

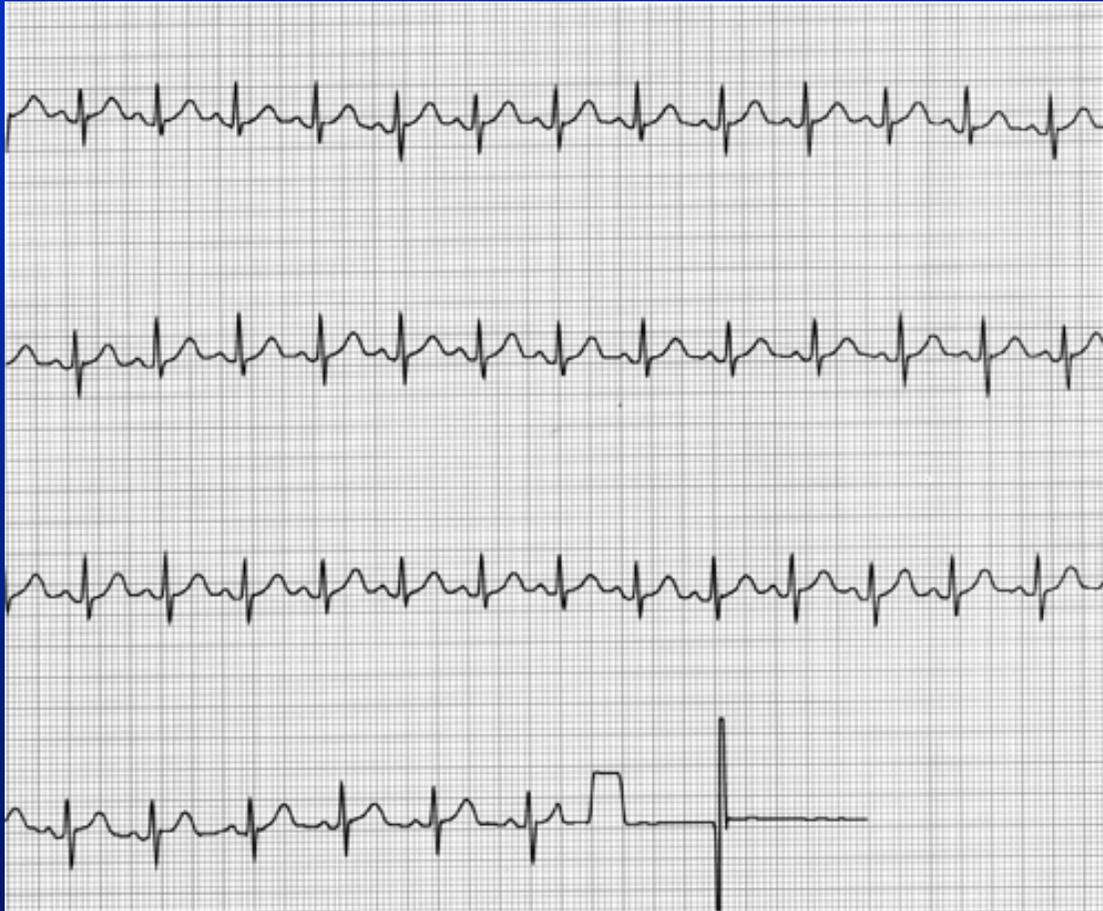
# Arythmies de l'enfant et de l'adolescent

- Palpitations
- Syncope, mort subite
- Myocardiopathie rythmique
- Post-opératoire
- < 1 an (récidives, diagnostic tardif)

# Palpitations

- Antécédents, description, ECG (onde- $\Delta$ )  
Holter des 24-48 heures  
Transmission téléphonique ECG (Cardiatel®)  
Investigation oesophagienne, endocavitaire
- Diagnostic  
Tachycardie sinusale ++  
Réentrée intranodale, voie accessoire
- Pas de traitement systématique

# Transmission téléphonique ECG



- 2000 - 2003
- 34 pts 6-15 ans
- Palpitations:
  - 1 TSA, 2 réentrées
  - 17 sinus 100-130 bpm
  - 14 normal

# Réentrées de l'enfant



# Arythmies de l'enfant et de l'adolescent

- Palpitations
- **Syncope, mort subite**
- Myocardiopathie rythmique
- Post-opératoire
- < 1 an (récidives, diagnostic tardif)

# Malaises et syncopes de l'enfant

## Diagnostic étiologique

- Age, circonstances de survenue
- Examen clinique  
ECG  
Échocardiographie
- Épreuve d'effort, ECG des 24 heures, tilt-test, tests pharmacologiques

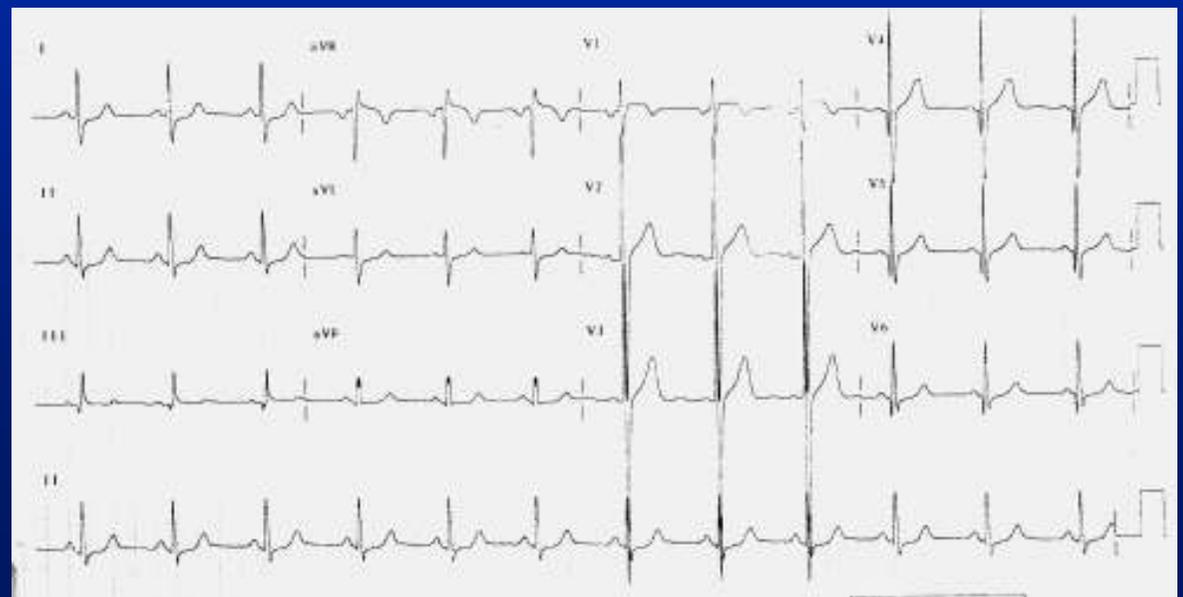
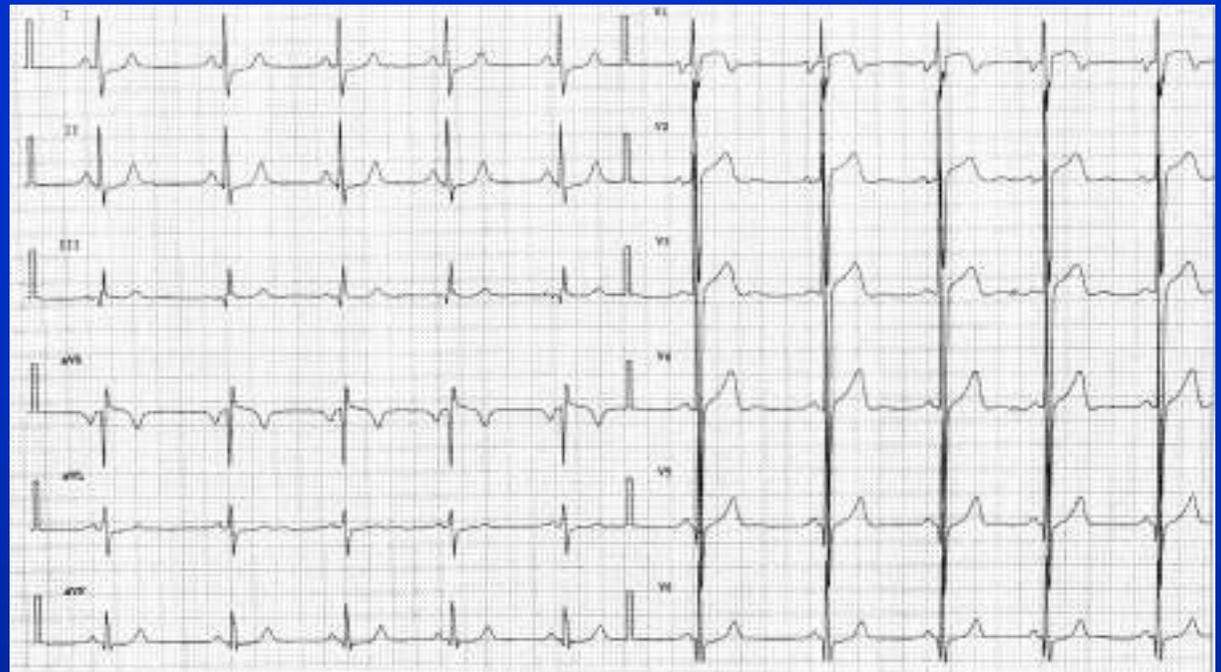
# Malaises et syncopes de l'enfant

