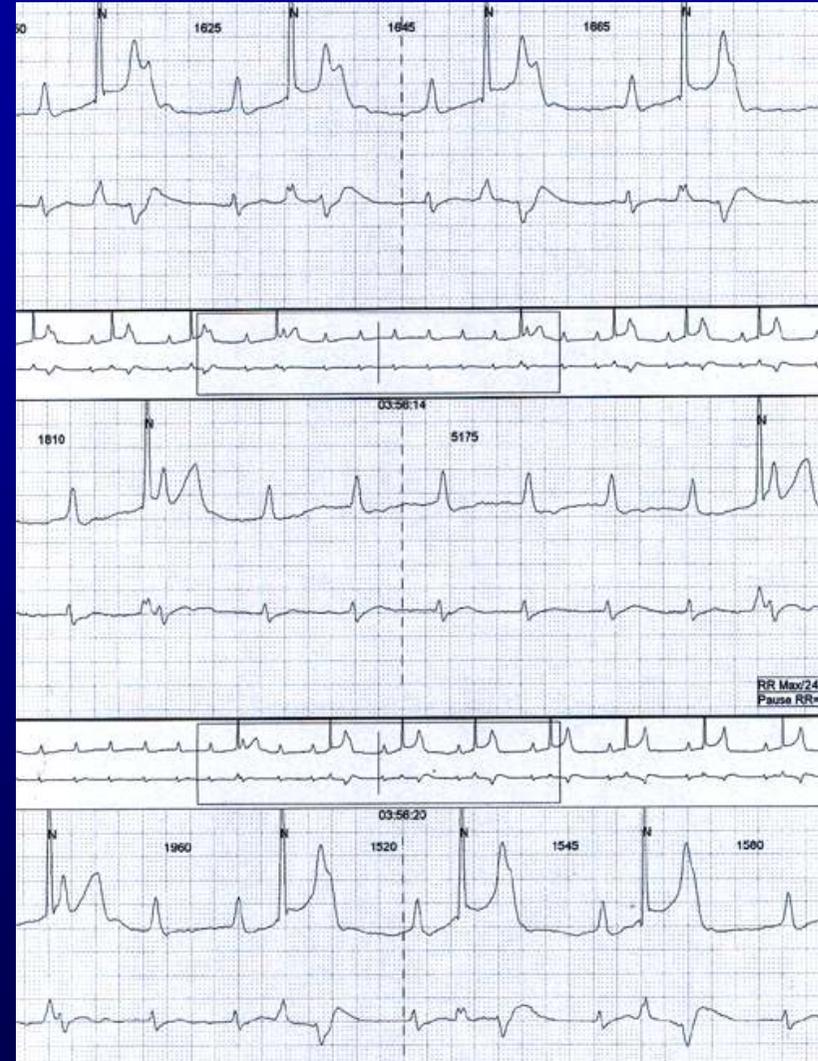
45 bpm

**10 ans, BAVC**  
Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007



12.5 mm/s

8 ans  
Pas de symptôme  
24-h ECG



25 mm/s

# BAV complet congénital

## Indications de stimulation

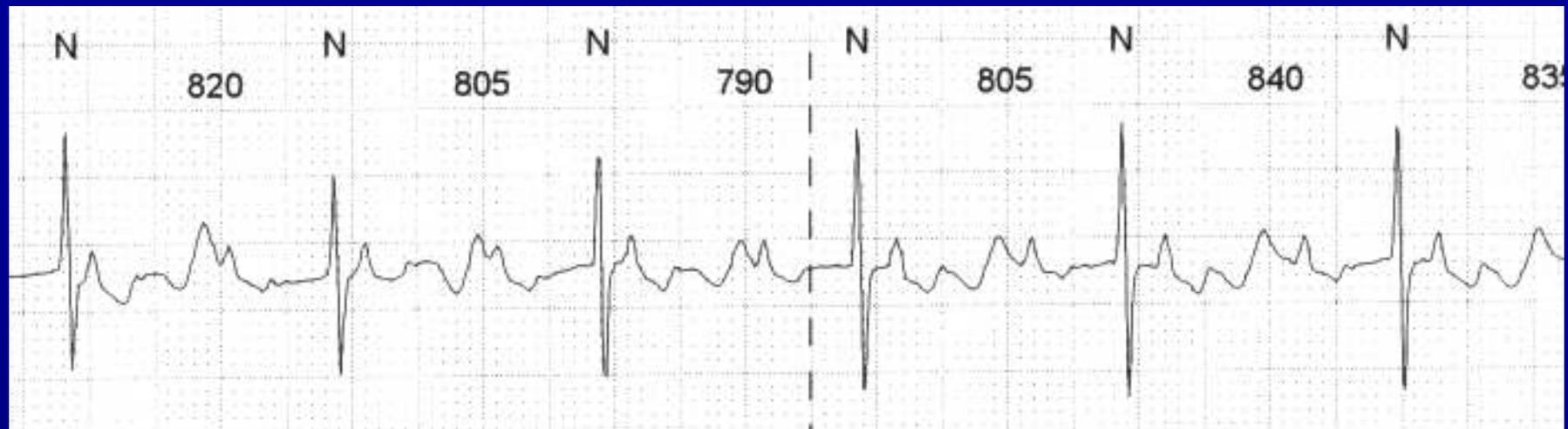
QRS larges

Anomalies de la repolarisation

Troubles du rythme ventriculaire

Aucune indication d'électrophysiologie dans  
les BAV immunologiques

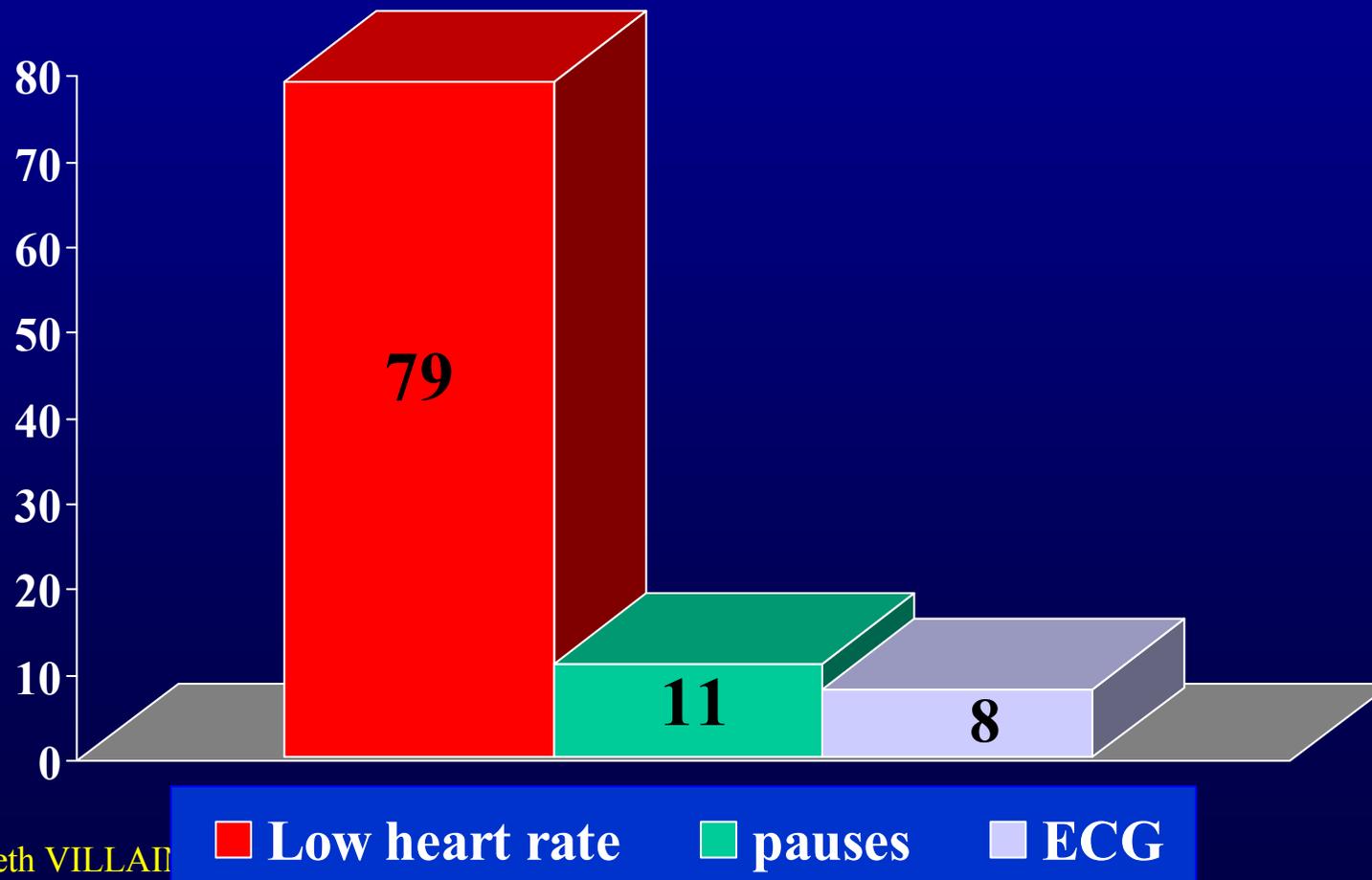




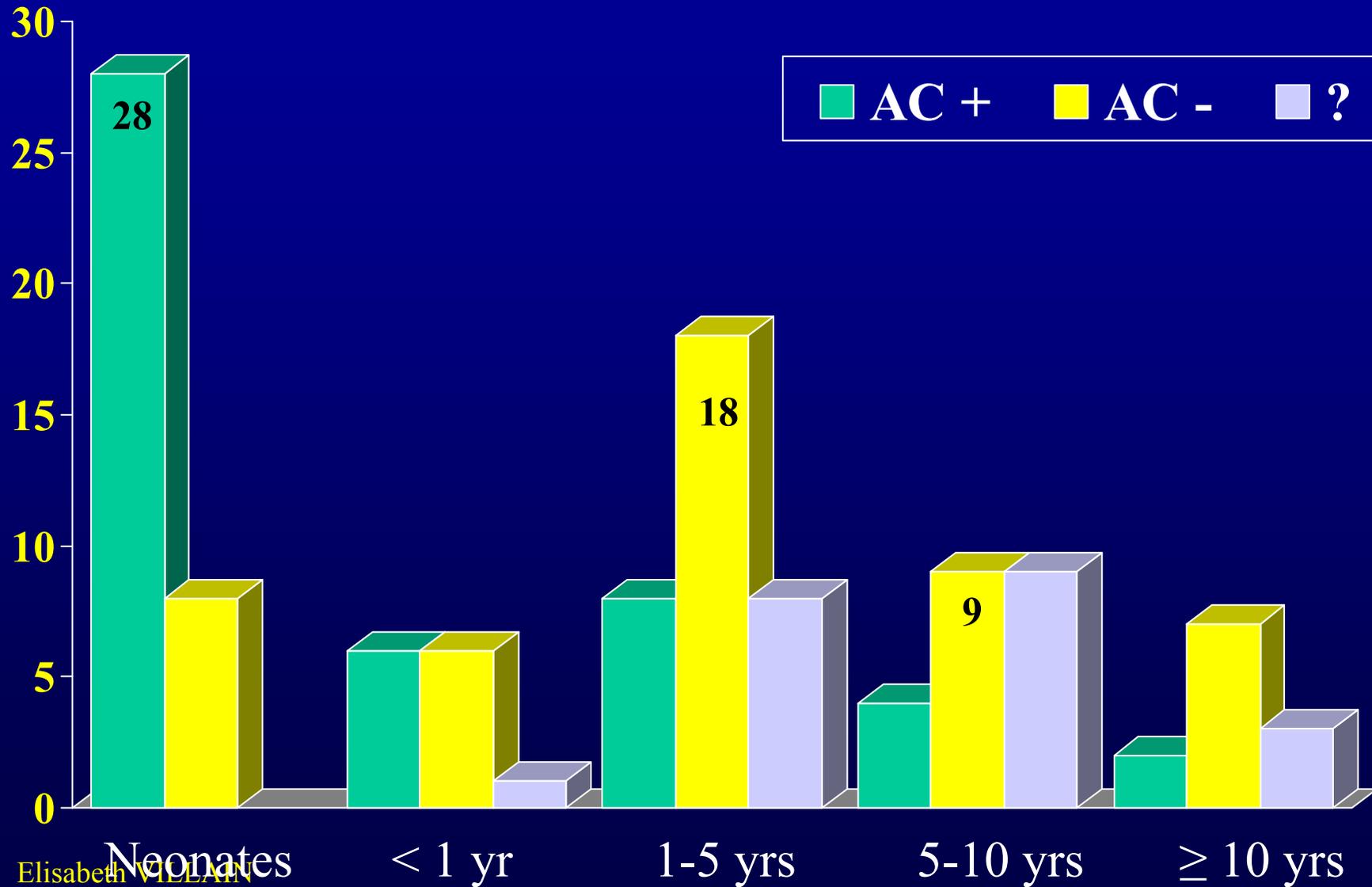
Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Implantation PM > 1980

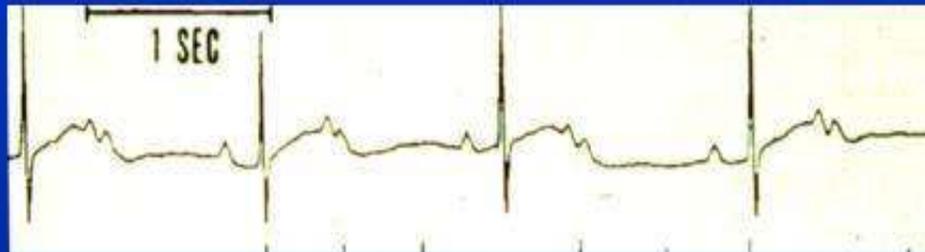
120 PM: 81.5 % ind. prophylactiques



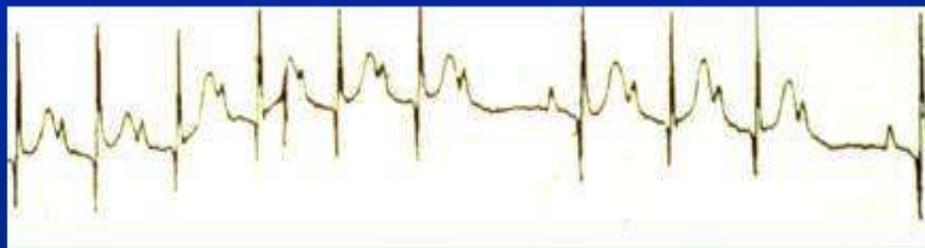
# Age à l'implantation



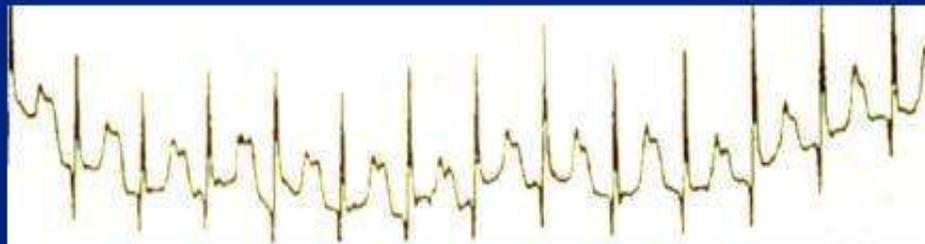
## BAV partiel (Holter)



