

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

République Algérienne Démocratique et Populaire

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR  
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE  
UNIVERSITÉ ABOU BEKR BELKÂÛD  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
DR. B. BENZERDJEB - TLEMÇEN



وزارة التعليم العالي  
والبحث العلمي  
جامعة أبو بكر بلقايد  
كلية الطب  
د. ب. بن زرجب - تلمسان

DEPARTEMENT DE MEDECINE

MEMOIRE DE FIN D'ETUDE POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE  
DOCTEUR EN MEDECINE

THÈME :

**LES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE CHEZ  
L'ENFANT**

Elaboré par

**BENABADJI Leila**

**KAHIA AOUL Fatima Zahra Radjaa**

Travail réalisé sous la direction de  
**Docteur Abdellah KADDOUR**

**Année Universitaire : 2021-2022**

# Remerciements

En terminant notre mémoire de fin d'étude, il nous est agréable d'adresser nos vifs remerciements à tous ceux qui nous ont aidé de près ou de loin à élaborer cet ouvrage ;

Nous remercions en premier, DIEU, qui nous a donné la foi, le savoir et la patience pour accomplir nos études ;

Nous remercions en particulier nos chers parents, toujours présents pour nous soutenir et nous encourager.

Nous tenons aussi à remercier notre encadreur : Dr. Kaddour pour sa qualité d'encadrement, pour sa patience, sa rigueur et sa disponibilité durant la réalisation de ce mémoire grâce à lui ce travail ne serait pas aussi riche et n'aurait jamais vu le jour

Enfin nous voulons remercier les professeurs qui nous ont enseigné tout au long du cursus et qui nous ont transmis l'amour pour l'art noble de la médecine.

# Sommaire

<b>INTRODUCTION</b> .....	05
<b>I.</b> Définition .....	06
<b>II.</b> Problématique .....	06
<b>PARTIE THÉORIQUE.</b> .....	07
<b>I.</b> Rappel embryologique .....	08
1. La première et deuxième semaine du DE. ....	08
2. Stades initiaux du développement cardiaque .....	09
3. Quatrième semaine du développement intra-utérin .....	12
<b>II.</b> Rappel anatomique. ....	15
1. Situation .....	15
2. Description extérieure .....	15
3. Configuration interne. ....	15
4. Connexion vasculaire. ....	16
5. Appareil valvulaire .....	16
6. Structure des parois. ....	16
7. Vaisseaux coronaires. ....	17
8. Péricarde. ....	18
9. Tissu nodal et de conduction .....	18
<b>III.</b> Electrophysiologie .....	20
<b>IV.</b> Physiopathologie .....	23
<b>V.</b> Epidémiologie. ....	24
<b>VI.</b> Étiologies. ....	26
<b>VII.</b> Diagnostic .....	27
<b>VIII.</b> Examens complémentaires .....	28
1. ECG normale. ....	28
1.1. Comment réaliser un ECG chez l'enfant. ....	29
1.2. Différences entre ECG pédiatrique et adulte. ....	30
1.3. comment lire l'ECG pédiatrique .....	30
1.4. Lecture de l'ECG d'un enfant. ....	31
<b>IX.</b> Troubles du rythme chez l'enfant. ....	42
1. Tachycardie. ....	43
1.1. Tachycardie ventriculaire .....	44
1.2. Rythme ventriculaire accéléré. ....	45
1.3. Tachycardie supraventriculaire. ....	52
1.4. Tachycardie auriculo-ventriculaire de réentrée. ....	53
1.5. Tachycardie nodale auriculoventriculaire de réentrée. ....	54

1.6.	Flutter auriculaire . . . . .	54
1.7.	Tachycardie auriculaire ectopique. . . . .	55
1.8.	Tachycardie jonctionnelle ectopique . . . . .	55
2.	Bradycardie.....	56
2.1.	Bradycardie sinusale . . . . .	57
2.2.	Bloc auriculo-ventriculaire . . . . .	58
3.	Extrasystoles et rythmes irréguliers . . . . .	60
3.1.	Extrasystoles auriculaires. . . . .	60
3.2.	Extrasystoles ventriculaires . . . . .	60
3.3.	Maladie du sinus . . . . .	61
3.4.	Blocage cardiaque . . . . .	62
3.5.	Syndrome du QT long. . . . .	62
3.6.	Fibrillation auriculaire. . . . .	63
3.7.	Fibrillation ventriculaire. . . . .	64
3.8.	Torsade de pointes . . . . .	66
<b>X.</b>	<b>Traitement : les anti-arythmiques . . . . .</b>	<b>67</b>
1.	Agents de classe I.....	67
1.1.	Anti-arythmiques Ia. . . . .	68
1.2.	Anti-arythmiques Ib. . . . .	69
1.3.	Anti-arythmiques Ic. . . . .	69
2.	Agents de classe II.....	70
3.	Agents de classe III.....	71
4.	Agents de classe IV.....	72
5.	Agents de classe V.....	72
	<b>PARTIE PRATIQUE. . . . .</b>	<b>73</b>
1.	Matériel et méthode. . . . .	74
2.	Resultat.....	74
3.	Description du cas. . . . .	75
4.	Discussion. . . . .	76
5.	Limitations.....	78
6.	Revue de la littérature.....	78
	<b>CONCLUSION . . . . .</b>	<b>81</b>
	<b>BIBLIOGRAPHIE. . . . .</b>	<b>82</b>

# Liste des abreviations

BAV :	Bloc auriculo-ventriculaire
DE :	Developpement embryonnaire
CIV:	Communication inter-ventriculaire
ECG :	Électrocardiogramme
FC :	Fréquence cardiaque
OD :	Oreillette droite
OG :	Oreillette gauche
VD :	Ventricule droit
VG :	Ventricule gauche
VP:	Veine pulmonaire
OP:	Orifice pulmonaire
AP:	Artère pulmonaire
AO:	Aorte
CAO:	Crosse aortique
TRI :	Orifice tricuspide
MI :	Orifice mitrale
VCI :	Veine cave inférieure
VCS :	Veine cave supérieure
TSV :	Tachycardie supra-ventriculaire
WPW :	Wolff-Parkinson-White
NAV:	Noeud auriculo-ventriculaire
NS:	Noeud sinusal
BG :	Branche gauche
BD:	Branche droite
TAVR:	Tachycardie auriculo-ventriculaire de réentrée
TNAVR:	Tachycardie nodale auriculo-ventriculaire de réentrée
TAE:	Tachycardie auriculaire ectopique
TJE:	Tachycardie jonctionnelle ectopique
CAP:	Conduction auriculaire prématuré
CVP:	Conduction ventriculaire prématuré
ESA:	Extra systole auriculaire
ESV:	Extra systole ventriculaire
LES:	Lupus érythémateux dissimulé
FA:	fibrillation auriculaire
TdP:	Torsade de pointes
TVPM:	Tachycardie ventriculaire polymorphe

# Introduction

# I. Définition

Les troubles du rythme sont des anomalies de l'activité électrique qui déclenche et régule l'activité du muscle cardiaque.

Sans cardiopathie associée c'est une pathologie relativement rare chez l'enfant et met rarement en jeu le pronostic vital en dehors de certaines formes particulières d'arythmie ventriculaire. La nature du trouble varie en fonction de l'âge .

Le diagnostic se fait essentiellement en enregistrant le trouble du rythme à l'ECG ou des méthodes d'enregistrement continu de type holter.

L'évolution naturelle des arythmies de la première année de vie est favorable en général .

La prise en charge consiste en un traitement antiarythmique de quelques mois pour éviter les récurrences et écarter le risque de cardiomyopathie rythmique .

Les troubles du rythme de l'enfant ont bénéficié des progrès récents de la biologie moléculaire, de la pharmacologie, de la génétique et des méthodes interventionnelles pour une meilleure compréhension et prise en charge de cette pathologie.

# II. Problématique

À travers une étude rétrospective mener au service de pédiatrie A nous allons étudier la prévalence des troubles du rythme cardiaque chez l'enfant

# **PARTIE THEORIQUE**

# I. Rappel embryologique

Si l'anatomie cardiaque définitive est aussi complexe que celle des autres grands systèmes, son importance dans les différentes étapes du développement de l'embryon puis du fœtus lui confère un rôle tout à fait particulier.

Constitué essentiellement de tissus musculaires striés, il montre quelques structures fibreuses de soutien indispensable à sa fonction hémodynamique et enfin un système de conduction interne nerveux dont le rôle est d'harmoniser séquentiellement les activités motrices de ses différentes parties. A la différence du système rénal, des poumons, du cerveau dont l'activité au cours de la vie intra-utérine a une importance non vitale, le cœur dès l'apparition des premières ébauches, joue un rôle indispensable au développement du fœtus.

Il s'agit donc d'un organe qui, même lorsque sa morphologie n'est pas encore établie, est obligé de fournir un rendement indispensable à l'économie fœtale.

## 1. 1<sup>ère</sup> et 2<sup>ème</sup> semaine du développement

La fusion des deux pronucléus mâle et femelle aboutit à la constitution du zygote fécondé. Le zygote suit une succession de divisions sans croissance cellulaire : la segmentation.

Vers J4, la constitution d'une structure appelée morula arrive dans la cavité utérine et par absorption de liquides, une cavité se crée au sein de la morula : le blastocœle.

Les cellules internes de la morula, formant un amas compact à un pôle de l'œuf, constituent l'embryoblaste. A ce stade l'embryon est appelé : blastocyste. Il s'implante dans la paroi utérine vers J6 où les cellules vont se différencier en deux couches : externe (épiblaste) et interne (hypoblaste). L'ensemble forme le disque embryonnaire dont les cellules sont à l'origine de l'embryon proprement dit.

A J8, la cavité amniotique apparaît par rassemblement de liquide entre les cellules de l'épiblaste.

De J9 à J14 se forment les annexes de l'embryon (cavité chorale, vésicules vitellines...)

## **2. Stades initiaux du développement cardiaque**

Formation du tube cardiaque et de la boucle cardiaque (2°-3° semaine de la vie intra-utérine).

L'ébauche cardiaque n'apparaît qu'au début de la troisième semaine de vie de l'embryon. Pendant les 2 premières semaines de vie intra-utérine, celui-ci ne possède ni cœur, ni système circulatoire, les besoins métaboliques étant assurés par simple diffusion.

Le cœur dérive du mésoderme (mésoblaste), troisième feuillet du disque embryonnaire situé entre l'endoderme, feuillet ventral (entoblaste), et l'ectoderme, feuillet dorsal (ectoblaste).

Les cellules du mésoderme se regroupent en amas cellulaires angioformateurs. Ces amas, qui trouvent leur origine de chaque côté de la ligne primitive, migrent vers la partie céphalique de l'embryon et se rejoignent en avant de la plaque neurale pour former un plexus vasculaire en forme de fer à cheval, la plaque cardiogénique.

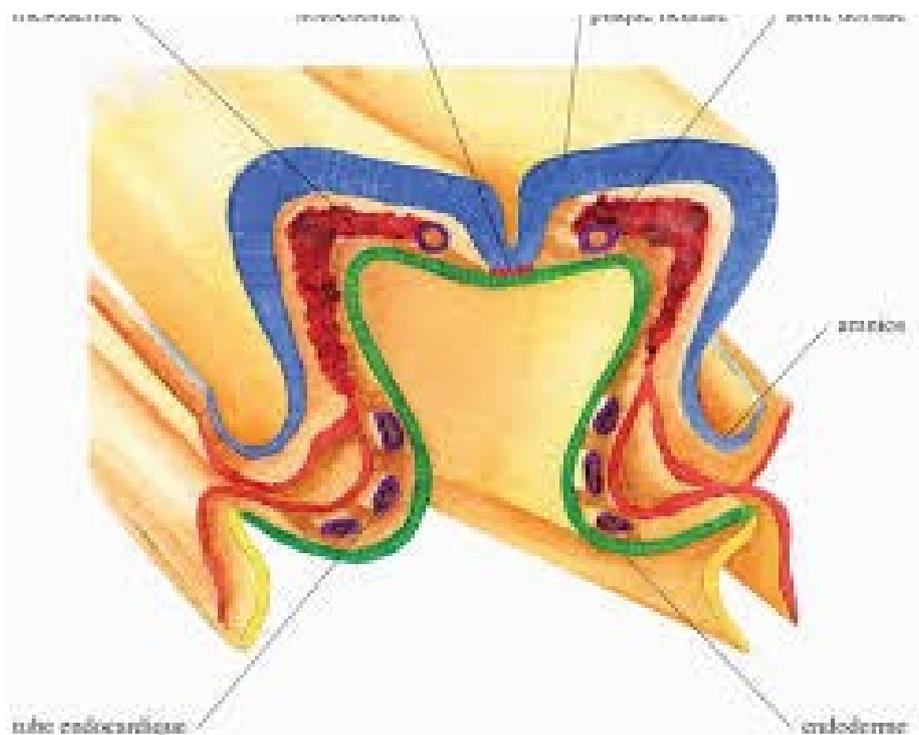
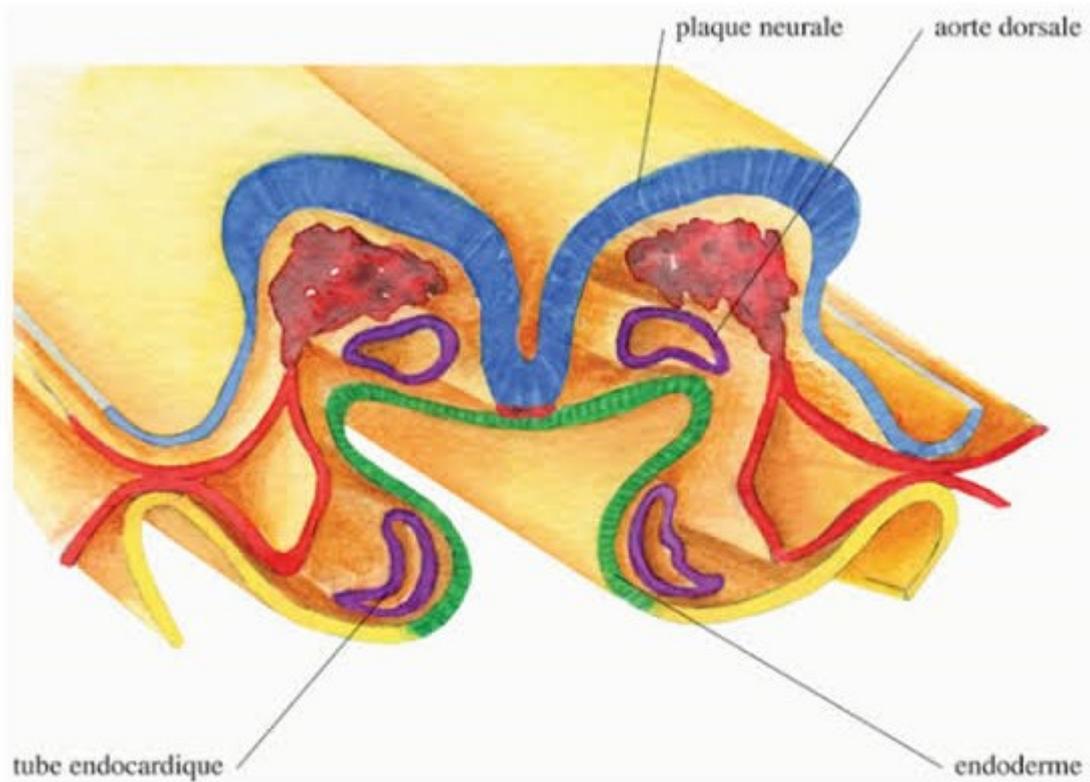


Fig. 1. Coupe transversale d'un embryon de 20 jours

Secondairement, la plaque cardiogénique est clivée en deux couches, ventrale et dorsale, par la cavité coelomique. La couche dorsale formera le péricarde.

La plus grande partie de la couche ventrale donnera naissance au myocarde. Le coelome intra embryonnaire formera, outre la cavité péricardique, les cavités pleurale et péritonéale.

C'est à ce stade où se produit, un changement d'orientation de la plaque cardiogénique, qui se retrouve en arrière et en position ventrale par rapport à l'ébauche du système nerveux central et à la membrane bucco-pharyngée.

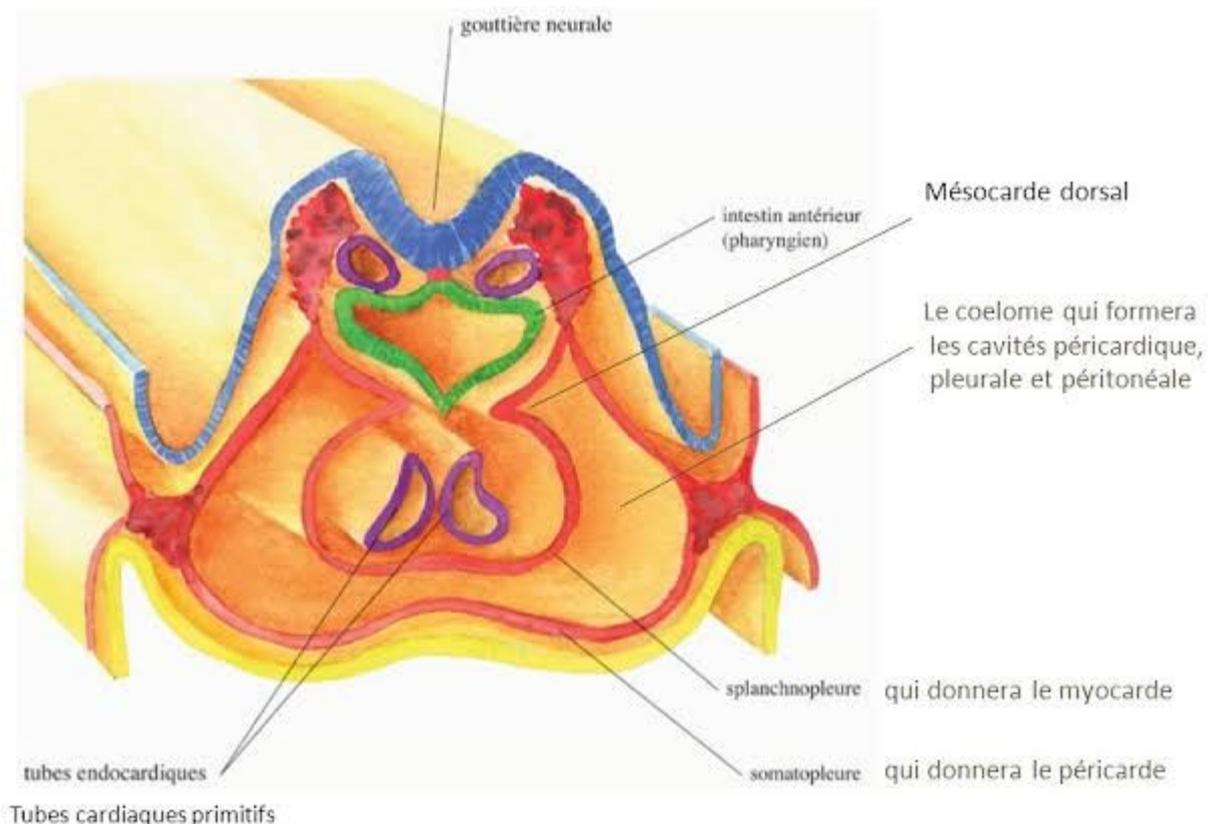


Fig. 2. Coupe transversale d'un embryon de 21 jours

L'ébauche cardiaque, sous forme de deux plaques latérales qui vont s'invaginer pour acquérir une structure tubulaire, est donc repoussée en position cervicale, puis thoracique. Dans le même temps, le disque gouttière neurale embryonnaire se replie aussi transversalement. Cette inflexion latérale permet le rapprochement des deux tubes cardiaques latéraux, qui vont ensuite fusionner sur la ligne médiane pour former le tube cardiaque primitif. Le processus de fusion entre les deux tubes primitifs, situés à l'origine en dehors de la cavité péricardique,

s'accompagne de leur invagination dans cette dernière.