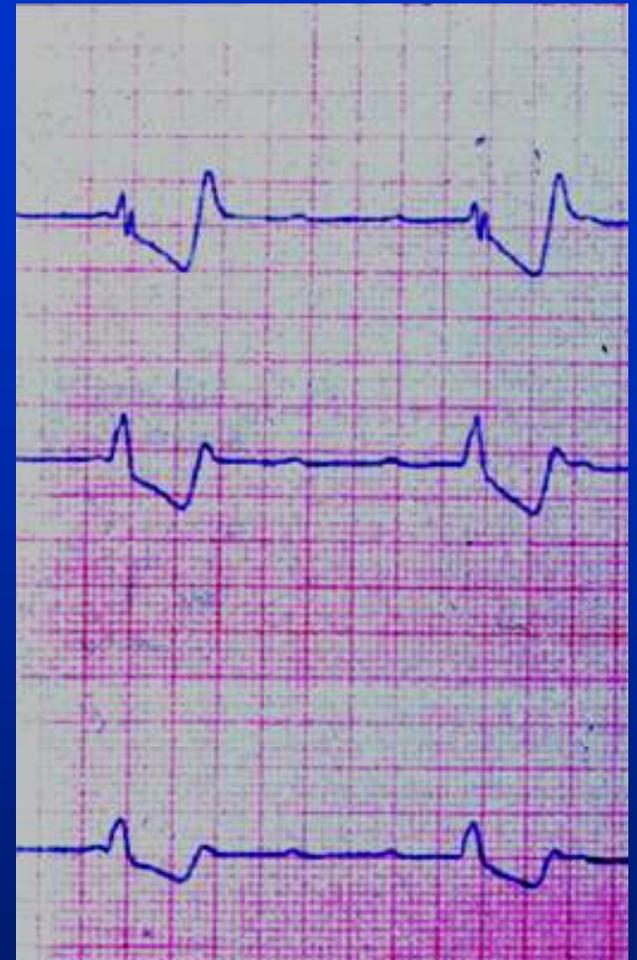
## Cardiopathies

- Cardiopathies congénitales (Fallot)
- Sténose aortique & sous-aortique
- Hypertension pulmonaire primitive
- Anomalies des coronaires
- **Myocardiopathie hypertrophique**
  - TV et ESV rares sur les Holters
  - facteurs de risque ++ : histoire familiale

**Relations phénotype-génotype pour les 3 gènes les plus fréquents (bêta-MHC : chaîne lourde bêta de la myosine ; MS : mort subite)**

Gène	Pénétrance	Hypertrophie	Pronostic
Bêta-MHC	Variable	Variable	Variable (bénin/malin)
Troponine T	Réduite (75 %)	Modérée ( $17 \pm 5$ mm)	Sombre (MS avant 30 ans)
Protéine C	Réduite (< 50 % avant 40 ans)	Modérée ( $12 \pm 4$ mm avant 30 ans)	Favorable avant 30 ans





14 ans  
Syncope, non récupérée

# BAVC de l'enfant

## Congénital :

Echocardiographie

Recherche anticorps maternels anti-SSA/ SSB (< 2 ans)

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

- familial (chromosome 19, SCNA5, NKX 2.5)
- myopathies
- Kearnes, myocardiopathies (desmine, lamine)

étiologie des BAV diagnostiqués dans l'enfance: ??

# BAV complet de l'enfant

## Indications de stimulation

### Bradycardie de repos (ECG en consultation)

< 2 ans      50/mn

2-4 ans      45/mn

> 4 ans      40/mn

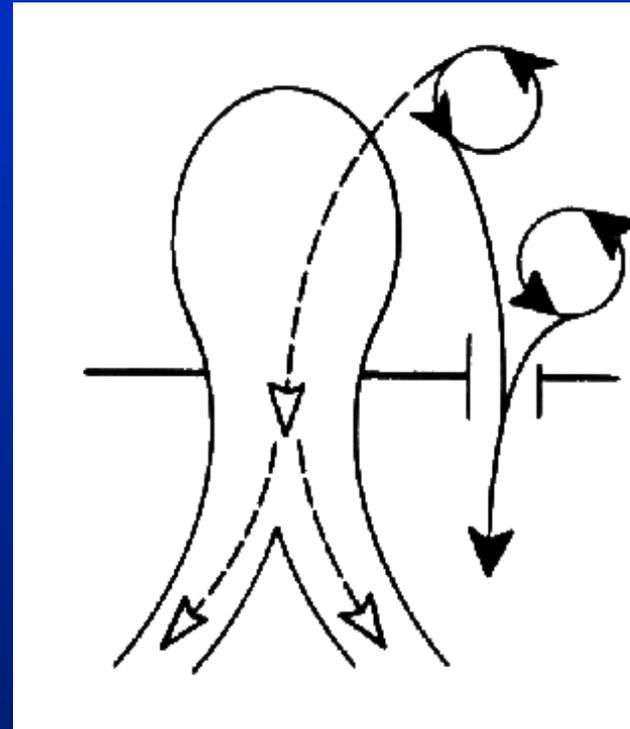
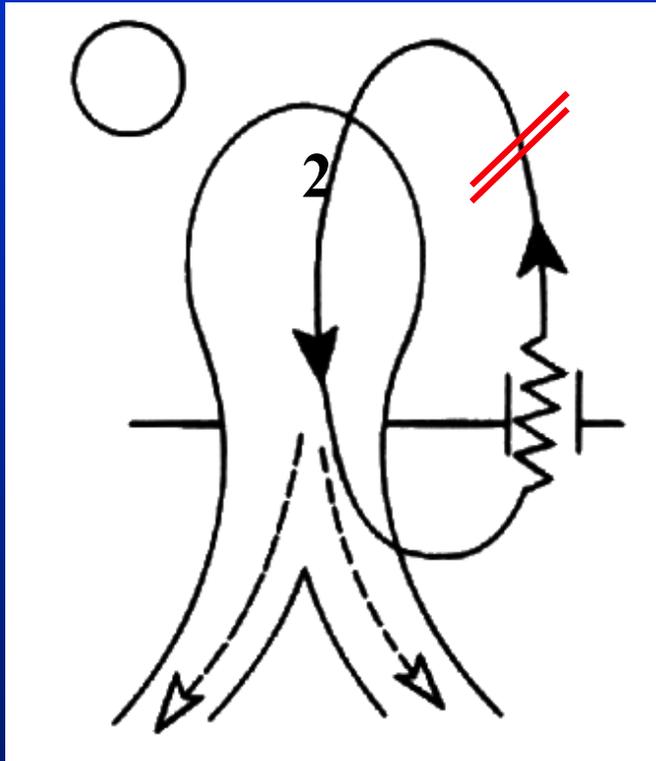
« < 50-55 bpm in infants (class I)

day average rate < 50 bpm after one year

Abrupt pauses = basic cycle length x 2-3 »

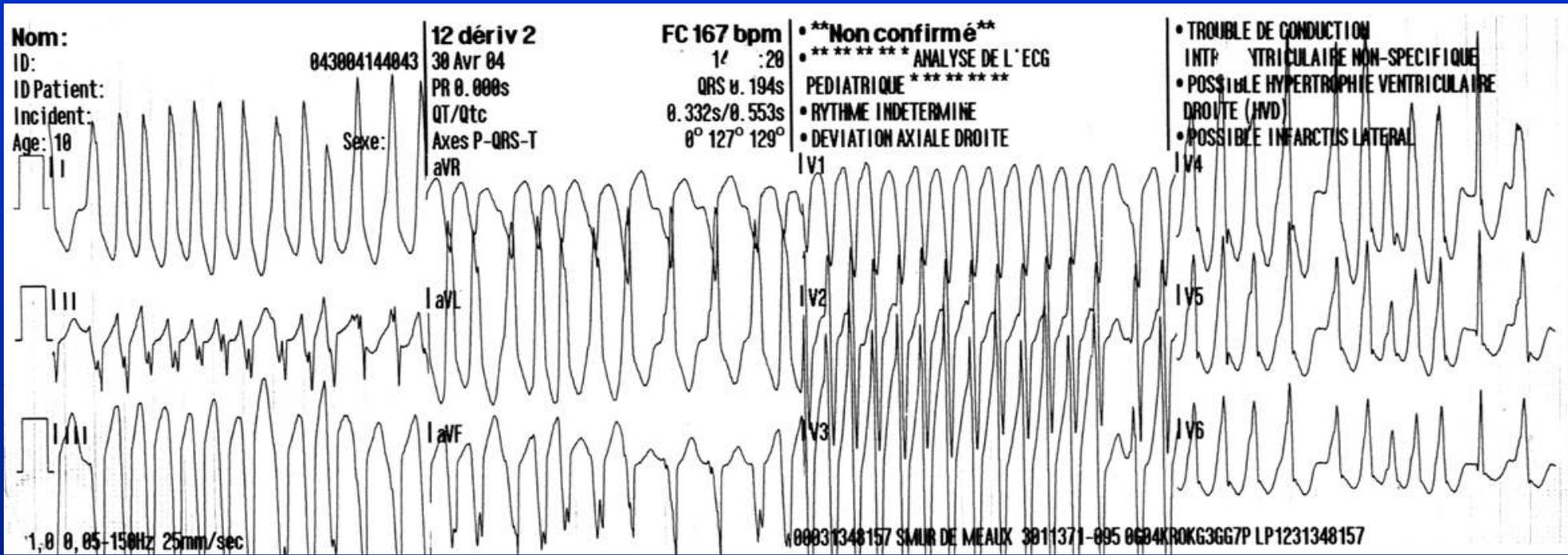
Surveillance : CS, holter, épreuve d'effort