repos



activité



effort

# Partial AV block in 21 children

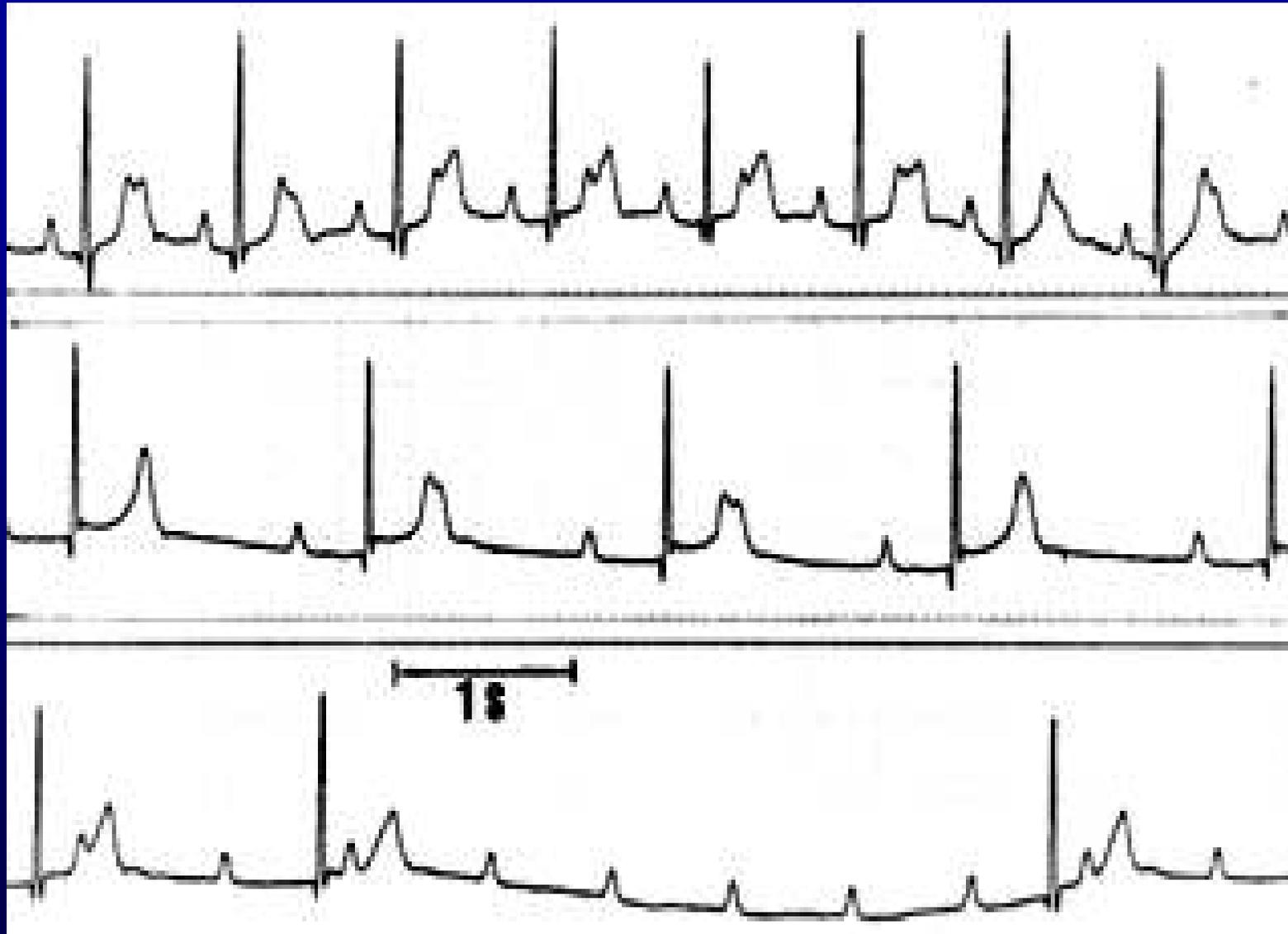
## Evolution (follow-up: 2 -12 yrs)

Normal conduction	1
2/1 AV block	6
Partial block + PM (syncope, fatigue, high degree block)	7
<b>Complete AVB</b>	<b>7 (6 PM)</b>

# BAV partiel de l'enfant

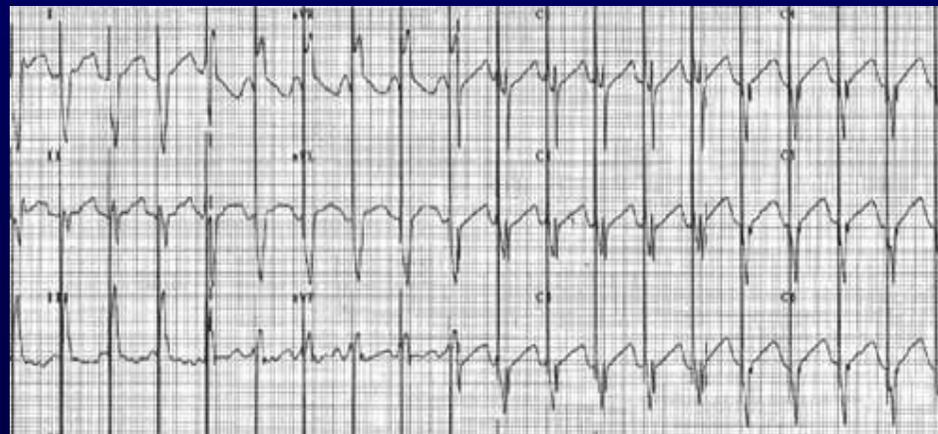
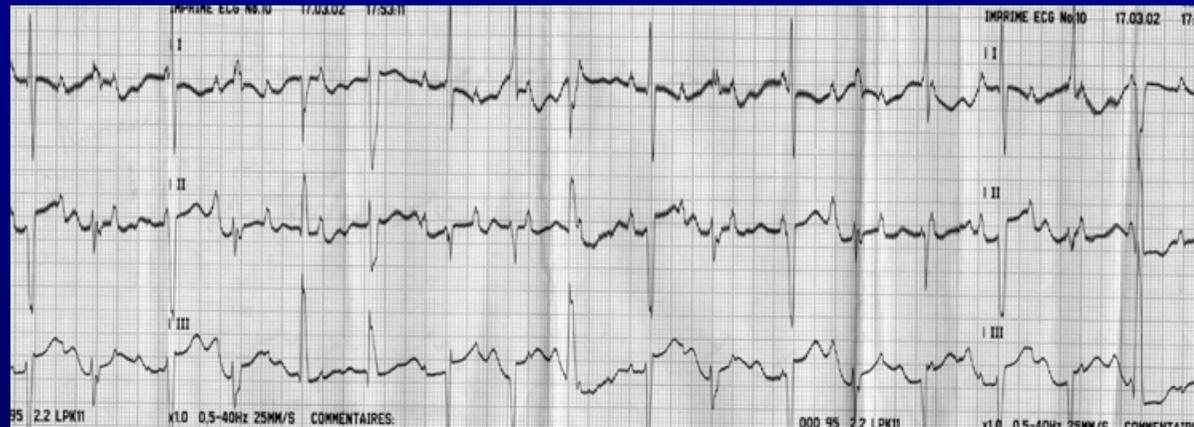
## Indications de stimulation

- Symptômes (fatigue, syncope)
- Pauses prolongées
- BAV de haut degré à l'effort  
(Holter + épreuve d'effort)

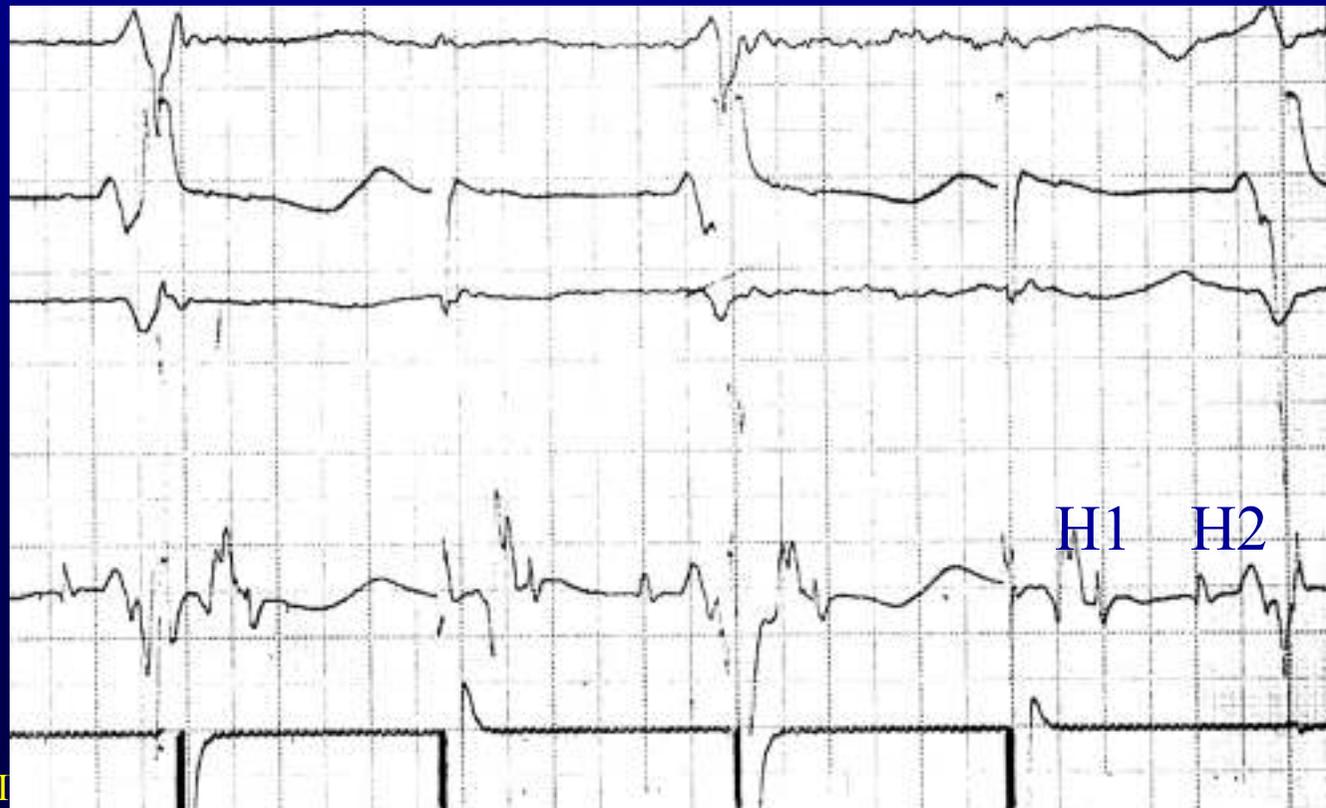
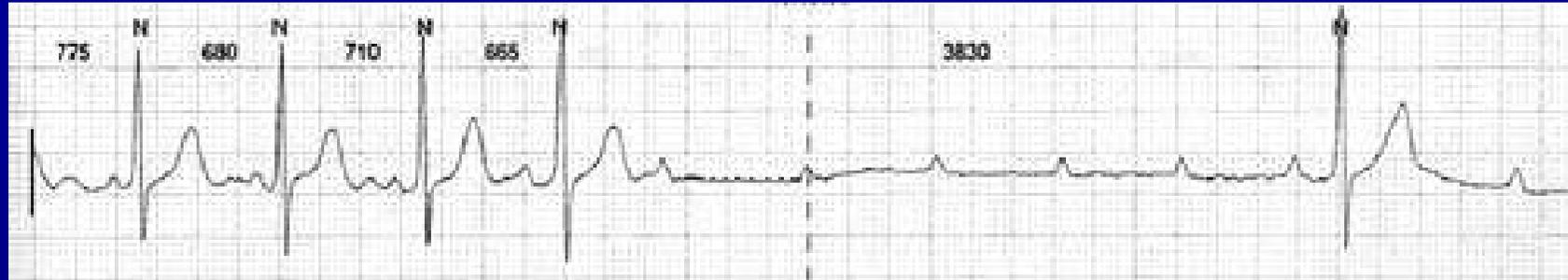


Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Neonatal LQTS (HERG)