Au point où se produit cette invagination, le tube cardiaque reste attaché temporairement à la paroi dorsale de la cavité péricardique par un feuillet mésoblastique, la mésocarde dorsale. L'endocarde et le myocarde sont séparés par une matrice extracellulaire contenant des glycosaminoglycanes et des protéines, la gelée cardiaque.

Le tube cardiaque primitif va s'incurver pour former une boucle de convexité droite. Ensuite, le second stade de la boucle ou complétion implique la convergence des voies d'admission et d'éjection, nécessaire pour que l'alignement se fasse ensuite de façon correcte.

Lorsque la boucle est complétée, le cœur comporte 5 segments individualisable : Oreillettes primitives, ventricule gauche primitifs, ventricule droit primitif, connus truncus, reliés entre eux par des jonctions : canal auriculo-ventriculaire, foramen interventriculaire primitif, sillon bulbo-ventriculaire, jonction conotruncale.



### 3. Quatrième semaine de la vie intra-utérine

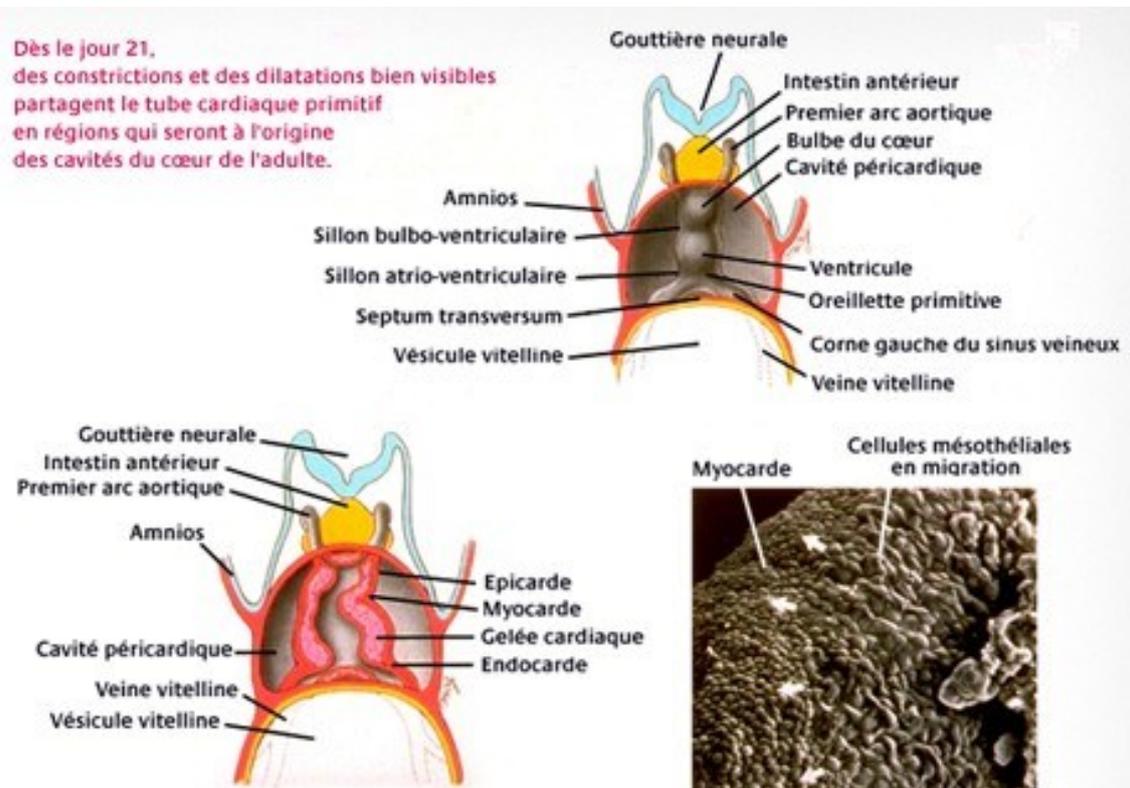
Du 22-23e au 28e jour de vie intra-utérine, une fois la boucle formée, commence le développement des ventricules droit et gauche ainsi que la septation ventriculaire qui se terminera vers la septième semaine de vie intra-utérine, aboutissant à une structure complexe faite de quatre septa reliés ou alignés progressivement :

- Le septum musculaire trabéculé se développe grâce à la progression caudocrâniale de la crête musculaire limitant en bas le foramen bulbo ventriculaire, Cette partie du septum, appelée septum inferius, est constituée de travées musculaires peu compactes, laissant entre elles des déhiscences qui se combleront progressivement au cours de la vie fœtale ou à la naissance chez un prématuré.

- Le septum musculaire postérieur ou d'admission se constitue par la fusion du septum inter medium (lui-même formé à partir des bourgeons endocardiques dorsal et ventral) et des émanations venant du septum trabéculés.

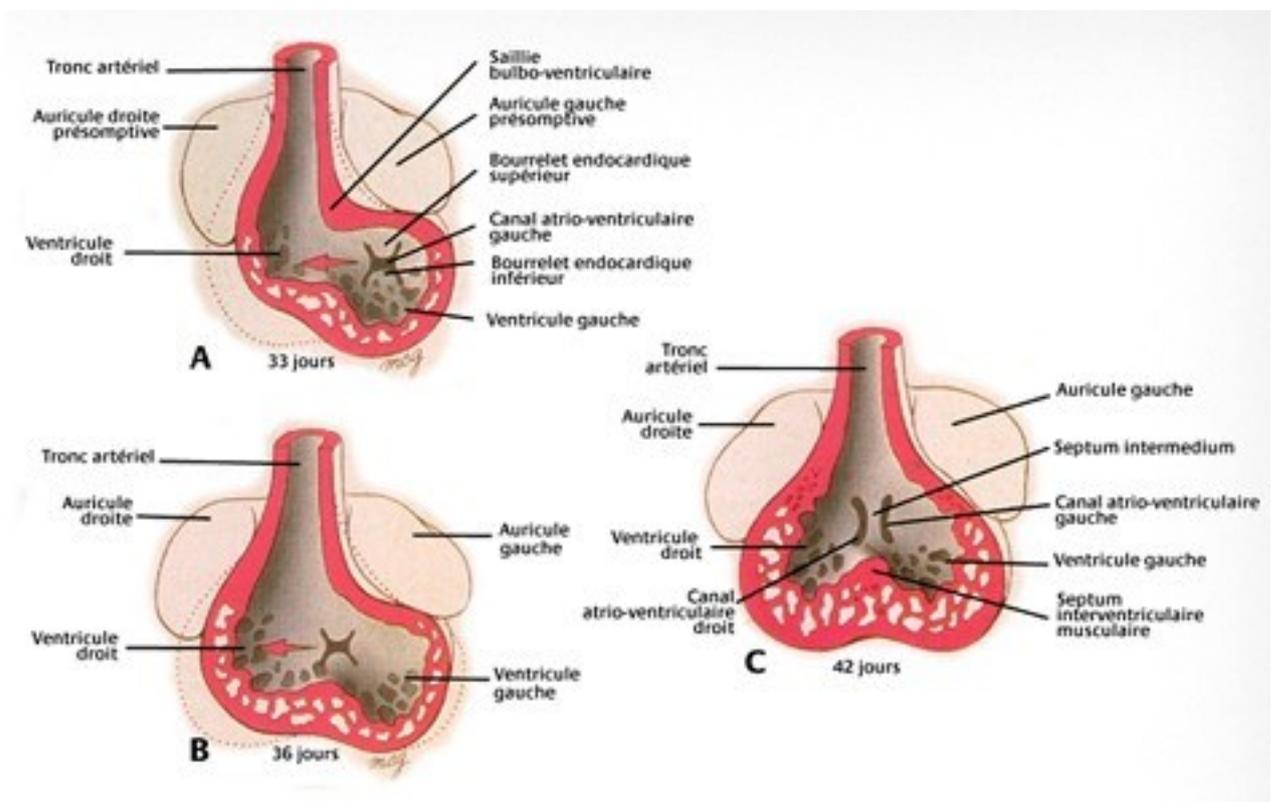
- Le septum infundibulaire sépare les voies de sortie, pulmonaire en avant et aortique en arrière. L'alignement des septa infundibulaire et trabéculé se produit lors du déplacement vers la gauche de l'orifice aortique : un défaut ou un excès de ce déplacement peuvent expliquer les CIV par mal alignement.

- Le septum membraneux est une prolifération fibreuse en provenance des bourgeons endocardiques ; il ferme le foramen interventriculaire limité en haut par le septum infundibulaire, en bas par le septum trabéculé et en arrière par le septum d'admission. De multiples processus embryologiques



sont impliqués dans la fermeture de cette zone située à la jonction de structures d'origine différente : il n'est donc pas étonnant que le défaut septal situé au niveau septum membraneux soit si commun.

De ce fait, l'organogenèse du système cardiovasculaire résulte de processus complexes, transformant le tube cardiaque primitif, d'origine mésenchymateuse en un cœur achevé et fonctionnel dès la sixième semaine de gestation. La croissance ultérieure sera influencée par les flux sanguins et les paramètres hémodynamiques de la circulation fœtale caractérisée par la circulation ombilico-placentaire assurant l'hématose fœtale, le niveau très élevé et suprasystémique de la résistance vasculaire pulmonaire et la présence des communications vasculaires (canal artériel..) et intracardiaques (foramen ovale), responsables du fonctionnement en parallèle des ventricules. Elles permettent la tolérance in utero de cardiopathies devenant sévères ou létales lors de la fermeture spontanée de ces communications.



## **II. Rappel anatomique**

### **1. Situation**

Le cœur, enveloppé du péricarde, est situé dans le médiastin antérieur. Il est situé entre les deux poumons, sur la coupole diaphragmatique gauche, en arrière du sternum et du grill costal antérieur et en avant du médiastin postérieur, notamment de l'œsophage.

### **2. Description extérieure**

Le cœur est un muscle, brun rouge, Il a la forme d'une pyramide triangulaire dont le sommet est en bas, à gauche et en avant ; la base regarde en haut, en arrière et à droite ; son grand axe est oblique en bas, en avant et à gauche.

Les trois faces sont antérieure, inférieure et latérale gauche.

Elles sont parcourues par deux sillons profonds :

- le sillon auriculo-ventriculaire, dans le plan perpendiculaire au grand axe du cœur, sépare le massif auriculaire en arrière, des ventricules plus antéro-inférieurs,
- le sillon interventriculaire, puis inter auriculaire perpendiculaire au précédent. Il correspond au plan de séparation entre cœur droit et cœur gauche.
- Les sillons contiennent de la graisse et les branches principales des vaisseaux coronaires.

### **3. Configuration interne**

Le cœur est un organe creux formé du cœur droit et du cœur gauche qui sont entièrement séparés. Les oreillettes sont séparées par une cloison appelée septum inter-auriculaire et les ventricules par le septum interventriculaire.

Le cœur droit est formé de l'oreillette (OD) et du ventricule droits (VD) qui communiquent entre eux par l'orifice tricuspide (TRI).

Le cœur gauche est formé de l'oreillette (OG) et du ventricule gauches (VG) qui communiquent entre eux par l'orifice mitral (MI).

## **7. Connexions vasculaires**

L'oreillette droite reçoit les veines caves inférieure (VCI) et supérieure (VCS) par lesquelles le sang veineux revient au cœur.

Le ventricule droit se vide via l'orifice pulmonaire (OP) dans l'artère pulmonaire (AP).

L'oreillette gauche reçoit 4 veines pulmonaires (VP) qui drainent le sang oxygéné des poumons vers l'oreillette gauche.

Le ventricule gauche se vide via l'orifice aortique dans l'aorte (AO) puis crosse de l'aorte (CAO).

## **8. Appareils valvulaires**

Les orifices artériels, pulmonaire et aortique, sont formés chacun d'un anneau fibreux et de 3 valvules dites sigmoïdes.

Il existe 2 appareils valvulaires auriculo-ventriculaires formés d'un anneau fibreux et d'un système valvulaire constitué de valvules, de cordages et de piliers. L'orifice tricuspide a 3 valvules (Antérieure = A, Septale = S, Postérieure = P), le mitral n'en a que 2, (grande et petite valves) chacune étant divisée en 3 segments (A1,A2,A3 et P1,P2,P3).

Les abouchements veineux (VCI,VCS,VP) n'ont pas de système valvulaire.

## 9. Structure des parois

Elles sont formées de l'intérieur vers l'extérieur par l'endocarde (structure fine recouvrant en outre les valvules cardiaques), le myocarde (ou muscle cardiaque) et l'épicarde.

La paroi des ventricules est plus épaisse que celle des oreillettes car le myocarde y est plus important notamment au niveau du ventricule gauche.

A la jonction oreillettes-ventricules, les fibres myocardiques auriculaires et ventriculaires se fixent sans se toucher au niveau d'une structure fibreuse appelée squelette du cœur (cette structure réunit les orifices valvulaires qui la traversent). De ce fait, il n'y a pas de connexion myocardique entre oreillettes et ventricules (isolation électrique).

## 10. Les vaisseaux coronaires

La circulation coronaire est la circulation artérielle et veineuse systémique propre au cœur.

Les artères coronaires ou « coronaires » sont au nombre de deux, la gauche et la droite. Elles naissent de l'aorte thoracique ascendante, quelques centimètres au-dessus de l'anneau aortique.

Dans la distribution la plus habituelle on observe les données suivantes :

- **La coronaire gauche** est plus importante que la droite. Son segment initial est le tronc de la coronaire gauche. Il se divise en 2 branches principales, l'artère interventriculaire antérieure qui donnera naissance aux diagonales et septales pour vasculariser la paroi antérieure du ventricule gauche et une grande partie du septum interventriculaire, et l'artère circonflexe qui donne naissance aux marginales et vascularise la paroi postéro-latérale du ventricule gauche.
- **La coronaire droite**, plus petite, se divise en interventriculaire postérieure et rétro ventriculaire gauche pour vasculariser le ventricule droit, la paroi inférieure du ventricule gauche, un segment inférieur du septum interventriculaire et l'essentiel du tissu nodal.

La dominance coronaire, correspondant au territoire vasculaire myocardique le plus développé, peut être gauche (la plus habituelle, décrite ci-dessus) ou droite et varier d'un sujet à l'autre.

La distribution du sang au myocarde, par les branches de ramification des artères coronaires est dite de type terminal. Ceci signifie que chaque branche artérielle vascularise de manière très prédominante son propre territoire, les collatérales qui existent entre les branches artérielles n'étant habituellement pas assez développées pour assurer une éventuelle circulation de suppléance.

Les veines coronaires : une grande partie du sang myocardique efférent se collecte à la face postérieure du cœur, dans un gros tronc appelé sinus coronaire qui se jette dans l'oreillette droite.

## 11. Le péricarde

Le péricarde est un double sac séreux et fibreux qui entoure le cœur. Le péricarde séreux est formé lui-même de deux feuillets en continuité l'un avec l'autre, le péricarde viscéral et le péricarde pariétal. Entre ces deux feuillets se trouve la cavité péricardique, normalement virtuelle car ne contenant que quelques ml de liquide péricardique.

## 12. Le tissu nodal et de conduction

Le système de conduction normal du cœur comporte les structures successive suivante :

- Un centre de production des influx appelé nœud sinusal et situé dans la paroi de l'OD à son union avec l'abouchement de la veine cave supérieure.
- Des voies internodales qui relient le nœud sinusal au nœud auriculo-ventriculaire en cheminant dans la cloison inter-auriculaire de façon assez diffuse l'absence de fibres de conduction dans la zone de la fosse ovale et dans une gouttière triangulaire sous l'orifice de la veine cave supérieure, a conduit à individualiser un faisceau postérieurs dans la crista terminalis qui débouche au voisinage de l'orifice du sinus

coronaire, et deux faisceaux moyen et antérieur s'unissant dans leurs deux tiers inférieur à part le faisceau de Bachman qui unit le nœud sinusal au toit de l'auricule gauche.

Une jonction auriculo-ventriculaire où se succèdent les fibres atrio-nodales, terminaison des voies internodales et abordant toujours le nœud auriculo-ventriculaire par l'arrière que ce soit horizontalement ou verticalement; le nœud auriculo-ventriculaire situé entre l'orifice du sinus coronaire en arrière, l'anneau fibreux d'insertion de la valve tricuspide en bas et le septum interventriculaire membraneux en avant; et le tronc du faisceau de His qui émerge du pôle antérieur du nœud auriculo-ventriculaire, pénètrent au bord inférieur du septum membraneux dans le noyau fibre central d'où il émerge pour se diviser en deux branches :

une branche droite bien individualisée sous l'endocarde de la bandelette arciforme jusqu'au pilier antérieur de la valve tricuspide .

et une branche gauche plus large, la diffuse, épanouie en éventail au-dessus de certains ont cru reconnaître de deux hémibranches, antérieure et postérieure ; Et un réseau terminal dit de Purkinje au contact des cellules myocardiques communes.