# WPW et syncopes



Flutter/ fibrillation atriale

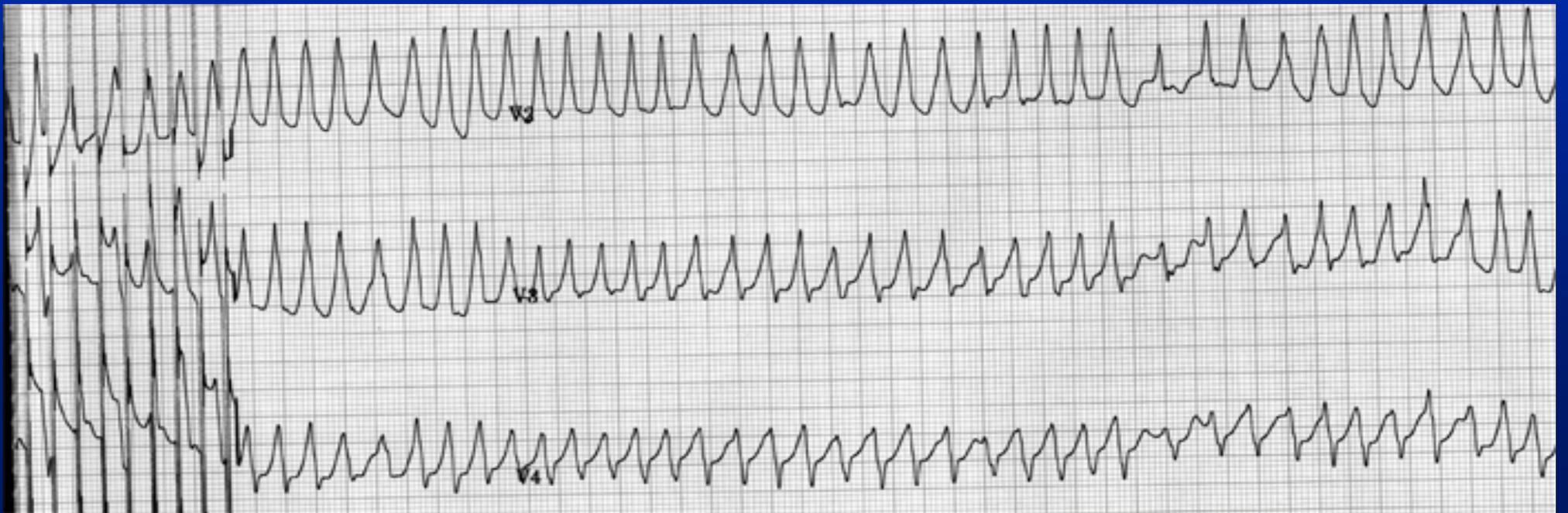
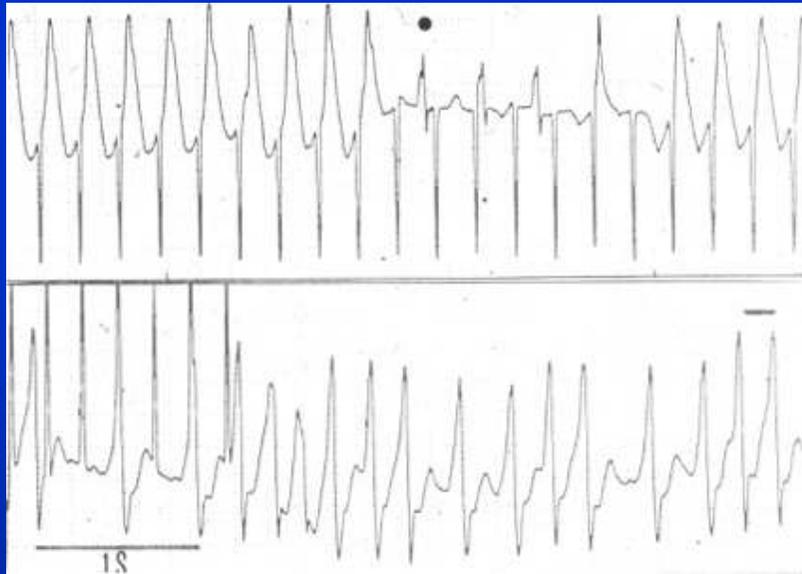
Voie accessoire + conduction antérograde rapide



10 ans  
 Syncope inaugurale

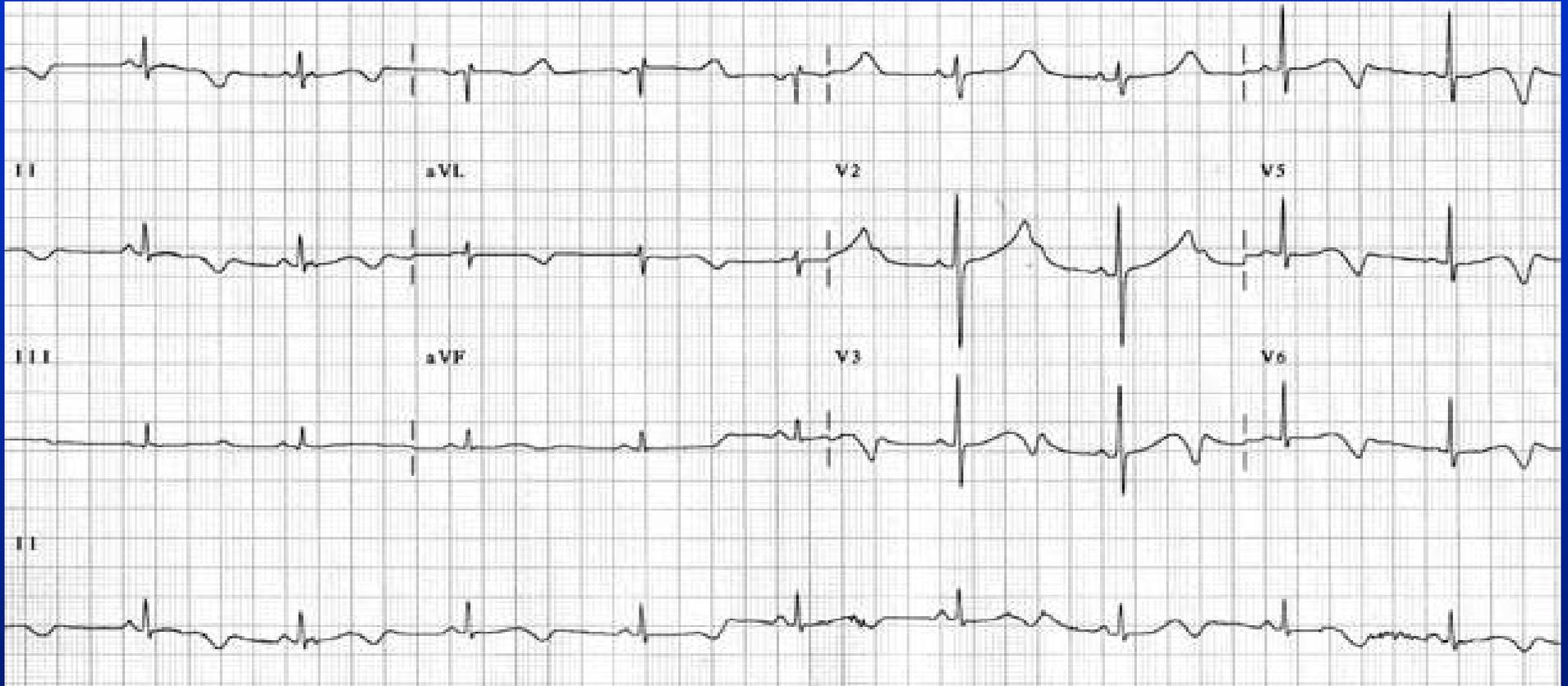
# WPW : indications d'ablation chez l'enfant

- Syncope, mort subite ressuscitée
- Fa avec conduction rapide
- Sport de compétition
- TSV répétées, traitement médical
- Investigation systématique vers 12 ans  
oesophagienne / endocavitaire  
fibrillation atriale soutenue + PRA < 220 ms



# Troubles du rythme héréditaires

- Syndrome du QT Long congénital
- Tachycardies Ventriculaires Catécholergiques
- Syndrome de Brugada
- Syndrome du QT court



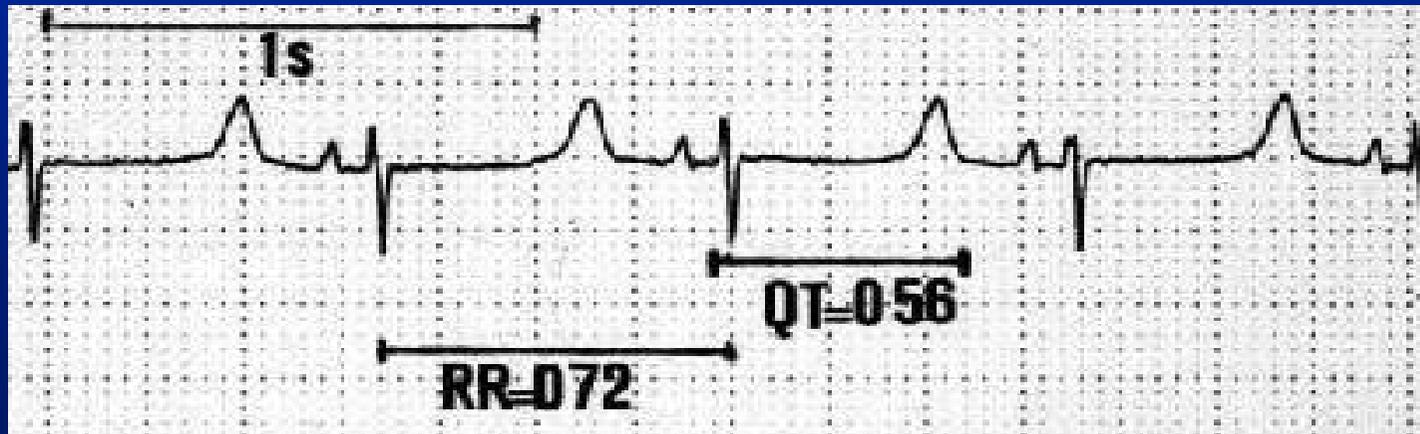
Syncopes et noyades répétées familiales

# QT long congénital

Syncope d'effort (baignades), émotions

ECG

- QT long :  $QT_c > 440$  ms
- Troubles de la repolarisation



$$QT_c \text{ (ms)}: QT \text{ ms} / \sqrt{RR \text{ ms}}$$

# Congenital long QT syndrome

LQT1	11	KCNQ1	I <sub>ks</sub> α-subunit	↓ K <sup>+</sup> outward
LQT2	7	HERG	I <sub>kr</sub> α-subunit	↓ K <sup>+</sup> outward
LQT3	3	SCN5A	Na	↑ Na inward
LQT4	4	Ankirin-B	Ca/Na	
LQT5	21	KCNE1	IK <sub>s</sub>	
			regulatory subunit of KVLQT1	
LQT6	21	KCNE2	IK <sub>r</sub>	
			regulatory subunit of HERG	
LQT7		KCNJ2	K <sup>+</sup> inward rectifier	
LQT8			Ca V1.2	↑ Ca inward

# LQTS in neonates

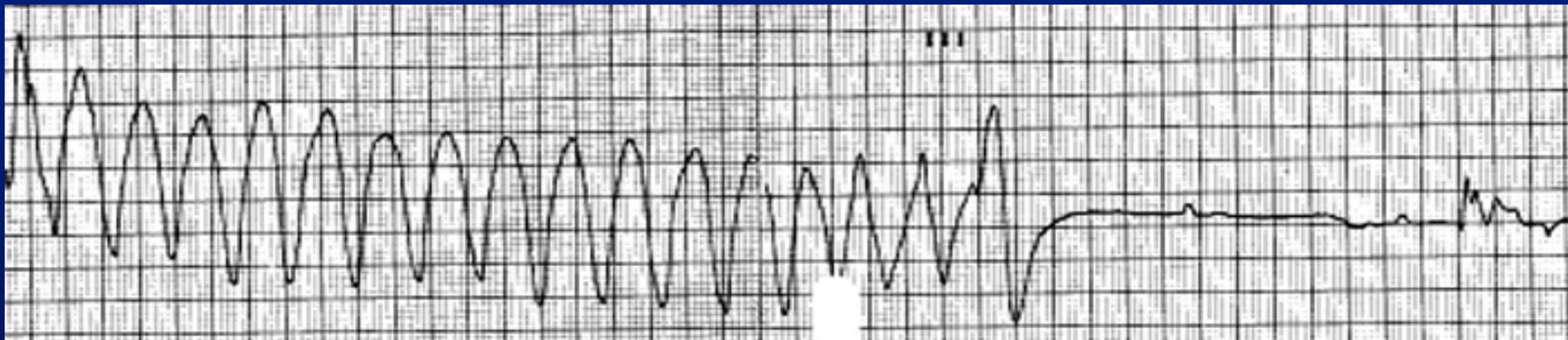
- 23 neonates with mean QTc = 558 ms
- 8 sinus bradycardia / 15 AV block
- 3 deaths
- Genotype in 17 pts

**AVB: 9/9 HERG**

**Sinus bradycardia 8/8 KCNQ1**



Nouveau-né  
HERG



# Traitements du syndrome du QT Long

## Patients symptomatiques

Bêtabloquants d'emblée à vie.