# Paroxysmal AV block

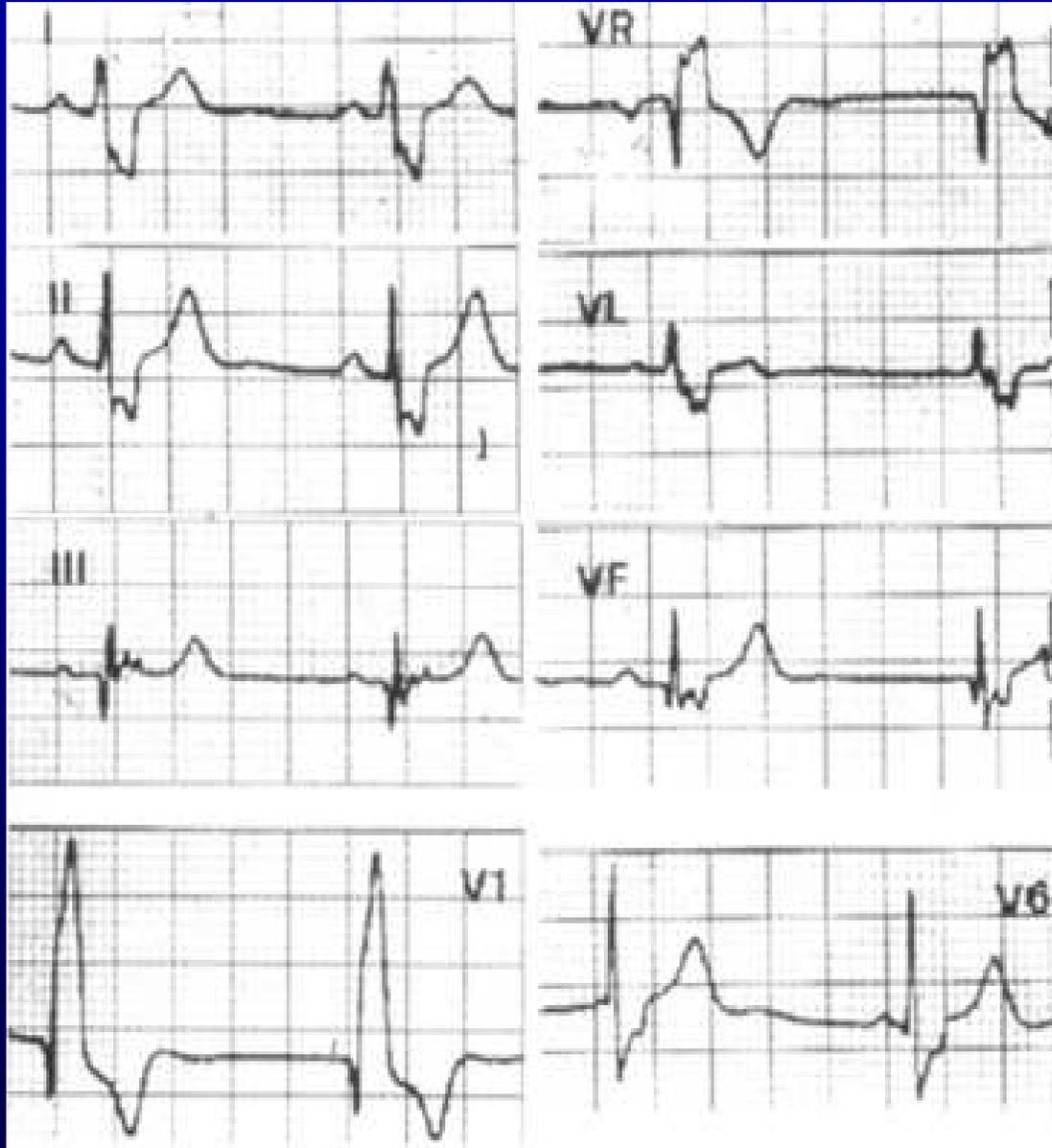


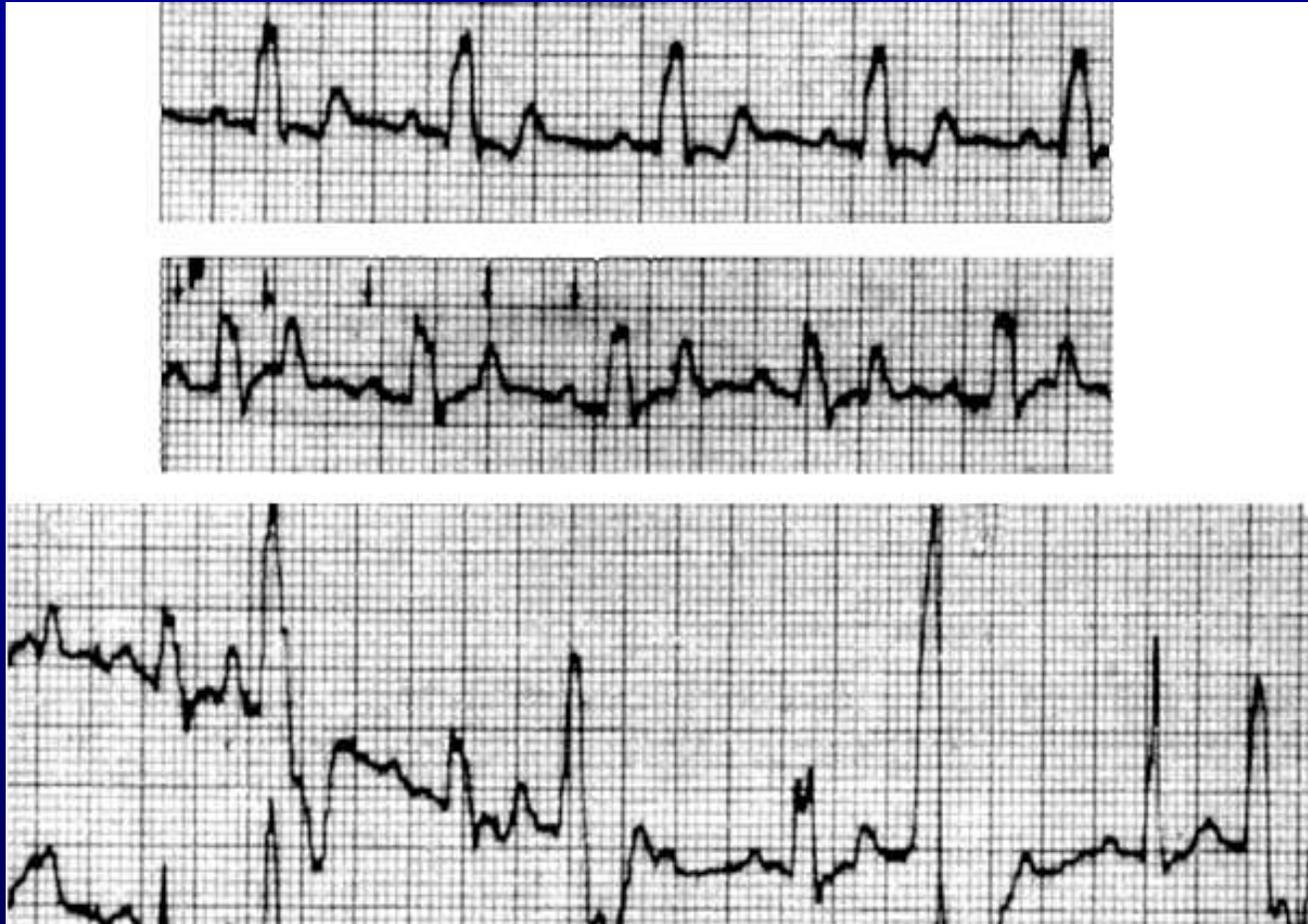
# BAVC post-opérateur Indications de stimulation

BAVC

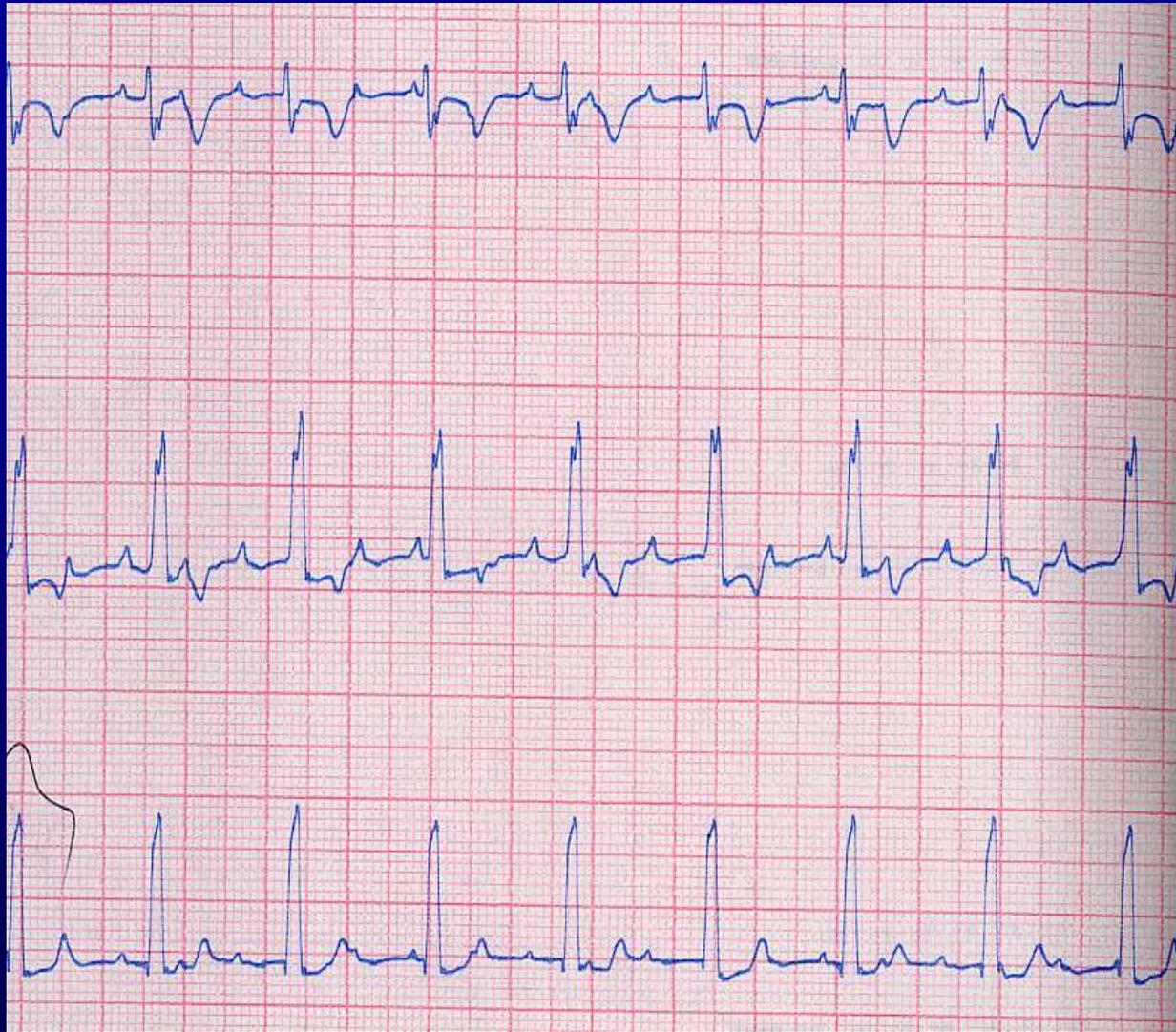
> J 10 post-opérateur

= pacemaker



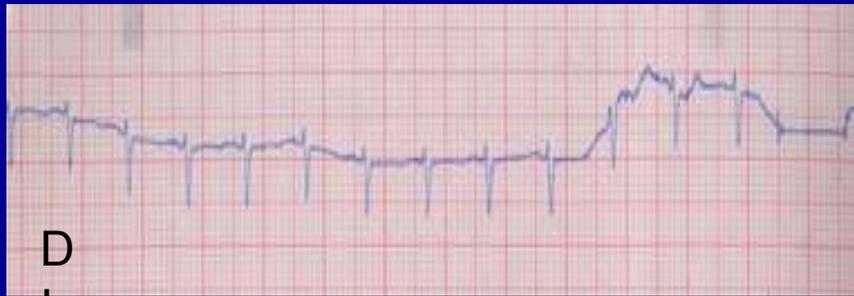


**BAV post-opératoire tardif**  
**Test d'effort 6 ans après chirurgie de Fallot**



Syncope, 2 ans après fermeture CIV

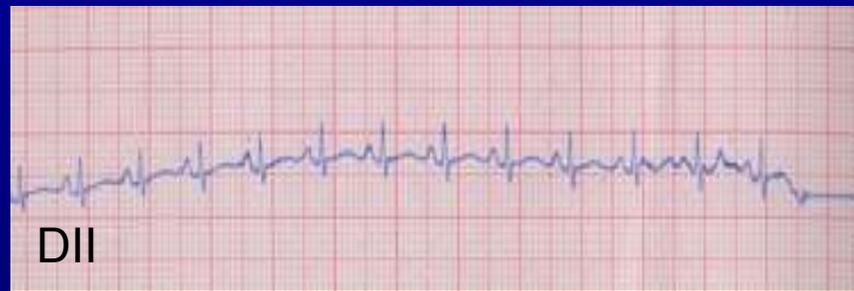
Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007



D



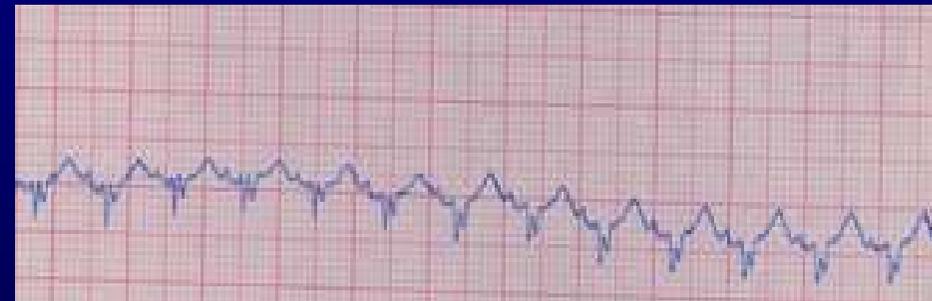
318



DII



DIII



ECG pré-op

Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

BAVC → J 4  
ECG post-op J10



Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Facteurs prédictifs BAV post-op. tardifs

1990 – 1998 : 10 patients

ECG pré-op. normal

Age à la chirurgie 8 jours - 12 ans

**BAVC brutal**

2 mois-8 ans post-op

4 avec syncope

# Facteurs prédictifs BAV post-op. tardifs

Post-op. immédiat

9/10 pts : BAVC > 48 heures (2 - 20 jours)

1 pt : épisodes de BAV 2/:1 AVB jusqu'à J7

Après récupération d'une conduction AV 1:1

bloc trifasciculaire : 5 pts

BBD + déviation axiale gauche : 1 pt

BBD : 2 pts

PR long + déviation axiale gauche : 1 pt

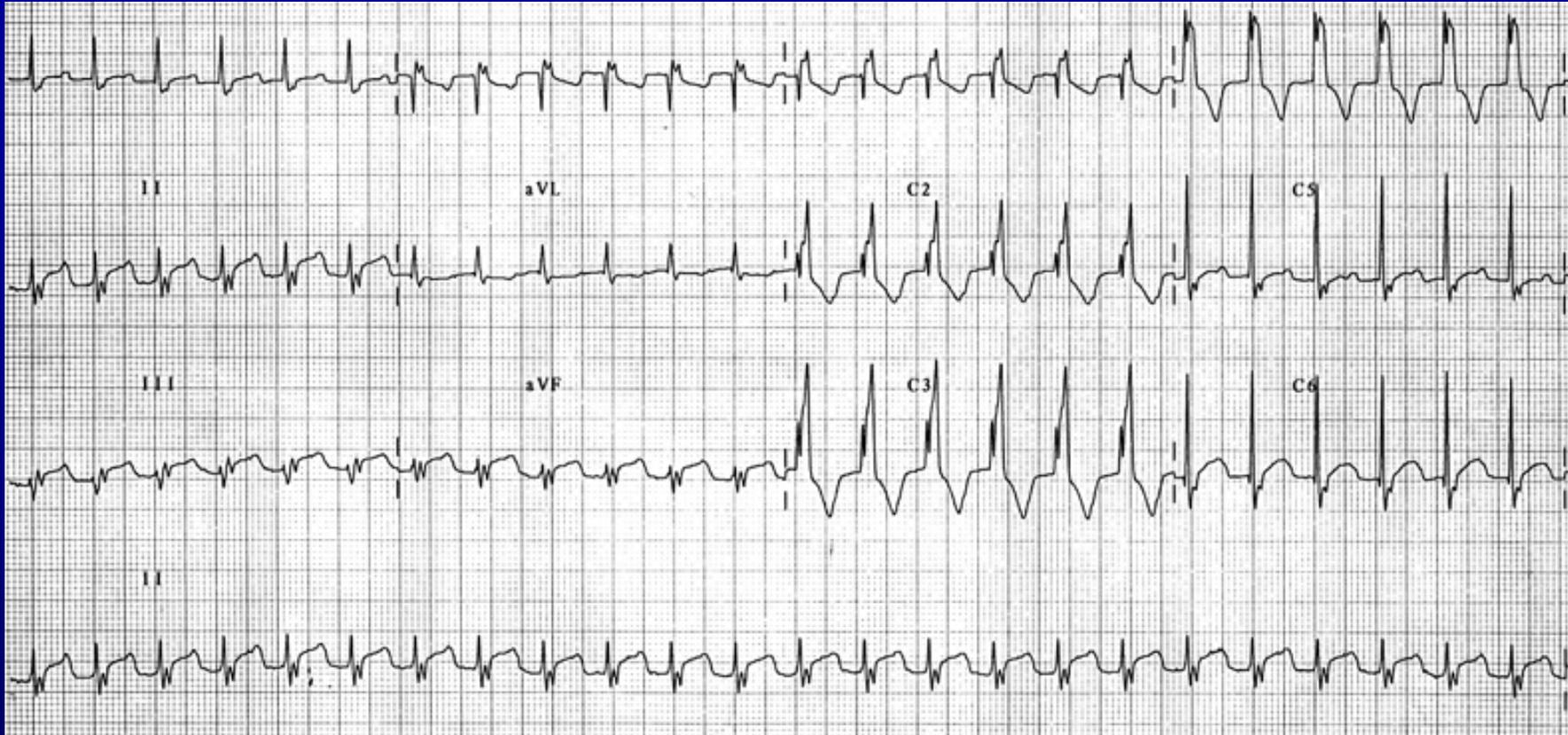
PR long + BBD : 1 pt

# BAV post-opératoire tardif

## Indications d'électrophysiologie

- BAV II Mobitz
- PR long + BBD + déviation axiale G
- **BAVC transitoire (> 48 h) puis  
PR long et/ou QRS large**

→ HV long: PM



# Indications de stimulation enfants et adultes jeunes

BAV isolé (BAV « congénital »)