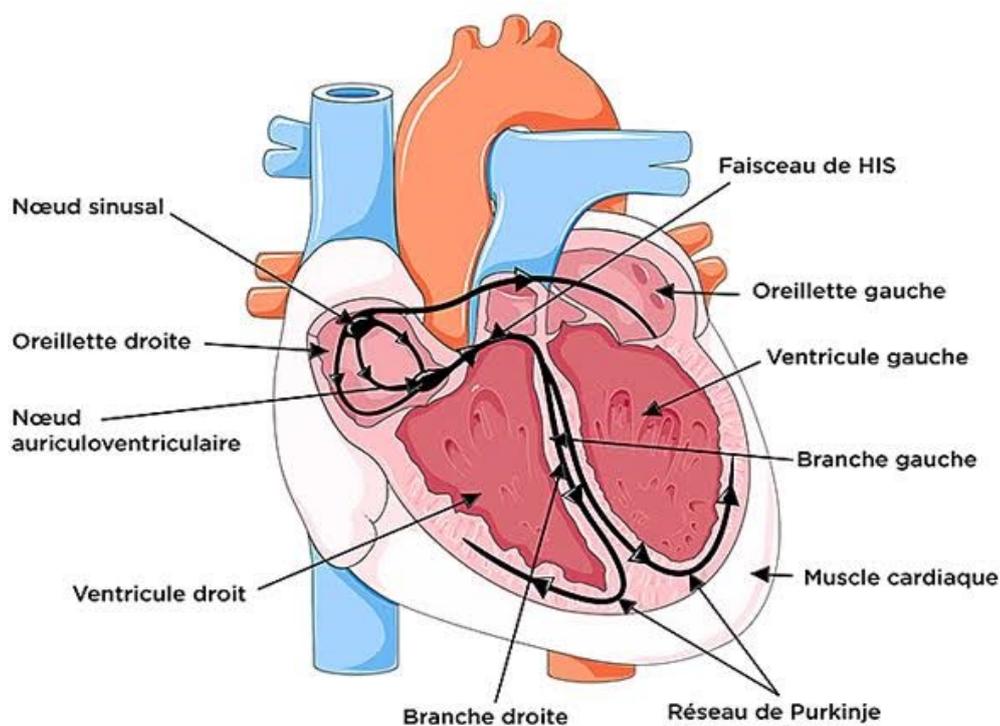
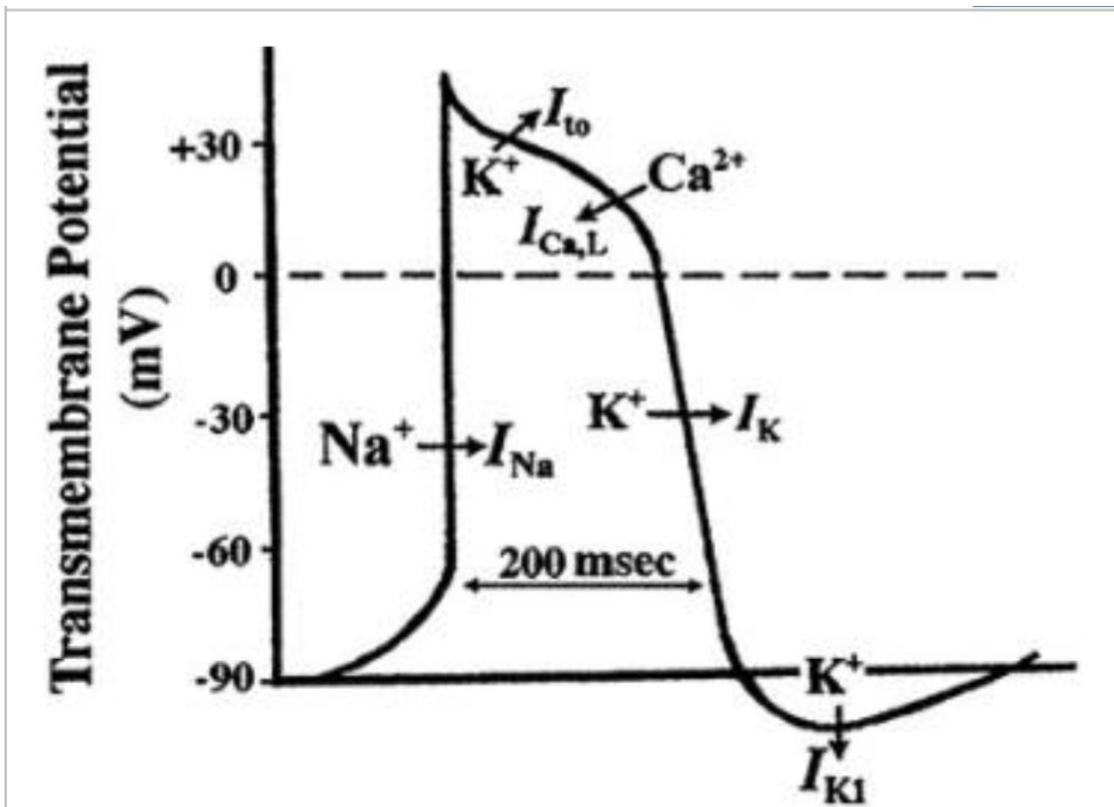


Fig 3. Anatomie du cœur et tissu nodal et conducteur

### III. Electrophysiologie

Une compréhension de la physiologie cardiaque normale est indispensable pour comprendre les troubles du rythme.

Le passage des ions au travers de la membrane myocytaire est régulé par des canaux ioniques spécifiques générant une dépolarisation et une repolarisation cellulaire cycliques, appelées potentiel d'action. Le potentiel d'action d'un myocyte en activité naît lorsque la cellule se dépolarise, son potentiel transmembranaire diastolique  $-90$  mV passant à un potentiel d'environ  $-50$  mV. À cette valeur seuil du potentiel, les canaux ioniques sodiques voltage-dépendants s'ouvrent, en entraînant une dépolarisation rapide médiée par le courant sodique contre son fort gradient de concentration. Ce canal sodique rapide est vite inactivé et le courant de sodium s'interrompt tandis que d'autres canaux ioniques voltage-dépendants s'ouvrent à leur tour, en permettant au calcium d'entrer dans la cellule via des canaux calciques lents (dépolarisation) et au potassium de sortir via des canaux potassiques (repolarisation).



Au début, entrée et sortie ioniques sont équilibrées, ce qui maintient le potentiel transmembranaire à des valeurs positives et permet de prolonger la durée du potentiel d'action. Pendant cette phase, le calcium qui pénètre dans la cellule est à l'origine du couplage électromécanique et de la contraction du myocyte. Finalement, l'entrée du calcium cesse et la sortie du potassium augmente, ce qui provoque la repolarisation rapide de la cellule qui retrouve son potentiel transmembranaire de repos de  $-90$  mV. Lorsqu'elle est dépolarisée, la cellule est résistante (réfractaire) à un événement ultérieur de dépolarisation. Initialement, aucune nouvelle dépolarisation cellulaire n'est possible (période réfractaire absolue) et après une repolarisation partielle mais incomplète, une nouvelle dépolarisation est au nouveau possible mais se produit lentement (période réfractaire relative).

Il existe 2 types de tissus cardiaques :

- Les tissus à canal rapide
- Les tissus à canal lent

Les **tissus à canal rapide** (myocytes auriculaires et ventriculaires fonctionnels, système His-Purkinje) ont une densité élevée de canaux sodiques rapides et des potentiels d'action caractérisés par

- Peu ou pas de dépolarisation diastolique spontanée (et donc des taux très faibles d'activité du pacemaker)
- Vitesses de dépolarisation initiales très rapides (et donc vitesse de conduction lente)
- La perte de la période réfractaire qui coïncide avec la repolarisation (et donc des périodes réfractaires courtes et la capacité à conduire des impulsions répétitives à des fréquences élevées)

Les **tissus à canal lent** (nœuds sino-auriculaire et auriculo-ventriculaire) ont une faible densité de canaux sodiques rapides et des potentiels d'action caractérisés par

- Dépolarisation diastolique spontanée plus rapide (et ainsi des taux plus rapides d'activité du pacemaker)
- Vitesses de dépolarisation initiales lentes (et donc vitesse de conduction lente)

- La perte de la période réfractaire qui est retardée après la repolarisation (et donc des périodes réfractaires longues et l'incapacité à conduire des impulsions répétitives à des fréquences élevées)

Normalement, le nœud sinusal a la fréquence de dépolarisation diastolique spontanée la plus rapide, ainsi ses cellules génèrent des potentiels d'action spontanés à des fréquences plus élevées que les autres tissus. Ainsi, le nœud sinusal est le tissu automatique dominant (pacemaker) d'un cœur normal. Si le nœud sinusal ne produit pas d'impulsions, le tissu possédant la fréquence d'automaticité la plus élevée (normalement le nœud auriculoventriculaire) prend en général le relais et devient à son tour le pacemaker dominant. La stimulation sympathique augmente la fréquence de dépolarisation spontanée du nœud sinusal, à l'inverse la stimulation parasympathique produit un effet contraire. Il existe un courant de Na/K dirigé vers l'intérieur, appelé "courant funny", qui traverse le canal HCN (hyperpolarization-activated cyclic nucleotide-gated channel) des cellules des ganglions sinusaux qui explique une grande partie de leur caractère automatique. L'inhibition de ce courant prolonge le temps nécessaire à la réalisation de la dépolarisation spontanée critique des cellules du stimulateur cardiaque et diminue ainsi la fréquence cardiaque.

## IV. Physiopathologie

L'excitation cardiaque qui naît, à l'état normal, d'u nœud sinusal de Keith et flack se propage dans les oreillettes, est normalement ralentie dans le nœud de Tawara, puis gagne letronc commun du faisceau de His et ses branches, le réseau de Purkinje et existe les ventricules, les cellules du nœud sinusal sont des cellules automatiques qui se déchargent spontanément. La fréquence de leur dépolarisation est soumis à des incitations diverses, en particulier d'origine neuro-végétative, qui expliquent les variations physiologiques du rythme cardiaque.

Une arythmie est dite sinusal (ou normotope) quand point de départ de l'excitation se situe dans le nœud de Keith et Flack, Qquand l'activité

sinusal est défaillante ou qu'existe un trouble de conduction sino-auriculaire ou à la jonction auriculo-ventriculaire, les centres de commande subsidiaires, normalement réduits en silence par le nœud sinusal dans la vitesse de dépolarisation spontanée et plus rapide, prennent la relève : Le rythme cardiaque est lent et l'arythmie est appelée "passive".

Si, au contraire, une activité hétérotopique, localisée dans l'oreillette, la jonction auriculo-ventriculaire ou les ventricules, précède la décharge sinusal (extrasystolie) ou submerge l'activité sinusal (crise tachycardie), l'arythmie est dénommée «active».

Les arythmies de ce type peuvent relever, soit de l'entrée en jeu d'un foyer d'automatisme ectopique, soit d'un trouble de conduction localisé qui permet une réentrée de l'excitation (conduction réciproque), soit des deux mécanismes, l'arythmie étant engendrée par un foyer automatique et perpétuée par un trouble de conduction intra auriculaire, intranodale ou intraventriculaire.

## **V. Epidémiologie**

### **Arythmies supraventriculaires**

Les arythmies supraventriculaires chez les enfants peuvent survenir soit en présence d'un cœur structurellement normal, soit en présence d'une cardiopathie congénitale.

L'incidence des arythmies atrio-ventriculaires réciproques associées au WPW est de 85% des arythmies pendant le stade fœtal de la vie, et de 82% des arythmies survenant pendant la petite enfance. L'incidence diminue à 65 % dans le groupe d'âge de 1 à 5 ans, 56 % dans le groupe d'âge de 6 à 10 ans, et 68 % chez les enfants de plus de 10 ans. Dans la plupart des cas, les tachycardies se résorbent spontanément à la fin de l'enfance, mais des récurrences tardives peuvent survenir. L'ablation par cathéter est fréquemment pratiquée pour traiter les tachyarythmies impliquant une seule ou plusieurs voies accessoires chez les enfants WPW hautement symptomatiques ou chez les enfants WPW asymptomatiques présentant un risque élevé de mort subite.

La tachycardie réentrante nodale est rare pendant la petite enfance, avec une incidence de 23% dans le groupe d'âge de 1 à 5 ans, 34% dans le

groupe de 6 à 10 ans, et 20% chez les plus de 10 ans. La plupart des cas ne se résolvent pas spontanément et nécessitent une ablation par cathéter. Parmi les arythmies moins fréquentes, on trouve le flutter auriculaire et la tachycardie auriculaire ectopique, dont l'incidence est d'environ 10-15 % pendant l'enfance, et qui se résolvent pour la plupart spontanément. Dans le cas contraire, une ablation par radiofréquence persistante est nécessaire pour les guérir définitivement.

## **Troubles du rythmes ventriculaire**

Les troubles du rythme ventriculaires en pédiatrie sont très rares avec une incidence de 0.002% -0.008% .

Les arythmies ventriculaires sont diagnostiquées chez les enfants à l'aide d'un électrocardiogramme, d'une radiographie du thorax, d'un échocardiogramme, d'une étude électrophysiologique ou d'une résonance nucléaire cardiaque. Ces arythmies sont généralement bénignes, disparaissent normalement à l'effort et ont un bon pronostic à long terme. Les tachycardies ventriculaires survenant chez les enfants en association avec une cardiomyopathie hypertrophique, un syndrome du QT long (LQTS), un syndrome de Brugada (BrS) et une cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène (ARVC) peuvent avoir un pronostic plus défavorable et doivent être étudiées avec beaucoup de précautions au cas par cas .

La torsade de pointe peut également survenir chez les enfants atteints du syndrome du QT long, une maladie familiale caractérisée par une repolarisation ventriculaire prolongée et anormale et un risque d'arythmies ventriculaires potentiellement mortelles, d'arrêt cardiaque ou de mort subite. La mortalité chez les enfants symptomatiques non traités peut atteindre 70 % dans les 15 ans suivant le premier épisode syncopal. Le traitement comprend un bêta-blocage, des médicaments antiarythmiques, une ganglionectomie cardiaque gauche et un défibrillateur cardiaque implantable (DCI).

# VI. Étiologies

Parmi les causes possibles affectant le développement de l'arythmie, il existe trois groupes :

- Cardiaque
- Extra cardiaque
- Mixte

Comme son nom l'indique, le premier groupe comprend les troubles du système cardio-vasculaire. Dans l'enfance, ces causes sont rares, mais il faut d'abord les éliminer en les diagnostiquant.

Parmi eux :

- Maladie cardiaque (congénitale ou acquise)
- Myocardite
- Cardiomyopathie
- Lésion cardiaque
- Tumeur du myocarde
- Anomalies cardiaque
- Maladie infectieuses grave (pneumonie, amygdalite, sepsie, diphtérie... entraînant une déshydratation )
- Intoxication. . .

⚠ Le plus souvent, chez les enfants, l'arythmie sinusale du cœur n'est pas d'origine cardiaque.

Les raisons extracardiaques sont souvent des déviations du développement intra uterin, conduisant à l'apparition de pathologie de l'activité myocardique.

- Stress accru sur le système nerveux de l'enfant peur, stress.
- Pics hormonaux (pendant l'adolescence).
- Perturbation endocrinienne .
- Anémie, troubles sanguins.
- Exercice lourd.
- L'obésité.

Un type mixte d'arythmie est diagnostiqué en présence de causes cardiaques et extracardiaques affectant les troubles du rythme.

## VII. Diagnostic

Le diagnostic des arythmies de l'enfance présente parfois des difficultés supérieures à celle que l'on rencontre chez l'adulte, car les techniques d'exploration poussées (Analyse E.C.G. endocavitaire, stimulation auriculaire ou ventriculaire) sont plus difficiles. Il existe aucune variété d'arythmie observée chez le nourrisson ou l'enfant qui soit particulière à cet âge.

Les grands progrès réalisés en rythmologie chez l'adulte, ces dernières années trouvent leur application dans le jeune âge. Les deux principales particularités de la tachycardie de l'enfant sont représentées par la cadence très rapide de la fréquence ventriculaire et l'évolution accélérée vers l'insuffisance cardiaque qui implique une thérapeutique d'urgence.

On distingue 3 circonstances au cours desquelles une anomalie du rythme de l'enfant peut-être découverte :

- Lors d'un examen systématique par le pédiatre ou le médecin traitant.
- par les parents qui peuvent reconnaître les signes d'une pathologie dangereuse :
  - Troubles du sommeil
  - Anxiété, pleurs, incessants
  - Essoufflement après un petit exercice
  - Hyperhidrose
  - Perte d'appétit, léthargie
  - Trouble trophique de la peau
  - Pulsation des veines du cou
  - Vertige, hypotension
  - Tremblement à l'effort
- Par l'enfant lui-même lorsqu'il est capable d'exprimer sa gêne.

Les symptômes des arythmies chez l'enfant dépendent essentiellement des pathologies cardiaques sous-jacentes, ainsi que de l'âge de la présentation. Habituellement, les nouveau-nés et les nourrissons atteints d'arythmies supraventriculaires ou ventriculaires rapides présentent une insuffisance cardiaque congestive due à une tachycardiomyopathie. Ce symptôme peut se manifester par une tachycardie jonctionnelle alternative permanente, une tachycardie

auriculaire ectopique incessante et une tachycardie ventriculaire. Les palpitations sont généralement la première manifestation clinique des tachyarythmies chez les enfants plus âgés, et nécessitent une investigation clinique, généralement avec un ECG et un enregistrement Holter. La syncope (perte de conscience) peut être due soit à des bradyarythmies, soit à des tachyarythmies ventriculaires, et nécessite toujours un bilan diagnostique complet. La mort subite est rare chez les enfants, mais lorsqu'elle survient, elle est généralement causée par des arythmies ventriculaires dégénérant en fibrillation ventriculaire. En cas de mort subite chez l'enfant, un bilan diagnostique familial est généralement recommandé.

## **VIII. Examen complémentaires:**

- Electrocardiogramme (ECG)
- radiographie thoracique
- Echographie cardiaque
- ECG continue des 24h (Holter)
- tests de charge - ergométrie de vélo, test sur tapis roulant
- tests pharmacologiques
- tests biochimiques de sang et d'urine.

### **1. ECG normale**

L'électrocardiogramme continue d'être une preuve de grande importance dans le diagnostic et l'évolution des cardiopathies congénitales, des arythmies ou d'autres maladies cardiaques durant l'âge pédiatrique. Les principes basiques de l'électrocardiogramme pédiatrique sont les mêmes que celui de l'adulte, mais chez les enfants, l'ECG présente des caractéristiques propres et conditionnées, surtout en ce qui concerne l'âge du patient.

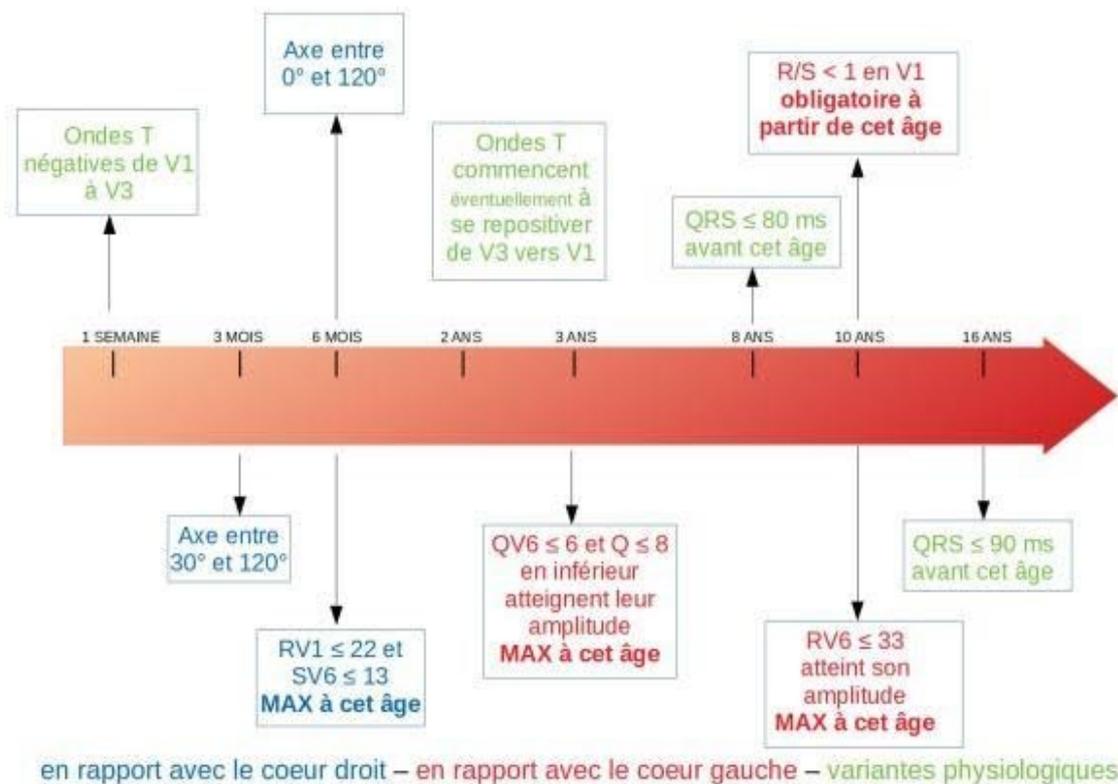


Fig 4. Variation ECG au cours du développement de l'enfant

## 1.1. Comment réaliser un ECG chez un enfant ?

L'ECG de l'enfant se réalise de la même manière qu'à un adulte. Les 10 électrodes sont placées à leur position habituelle et on essaiera d'éviter que l'enfant ne bouge durant l'acquisition de l'ECG (ça c'est la partie complexe).