(nadolol, 50 mg/m<sup>2</sup> en 2 prises)

Persistance des symptômes :

- stimulation cardiaque définitive, DAI (tachy sinusale !)
- sympathectomie gauche

Contre-indication à toute pratique sportive (loisir ?)

**Liste des traitements contre-indiqués**

# Traitements du syndrome du QT Long

## Patients asymptomatiques

**Béta-bloquants si enfant < 15ans**, QTc +++, famille avec mort subite, mutations dans parties transmembranaires.

Les autres ???

Au minimum liste des médicaments contre-indiqués.

Contre-indications sport sauf pratique familiale avec contrôle Holter/Epreuve d 'effort

# Effect according to genotype

106 pts free of symptoms on  $\beta$ - alone

59/59 KCNQ1 (including symptomatic)

30/32 HERG

1/2 SCN5A

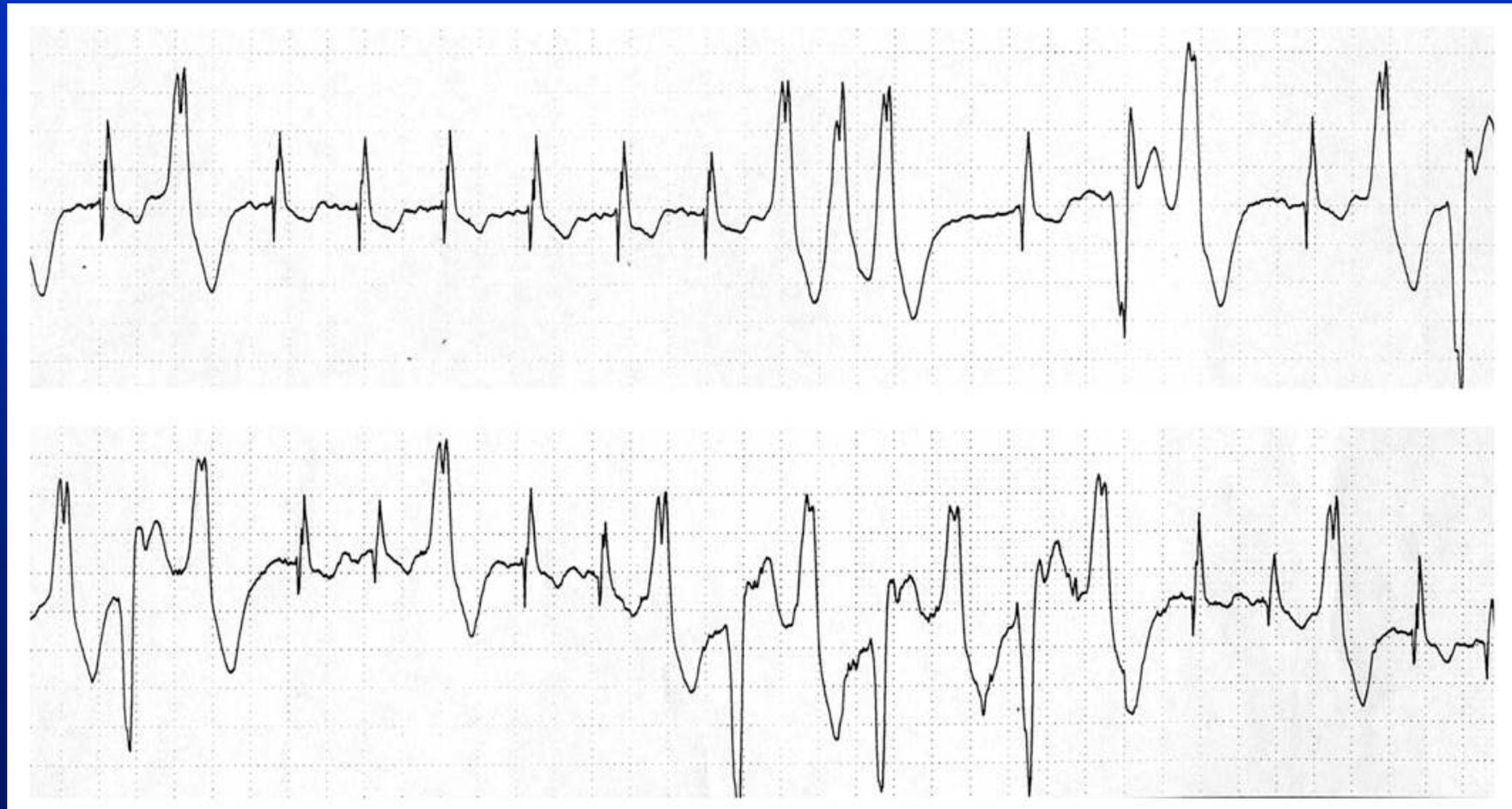
1/5 with 2 mutations

# Tachycardie ventriculaire catécholergique



- ECG de base souvent normal
- Enfants avec syncopes/mort subite à l'**EFFORT**
- Holter : ESV polymorphes à l'effort-bigéminisme-salves polymorphes
- Epreuve d'effort +++ : TV polymorphes rapides

# TV catécholergique



## Conclusions TVC

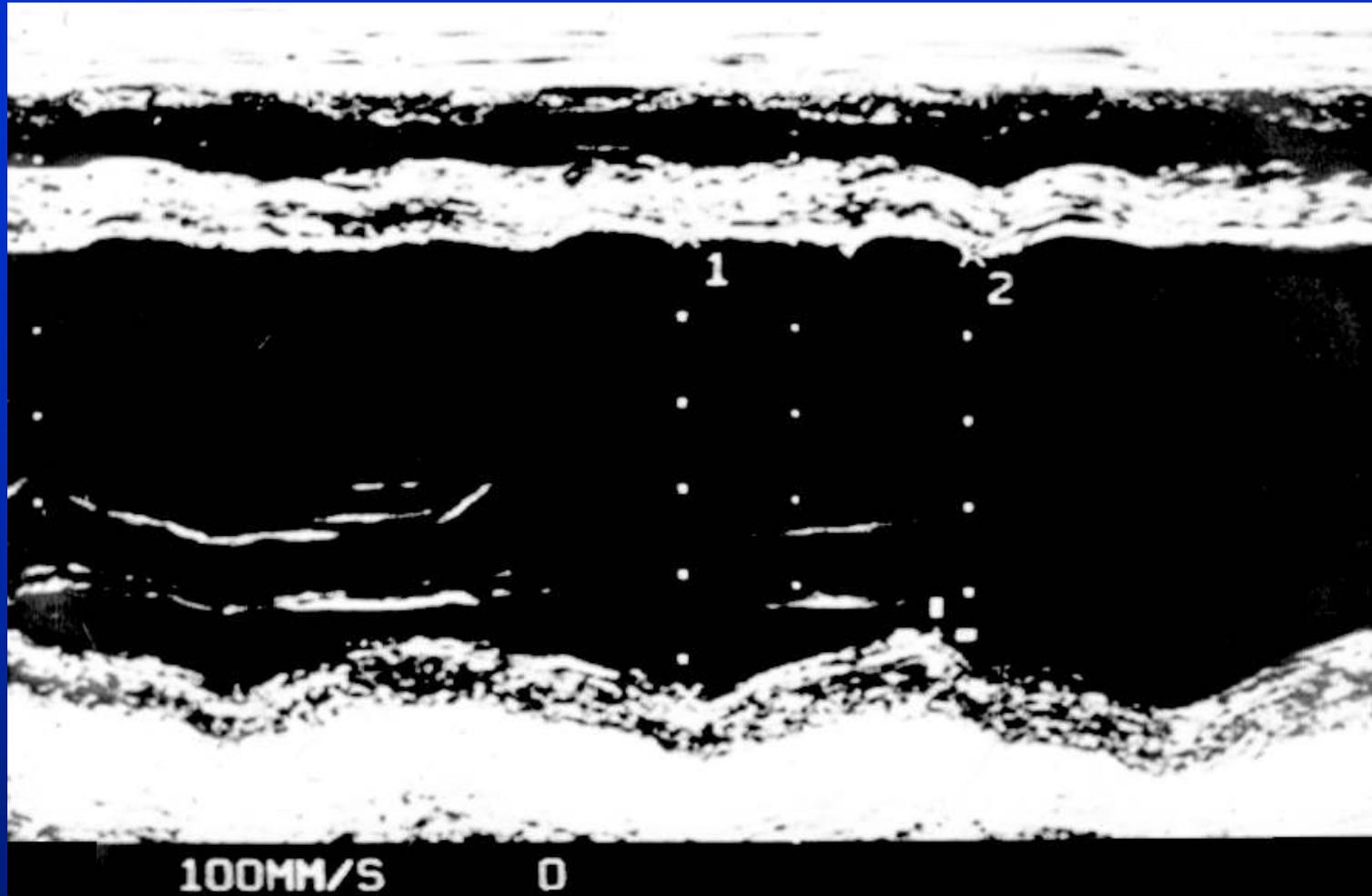
- Arythmie ventriculaire potentiellement létale, rare, sous-diagnostiquée.
- Béta-bloquants à fortes doses indispensables.
- Optimisation du traitement avec EE et Holter répétés
- Indication potentielle de DAI (adolescents,jeunes adultes)
- Importance du génotypage pour les apparentés.