BAV + malformation cardiaque

Post-opératoire

troubles de la conduction AV

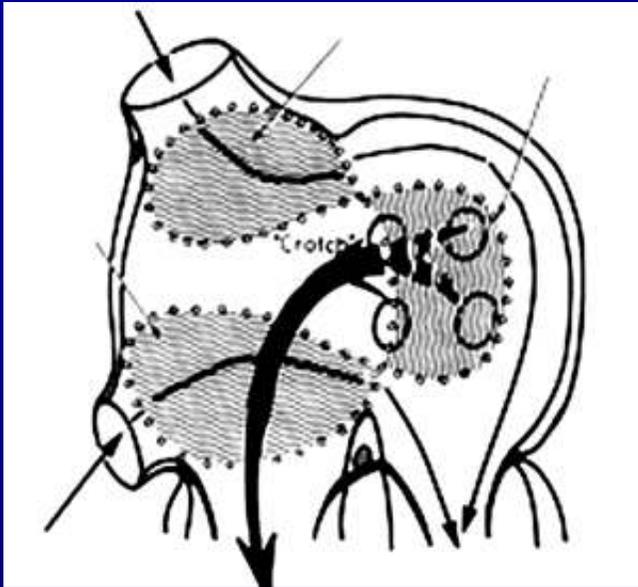
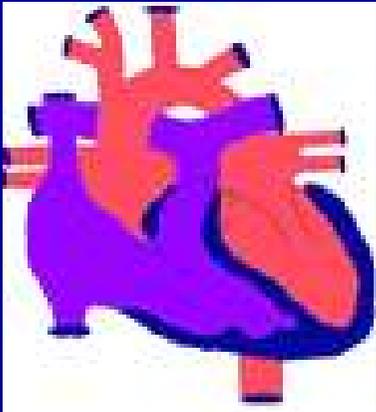
± défaillance sinusale (« switch » atrial, Fontan)

# Défaillance sinusale post-opératoire

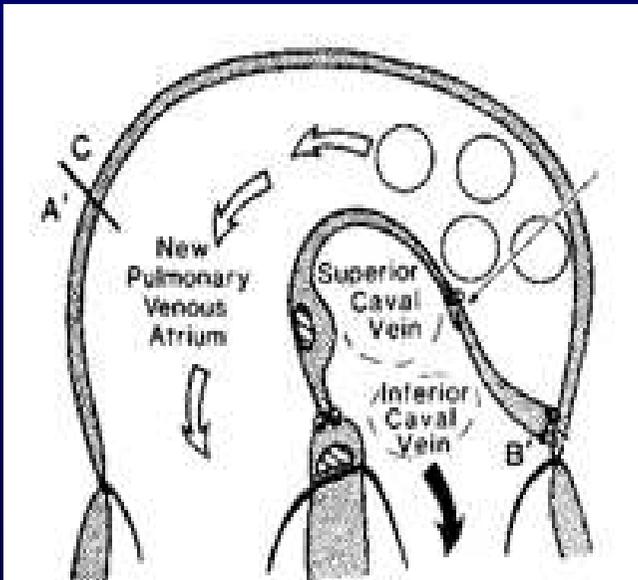
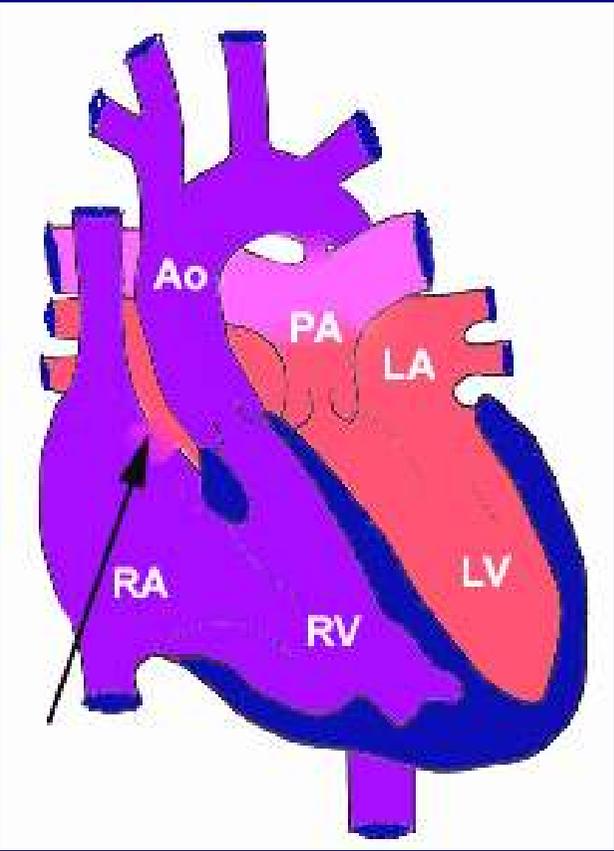
## Indications de stimulation

- Symptômes II à la bradycardie
- Traitements antiarythmiques
- Bradycardie sévère, pauses
- Dilatation ventriculaire ?

# Mustard



# Senning





Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Senning et Mustard

# Voies d'abord

- Endocavitaire

  - BAV congénital  $> 10$  kg

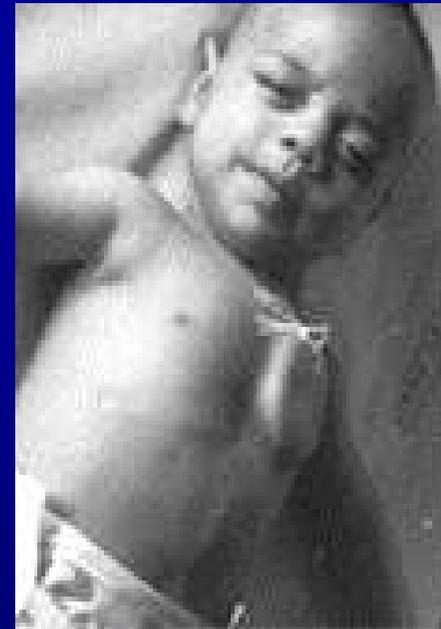
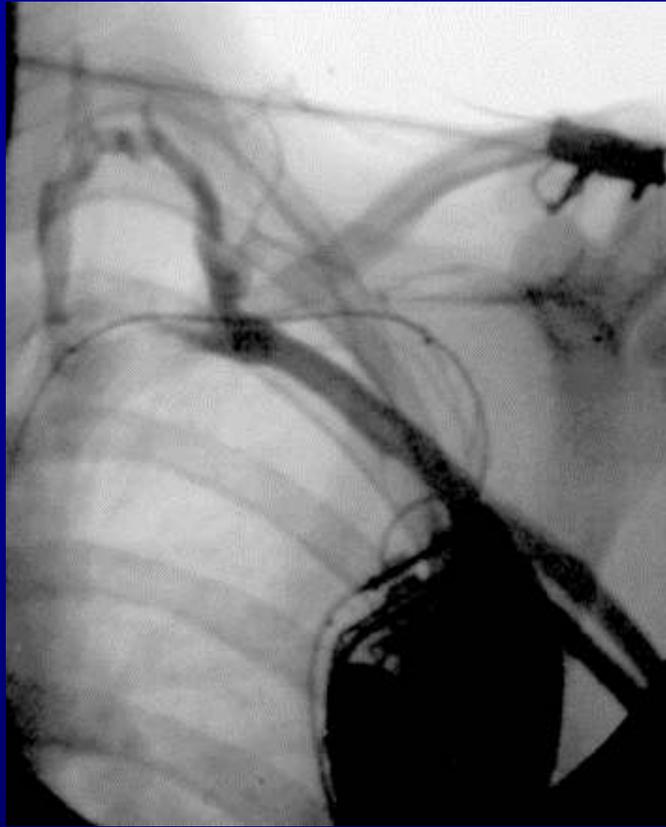
  - BAV post-opératoire

- Epicardique

  - BAV congénital  $< 10$  kg

  - BAV malformatif sur ventricule unique

  - Endocavitaire impossible



Elisabet  
DIU

# Stimulation chirurgicale néonatale

## Électrode

poreuse

diffusion de stéroïdes

unipolaire / bipolaire

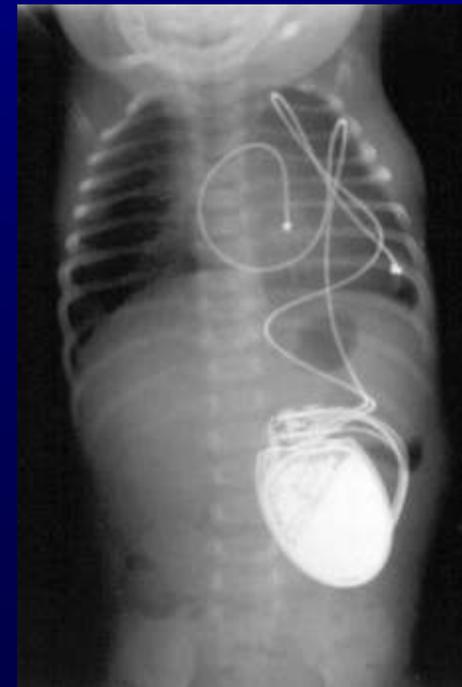
## Pacemaker

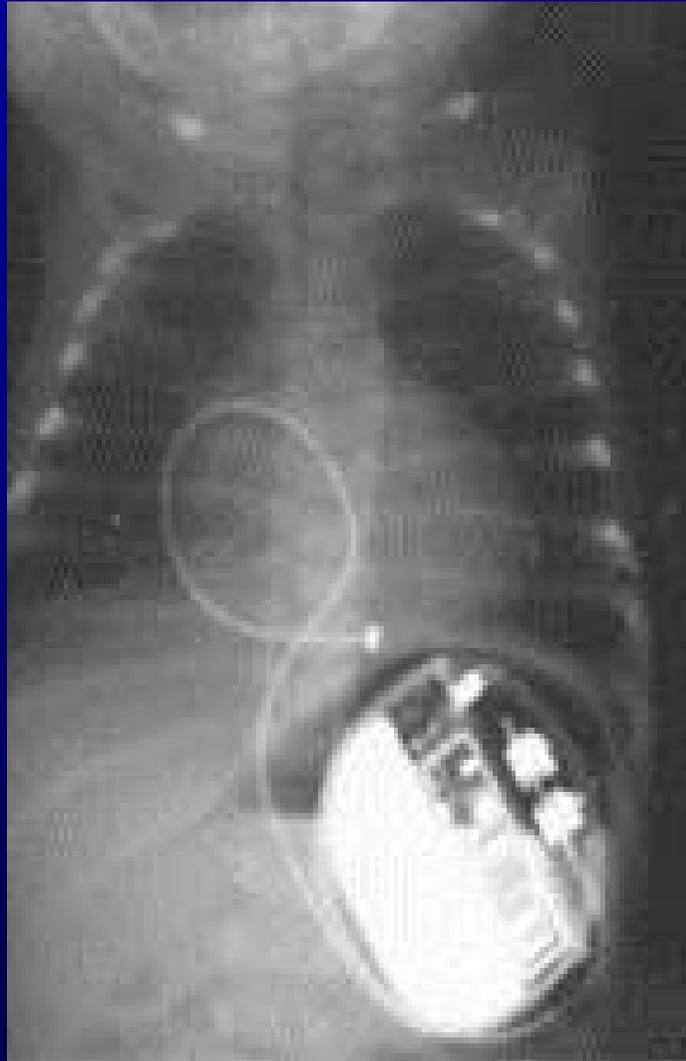
abdominal

« grosse » batterie

sortie (8V)

FC max 180bpm





Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# BAVC: stimulation épiscopardique de l'enfant (NEM 1980-2004)

66 enfants

39 nouveaux-nés (1.6 – 4.2 kg)

27 pts: 2 mois – 5 ans ( $1.3 \pm 1.2$ , M: 1 an)

44 DDD/ 22 VVI-(R)

P : 2.5 - 5 mV. Seuil ventriculaire: 0.3 - 1.5 V

Pas de mortalité opératoire

2 morts précoces (MCP, bas débit)

# BAVC: stimulation épiscopardique de l'enfant (NEM 1980-2004)

10 complications → re-operation (15 %)

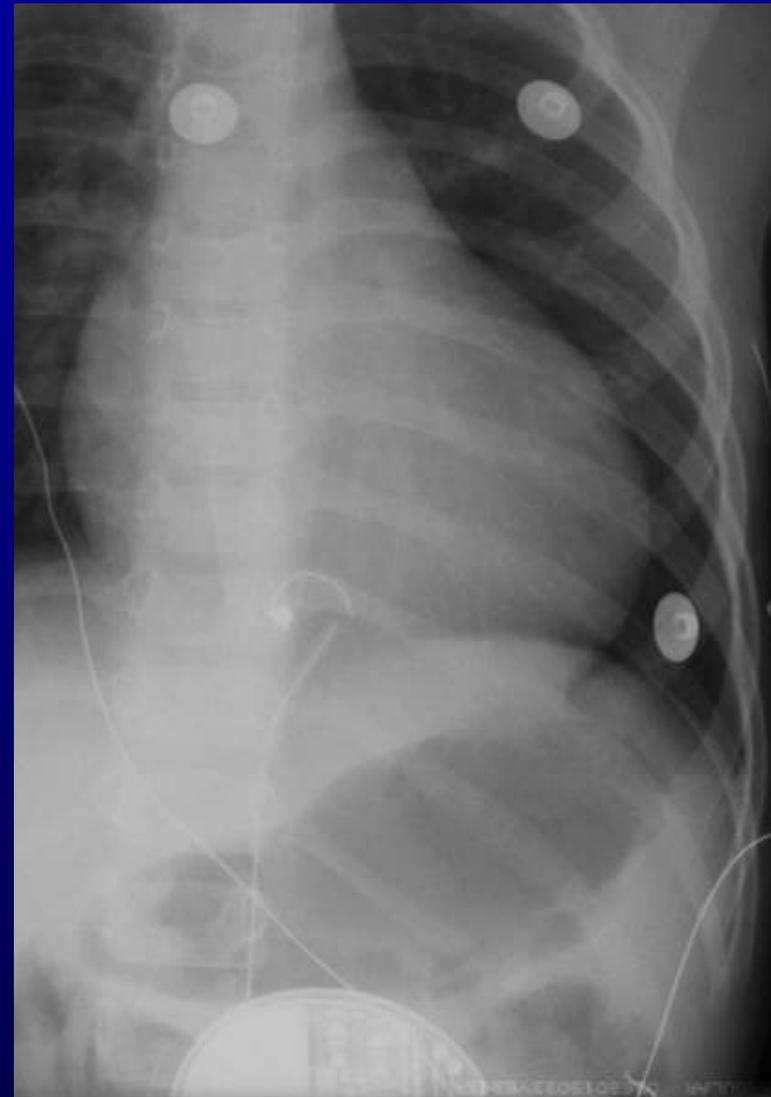
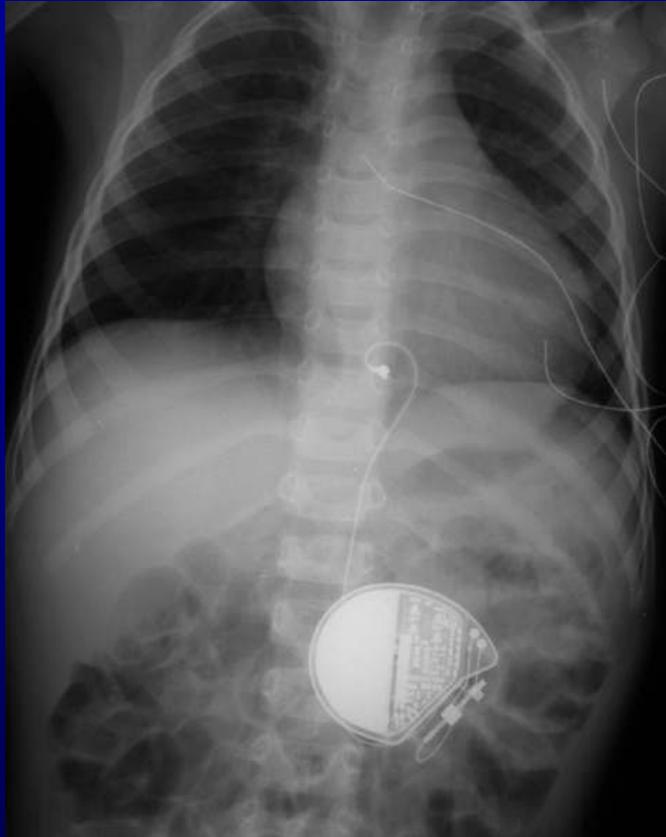
Infection (2), bloc de sortie (2), déplacement électrode (2), rupture, sonde (3), allergie (1)