Les électrodes des extrémités peuvent être placées sur le torse pour diminuer les artefacts dus à ses mouvements. Chez les nouveau-nés ou les nourrissons, on devra réaliser en plus les dérives droites V3R et V4R pour mieux étudier le ventricule droit.

Une fois réalisé et avant de retirer les électrodes, on devra revoir l'électrocardiogramme en nous assurant que la calibration de ce dernier est correcte et qu'il n'y a pas d'entités ou de dérives mal enregistrées.

## 1.2. Différences entre ECG pédiatrique et ECG adulte

L'ECG d'un enfant présente des caractéristiques différentes de celles d'un adulte. Ces différences sont plus marquées chez le nouveau-né et à mesure que les années passent, elles varient peu à peu jusqu'à l'adolescence. Chez le nouveau-né, il y a une prédominance du ventricule droit sur le ventricule gauche due à la circulation fœtale. Sur l'ECG, on observe :

- Fréquence cardiaque entre 90 et 160 bpm.
- Déviation axiale droite.
- Ondes R hautes en V1 et ondes S profondes en V6 : prédominance ventriculaire droite.
- Durée des ondes (P, T) et des intervalles (PR, QRS) plus courte.
- Ondes T positives sur les dérivations précordiales à la
- négatives en V1-V3 après la première semaine de vie.
- Onde Q profondes sur les dérivations inférieures et en V5-V6.

## 1.3. Comment lire l'ECG d'un enfant

A la différence d'un électrocardiogramme d'adulte, la première chose à savoir lors de l'examen d'un enfant, c'est son âge. En effet, un ECG normal de nouveau-né présente des signes qui, chez un enfant de 10 ans, peuvent être considérés comme pathologiques.

Puis il convient de vérifier que l'ECG a été correctement réalisé en s'assurant notamment que sa vitesse et son amplitude sont conformes aux valeurs attendues, que son tracé est lisible sur toutes les dérivations et qu'il contient le moins d'artefacts possible.

En cas de doute et dans la mesure du possible, l'opération doit être répétée.

De même que pour un adulte, il est fortement recommandé de suivre une même séquence afin de ne laisser passer aucun signe.

## 1.4. Séquence de lecture d'un ECG de l'enfant

- Calcul de la fréquence cardiaque .
- Analyse du rythme cardiaque.
- Calcul de l'axe de l'enfant .
- Onde P
- Calcul de l'intervalle PR
- Calcul du complexe Q.R.S
- Analyse de l'intervalle QT
- Analyse du segment ST
- Onde T.
- Onde U.

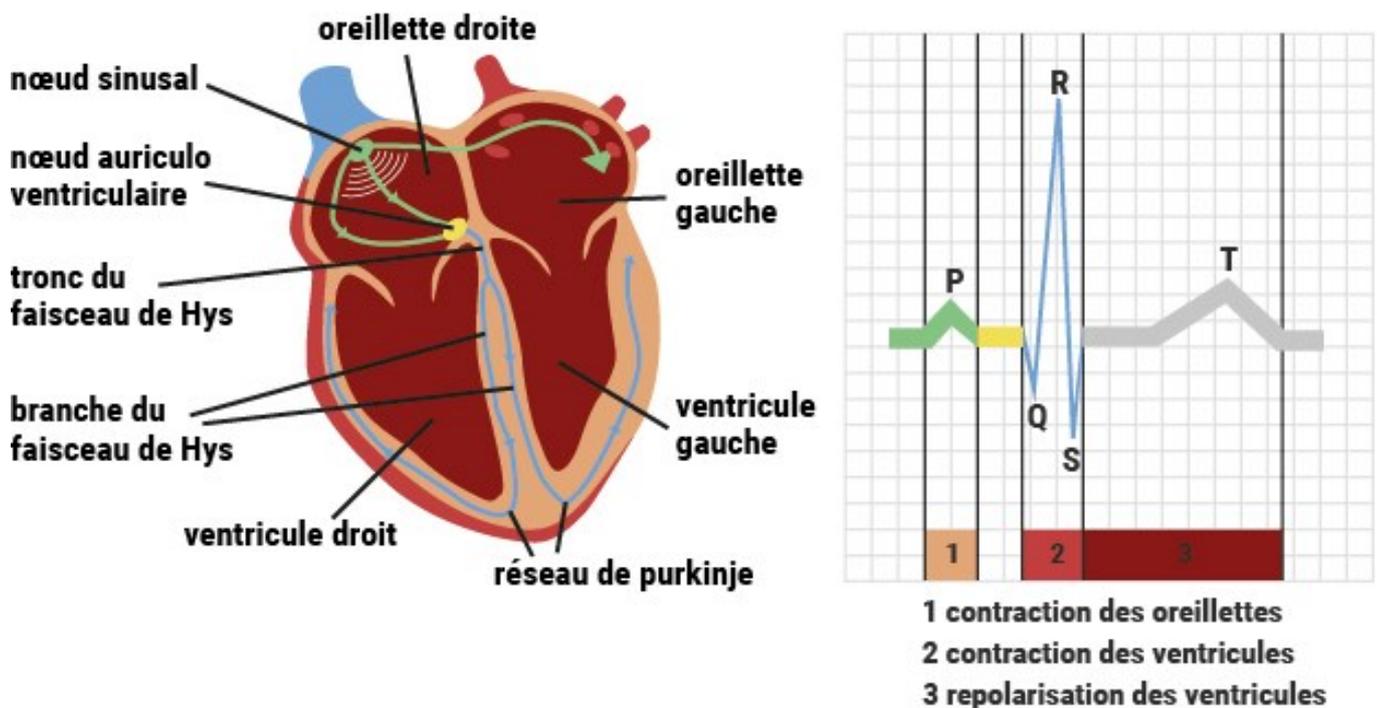


Fig 5. Conduction électrique dans les différents segments du coeur et leur équivalent sur le tracé ECG

## a. Fréquence cardiaque

C'est le premier élément à déterminer dans la lecture de n'importe quel électrocardiogramme. La manière la plus simple de la calculer consiste à mesurer le nombre de grands carreaux entre deux complexes QRS et diviser 300 par le nombre de carreaux : par exemple, s'il y a deux carreaux, on obtiendra une fréquence de 150 bpm, s'il y a trois carreaux, 100 bpm, quatre carreaux, 75 bpm et ainsi de suite.

Cette méthode ne s'applique pas si un rythme irrégulier a été constatée. Nous vous conseillons de lire notre article intitulé «Comment calculer la fréquence cardiaque» pour comprendre les autres méthodes de calcul de la fréquence cardiaque.

Il existe une variation des valeurs normales de la FC en fonction de l'âge :

- Nouveau-né: 90 - 160 bpm.
- De 1 à 6 mois : 110 - 160 bpm.
- De 6 mois à 1 an : 70 - 160 bpm.
- De 1 à 10 ans : 65 - 140 bpm.
- De 10 à 15 ans : 60 - 130 bpm.

## b. Rythme cardiaque

Régulier sinusal : c'est le rythme normal du cœur , caractérise par des ondes P sinusale suivie de complexe QRS.

Espace RR est regulier.

Déterminer le rythme cardiaque est une des étapes les plus plaisantes dans l'étude d'un ECG d'enfant.

Les algorithmes d'analyse du rythme cardiaque sont différents pour chaque type de fréquence cardiaque : tachycardique, normal ou bradycardique.

## c. l'axe de cœur

L'axe du cœur est la direction du vecteur issu de la dépolarisation totale des ventricules pour le traduire d'une manière plus compréhensible nous pouvons dire que l'axe du cœur est la direction principale du stimulus électrique lors de son passage dans les ventricules.

Avant de calculer l'axe du cœur, nous pouvons comprendre que chaque dérivation de l'ECG est un point de vue différent du stimulus électrique même. Pour calculer l'axe du QRS, nous n'utiliserons que les dérivations périphériques. Pour reprendre l'exemple de l'autobus, les dérivations périphériques sont 6 fenêtres qui regardent le cœur frontalement ; c'est-à-dire depuis le dessus, le dessous, la gauche et la droite mais jamais de face ou de derrière. Chacune des dérivations "observe" le stimulus électrique d'une manière différente. Si le stimulus s'éloigne, il génèrera une onde négative ; si le stimulus s'approche, il génèrera une onde positive ; enfin, si le stimulus progresse perpendiculairement à la dérivation, il génèrera une onde iso diphase (voir morphologie du complexe QRS). Après cette introduction théorique, nous pouvons passer au calcul de l'axe du cœur. Cette manière de calculer l'axe nous permet, en observant de dérivation seulement, de savoir dans quel cadre en se situe l'axe électrique. Comment procéder ?

Voir si le complexe QRS des dérivation pré-cordiales et AVF est positif ou négatif et grâce à ces données, nous pouvons déterminer si l'axe du cœur est normal ou s'il est dévié.

- Si le complexe QRS est positif sur D1 et AVF, l'axe est normal
- Si il est négatif sur les deux dérivation, l'axe présent une déviation extrême.
- Si il est négatif sur D1 mais positif sur AVF, l'axe est dévié à droite.
- Si il est positif sur D1 mais négatif sur AVS, il faut évaluer la dérivation D2
  - Si il est positif sur des 2, l'axe est normal.
  - Si il est négatif sur des deux, l'axe est dévié à gauche.

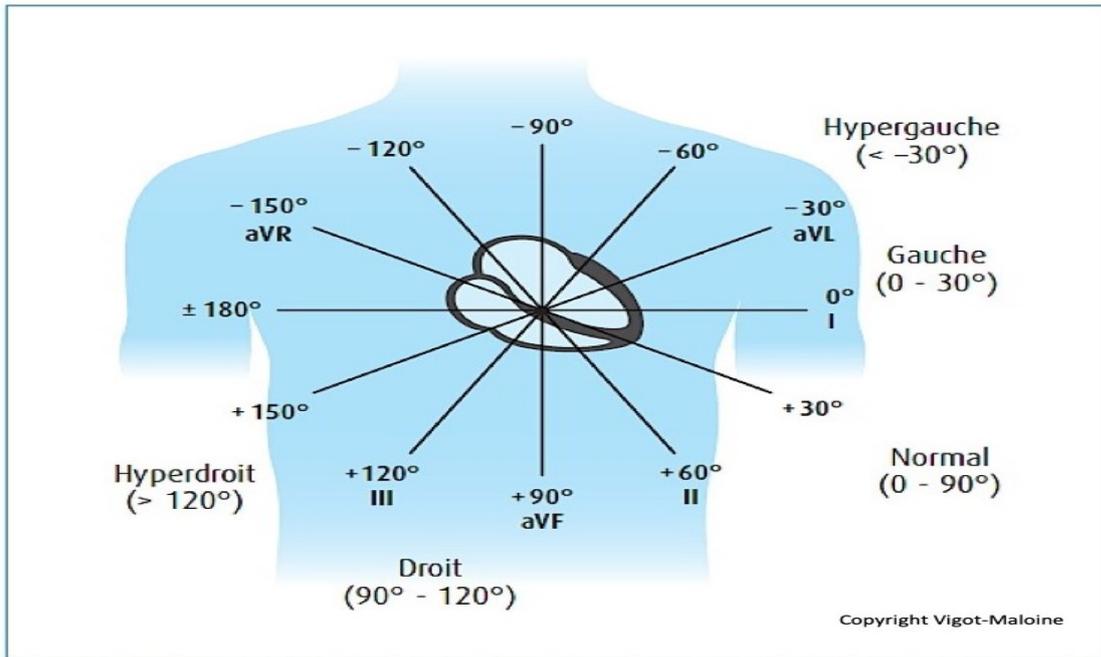


Fig 6. Axes du cœur

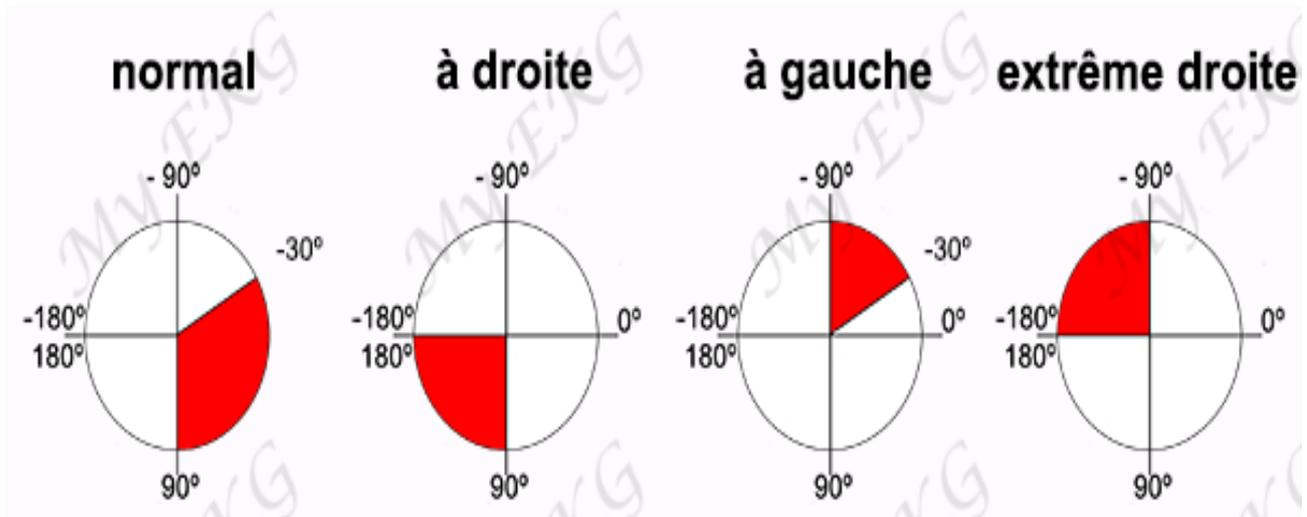


Fig 7. Axes du cœur

## d. Onde P

L'onde P est la première onde du cycle cardiaque. Elle représente la dépolarisation des oreillettes. Elle est composée par la superposition de l'activité électrique des deux oreillettes, Sa partie initiale correspond à la dépolarisation de l'oreillette droite et sa partie finale à celle de l'oreillette gauche.

La durée normale de l'onde P est inférieure à 0,10 s (2,5 mm de largeur) et son ampleur maximum s'élève à 0,25 mV (2,5 mm de hauteur).

Lorsqu'elle est générée par le nœud sinusal, elle est positive sur toutes les dérivations excepté sur aVR où elle est négative et sur V1 qui doit être isodiphasique.

Durant la dilatation des oreillettes, l'onde P peut augmenter en hauteur ou en durée.

Elle est absente de la fibrillation auriculaire.

## e. l'intervalle PR

Constater les altérations de l'intervalle PR permet d'effectuer un diagnostic de BAV du premier degré (observable chez les enfants sans signification clinique) si l'intervalle est anormalement allongé, ou de détecter la présence d'une voie accessoire s'il est anormalement court et accompagné d'ondes delta (syndrome de Wolff-Parkinson-White).

**Valeurs normales de l'intervalle PR sur l'ECG d'un enfant :**

- 0 à 6 mois : 80-150 ms.
- 6 à 12 mois : 50 -150 ms.
- 1 à 10 ans : 80 -150 ms.
- 10 à 15 ans : 90-180 ms.

## f. Complexe QRS

Il est formé par un ensemble d'ondes qui représentent la dépolarisation des ventricules. Sa durée oscille entre 0,06 s et 0,10 s. Il peut adopter plusieurs morphologies en fonction de la dérivation.

- **Onde Q** : Si la première onde du complexe QRS est négative, on l'appelle Q.
- **Onde R** : C'est la première onde positive du complexe QRS. Elle peut être précédée d'une onde négative (onde Q) ou non. S'il y avait une autre onde positive dans le complexe QRS, on l'appellerait R'.
- **Onde S** : C'est l'onde négative qui apparaît après l'onde R.
- **Onde QS** : Lorsqu'un complexe est complètement négatif, sans présence d'onde positive, on l'appelle complexe QS. Il est généralement signe de nécrose.
- **Ondes R' et S'** : Lorsqu'il y a plus d'une onde R ou plus d'une onde S, on les appelle R' et S'.

## g. Interval QT

Après avoir évalué l'intervalle PR, il convient de se pencher sur l'intervalle QT. Durant l'enfance, un allongement anormal de l'intervalle QT peut, ou contribuer au diagnostic de syndrome du QT long, ou être secondaire à l'utilisation de certains médicaments bien définis.

Rappelons que la variation de l'intervalle QT dépend de la fréquence cardiaque, c'est pourquoi il faut ajuster l'évaluation à l'aide d'une calculatrice que nous vous fournissons (calculatrice de l'intervalle QT corrigé). Chez les enfants, l'intervalle QT corrigé est normal lorsqu'il est compris entre 350 ms et 450 ms .

## **h. Segmen ST**

C'est un segmen isoélectrique. Correspond au temps séparant la fin de la dépolarisation ventriculaire représentée par un complexe QRS et le début de l'onde T.

## **i. Onde T**

Elle représente la repolarisation des ventricules. Généralement, son amplitude est inférieure à celle du complexe QRS qui la précède.

Sur un électrocardiogramme normal, elle est positive sur toutes les dérivations, sauf sur aVR, bien qu'elle puisse être négative sur D3 chez des personnes obèses et sur V1-V4 chez des enfants, des jeunes et des femmes.

L'onde T normale est asymétrique, sa portion ascendante étant plus lente que sa portion descendante. Son amplitude maximale est inférieure à 5mm sur les dérivations périphériques et inférieure à 15 mm sur les dérivations précordiales.

Il existe de multiples pathologies qui provoquent des altérations de l'onde T, comme la cardiopathie ischémique ou l'hyperkaliémie .

## **j. Onde U**

C'est une onde habituellement positive, dont l'amplitude est faible, qui apparaît principalement sur les dérivations précordiales - immédiatement après l'onde T-. On ignore son origine, elle pourrait représenter la repolarisation des muscles papillaires.