# Malaises et syncopes de l'enfant

Circonstances	Chaleur, foule, station debout	Exercice, baignade
Prodromes	+++	non
Blessure	Rare	face
Durée	< 1 mn	> 1 mn
Risque	0	mort subite
Etiologies	Vaso-vagale	<b>TV, LQT, BAV, WPW,</b>

# Arythmies de l'enfant et de l'adolescent

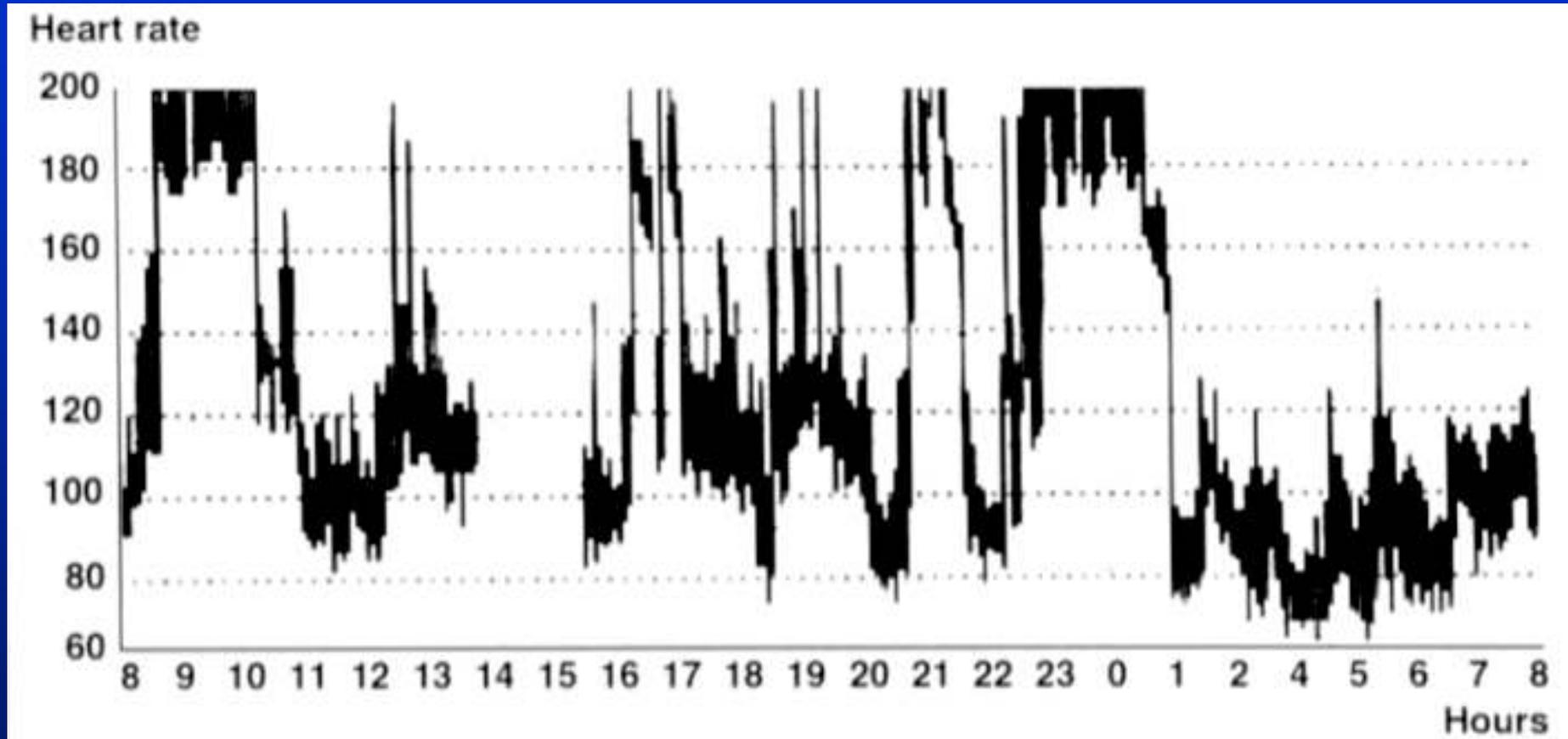
- Palpitations
- Syncope, mort subite
- Myocardiopathie rythmique
- Post-opératoire
- < 1 an (récidives, diagnostic tardif)



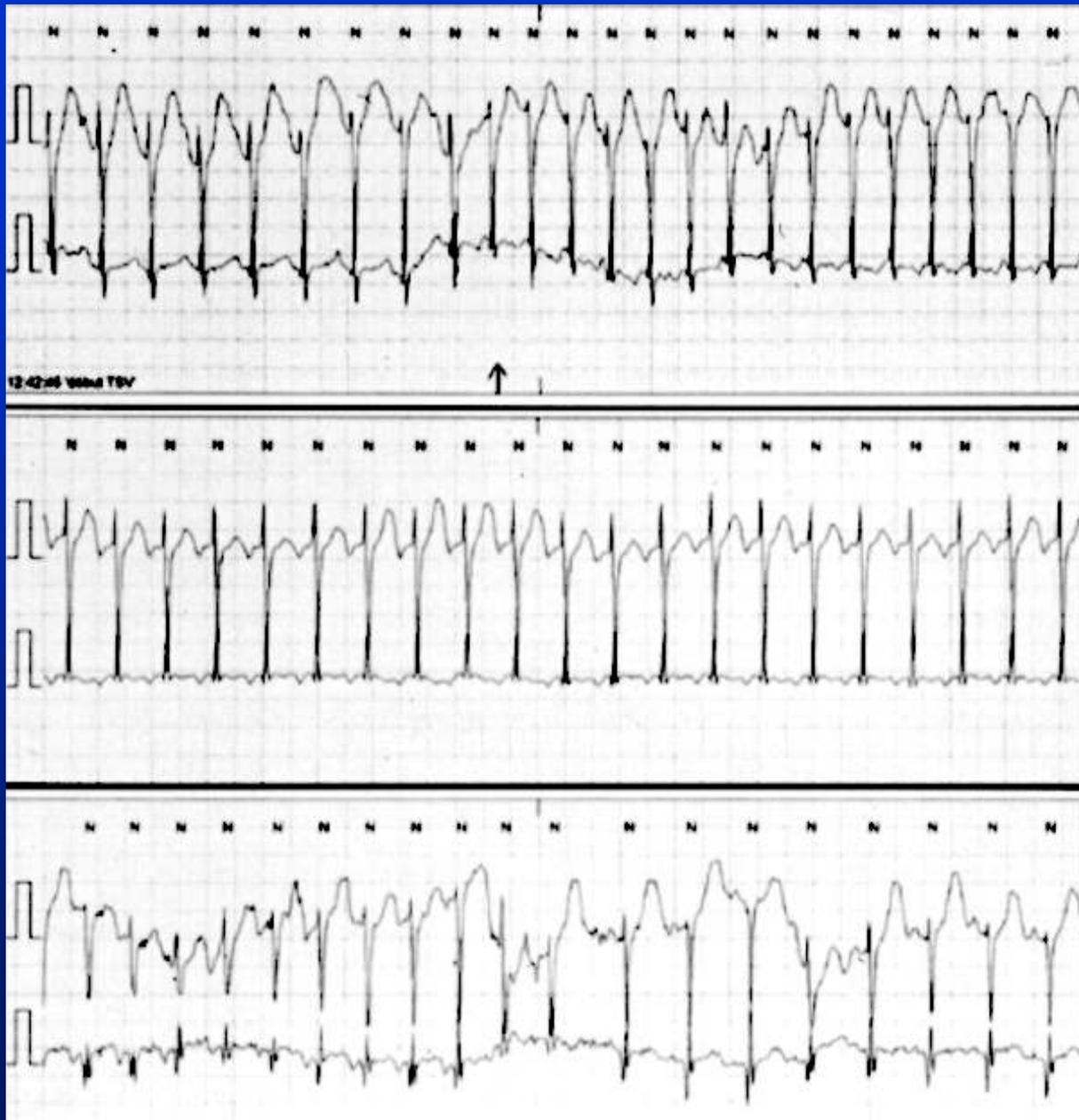
= recherche tachysystolie, PJRT

# Tachycardia induced CMP

## Paroxysmal SVT



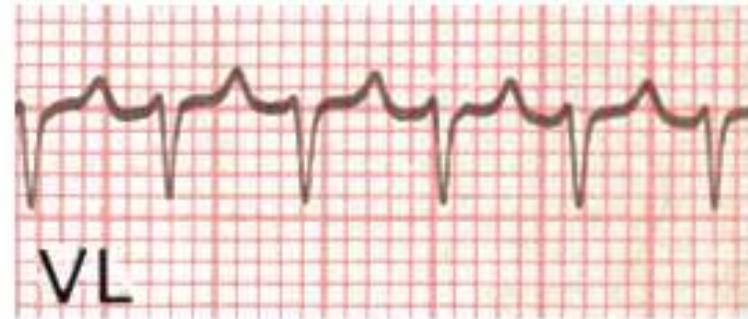
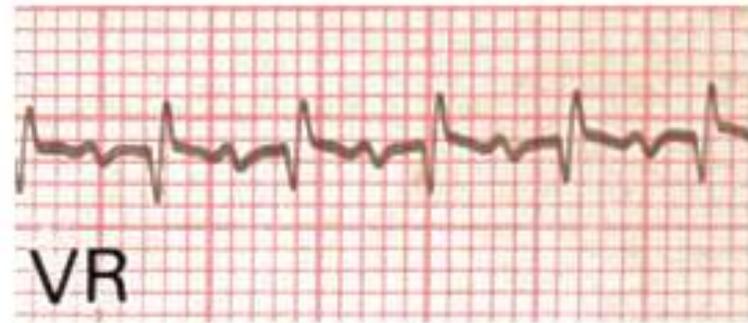
**Unexplained dilated CMP**  
**24 h holter monitoring**