Seuils chroniques 0.3–2.5 V (4 V in one pt)

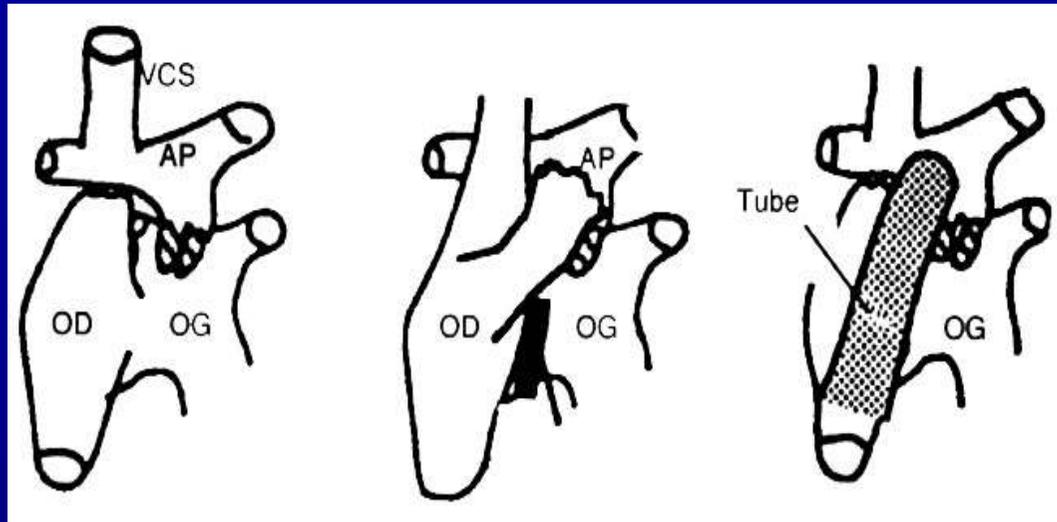
2 DDD → VVI-R

26: épuisement de batterie

5–13 ans (m:  $7.9 \pm 2.3$ , M: 7 ans)



Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007



Défaillance sinus  
délai de conduction intra O

**Epicardique**

Seuils élevés ->  
contrôle automatique,  
auto capture.

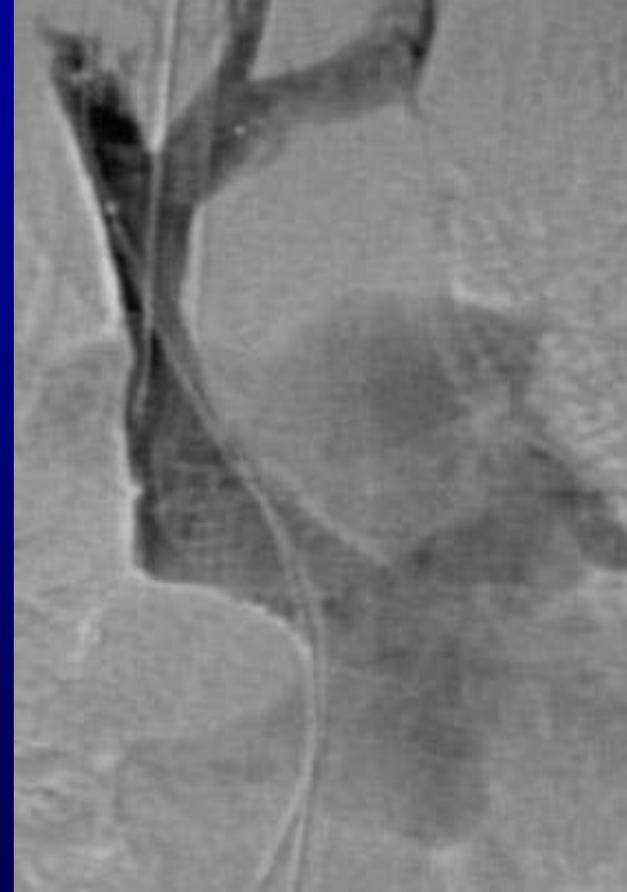
# Risque d'accidents emboliques systémiques (shunts intra-cardiaques)

- 202 adultes avec shunts D-G (Sat.O<sub>2</sub>: 79- 91 %)  
64 sondes / 56 sondes épiscopardiques / 82 sans PM ni DAI
- 24 pts: accidents thrombo-emboliques systémiques  
10/64 (15.6 %) 5/56 (8.9 %) 9/82 (11 %)
- sonde endocavitaire (X 2 risque)  
↑ avec age, pathologie veineuse, flutter ou fa  
pas d'effet protecteur aspirine ou AC

*Khairy et al. circulation 2006*

# Stimulation endocavitaire

- Indications
  - > 10 kg
  - post-opératoire (adhérences)
  - échec voie épiscopardique(< 10 kg)
- Sous-clavière / veine céphalique  
**vérifier abords veineux**
- Sondes à fixation active  
Boucle pour la croissance, fil résorbable



## Obstruction chenal cave après Senning. Stent

Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Stimulation pédiatrique

## Voie veineuse

437 pts < 15 ans (4 centres)

80 % post-op.

3 morts (malformation, embolie gazeuse)

25 complications tardives

(65% élévation seuils)



Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Mode of pacing : pacemaker code

Paced chamber    sensed chamber    reaction

**A**: atrium

**A**: atrium

**0** none

**V**: ventricle

**V**: ventricle

**I** inhibited

**D**: dual

**D**: dual

**T**: trigger

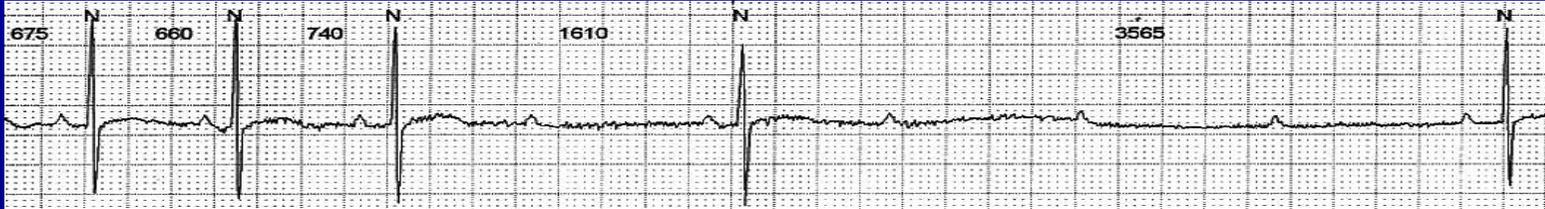
**0**: none

**0**: none

**D**: inhibited + trigger

**R** : rate-responsive

# VVI avec hystérésis



BAV paroxystique

Spasmes du sanglot

# Asservissement à l'effort mode VVI-R

Chez l'enfant,  $\uparrow$  FC  $\rightarrow$   $\uparrow$  débit cardiaque

Capteurs: **activité**, ventilation, QT

Une sonde, petit PM

( $\pm$  autocalpture)

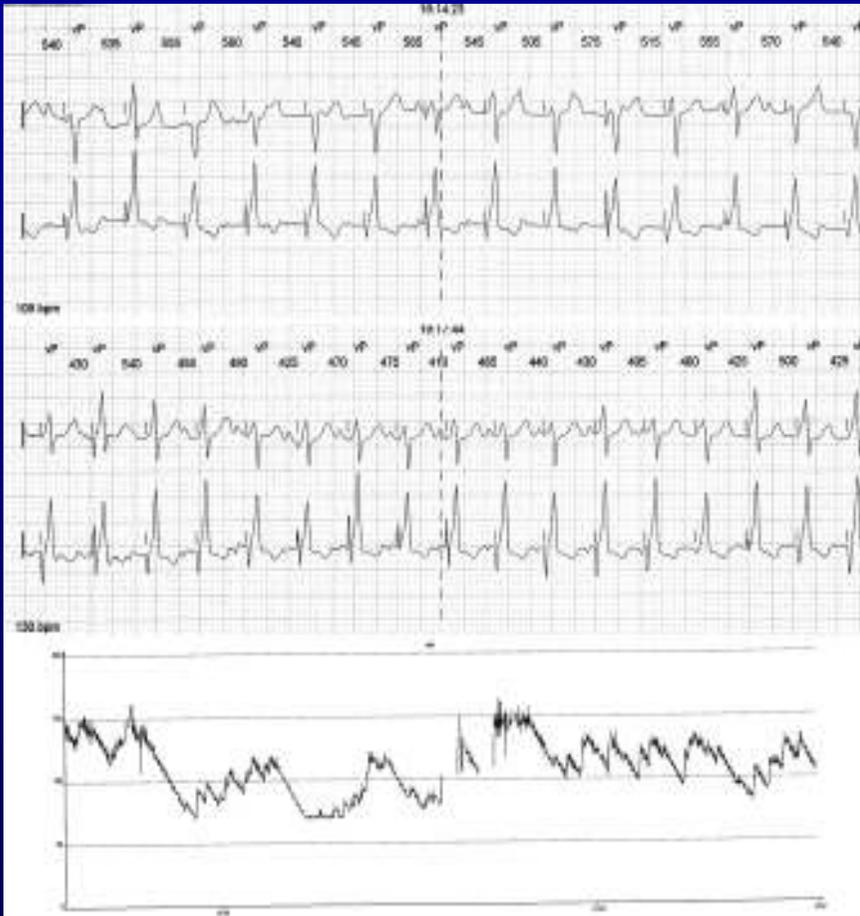
# Stimulation ventriculaire

## VVI – VVI (R)

BAV complet: voie endocavitaire 10-20 kg  
hémodynamique normale

Anomalies paroxystiques

BAV post-opératoire + fibrillation atriale

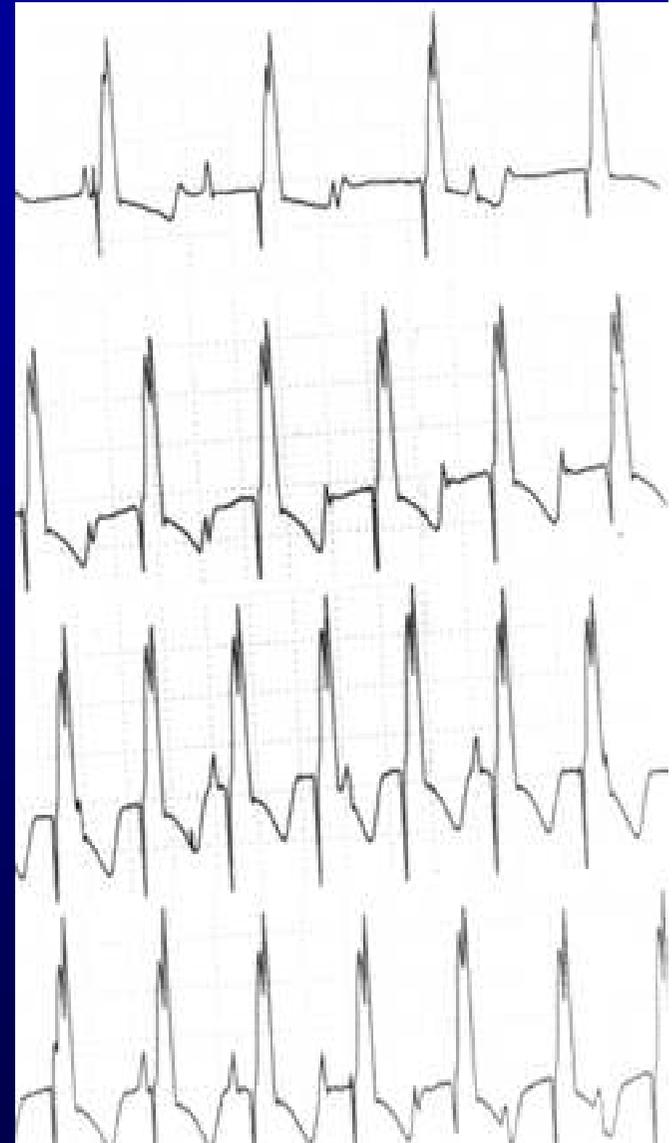


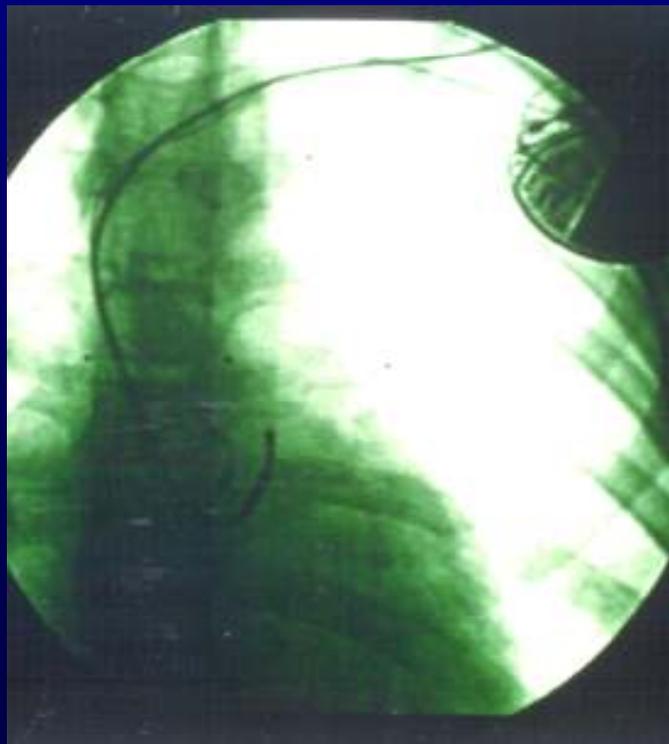
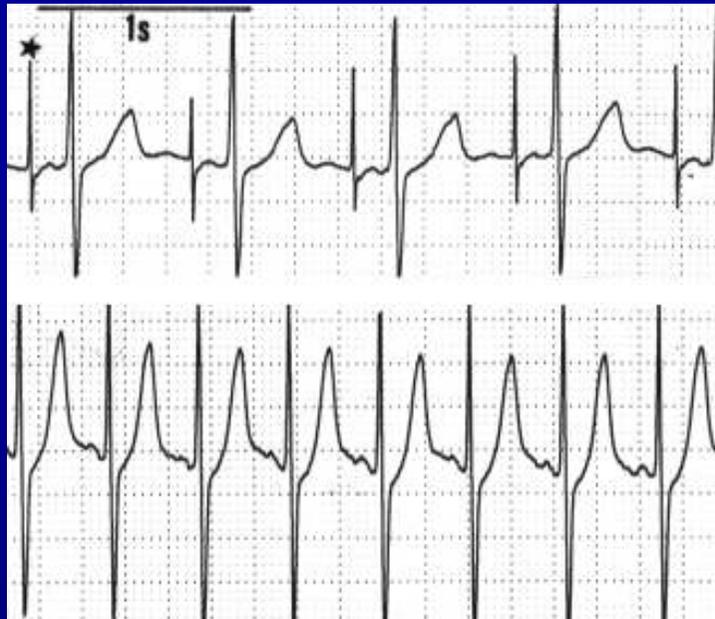
O : 105  
V : 85