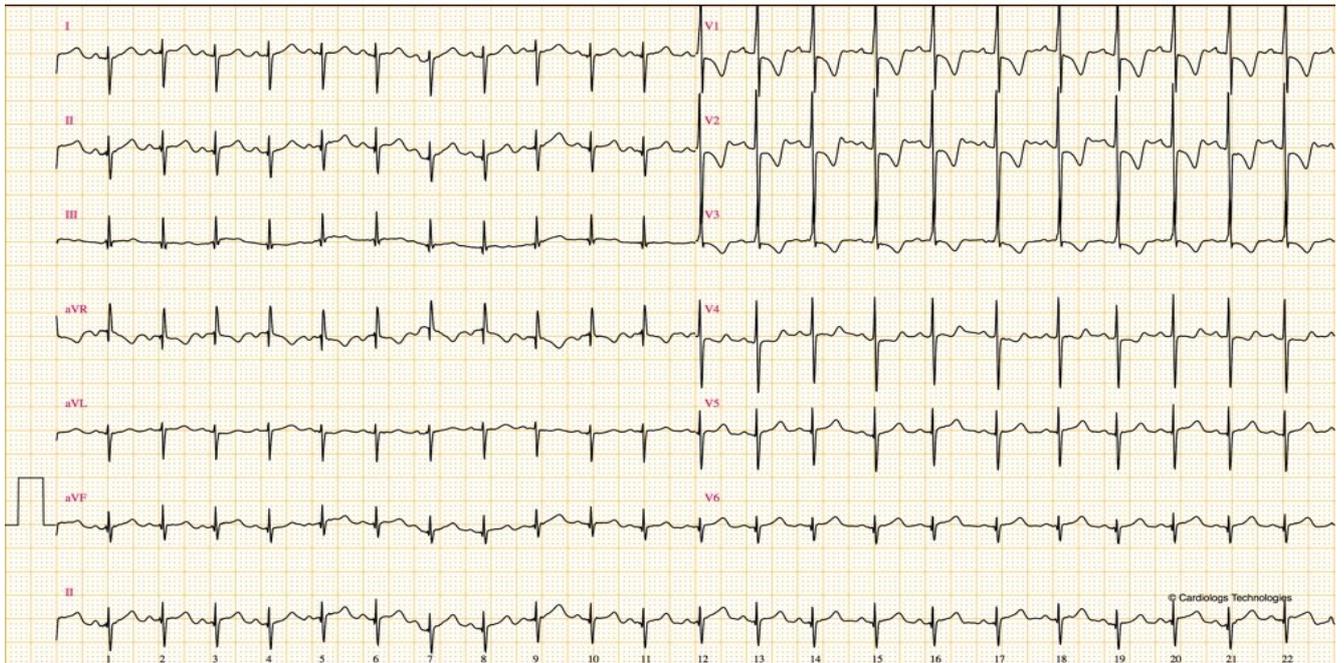
Lors d'une hypokaliémie modérée ou sévère et d'un traitement à la digoxine, il est courant de noter la présence d'ondes U proéminentes .

Tableau 1. Valeurs normales de l'ECG chez l'enfant en fonction de l'âge

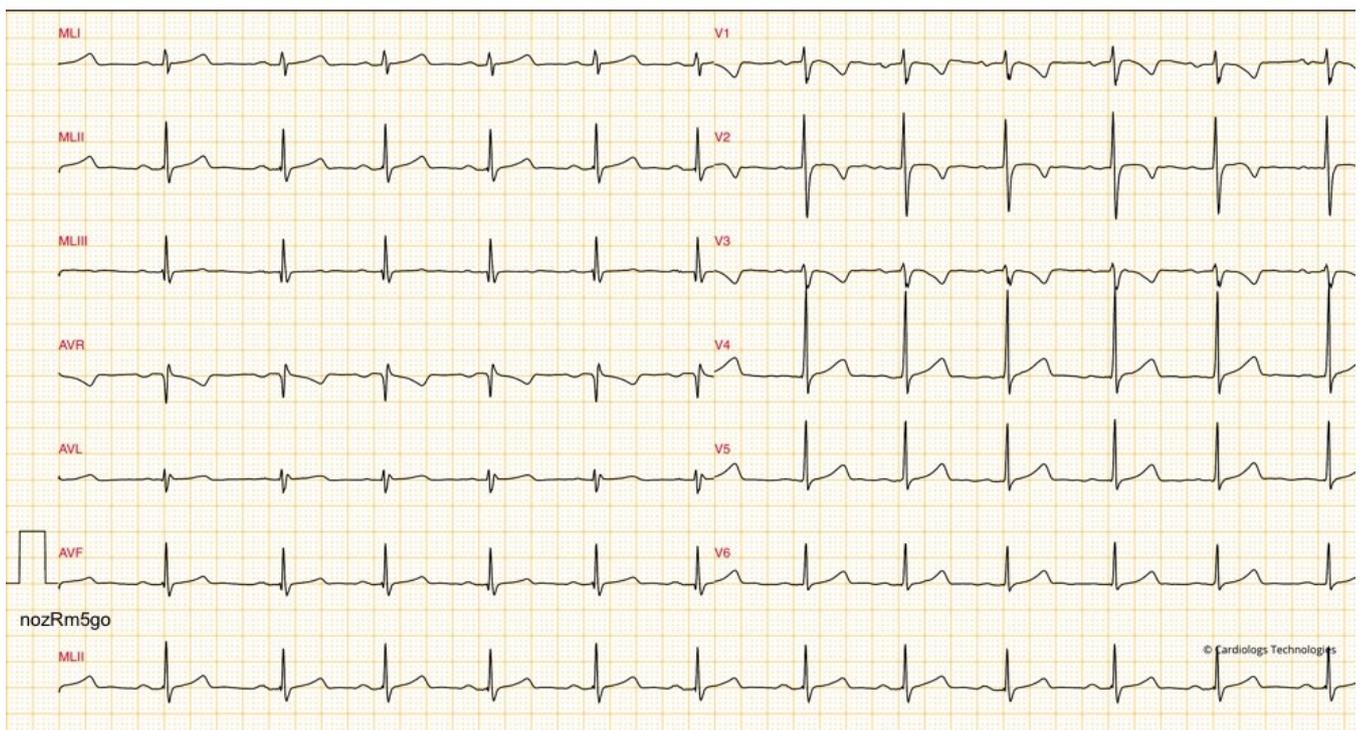
Age	0-7 jours	8-30 jours	1-6 mois	6-12 mois	1-5 ans	5-10 ans	10-15 ans	adulte
FC (bpm)	90 à 160	100 à 175	110 à 180	70 à 160	65 à 140	65 à 140	60 à 130	60 à 100
PR (ms)	80 à 150			50 à 150	80 à 150		90 à 180	100 à 200
Axe (°)	70 à 180	45 à 160	10 à 120	10 à 110	5 à 110			
QRS (ms)	40 à 70				45 à 80		50 à 90	60 à 90
QRS V1 (mV)								
Q	Il ne doit pas y avoir d'onde Q							
R	0,5 à 2,5	0,3 à 2,0	0,3 à 2,0	0,2 à 2,0	0,2 à 1,8	0,1 à 1,5	0,1 à 1,2	0,1 à 0,6
S	0 à 2,2	0 à 1,6	0 à 1,5	0,1 à 2,0		0,3 à 2,1	0,3 à 2,2	0,3 à 1,3
T	-0,3 à 0,3	-0,6 à -0,1				-0,6 à 2	-0,4 à 0,3	-0,2 à 0,2
QRS V6 (mV)								
Q	0 à 0,2		0 à 0,3	0 à 0,4		0 à 0,3	0 à 0,2	
R	0,1 à 1,2	0,1 à 1,7	0,3 à 2,0	0,5 à 2,2	0,6 à 2,2	0,8 à 2,5	0,8 à 2,4	0,5 à 1,8
S	0 à 0,9			0 à 0,7	0 à 0,6	0 à 0,4		0 à 0,2

# Exemples d'E.C.G normaux

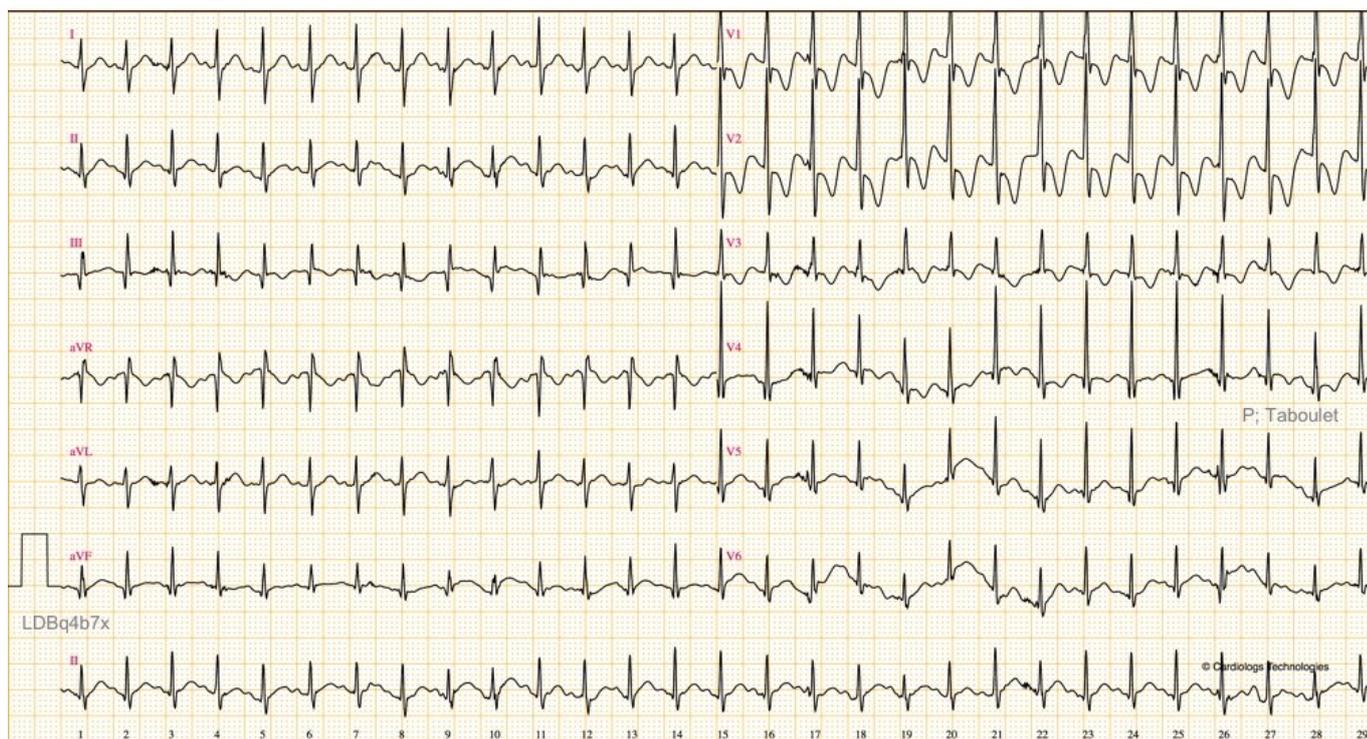
< 1 an. TS 140/min avec axe  $160^\circ$  ; QRS 67 ms et HVD physiologique



10 ans. TS 76/min avec  $\hat{A}QRS 84^\circ$  ; QRS 98 ms et T inversée en V1-V3



1 an. TS 170/min avec axe  $66^\circ$  ; QRS 77 ms et HVD physiologique en V1-V3



# **IX. Les troubles du rythme chez l'enfant**

Les anomalies du rythme sont de 3 ordres :

## **1) Bradycardie :**

La fréquence cardiaque d'un enfant est, de base, plus élevée que celle d'un adulte. La limite supérieure et inférieure de la fréquence cardiaque dépend de son âge et du niveau d'activité physique. A l'effort maximal la fréquence cardiaque peut atteindre  $220 - \text{âge}$  (en années) battement par minutes, soit pour un enfant de 5 ans : 215 battements par minute. Si pour un enfant du même âge cette fréquence est constatée au repos ce n'est plus de l'adaptation normale de la fréquence cardiaque à l'activité mais une anomalie du rythme cardiaque à proprement parlé.

## **2) Tachycardie**

La bradycardie est définie par une fréquence cardiaque ( $F_c$ ) inférieure à la  $F_c$  minimale pour l'âge. Malgré une grande variabilité interindividuelle, on peut retenir les valeurs minimales suivantes :  $F_c < 100/\text{min}$  avant 1 mois (pour un nouveau-né à terme à l'éveil ; une  $F_c$  entre 80 et 100/min peut être observée pendant le sommeil profond),  $F_c < 80/\text{min}$  entre 1 mois et 2 ans,  $F_c < 60/\text{min}$  entre 2 et 5 ans,  $F_c < 50/\text{min}$  entre 5 et 11 ans,  $F_c < 40/\text{min}$  chez l'adolescent.

La bradycardie peut être simplement le signe d'un cœur d'athlète et d'une augmentation du tonus vagal ; dans ce cas, la  $F_c$  augmente à l'effort (ou lors des pleurs chez le nouveau-né). Cependant, la bradycardie peut être un signe de grande précarité des fonctions physiologiques et se compliquer de malaise grave, voire d'arrêt cardiaque. Elle peut également être secondaire à des troubles de la conduction cardiaque justifiant d'une prise en charge spécifique.

### 3) Extrasystoles et irrégularité du rythme

La cause la plus fréquente d'arythmie chez l'enfant est l'arythmie respiratoire. Il s'agit d'une particularité normale du fonctionnement cardiaque de l'enfant se traduisant par une accélération de la fréquence cardiaque à l'inspiration et un ralentissement à l'expiration. Ce phénomène concerne le jeune enfant, en parfaite santé, sans aucune gêne à l'effort et d'ailleurs souvent sportif.

A l'inverse l'enfant peut décrire spontanément de « ratés » de son cœur. Ces symptômes sont source d'une sensation désagréable voir angoissante qui peut parfois être décrite comme une douleur du cœur par l'enfant. Il s'agit le plus souvent d'une extrasystolie. Le cœur a un battement « en trop », non ressenti, puis une courte pause suivi d'un battement plus fort (celui-ci ressenti et gênant).

## 7.1. Les tachycardies

La tachycardie est une sorte d'arythmie, c'est un rythme cardiaque rapide. Lorsqu'il y a tachycardie, le rythme cardiaque d'un bébé au repos peut atteindre plus de 160 battements par minutes. Cela peut durer des secondes, des minutes ou même des heures dépendant de la gravité du trouble. Les symptômes incluent l'étourdissement, la faiblesse et un inconfort général.

Il est important de savoir qu'il est inhabituel que la tachycardie provoque l'arrêt subit du cœur et que, généralement, cela ne dure pas assez longtemps pour causer des dommages importants.

Il y a deux sortes de tachycardie de base :

- la tachycardie ventriculaire qui ne touche que les ventricules ;
- la tachycardie supraventriculaire (TSV) qui touche à la fois les atria et les ventricules.

La forme la plus courante de tachycardie chez les enfants est la tachycardie supraventriculaire. C'est ce qu'on appelait autrefois « tachycardie auriculaire paroxystique ».

## 7.1.1. Les tachycardies ventriculaires

Ce rythme cardiaque rapide commence dans les ventricules. Ce trouble n'est pas courant, mais il peut être très grave. Cela se produit habituellement chez les enfants qui ont une maladie cardiaque grave, mais il peut également se produire de façon isolée.

Elle est soit :

- Soit bien supportée, c'est-à-dire ne modifiant pas la sémiologie de la cardiopathie qu'elle complique.
- Soit traduite par des syncopes, des convulsions, des collapsus, une défaillance cardiaque.

La tachycardie ventriculaire est identifiée par l'enregistrement électrique et a pu être reconnue in utéro ; le rythme ventriculaire est régulier, habituellement inférieur à 200/min, les complexes ventriculaires sont larges, suivis d'ondes T de sens opposé. Le nœud sinusal garde généralement la commande auriculaire, d'où des ondes P se succédant régulièrement et à un rythme plus lent que les complexes ventriculaires, sur lesquels elles peuvent se surimposer, et d'où aussi la possibilité de complexes de capture et de complexes de fusion.

Les diagnostics différentiels se posent avec les tachycardies supra-ventriculaires à complexes ventriculaires larges du fait d'un bloc fonctionnel et avec le rythme ventriculaire accéléré. En fait, tachycardies à complexes ventriculaires larges sont plus souvent supra-ventriculaire que ventriculaire.

-Quant à l'étiologie, les tachycardies ventriculaires compliquent en règle une atteinte myocardique grave (myocardite aiguë, tumeur du cœur en particulier rhabdomyome...) ; la tachycardie peut être déclenchée par cathétérisme cardiaque, l'anesthésie, le traitement digitalique...

-L'évolution est fonction essentiellement de la cardiopathie sous-jacente.

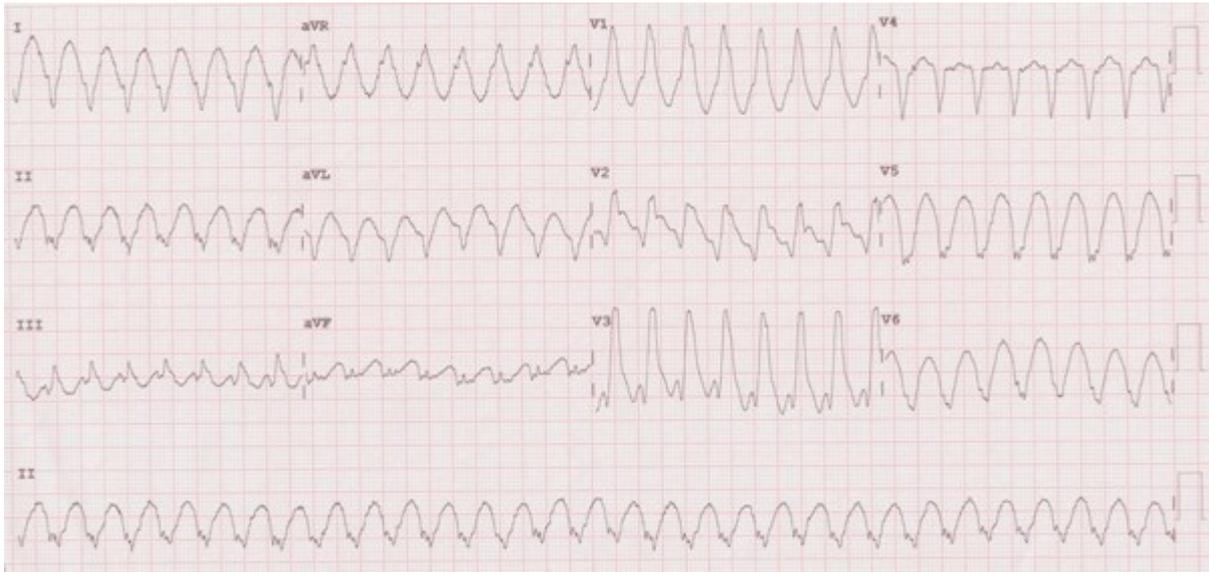


Fig 8. Tachycardie ventriculaire

## 7.1.2. Rythme ventriculaire accéléré

Il s'agit d'un trouble du rythme exceptionnel, encore appelé tachycardie idio-ventriculaire, tachycardie ventriculaire lente, tachycardie ventriculaire non paroxystique, rythme ventriculaire accéléré isorythmique.