**Accélération sinus**



**TSV**



PJRT

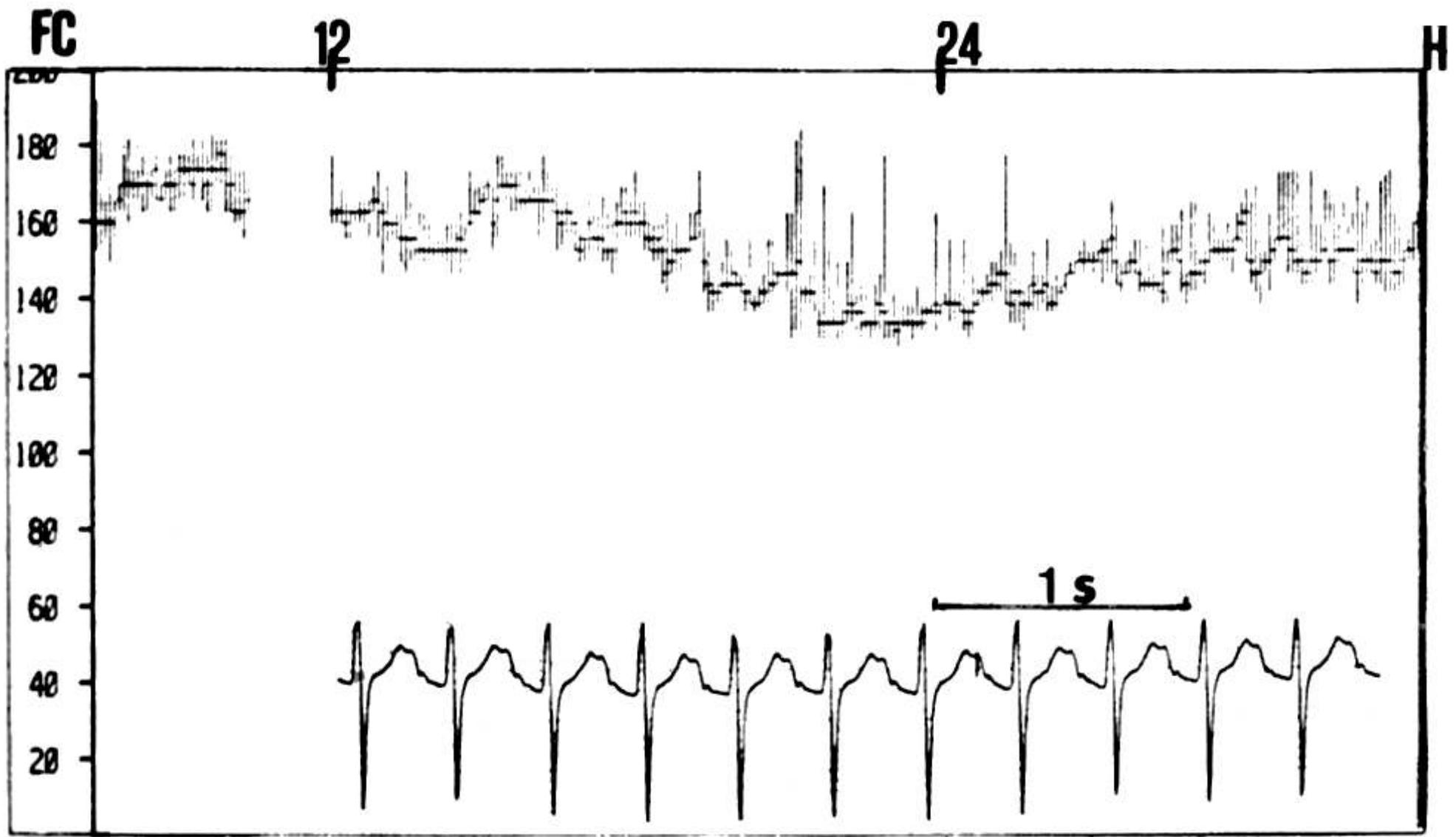
# The chicken-egg dilemma

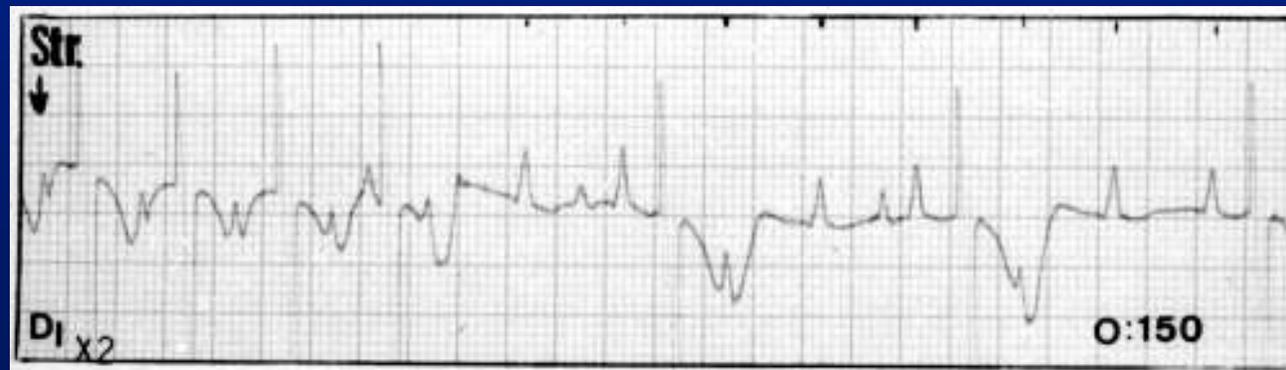
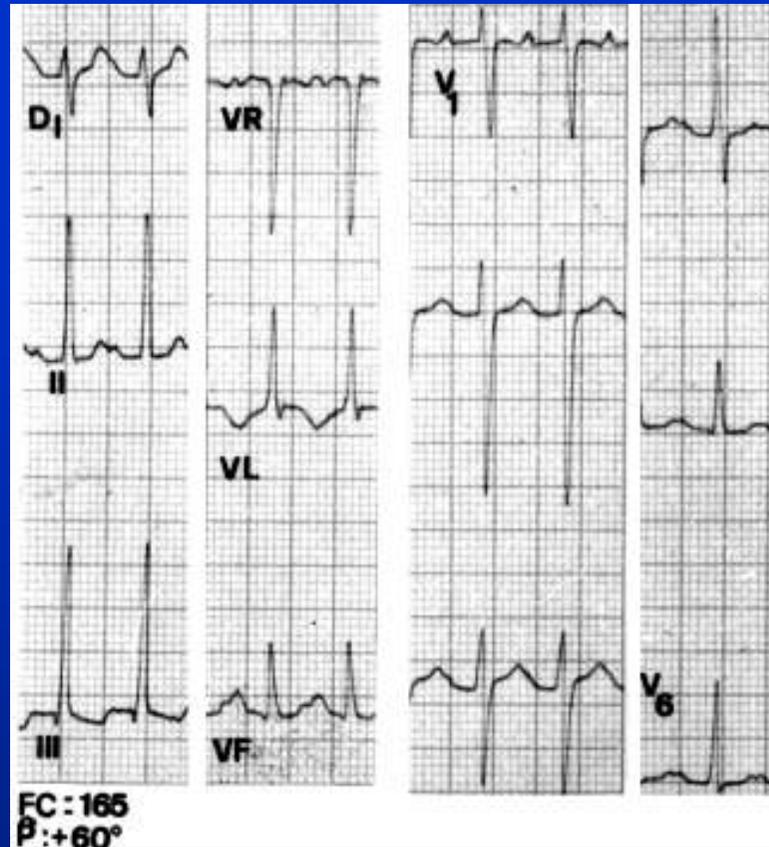


**Tachycardia induced CMP  
versus sinus tachycardia**



**Chronic tachycardia  
and dilated CMP**



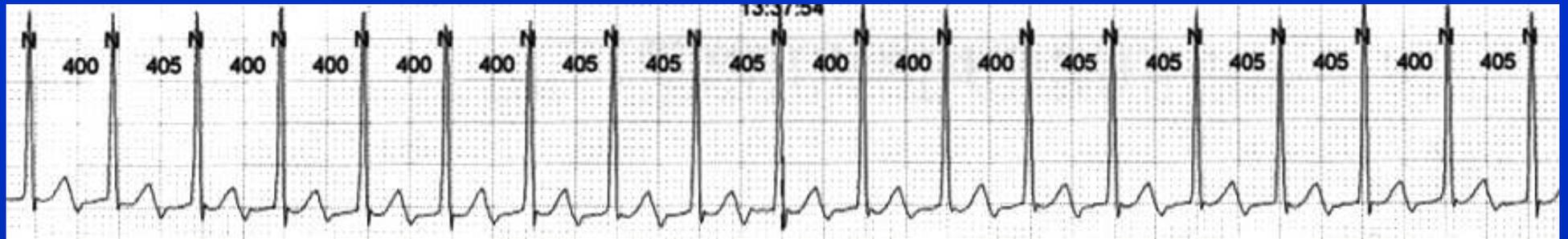


# TSA ou tachycardie sinusale sur MCP primitive ?

- Fréquence atriale  $> 150$  % fréquence normale pour l'âge
- P négatif en V1 (origine OD antérieur)
- PR long, BAV (Holter, Striadyne)
- “Warm-up” sur tracés Holter

Avant 2 ans: guérison spontanée

Traitement : amiodarone + bêtabloquants

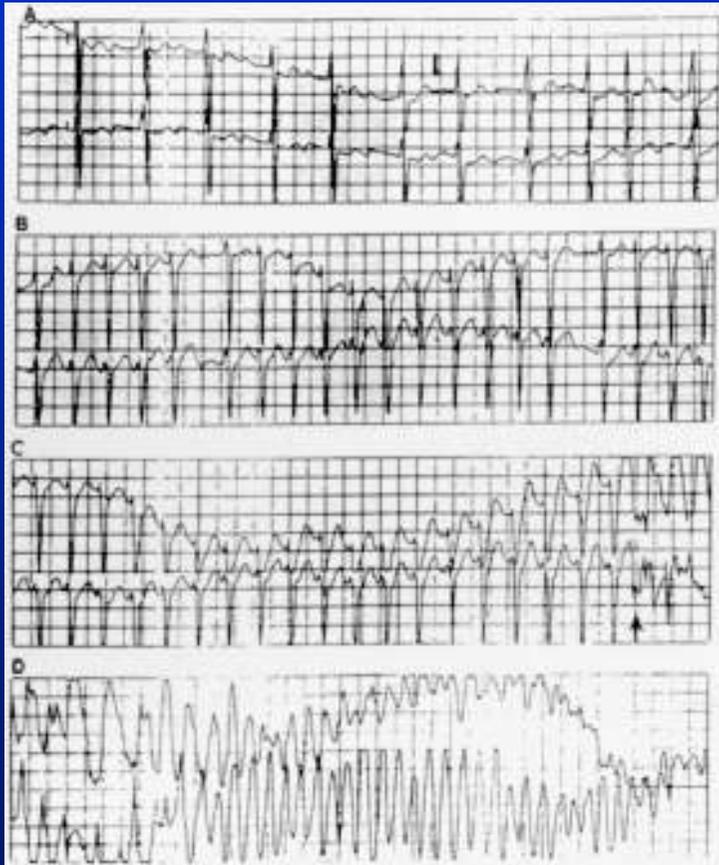


TSA : injection d'ATP (striadyne R)