O = V : 130

O : 100  
V : 150

O = V : 150





Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Stimulation double chambre DDD – DDD (R)

Détection du sinus + synchronisme AV

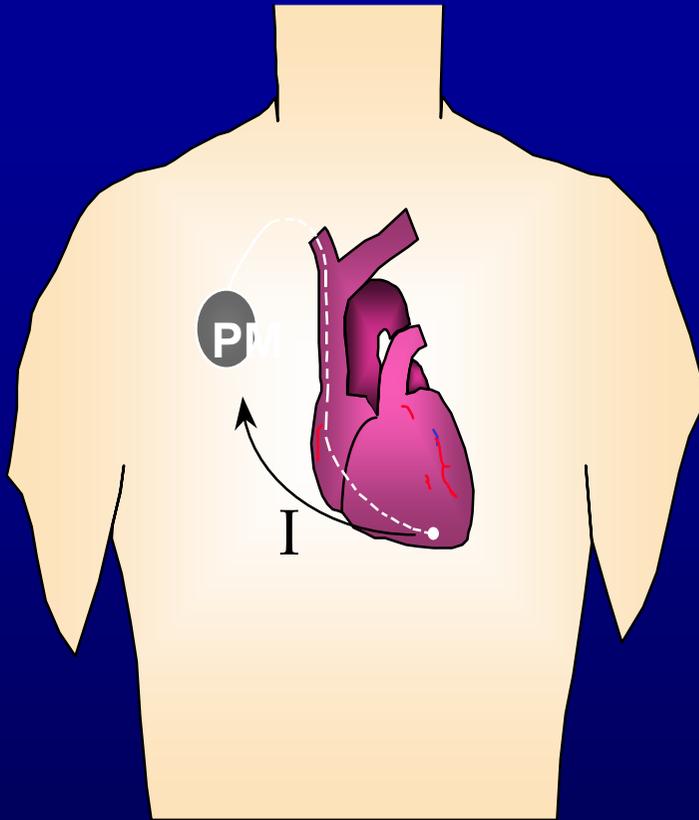
- BAV complet:  
voie épicardique (< 10 kg)  
voie endocavitaire (> 20 kg)

**DAV adaptatif, périodes réfractaires courtes**

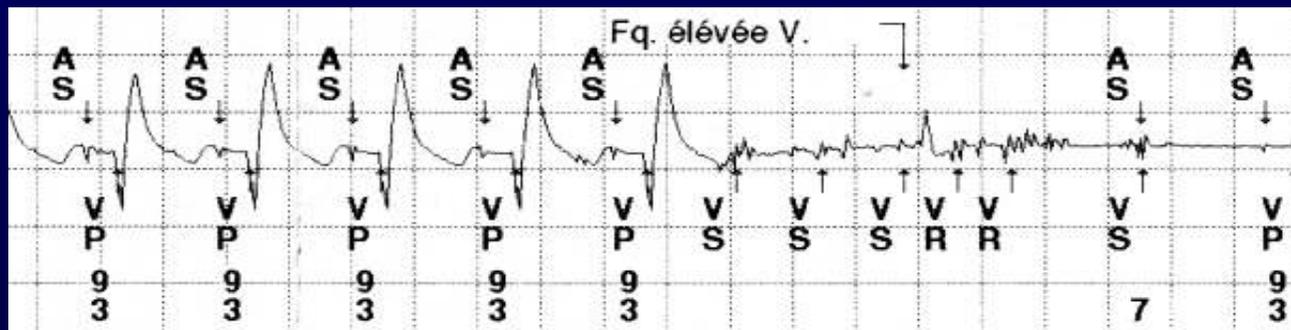
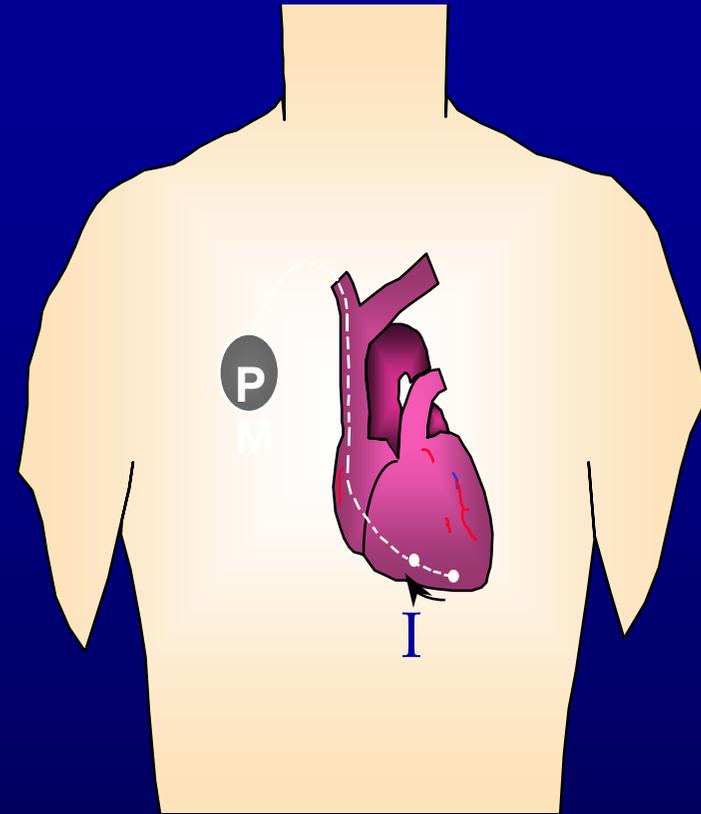
FC max : 150-180 bpm

- BAV post-opératoire ± défaillance sinusale

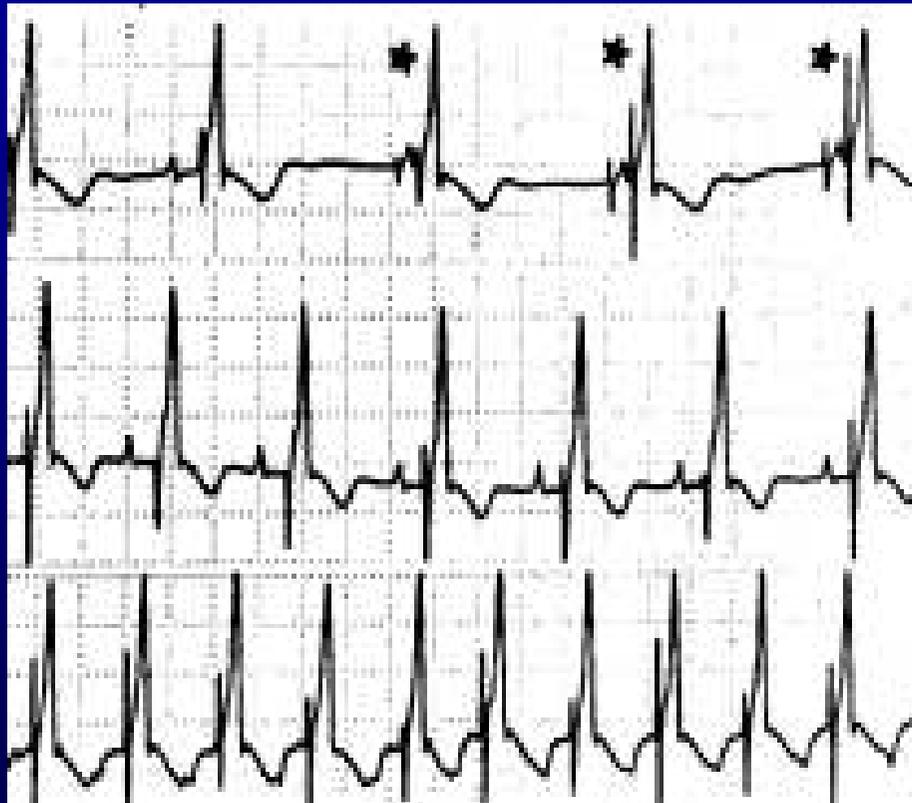
# Unipolar configuration



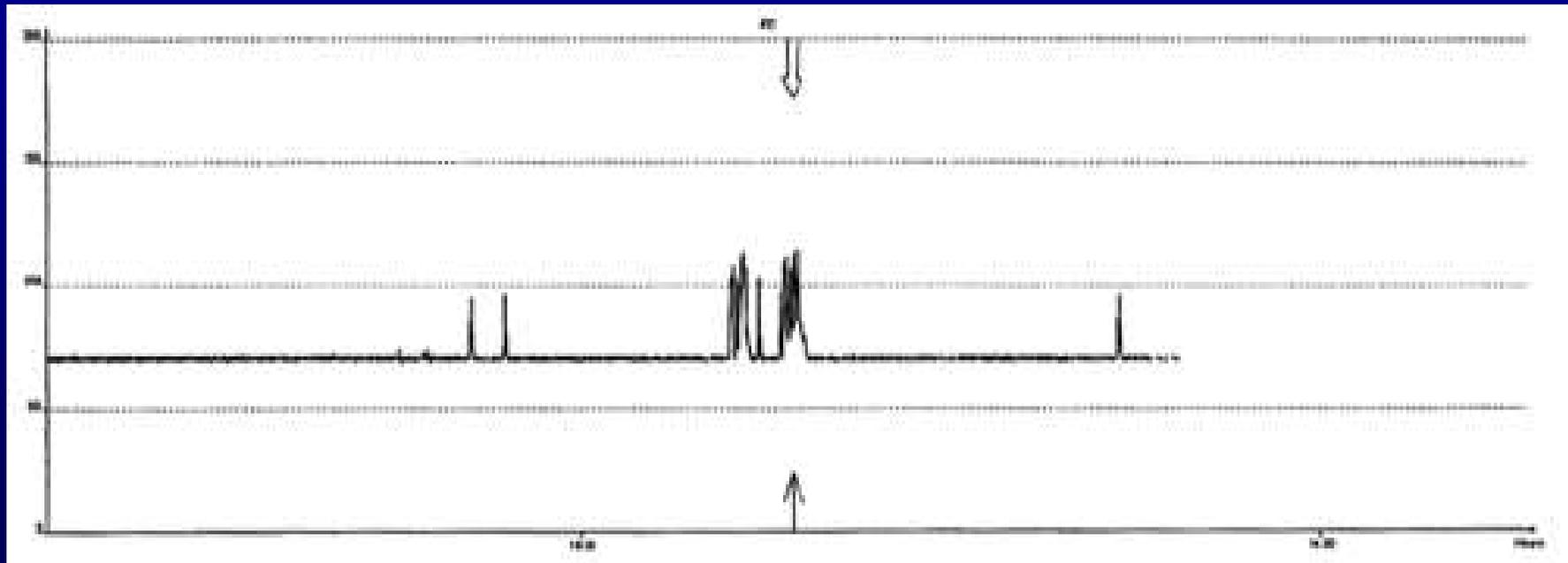
# Bipolar configuration



# Stimulation DDD



# BAVC cg + défaillance sinusale



# Stimulation post-opératoire

## Mode DDD ( R )

BAV  $\pm$  défaillance sinusale

Pacemaker

- DAV adaptable
- Période réfractaire et blanking réglables
- Modes de repli
- Stimulation programmée
- EGM



Ré-entrées atriales

Défaillance sinus

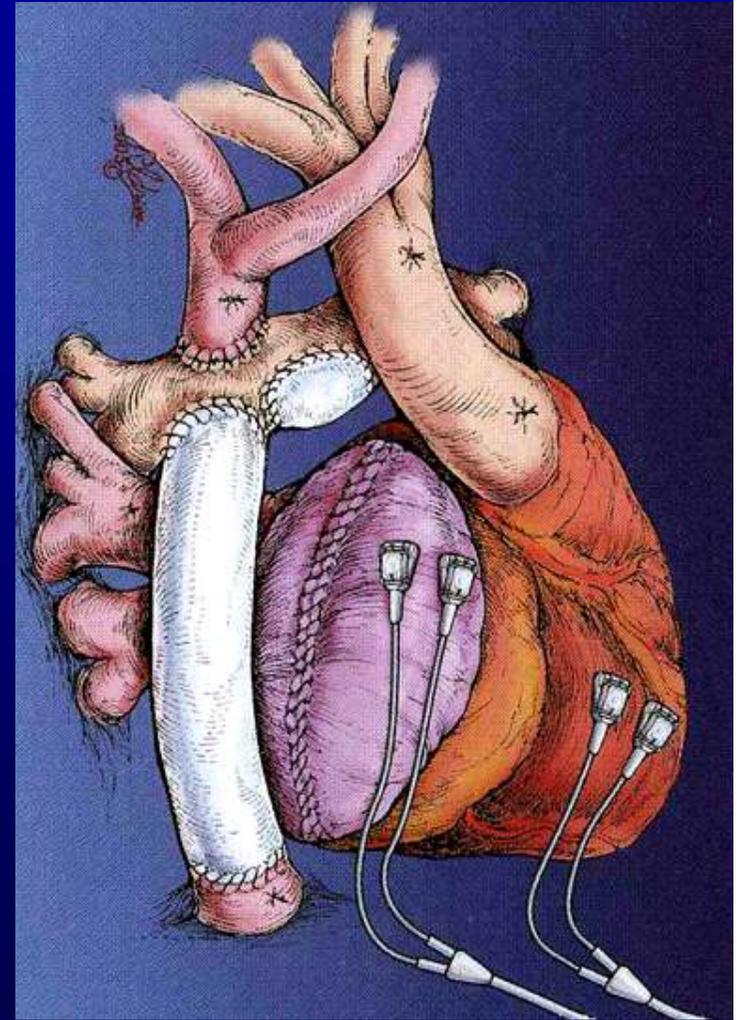
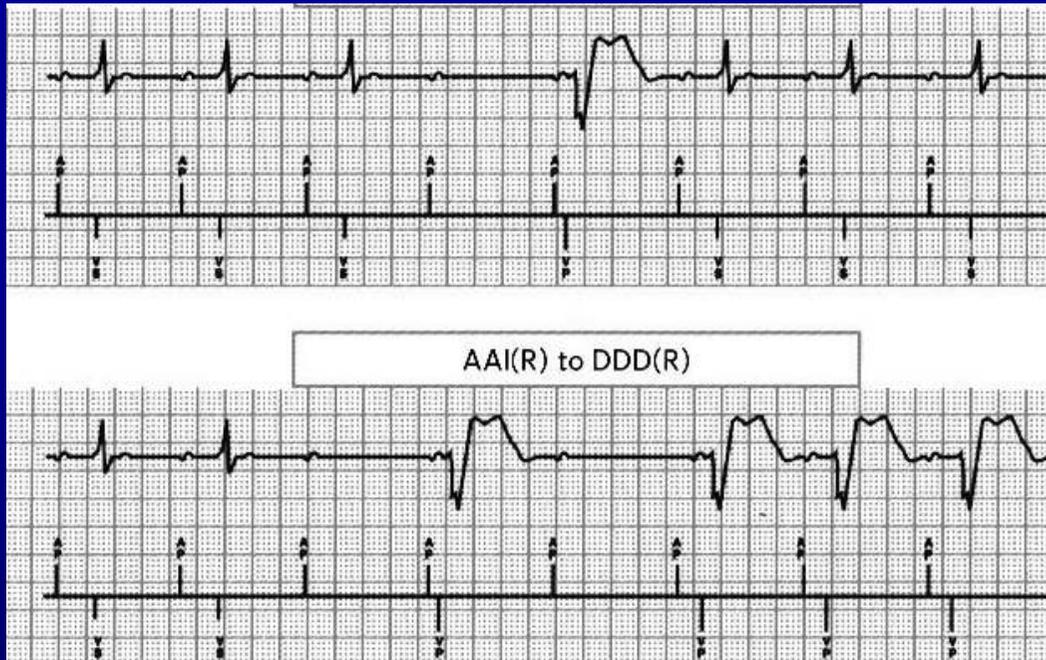
Allongement temps de conduction intra atriale

>> stimulation atriale avec back-up ventriculaire



Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

## TCPC. Palpitations



Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Stimulation artificielle de l'enfant

## Surveillance

- Vérification M1, M3, tous les 6 mois
- Interrogation : pile, sondes, compteur
- Seuils de détection et de capture  
→ seuil ventriculaire au moins X 2
- Vie normale
- **Holter, échocardiographie / an**

- Mécanisme BAV cg ?
- Seuils instables
- Thromboses veineuses
- MCP
- Ind. resynchronisation ?