Sa cause est inconnue. Il serait dû à un foyer ventriculaire ectopique qu'un mécanisme de réentrée.

Le trouble ne se traduit cliniquement que par un rythme cardiaque irrégulier lors de l'examen de routine dans les heures qui suivent la naissance ; il est par ailleurs totalement asymptomatique.

Le diagnostic positif est électrocardiographique. Lors des épisodes de rythme ventriculaire accéléré :

- le nœud sinusal garde la commande auriculaire, d'où des ondes P normales se succédant régulièrement ;
- les complexes ventriculaires sont anormaux (différents des complexes ventriculaire du rythme sinusal) car dû à un foyer ectopique ventriculaire, et ils se succèdent à un rythme sensiblement égal au rythme auriculaire.
- Ondes P auriculaires et complexes ventriculaires ectopiques sont indépendants.

On note souvent des complexes de fusion lors du passage du rythme sinusal au rythme ectopique, et l'on peut observer des complexes de capture. Le diagnostic différentiel : une tachycardie ventriculaire paroxystique est écartée sur la parfaite tolérance du trouble, sur le rythme ventriculaire sensiblement égal au rythme sinusal, et sur l'absence d'étiologie. L'évolution est spontanément favorable.

La guérison doit cependant être vérifiée par enregistrement prolongé au Holter éventuellement répété et l'avenir à long terme est inconnu. Aucun traitement ne semble nécessaire.

#### Rythme ventriculaire accéléré (en compétition avec rythme sinusal)

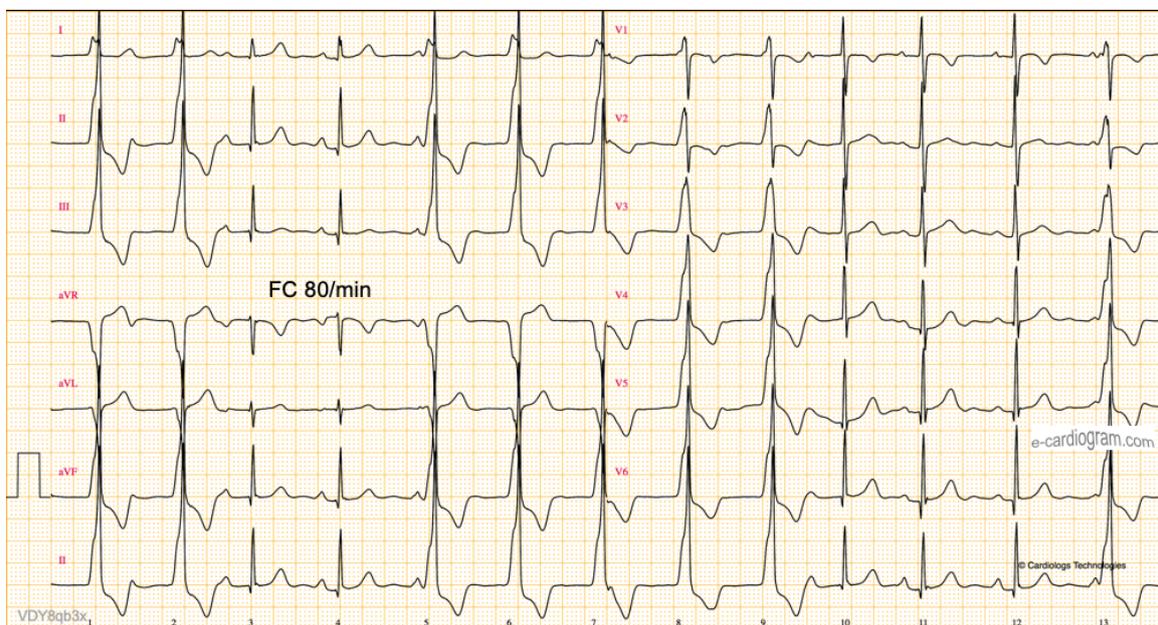


Fig 9. RCG montrant un rythme ventriculaire accéléré (en compétition avec rythme sinusal)

### 7.1.3. Tachycardies supra-ventriculaire (TSV)

La tachycardie supraventriculaire (TSV) est l'arythmie symptomatique la plus fréquente en pédiatrie. La TSV est une tachycardie incluant les structures à l'intérieur ou au-dessus du faisceau de Hiss, mais excluant le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire. Elle résulte d'un mécanisme anormal, ce qui exclut la tachycardie sinusale.

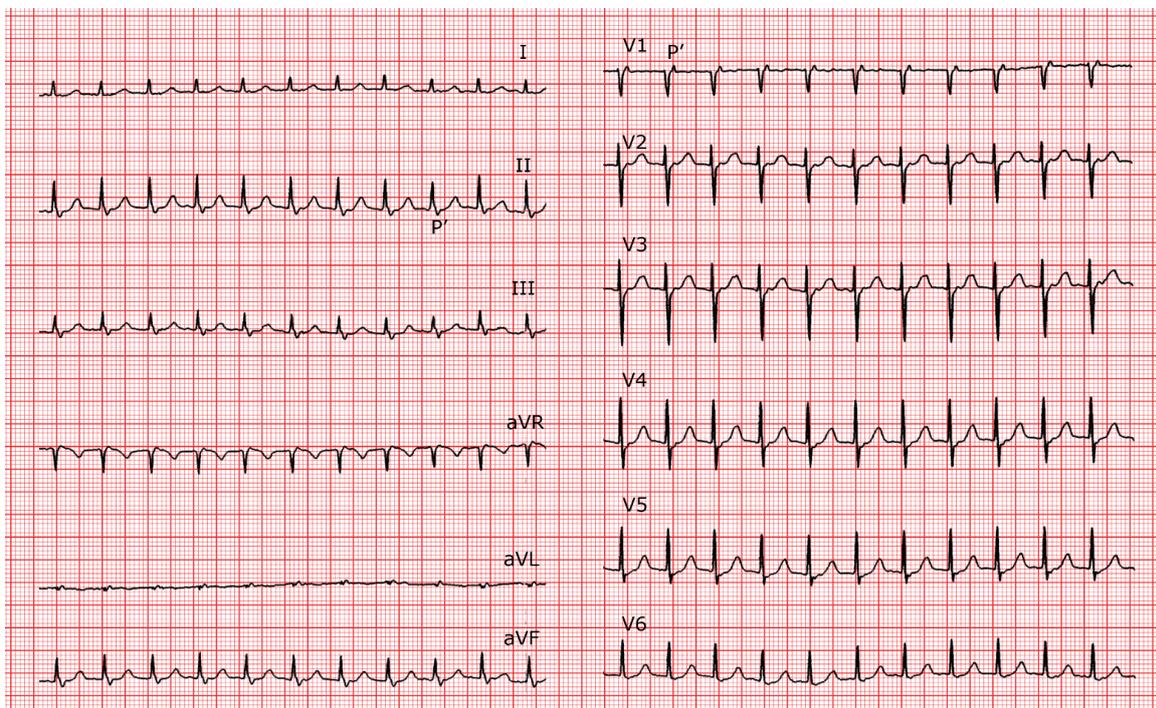


Fig 10. Tachycardie supraventriculaire

On estime son incidence entre un cas sur 250 et 1 000 enfants. De 50 % à 60 % des enfants présentent leur premier épisode de TSV pendant la première année de vie, plus particulièrement dans les trois à quatre premiers mois de vie. La prévalence de préexcitation est de deux à trois pour 1000 personnes dans la population générale.

Les manifestations cliniques de la TSV surviennent fréquemment au repos. La plupart du temps, les symptômes sont bien tolérés chez l'enfant. L'enfant plus âgé peut décrire des palpitations qui surviennent et disparaissent subitement. Ces palpitations sont parfois accompagnées d'un malaise ou d'une douleur thoracique.

Des signes d'insuffisance cardiaque s'observent surtout chez le nourrisson. La TSV doit être présente depuis un certain temps pour entraîner une insuffisance cardiaque. Le nourrisson peut présenter des symptômes non spécifiques, tels que l'irritabilité et des difficultés alimentaires, retardant ainsi la consultation par les parents. Par ailleurs, la syncope étant rare, il faut évoquer d'autres diagnostics cardiaques ou non cardiaques en sa présence.

Il existe trois grandes catégories de TSV, soit la tachycardie de réentrée avec faisceau accessoire, la tachycardie de réentrée sans faisceau accessoire et la tachycardie automatique. Chacune de ces trois grandes catégories se subdivise par la suite en sous-catégories (tableau 1). Les deux premières catégories de TSV étant les plus fréquentes.

**Tab 2. Catégories de tachycardies supraventriculaires**

Réentrée avec faisceau accessoire	Réentrée sans faisceau accessoire	Automatique
Conduction orthodromique	Réentrée par le nœud sinusal	Auriculaire
- syndrome de Wolff-Parkinson-White	Réentrée intra-auriculaire	ectopique
- faisceau accessoire « caché »	Réentrée par le nœud auriculoventriculaire avec conduction typique	Jonctionnelle ectopique
	Réentrée par le nœud auriculoventriculaire avec conduction atypique	Atriale chaotique
Conduction antidromique		
Faisceaux accessoires multiples	Réentrée par le faisceau de His	
Tachycardie permanente jonctionnelle réciproque		
Mahaim		
Atrio - His		

## **a. TSV de réentrée avec faisceau accessoire : Syndrome de Wolff Parkinson White**

La TSV de réentrée avec faisceau accessoire comprend le syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW). Le faisceau accessoire dans ce syndrome, appelé faisceau de Kent, est une connexion musculaire directe entre l'oreillette et le ventricule.

0,1 % à 0,3 % de la population générale ont un électrocardiogramme compatible avec la présence d'une voie accessoire de type faisceau de Kent. Cependant, tous ne feront pas des crises de tachycardie (environ 50 %). Ces dernières apparaissent habituellement tôt dans l'enfance avec une prédominance chez l'homme.

Une cardiopathie congénitale, bien que rare, doit être systématiquement recherchée par échocardiographie. Des formes familiales, également rare, sont connues.

Le diagnostic repose sur l'électrocardiogramme (ECG). Les critères diagnostiques sont les suivants : segment PR court, présence d'une onde delta et durée prolongée du complexe QRS. Le segment PR et la durée du complexe QRS doivent être interprétés selon l'âge de l'enfant. Quant à l'onde delta, elle est causée par la dépolarisation précoce des ventricules par le faisceau accessoire. Cette onde correspond à un empatement de la partie initiale du QRS.

Le degré de préexcitation varie d'un moment à l'autre. Ainsi, avec une préexcitation intermittente, le faisceau accessoire n'est pas disponible à chaque instant pour conduire l'influx électrique, de sorte que l'ECG est normal à certains moments. Dans ce cas, la préexcitation peut se visualiser lors d'un enregistrement de 24 heures ou sur un ECG subséquent.

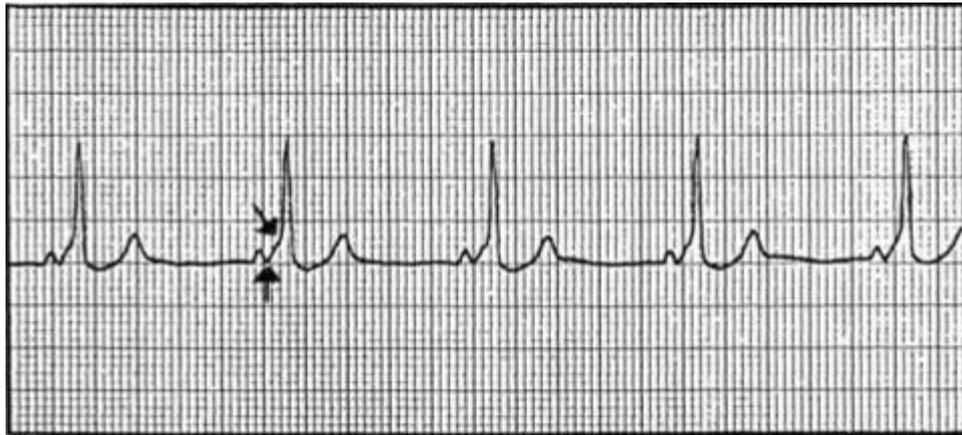


Fig 11. Syndrome de Wolff-Parkinson-White. On observe un segment PR court (0,08 s), un complexe QRS large (0,13 s) et une onde delta (délimitée par les flèches).

La conduction, lors d'une TSV, peut se manifester de façon orthodromique ou antidromique. La conduction orthodromique est antérograde dans le nœud auriculoventriculaire (AV), tandis que la conduction antidromique est rétrograde dans le nœud AV. Cette dernière entraîne une tachycardie à complexe QRS large. La majorité des patients ont une conduction orthodromique, et moins de 5 % des cas, une conduction antidromique.

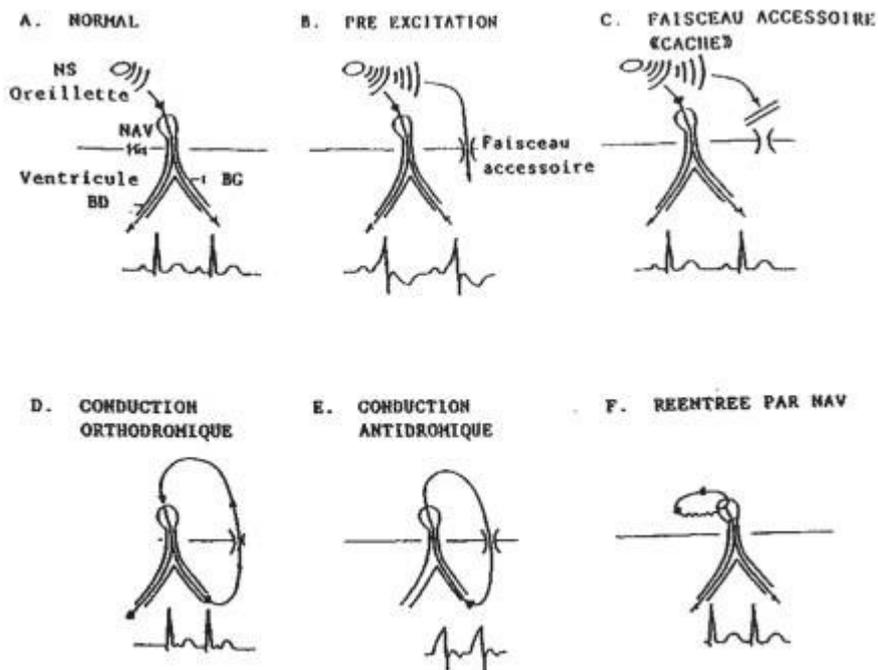


Fig 12. Différents types de conduction AV

Habituellement, lors d'une TSV chez un patient présentant le syndrome de WPW, les complexes QRS sont étroits, et les ondes P se trouvent dans le segment ST ou dans l'onde T. Toutefois, ces ondes P sont difficilement visibles.

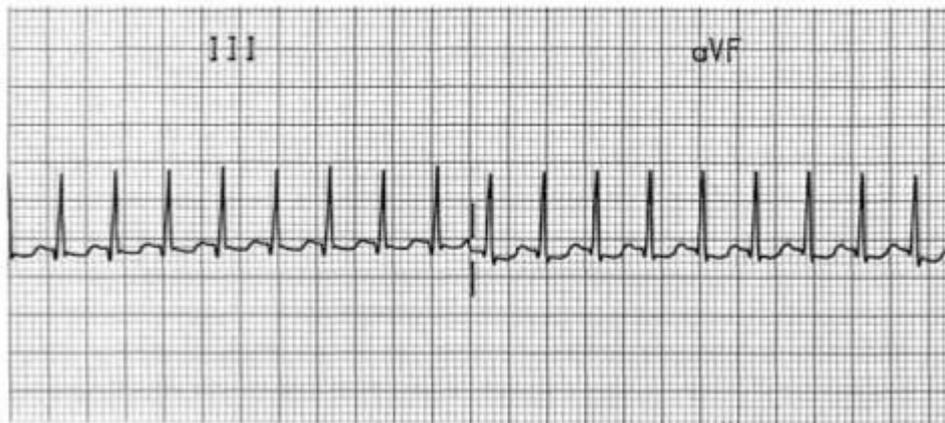


Fig 13. Tachycardie supraventriculaire à 214 battements par minute. Les ondes P sont invisibles et les complexes QRS, étroits. Accessoirement, on note des anomalies non spécifiques de la repolarisation

En présence du syndrome de WPW, il importe d'éliminer la possibilité de cardiopathie congénitale. En effet, le tiers des patients souffrent également d'une cardiopathie. La maladie d'Ebstein est la malformation la plus fréquemment observée. Selon certains auteurs, de 10 % à 15 % des patients pourraient avoir une maladie d'Ebstein associée. Plusieurs autres cardiopathies peuvent être constatées, telles que la transposition corrigée des gros vaisseaux, la communication interventriculaire et d'autres types de cardiopathie. De plus, il est possible de remarquer la présence de faisceaux accessoires multiples et d'un faisceau accessoire « caché ». Dans ce dernier cas, le faisceau accessoire conduit seulement de façon rétrograde. Ainsi, lors du rythme sinusal, la dépolarisation ventriculaire se produit normalement, rendant le faisceau accessoire invisible sur l'ECG, donc l'ECG est normal.

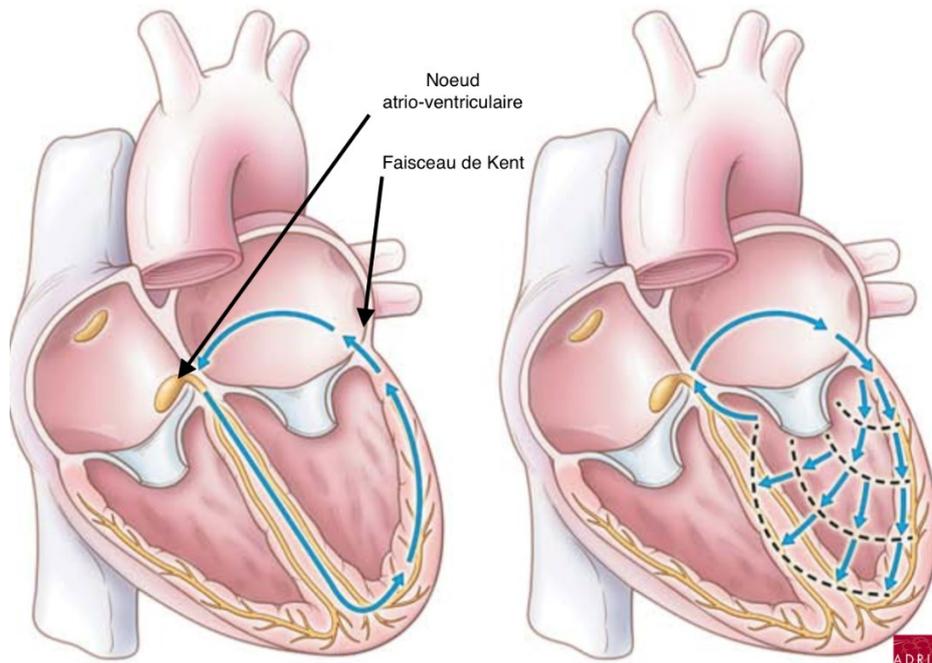


Fig 14. Faisceau de Kent

### **b. TSV de réentrée par le nœud AV**

La seconde catégorie la plus fréquente de TSV est la tachycardie de réentrée par le nœud AV. Son incidence augmente durant l'enfance et l'adolescence. Le substrat anatomique de cette réentrée se situe à l'intérieur et à l'extérieur du nœud AV (tissu péri nodal).