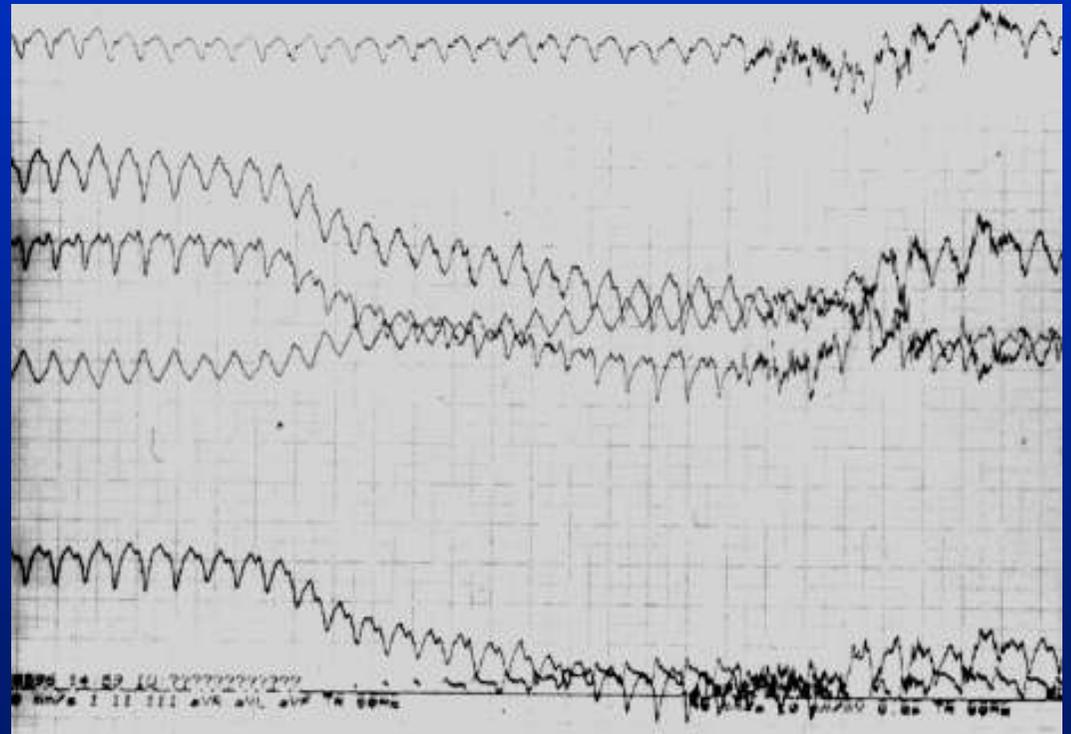
# Arythmies de l'enfant et de l'adolescent

- Palpitations
- Syncope, mort subite
- Myocardiopathie rythmique
- **Post-opératoire**
- < 1 an (récidives, diagnostic tardif)