# Infection

- 4776 pts (1974-2001). *Klug et al. Pace 2003*
- < 40 ans à la primo-implantation: 207 pts

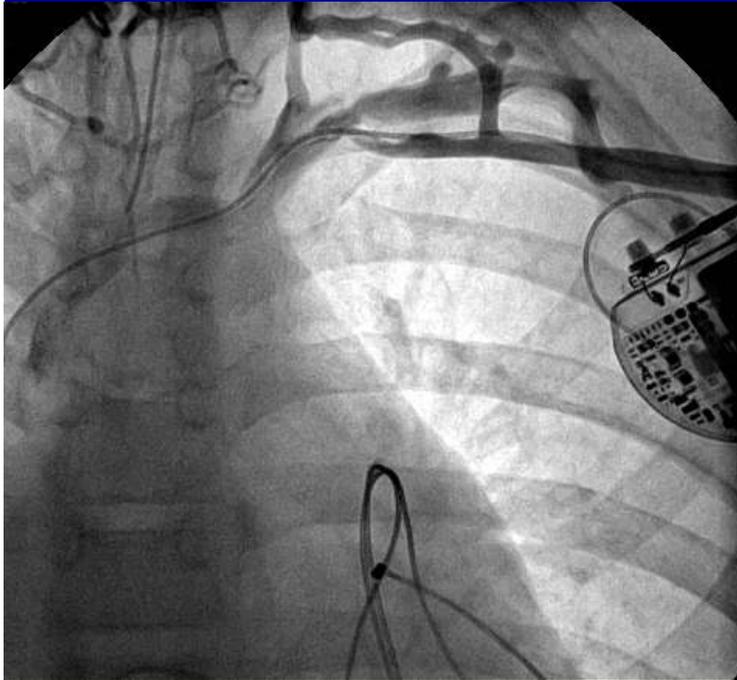
## Anomalies congénitales (217 pts)

cœur normal : 5.5 %

malformation cardiaque : 5.5 %

Anomalies acquises (87 pts) : 2.3 %

- > 40 ans: 4472 pts  
1.2 % infections

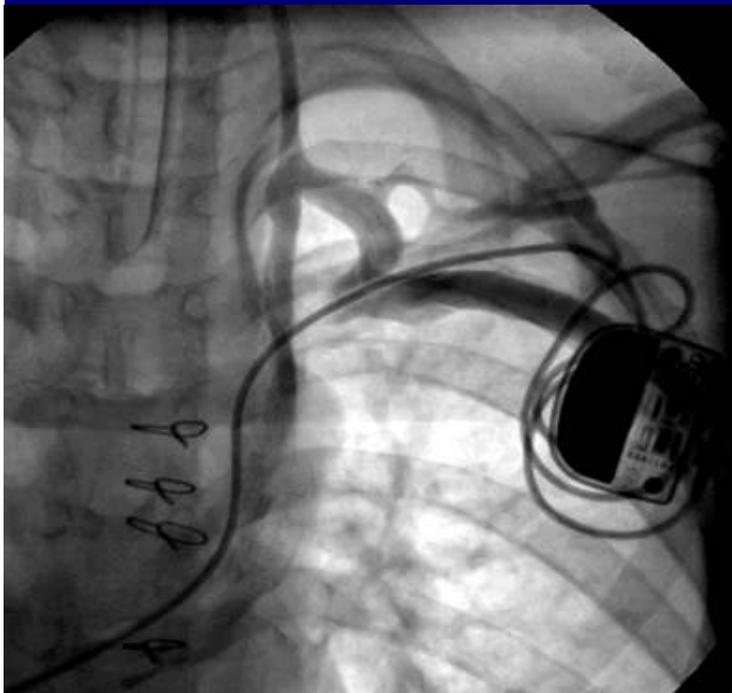


## 75 venous angiographies (Necker, Paris)

55: no stenosis

11: subclavian stenosis

9: total occlusion



# Thromboses veineuses

## facteurs de risque

- 85 angiographies, 6.5 ans après implantation
- Age implantation : 3-48 ans (M:15 ans)  
3-12 ans : 35 pts (15 < 7 yrs)  
> 12 ans : 50 pts (34 > 18 yrs)
- Thrombose veineuse:  
complète: 11/85, **significative (>70%)**: 10/85
- Pas de facteur de risque identifié: age, poids, BSA, durée pacing, nombre de sondes, taille des sondes, ATCD chirurgie cardiaque, côté implantation.

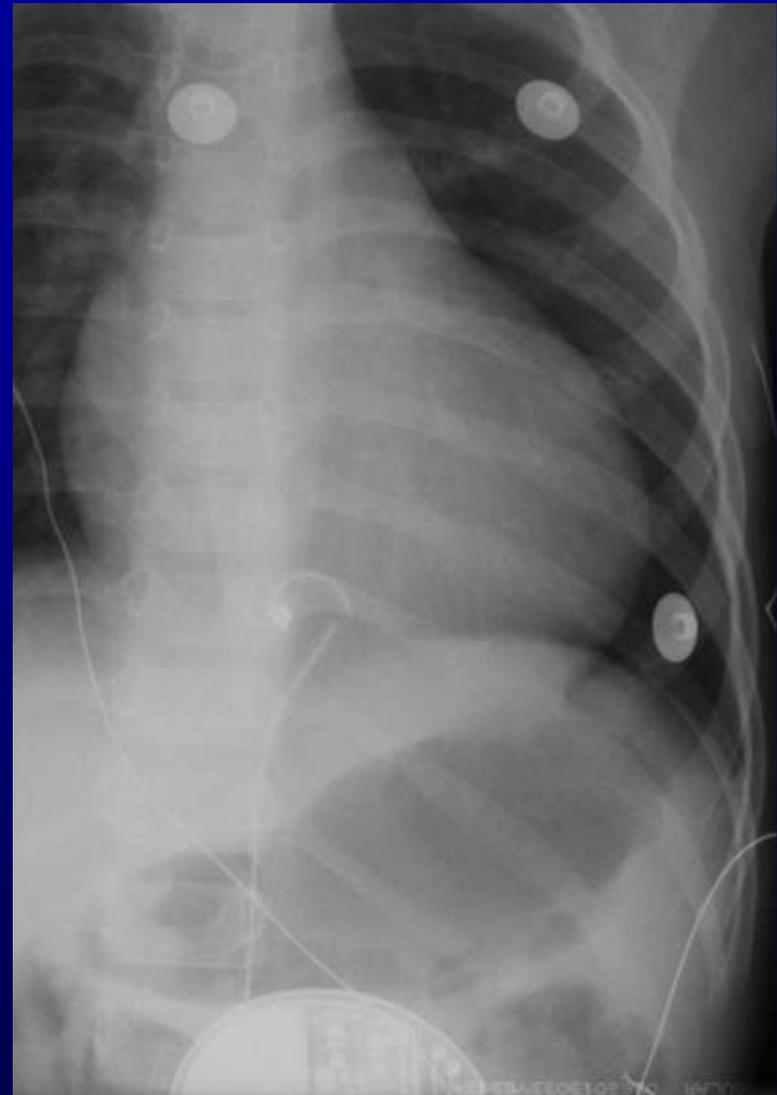
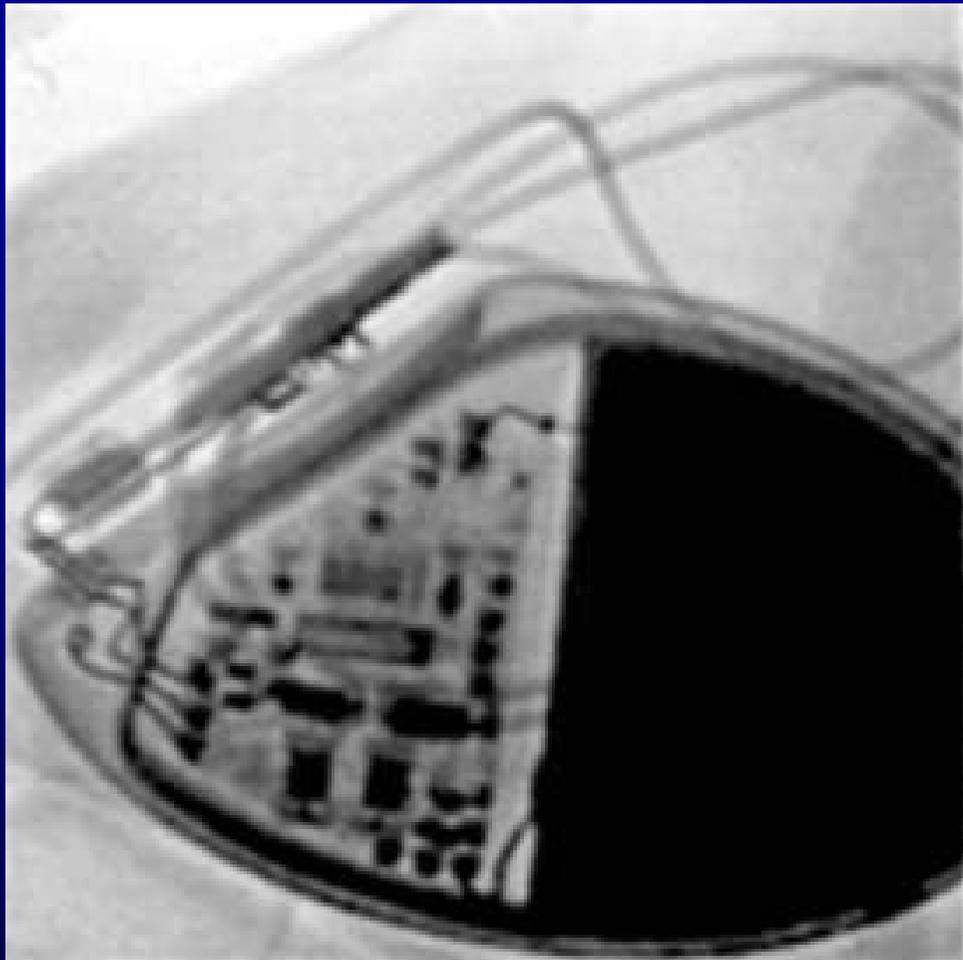


-> same rate than in adults (25 %)

diagnostic : venography

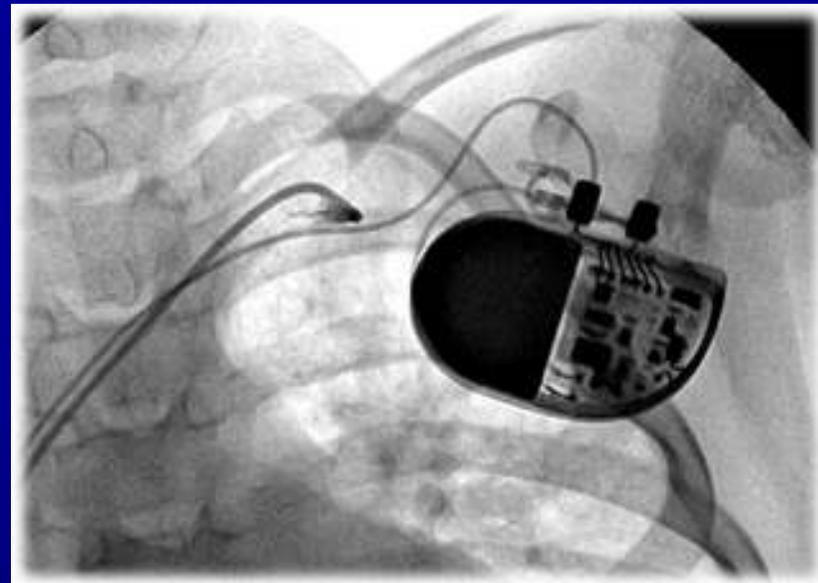
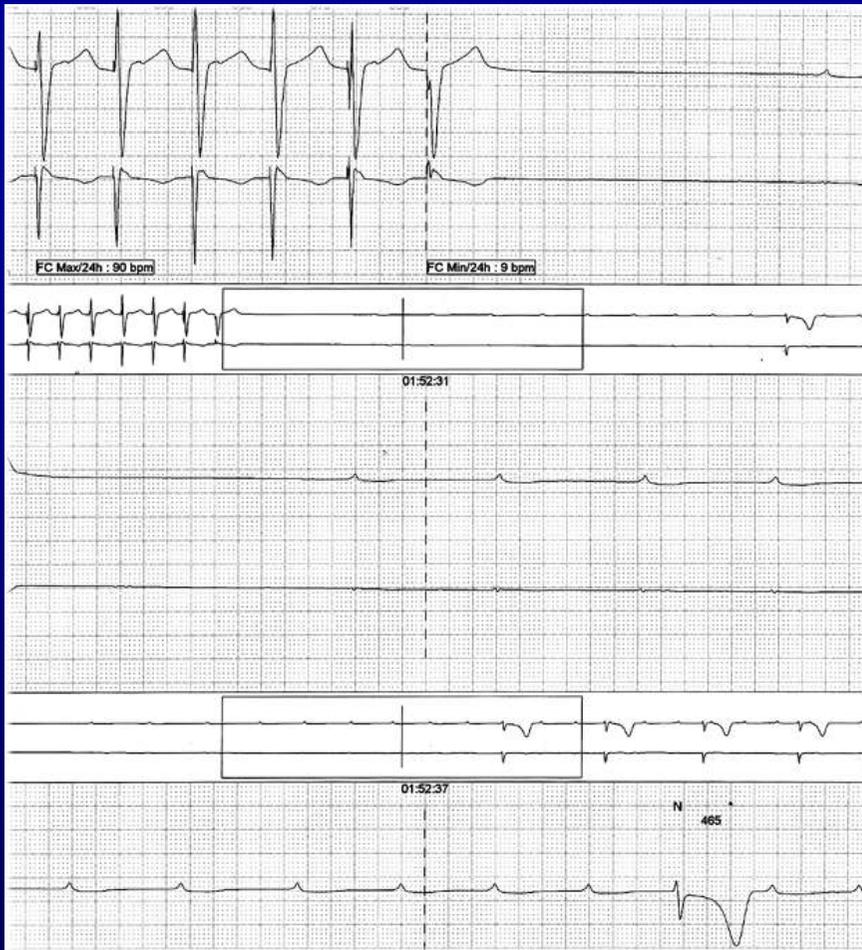
# Complications liées aux sondes

- Élévation de seuil et bloc de sortie
- Crush (clavicule)
- Rupture/altération isolant
- Fracture du conducteur (croissance)
- Déplacement



## Lead fractures

Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007



Intermittent loss of capture  
5 yrs after PM implantation

Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

# Extraction de sonde: indications

- Infection
- Troubles du rythme sévères
- Complications dues à une sonde abandonnée  
(migration, thrombo-embolique...)
- Thrombose veineuse + ré-implantation
- **Systematique chez l'enfant ?**

# Extraction de sondes

- **Méthodes**

locking stylet, gaines rigides, laser...