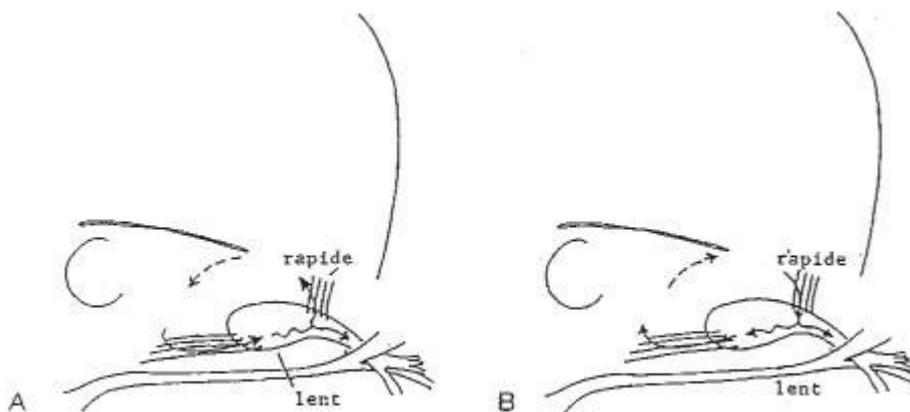


Fig 15. Réentrée par le nœud AV. Conduction typique (A) et conduction atypique (B)

Il existe deux types de conduction, typique ou atypique. Habituellement, la TSV se déclenche par une extrasystole auriculaire lorsqu'un des deux faisceaux est en période réfractaire. En effet, étant donné sa longue

période réfractaire, le faisceau rapide ne peut conduire l'extrasystole auriculaire de façon antérograde. Le faisceau lent assure la conduction antérograde, et le faisceau rapide devient disponible pour la conduction rétrograde, provoquant ainsi une TSV par réentrée. À l'ECG, lors d'une TSV, le segment PR est court avec la conduction typique, puisque la dépolarisation auriculaire se fait de façon rétrograde par le faisceau nodal à conduction rapide. Le segment PR est long avec la conduction atypique car l'influx électrique se propage lentement dans l'autre faisceau du nœud AV.

Certains éléments électrocardiographiques aident à différencier la tachycardie de réentrée nodale typique de la tachycardie de réentrée par faisceau accessoire. Dans le premier cas, le segment RP est inférieur à 70 millisecondes, et les ondes P sont difficilement identifiables dans les complexes QRS. Les ondes P sont plus facilement visibles lors d'une réentrée par faisceau accessoire.

Les facteurs prédisposants suivants doivent être recherchés ; médicaments sympathicomimétiques, amphétamines, cocaïne, cigarette, caféine, alcool, hyperthyroïdie, stress, fièvre et cardiopathies congénitales.

Le pronostic à long terme de la TSV est meilleur lorsque celle-ci survient chez le jeune enfant. En effet, les chances de voir disparaître cette arythmie sont meilleures lorsque le premier épisode apparaît tôt dans la vie. On note une absence de récurrence chez 40 % à 70 % des jeunes enfants lorsque la médication est interrompue à l'âge d'un an. Par contre, 78 % des enfants ayant leur premier épisode de TSV après l'âge de cinq ans auront des récurrences. Il existe un risque de rechute durant l'enfance et l'adolescence et ce, même après plusieurs années sans épisode.

## **7.1.4. Tachycardie auriculo-ventriculaire de réentrée (TAVR)**

Dans cette forme d'arythmie, il y a une boucle ou un circuit électrique en surplus qui relie l'atrium et le ventricule, sans passer par le nœud auriculo-ventriculaire (nœud AV).

Ce circuit en surplus permet à l'impulsion électrique du cœur de revenir en arrière et d'initier un autre battement cardiaque. Il y a alors rythme cardiaque rapide parce que l'impulsion circule dans les deux circuits en même temps.

### **7.1.5. Tachycardie nodale auriculo-ventriculaire de réentrée (TNAVR)**

La tachycardie nodale auriculo-ventriculaire de réentrée se caractérise par une boucle ou un circuit électrique en surplus dans le nœud AV. Dans cette forme de tachycardie, le circuit en surplus permet à l'impulsion électrique du cœur de revenir en arrière et d'initier un autre battement cardiaque. Il y a alors rythme cardiaque rapide parce que l'impulsion circule dans les deux circuits en même temps.

Les patients atteints de cette forme de tachycardie ont tendance à manifester plus de symptômes que ceux atteints de tachycardie auriculo-ventriculaire de réentrée. Cette forme semble plus courante chez les femmes et, souvent, elle n'est pas le résultat d'un trouble cardiaque.

### **7.1.6. Flutter auriculaire**

Le flutter auriculaire est une tachycardie de macroentrée intra-auriculaire qui peut impliquer tout ou une partie de l'oreillette. L'ECG est assez typique, avec des ondes P en dents de scie caractéristiques. Chez les patients pédiatriques, il a une fréquence auriculaire très rapide (275–580 bpm) mais un bloc fonctionnel dans la jonction AV (plus souvent 2: 1) ralentit la fréquence ventriculaire

Le flutter auriculaire néonatal est rare (0,03 % des nouveau-nés) et habituellement idiopathique. Dans 12 % à 33 % des cas, elle est associée à la présence de voies accessoires. En revanche, le flutter auriculaire est fréquent chez les patients atteints de cardiopathie congénitale, en particulier en cas d'hypertrophie ou de dilatation auriculaire droite.

L'étude électrophysiologique est utile pour comprendre le mécanisme des arythmies et l'existence de TSV (TAVR, TNAVR) dégénérant en flutter auriculaire

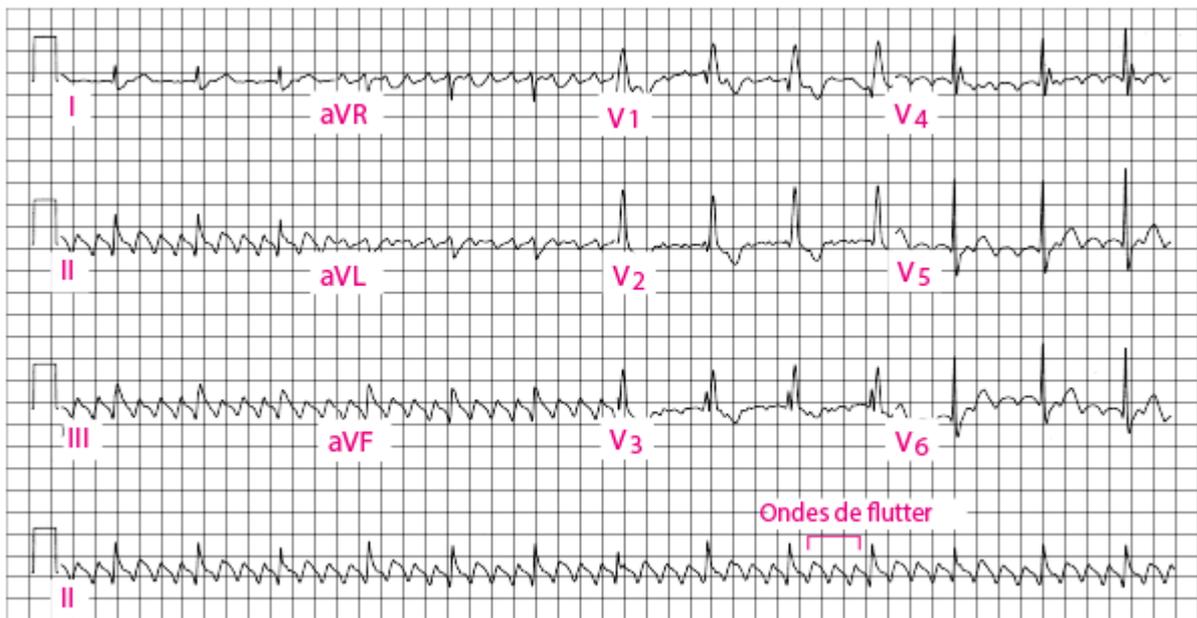


Fig 16. Flutter auriculaire

### **7.1.7. Tachycardie auriculaire ectopique (TAE)**

Cette forme d'arythmie est provoquée par un petit groupe anormal de cellules qui envoie des signaux à l'atrium, signaux qui font que l'atrium se contracte trop tôt et à un rythme trop rapide. Il y a souvent un délai dans la conduction de l'impulsion dans le nœud AV.

La tachycardie auriculaire ectopique peut se produire dans un cœur en santé qui a un défaut congénital non traité ou après une chirurgie.

### **7.1.8. Tachycardie jonctionnelle ectopique (TJE)**

La tachycardie jonctionnelle ectopique résulte d'un groupe anormal de cellules de conduction dans ou près du nœud auriculo-ventriculaire, ce qui provoque une contraction trop rapide du ventricule.

La TJE est une forme très rare de TSV. Il s'agit habituellement d'une complication qui survient à la suite d'une chirurgie mais elle peut aussi se produire dans un cœur normalement constitué. Il s'agit d'une maladie grave qui répond mal aux médicaments antiarythmiques et à la cardioversion.

## 7.2. Les bradycardies

Un rythme cardiaque lent peut être découvert fortuitement lors d'un examen clinique. On demandera alors à l'enfant, si cela est possible, de faire un petit effort (mouvement de pédalage sur la table d'examen, flexions). Si le rythme cardiaque se normalise après ces exercices (de manière suffisamment prolongée pour être authentifié à l'auscultation), on peut conclure à une bradycardie par augmentation du tonus vagal, qui ne justifiera pas d'investigation complémentaire

En cas de bradycardie persistante malgré une stimulation adrénérgique, un bilan étiologique est nécessaire.

Une anamnèse détaillée recherche les données suivantes :

- Antécédent familial de bradycardie, de trouble du rythme et/ou de conduction héréditaire, antécédent maternel de maladie auto-immune, terrain particulier tel que la prématurité ;
- Antécédent personnel de cardiopathie opérée, de traitement par chimiothérapies cardiotoxiques, de notion de piqûre de tique, de prise de toxique ou de médicament ;
- Notion de virose avec altération brusque de l'état général pouvant évoquer une myocardite ;
- Notion de syncope, d'intolérance à l'effort qui, chez le plus jeune, peut se manifester par une mauvaise prise alimentaire.

L'examen clinique recherche des éléments en faveur d'une étiologie secondaire de bradycardie (trouble du comportement alimentaire, hypothyroïdie), et un éventuel retentissement (retard de croissance staturo-pondérale).

Un ECG est indispensable. L'analyse du rapport entre l'activité atriale et l'activité ventriculaire permet de définir le mécanisme de la bradycardie.

En cas d'antécédent personnel ou familial retrouvé à l'interrogatoire, d'anomalie de l'examen clinique ou de l'ECG, le patient sera adressé au cardio-pédiatre pour réalisation d'explorations complémentaires telles qu'une échographie cardiaque, un Holter ECG, une épreuve d'effort, des sérologies ou un test génétique.

## 7.2.1. La bradycardie sinusale

Témoigne d'une diminution de l'automatisme sinusal, pouvant aller jusqu'à l'absence de commande sinusale avec échappement jonctionnel.

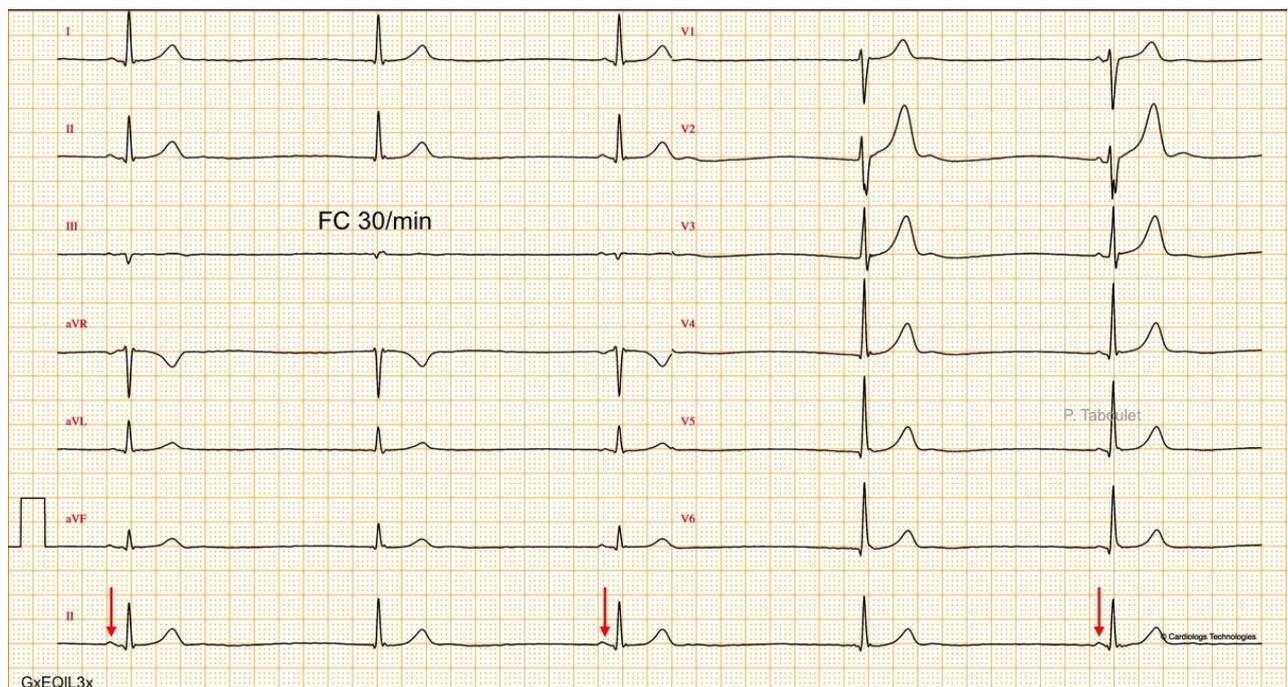


Fig 17. Bradycardie sinusale avec dysfonction sinusale sévère

Si ce défaut de commande sinusale est constant sur le nyctémère avec une Fc moyenne basse pour l'âge, on parle de dysfonction sinusale. Les causes sont principalement extracardiologiques : hyperactivité vagale importante favorisée ou non par un entraînement sportif intensif, anorexie, hypothyroïdie. La dysfonction sinusale peut compliquer certaines cardiopathies congénitales opérées ou non. Il existe également des formes familiales de dysfonction sinusale.

Chez le nouveau-né, en particulier prématuré, des décélérations brusques et de courte durée de la Fc ne sont pas rares. Le rythme cardiaque peut descendre jusqu'à 60/min pendant quelques battements sans aucun retentissement hémodynamique. Dans 25 % des cas, on constate alors un

échappement jonctionnel. Ces ralentissements sont liés à une immaturité de la commande sinusale. Toutefois, la constatation d'une bradycardie sinusale persistante doit faire évoquer le diagnostic de canalopathie. Un ECG, avec mesure de la repolarisation, permettra d'éliminer un syndrome du QT long si le QT corrigé fait moins de 480 ms. À cet âge, il existe aussi des fausses bradycardies par extrasystole atriale bloquée : la commande atriale prématurée n'est pas transmise aux ventricules mais retarde la dépolarisation atriale suivante, simulant ainsi une bradycardie.

## **7.2.2. Les blocs auriculo-ventriculaires (BAV)**

La bradycardie peut être secondaire à un défaut partiel de transmission de la commande sinusale aux ventricules. Le BAV du premier degré se manifeste par un allongement de l'intervalle PR. Si à l'ECG on constate une activité ventriculaire moins fréquente que l'activité auriculaire, avec certaines ondes P conduites et d'autres non, on parle de BAV partiel.

La réversibilité à l'effort de ces défauts de conduction est un élément de bon pronostic. Leur persistance à l'effort oriente vers une cause cardiologique et justifie d'une surveillance spécialisée car les troubles conductifs partiels peuvent évoluer vers une dissociation complète entre l'activité atriale et ventriculaire (BAV complet) et nécessiter, à terme, l'implantation d'un stimulateur cardiaque définitif.

L'indication de stimulation cardiaque définitive est retenue devant des troubles conductifs symptomatiques, et/ou associés à une défaillance hémodynamique, et/ou avec un rythme d'échappement lent exposant au risque d'asystolie.