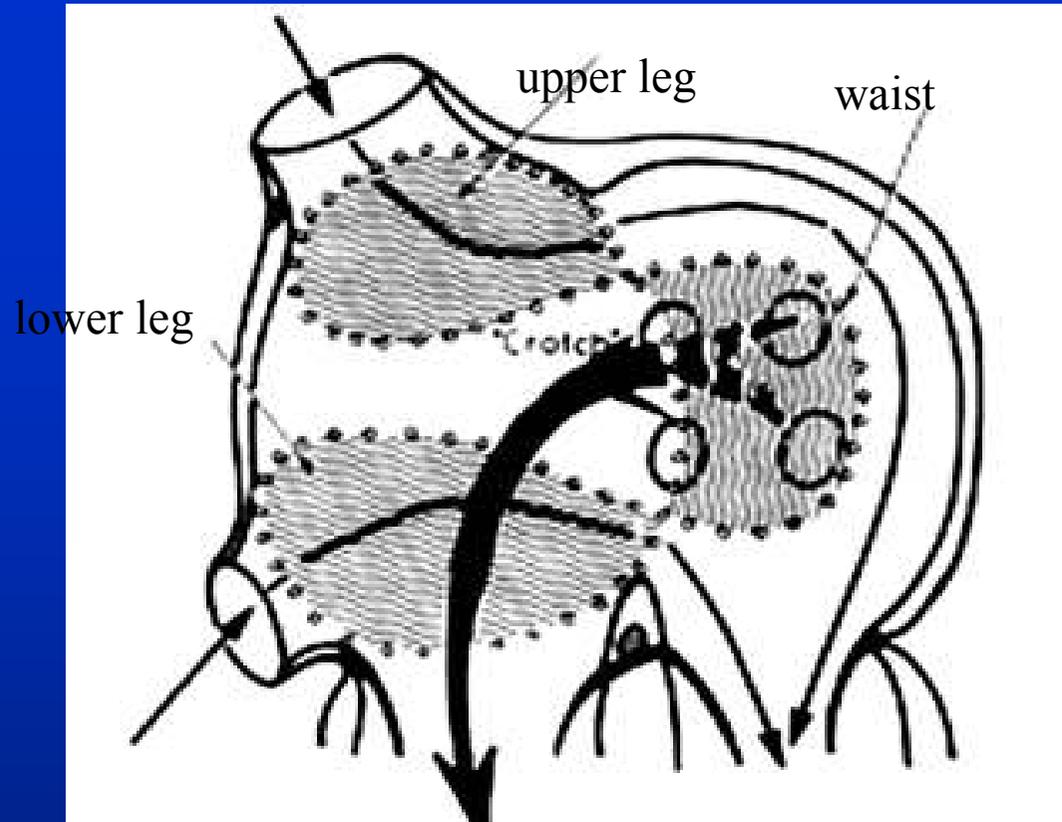
# Post-operative arrhythmias



Senning patient : atrial flutter

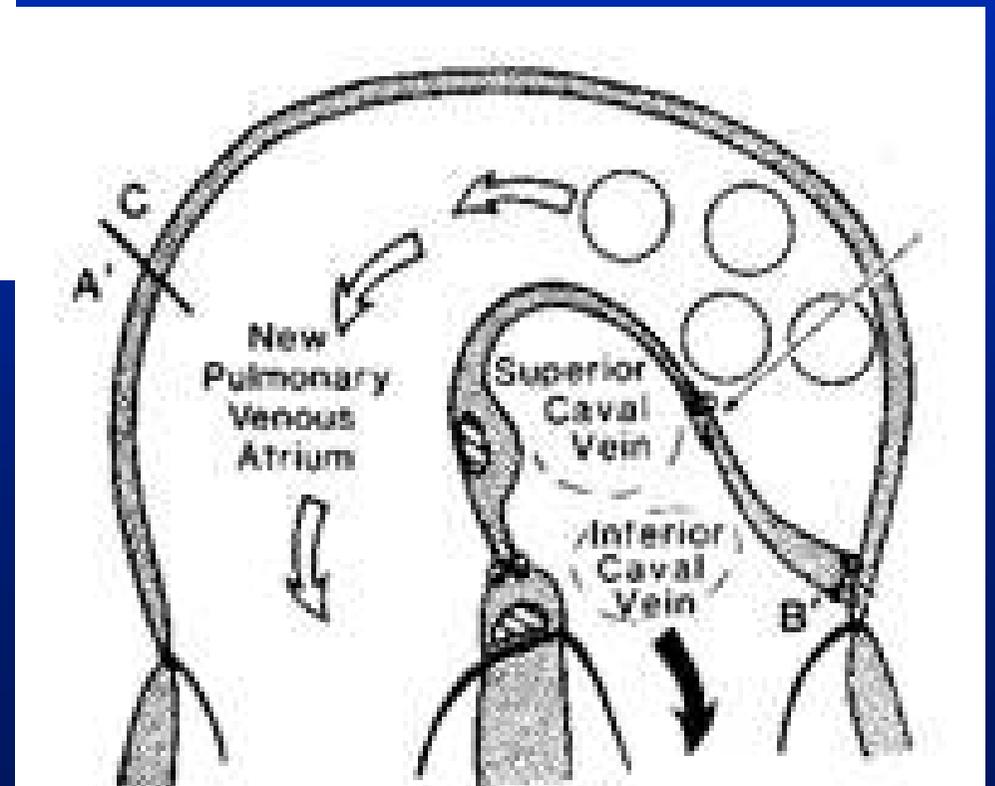


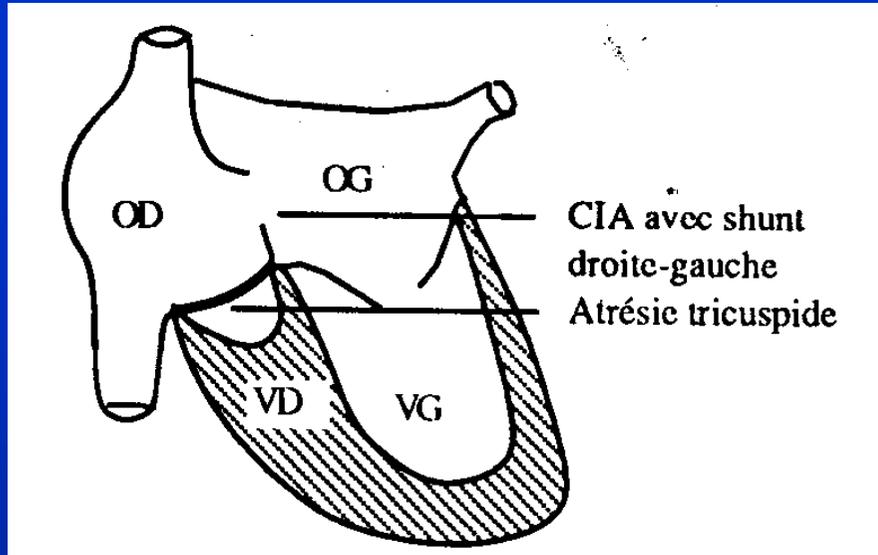
Post-op (Fallot) VT



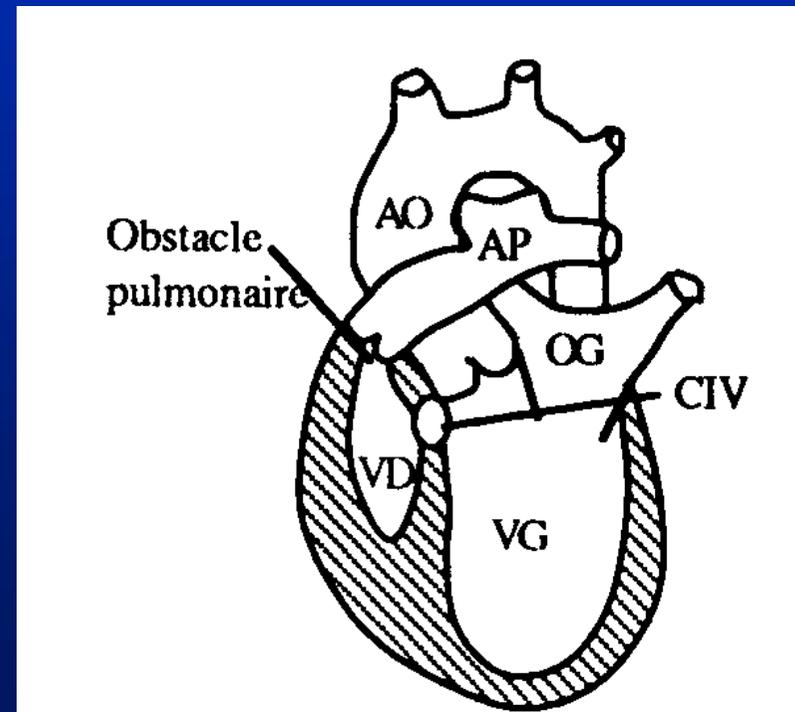
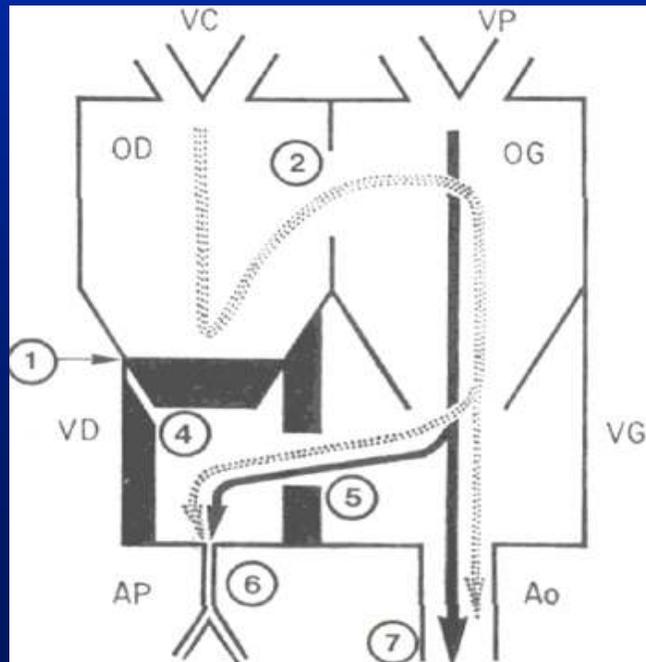
Mustard

Senning

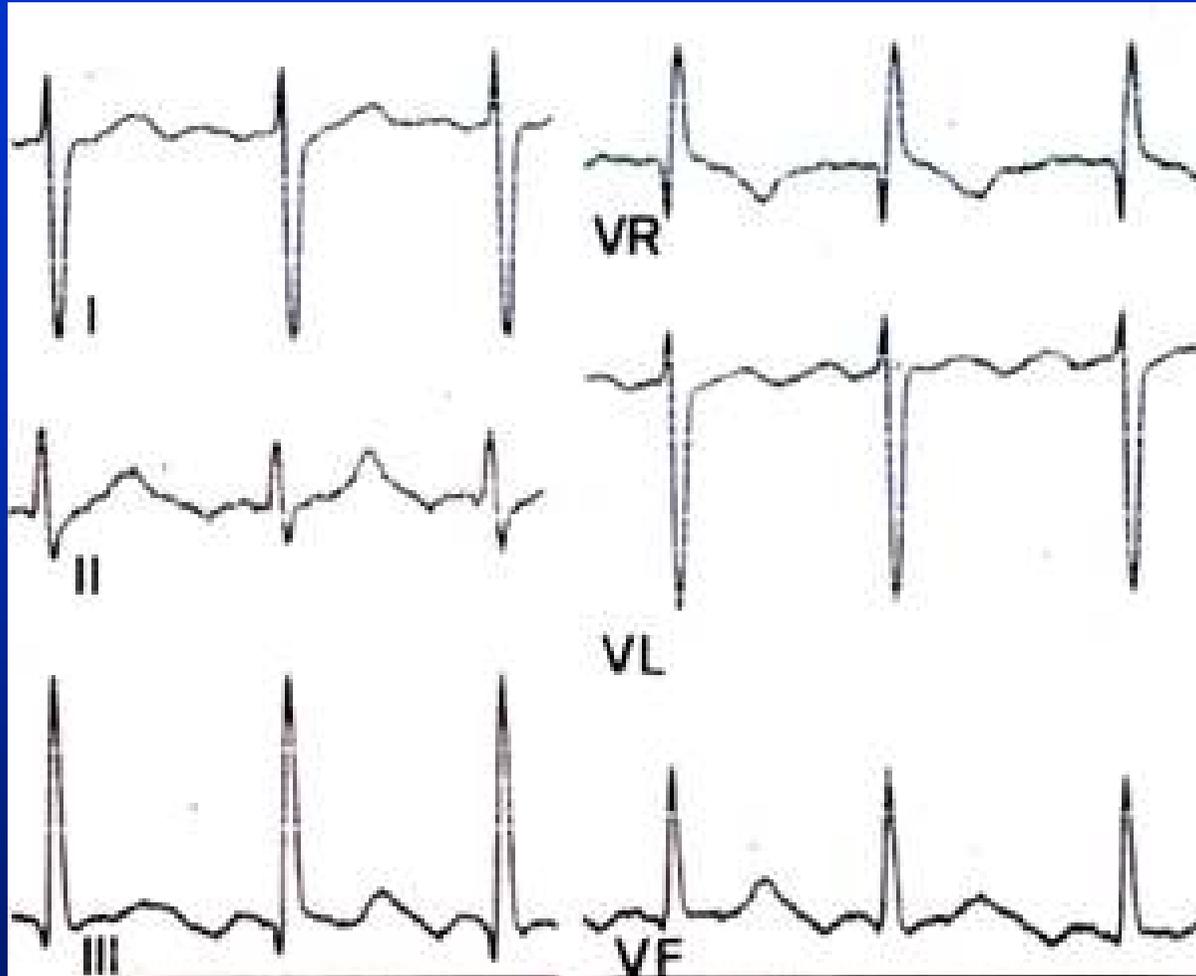




# Atrésie tricuspide







Senning: post-operative flutter

# Post-operative arrhythmias

Risk:

**sudden death** 7.9 / 1000 patient years follow-up  
(Wren : combined follow-up 9690 pt yrs)

**cardiac failure**

Should be suppressed:

**SD : 20 % if recurrent atrial flutter**

**5 % if stable sinus rhythm (Garson et al. 1985)**

# Conversion du flutter atrial

- Echo transoesophagienne
- Stimulation rapide ( œsophage, **endocavitaire**)
- Choc électrique
- **Amiodarone per os (1000 mg/ m<sup>2</sup>)**
- Éviter antiarythmiques IV

# Troubles du rythme post-opératoire tardifs

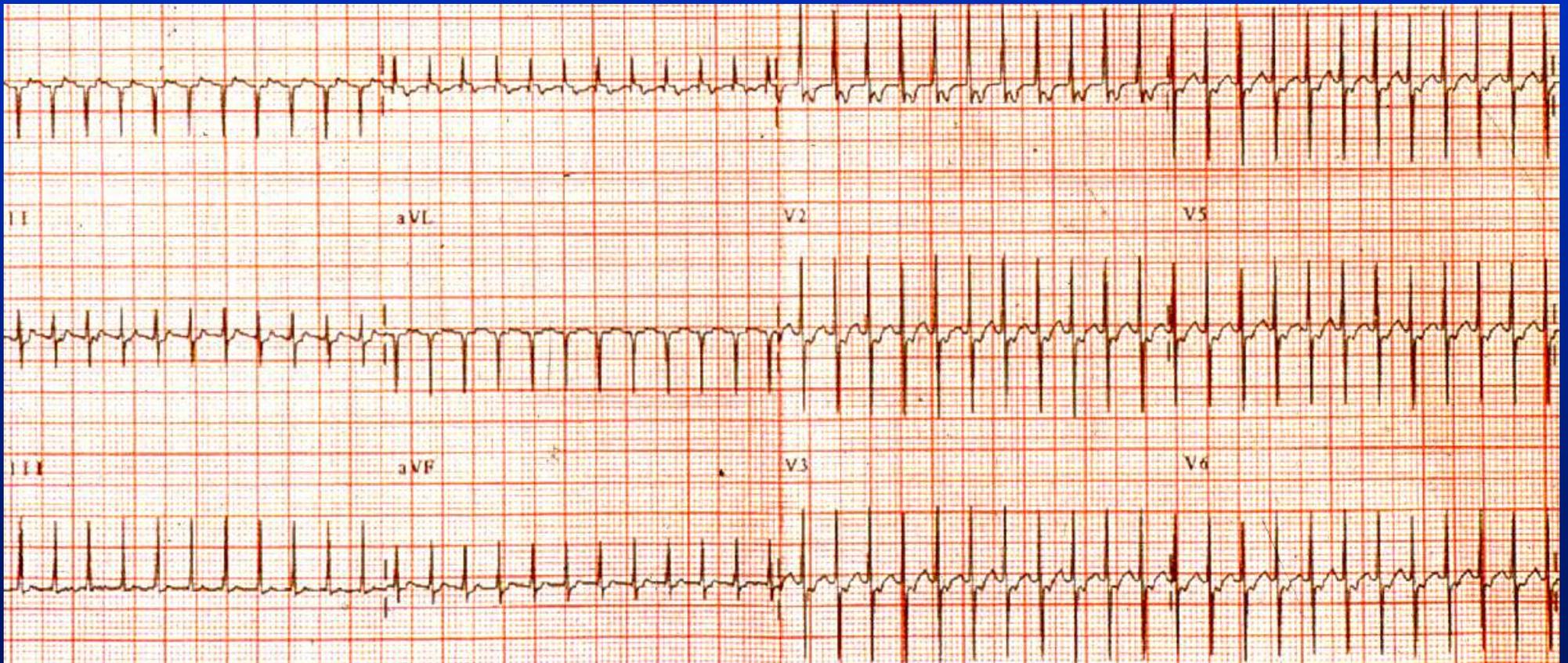
## Traitement

- Amiodarone + betabloquants + PM  
(effets II, pas à vie)
- Flutter atrial Mustard & Senning : ablation  
Flutter / fa Fontan : chirurgie  
Tachycardie ventriculaire : ablation, ICD  
Défibrillateur atrial (?). Transplantation...

# Arythmies de l'enfant et de l'adolescent

- Palpitations
- Syncope, mort subite
- Myocardiopathie rythmique
- Post-opératoire
- < 1 an (récidives, diagnostic tardif)

# TSV nouveau-né et nourrisson



# Tachycardie jonctionnelle < 1 an

## Réduction

Manœuvres vagales mécaniques

Adénosine tri-phosphate (1 –2 mg /kg IV)

Choc électrique si collapsus (1-2 Joules/kg)

Drogues IV contre-indiqués ++

# Tachycardie jonctionnelle néonatale

## Réduction



# Diagnostic différentiel