- **2 % complications (toutes méthodes)**

perforation, tamponnade, rupture veineuse, lésions tricuspides

→ en salle d'opération, tandem stimulateur-chirurgien, expérience

	AC +	AC-
	56	55
Anomalies associées	5 CIA, 3 CA	
BAV partiel	2	23
PM	52	53
néonatal	28	9
type PM	34 DDD 18 VVI-R	28 DDD 25 VVI-R
<b>CMP</b>	<b>16</b>	<b>0</b>
<b>Morts</b>	<b>6</b>	<b>0</b>

# CMP chez les enfants en BAVC

Cardiomyopathie dilatée: 16 patients AC+

Age diagnostic du bloc: in utéro ou néonatal

Age diagnostic CPM : in utero-14 ans (CIA)

Défaillance cardiaque: 9 pts

6 morts, 2 resynchronisation

3 malgré stimulation épiscopordique pointe VG

# BAVC immunologique + MCP

- Diagnostic prénatale fibroélastose
- Diagnostic avant/ après implantation PM
- Cas avec MCP isolée, sans bloc

# Prévention / traitement of CMP

- Surveillance échographique
- BAVC + dysfonction VG: **stim. multisite, VG ?**
- Traitement MCP
  - Traitement médical précoce
  - Recherche de critères de désynchronisation
  - Stimulation biV

# Indications de resynchronisation en post-opératoire

## Défaillance VG

(anom. Coronaires, ischémie)

## VD défaillant avec aynchronisme

Double discordance AV + VA

Senning et Mustard (+ cerclage AP)

Falot (+ valvulation AP)

Ventricule unique

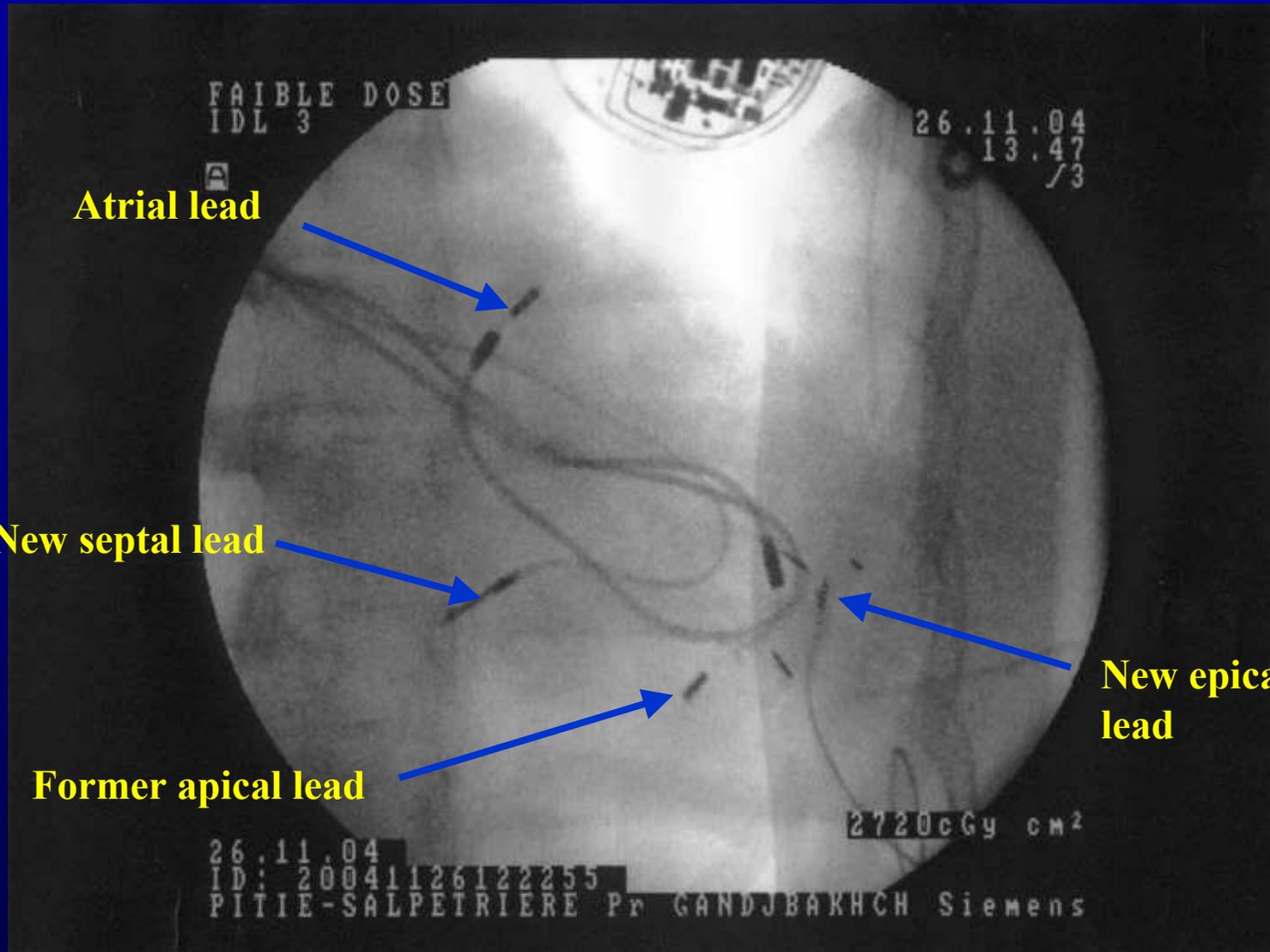
## Resynchronisation chez les adultes

- MCP gauches, QRS > 120 ms
- NYHA II et III
- Approche endocavitaire
- 20 – 30 % non répondeurs

## Enfants

### adultes avec cardiopathies congénitales

- Pas de BBG, BBD (VD systémique, Fallot)
- Difficultés voies d'abord (poids, anatomie)
- NYHA I et II
- « Evidence based » médecine impossible



**Atrial lead**

**New septal lead**

**Former apical lead**

**New epicardial lead**

## Resynchronised Senning



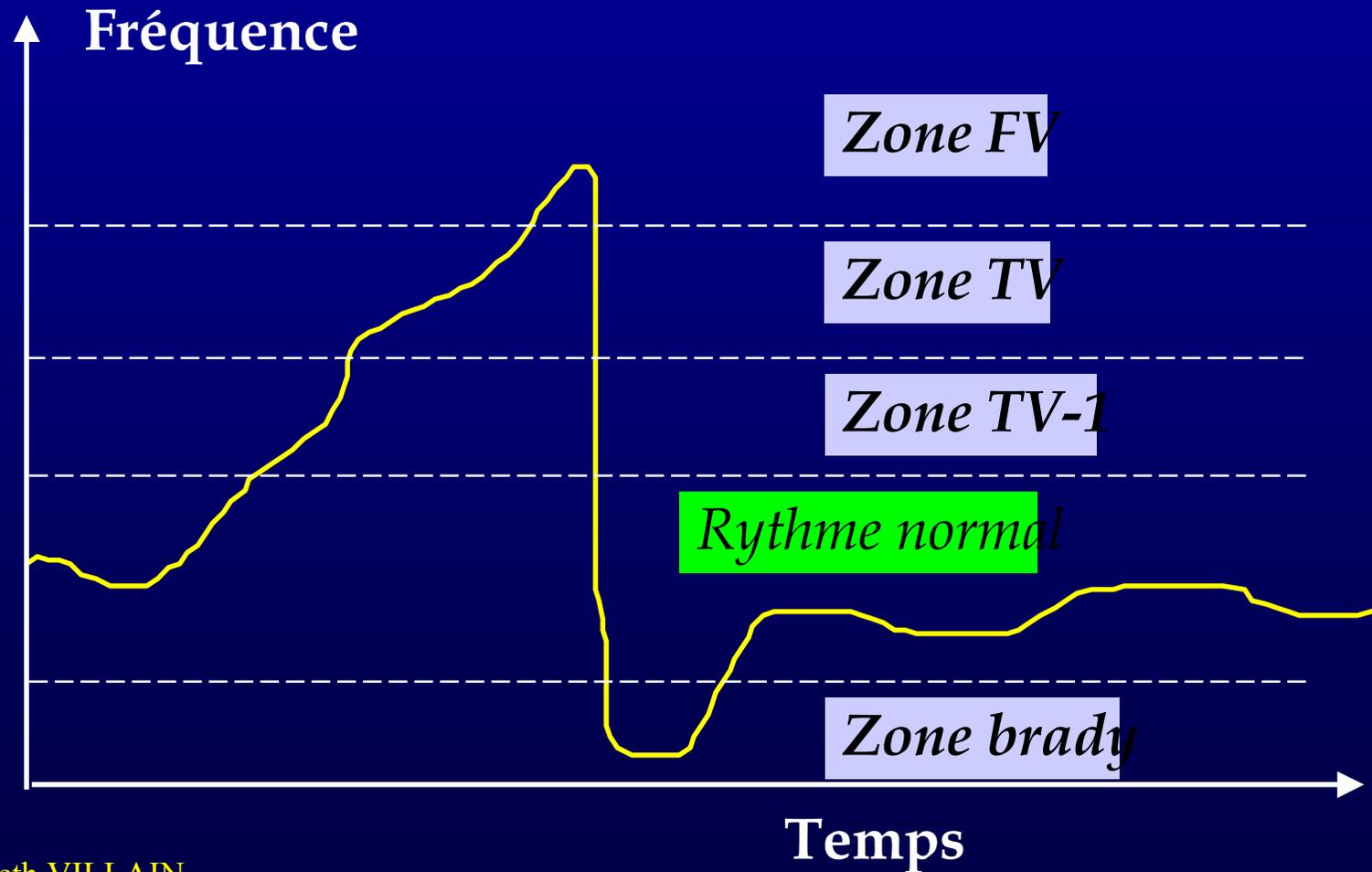
Elisabeth VILL  
DIU 2007

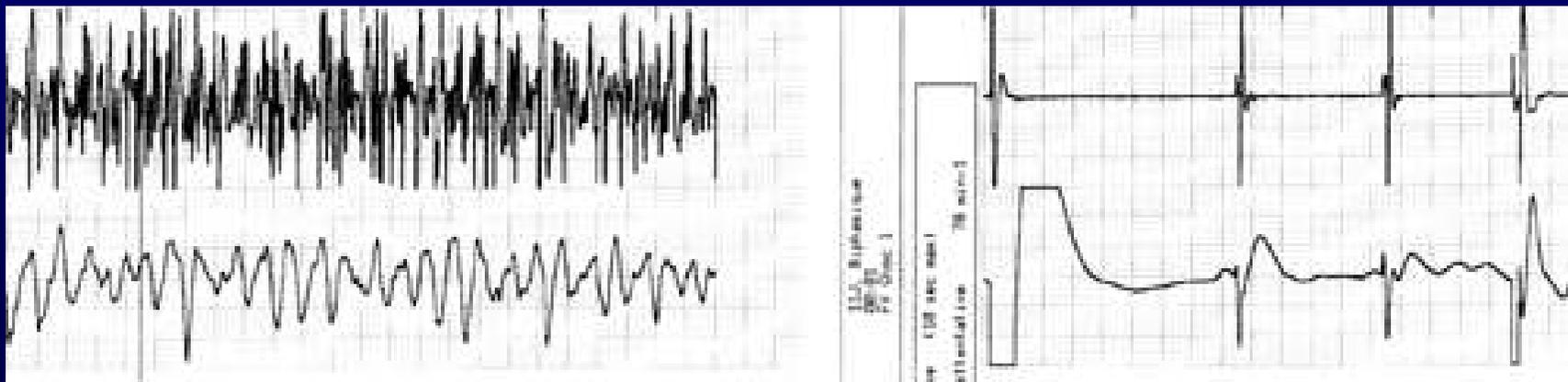
# Indication de DAI Chez l'enfant

- Prévention secondaire
- Cardiopathies opérées (Fallot, VU)
- MCP hypertrophique
- « Canalopathies » :  
QTL (LQT3), TV catécholergique, Brugada

**Demander l'avis des cardio-pédiatres !**

# Programmation de multiples zones





Elisabeth VILLAIN  
DIU 2007

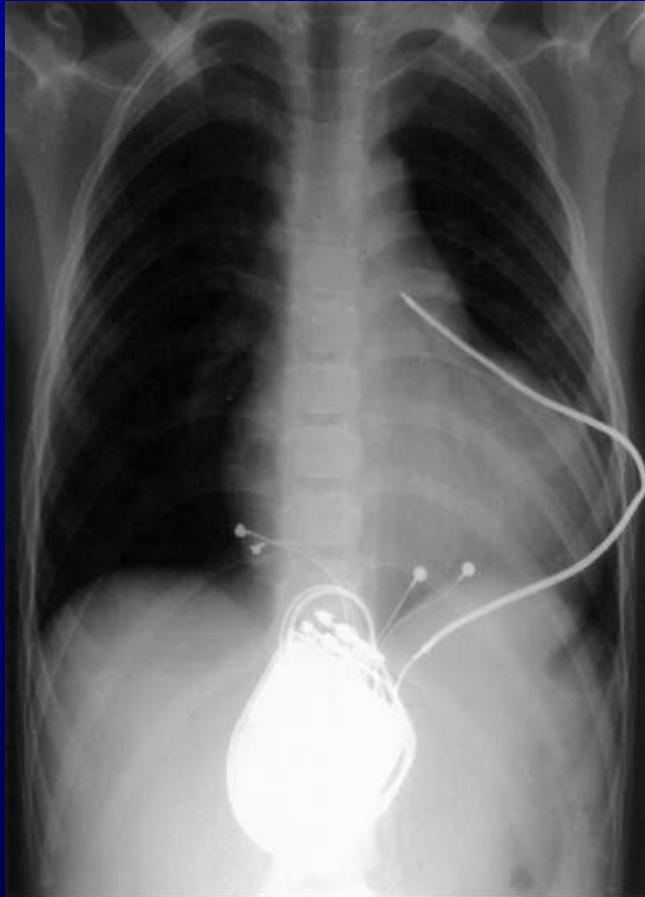
# DAI dans le syndrome de QTL

- Sur détection de T
- Tachycardie sinusale ! (*Goel, 2001*)  
2/12 pts, traités avec atenolol, metoprolol  
indications: mort subite familiale
- Orages électriques
- + 30 % complications DAI Chez l'enfant

→ LQT3

pts homozygotezs

symptômes malgré  $\beta$ -



Elisabeth ~~Vindem~~ *Vindeman et al. Pace 2004*  
DIU 2007



*Urs Bauersfeld, Zurich*

# Complications

- 1/3 complications sur séries coopératives  
(USA, Lille)
- **Chocs inappropriés**  
sur tachycardies sinusales (LQT mal traités)  
tachycardies atriales (cardiopathies opérées)  
sur-détection de T
- Problèmes de sonde (croissance, rupture)