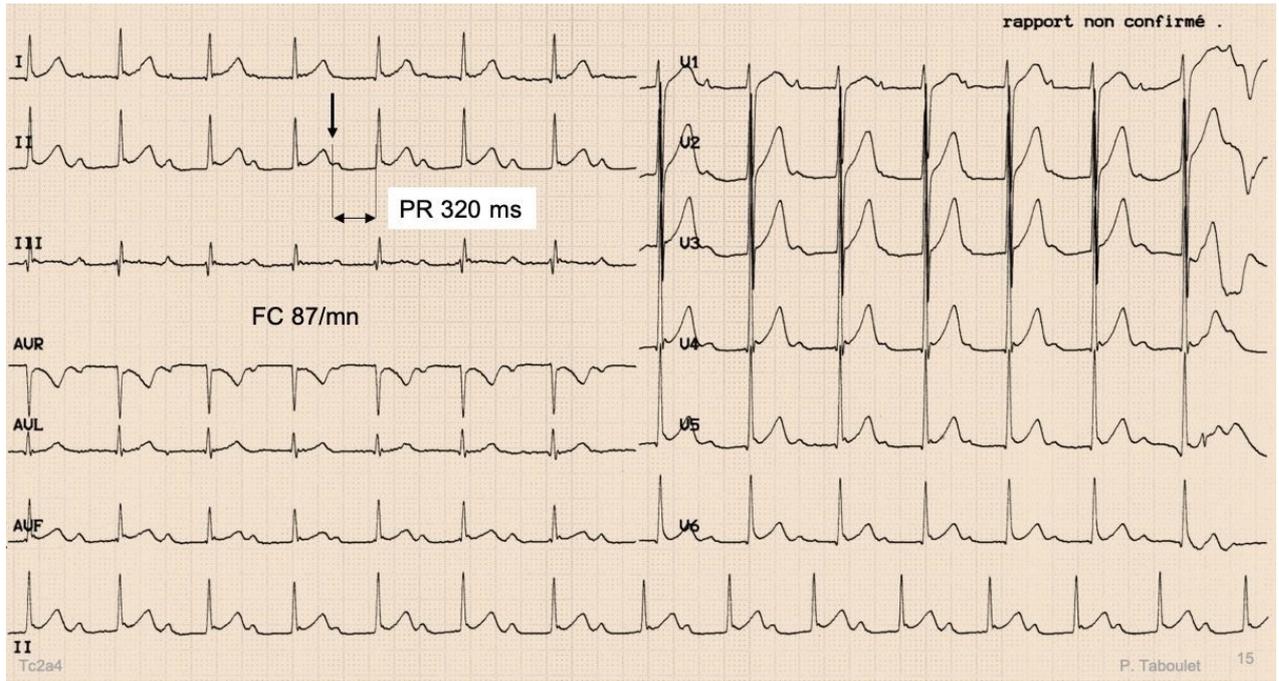


Fig 18. BAV du 1er degré

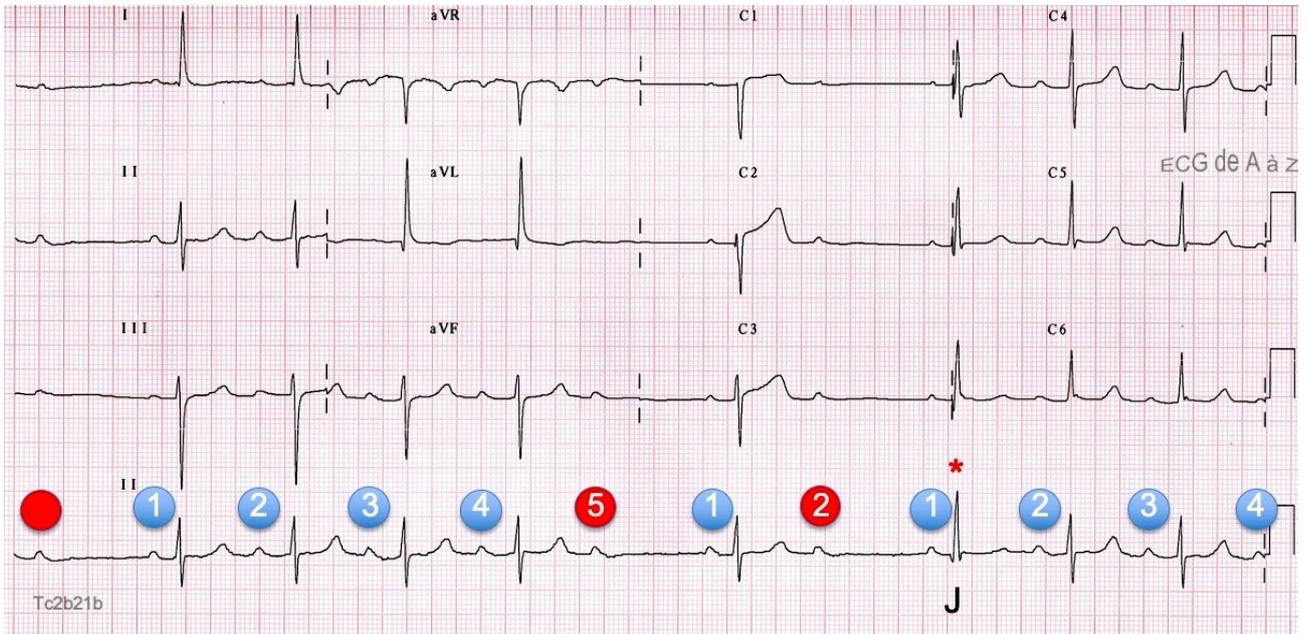


Fig 19. BAV 2 Mobitz 1 avec conduction AV variable (5/4 à 2/1)

## 7.3. Extra-systoles et rythmes irréguliers

Les battements cardiaques prématurés, ou en surplus, causent habituellement un rythme cardiaque irrégulier. Ils peuvent commencer dans les atria (contraction auriculaire prématurée atriale ou CAP) ou dans les ventricules (contraction ventriculaire prématurée ou CVP).

Avec ce type d'arythmie, on se sent comme si le cœur avait sauté un battement. Ce qui arrive, en fait, c'est qu'un battement se produit plus tôt que prévu, puis il y a une pause, et ensuite le battement suivant est très fort.

Les battements cardiaques prématurés sont souvent tout à fait normaux. De nombreuses personnes en ont de temps à autre. Cependant, dans certains cas, ils peuvent être le signe d'une maladie cardiaque ou d'un dommage au cœur.

### 7.3.1. Extrasystoles auriculaire (ESA)

On retrouve une onde P prématurée qui peut être de forme différente (parfois intriquée dans l'onde T du complexe précédent), suivie, ou non, d'un complexe QRS.

En l'absence d'onde QRS, on parle alors d'« extrasystole auriculaire bloquée ».

Le QRS peut être normal. Il est parfois anormal, élargi. On parle alors d'« extrasystole auriculaire avec aberration de conduction ».

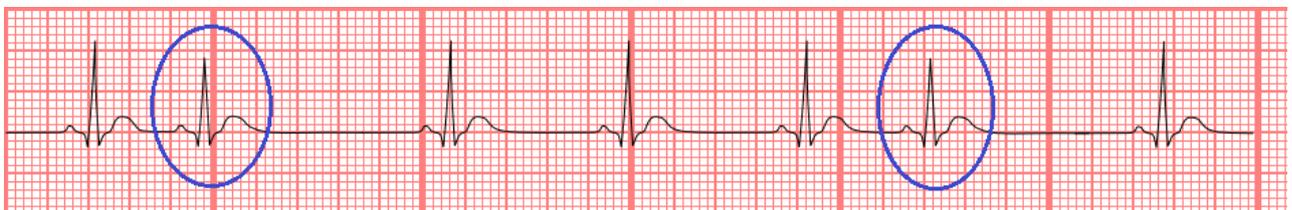


Fig 20. ECG (Une seule dérivation) montrant des extrasystoles auriculaires

## 7.3.2. Les extrasystoles ventriculaires (ESV)

On retrouve un complexe QRS non précédé par (ou sans relation chronologique fixe avec) une onde P. Le complexe QRS est typiquement large (supérieur à la normale 0,12 sec) et déformé par rapport aux complexes QRS de base avec aspect soit de bloc de branche droit s'il s'agit d'une extrasystole ventriculaire naissant du ventricule gauche, soit de bloc de branche gauche s'il s'agit d'une ESV naissant du ventricule droit. La repolarisation est inversée avec une onde T négative.

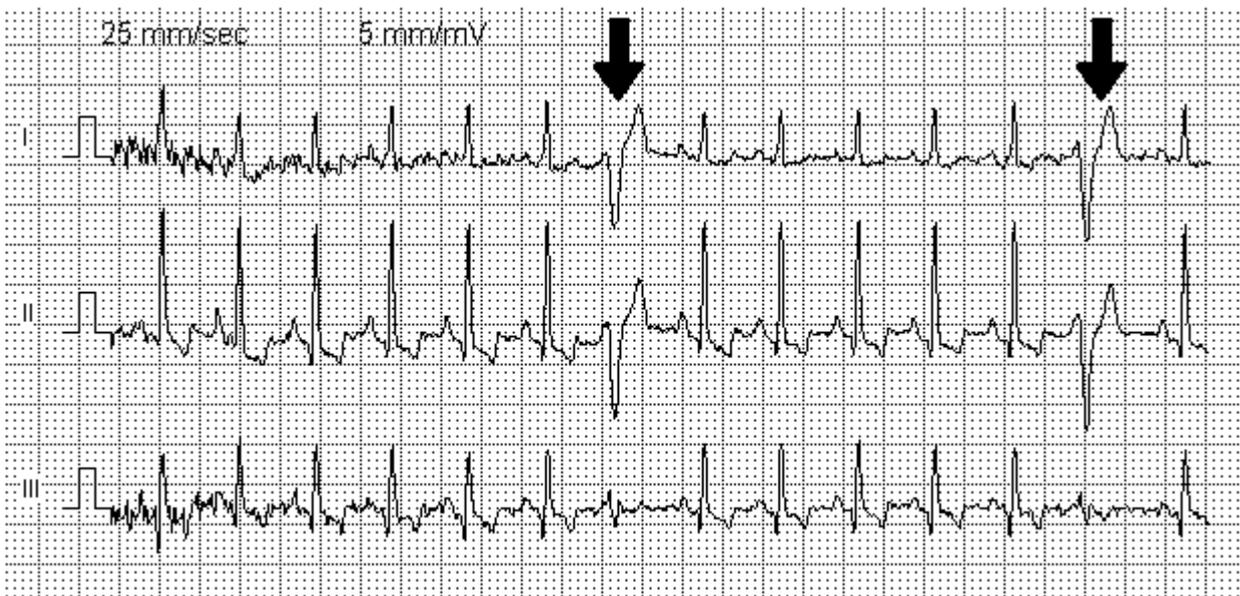


Fig 21. ECG objectivant des extrasystoles ventriculaires

## 9.3.3 Maladie du sinus

Le nœud sinusal (également appelé nœud sino-auriculaire) est le stimulateur cardiaque naturel du cœur. Lorsqu'il ne fonctionne pas bien, on parle de maladie du sinus. Les enfants qui ont ce syndrome auront des crises de tachycardie et de bradycardie.

Le traitement peut consister en l'administration de médicaments ou l'implantation d'un stimulateur cardiaque artificiel.

### **9.3.4 Le blocage cardiaque**

Il y a blocage cardiaque lorsque le signal électrique qui permet au cœur de battre ne peut pas circuler des chambres supérieures du cœur (atria) aux chambres inférieures (ventricules). Lorsque cela se produit, un autre signal prend la relève dans les chambres inférieures, mais à un rythme plus lent. La forme la plus grave de cet état est un blocage cardiaque complet. Cette anomalie du rythme cardiaque peut se produire avant la naissance (blocage cardiaque congénital) ou être le résultat d'une maladie ou d'une blessure (blocage cardiaque acquis). Le blocage cardiaque complet est aussi connu sous le nom de blocage cardiaque du troisième degré. Le blocage cardiaque congénital est plus courant chez les enfants de mères atteintes de lupus érythémateux systémique (LES) ou de maladies semblables. On ignore les causes exactes de blocage cardiaque chez ces enfants. On croit que les mères atteintes de cette maladie transmettent les anticorps LES à leurs bébés.

### **9.3.5 Le syndrome du QT long:**

Ce syndrome se caractérise par une instabilité électrique dans le cœur. L'irrégularité de la conduction électrique peut causer une tachycardie ventriculaire.

Le syndrome du QT long n'est pas courant et est habituellement asymptomatique. Le premier signe d'un tel état est souvent l'évanouissement en période de stress ou durant la pratique d'un exercice intense. Dans de rares cas, le syndrome du QT long est associé à une surdité congénitale. Il a tendance à toucher plusieurs membres d'une famille.

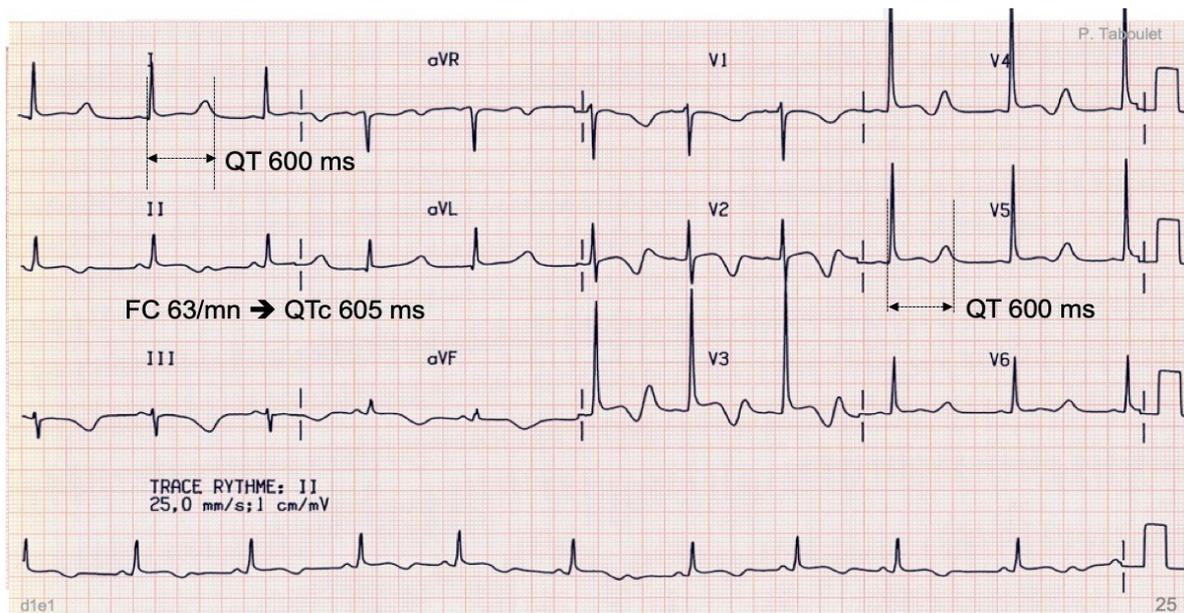


Fig 22. ECG montrant une anomalie de repolarisation avec intervalle QT long

### 9.3.6 Fibrillation auriculaire

Elle est rare chez l'enfant et exceptionnelle chez le nourrisson.

La fibrillation auriculaire complique dans la règle une cardiopathie valvulaire(mitrale) ou plus rarement une cardiopathie congénitale( CIA, maladie d'Ebstein, transposition corrigée) ou une atteinte myocardique(myocardite aigue, cardiomyopathe obstructive) exceptionnellement une thyrotoxicose. Elle peut faire partie des manifestations rythmiques de l'intoxication digitalique.

Le diagnostic de fibrillation auriculaire est facile en présence d'une tachyarythmie complète( entre 120et 160 btm/ min) avec un coeur totalement irrégulier, pulsations inéquidistants et inéquipotentiels. Les systoles les plus anticipées ne se transmettent pas au pouls, réalisant le phénomène de dissociation cardio-radiale. Les bruits du coeur varient en intensité d'un battement à l'autre.

L'ECG inscrit les ondes de fibrillation dans les dérivations proches de l'oreillette (V1 en particulier) ce sont des ondes très haute fréquence (400à 600/min) et totalement anarchiques. L'irrégularité des

ventriculogrammes, de morphologie normale dans la règle, signe l'arythmie complète qui est la conséquence de la fibrillation des oreillettes

La fréquence ventriculaire rapide, la perte de la contraction auriculaire et surtout le terrain sur lequel se développe la fibrillation auriculaire (cardiopathie souvent sévère, à gros cœur) explique la facilité avec laquelle se développe une insuffisance cardiaque. L'arythmie complète du nourrisson ou de l'enfant a, de ce fait, un pronostic fâcheux.

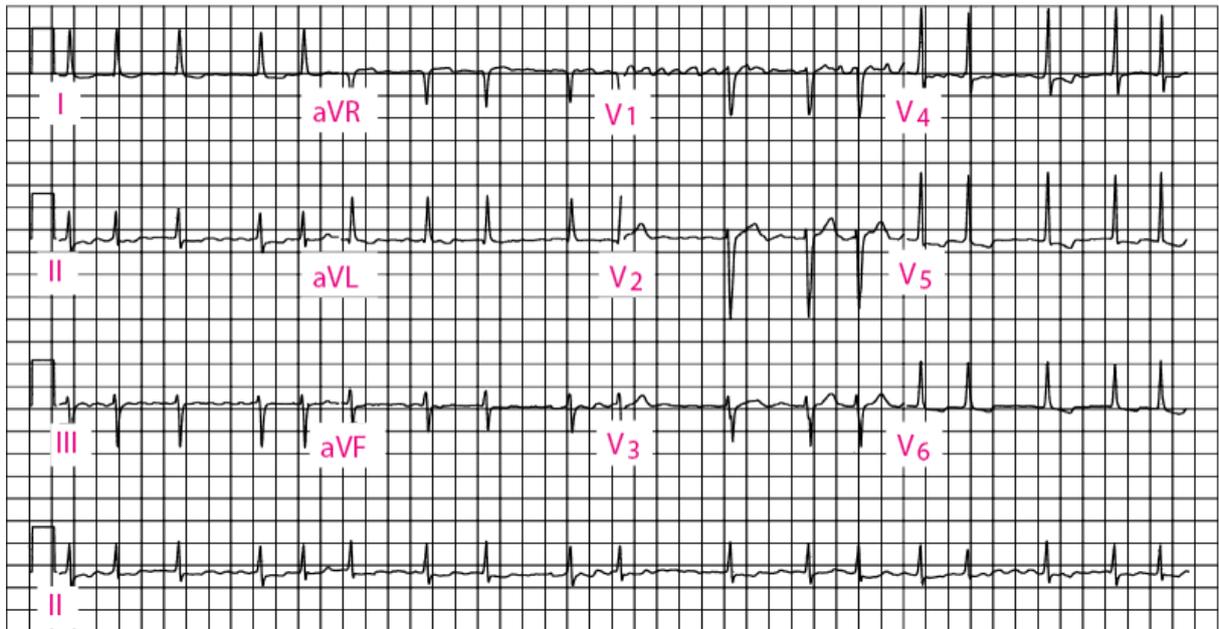


Fig 23. Fibrillation auriculaire

### 9.3.7 Fibrillation ventriculaire

La fibrillation ventriculaire (et la tachycardie ventriculaire sans pouls, ci-après toutes deux appelées FV) est un cycle auto-entretenu de dépolarisation ventriculaire non coordonnée entraînant une contraction désordonnée et inefficace des ventricules. Au cours d'une fonction cardiaque normale, la propagation d'une « onde » de potentiel d'action à travers les ventricules est responsable de la dépolarisation coordonnée qui stimule la contraction des ventricules. Cette onde peut être brisée, une situation connue sous le nom de « wavebreak », par une variété de phénomènes qui impliquent la rentrée des « ondelettes » dans les zones du tissu myocardique qui sont non réfractaires. Deux hypothèses pour le maintien et la propagation de la fibrillation ont été prouvées expérimentalement : celle de multiples ondelettes cascasant à travers le

tissu myocardique (Jalife et al. *Heart Rythme* 2005, Lee et al. *Circ Res* 1996) et un « rotor mère » stationnaire ou errant (Allessie et al. *Circ Res* 1977) qui propage les ondes vers l'extérieur à partir d'un noyau. (Jalife et al. *Annu Rev Physiol* 2000) Les deux processus ne sont pas mutuellement exclusif.

La FV est plus largement observée chez les adultes et les enfants plus âgés au moment de l'arrêt cardiaque. (Engdahl et al. *Resuscitation* 2003, Atkins et al. *Resuscitation* 2005, Herlitz et al. *J Intern Med* 2006) La bradycardie est le rythme cardiaque terminal le plus courant chez les enfants avant le décès (Walsh et al. *Am J Cardiol* 1983) et a une survie significativement plus faible. (Kuisma et al. *Resuscitation* 1995, Lopez-Herce et al. *Resuscitation* 2004) Une étude en Suède décrivant les arrêts cardiaques hors hôpital ont enregistré des fréquences relatives de FV de 41 % chez les adultes >35 ans, 13 % chez les jeunes adultes entre 18 et 35 ans et 8 % chez les enfants <18 ans. (Engdahl et al. *Resuscitation* 2003) Aucune survie à la sortie n'a été observée. enregistrés pour le groupe le plus jeune, 31 % des jeunes adultes ont survécu et 19 % des adultes plus âgés ont survécu. (Engdahl et al. *Resuscitation* 2003)

Dans une étude espagnole, 57 % des enfants atteints de FV ont eu un retour de la circulation spontanée (ROSC), mais seulement 6,8 % ont vécu jusqu'à 1 an après leur sortie. (Rodriguez-Nunez et al. *Crit Care* 2006) Deux études américaines décrivant l'utilisation de défibrillateurs manuels ont rapporté 33 % (Rossano et al. *Resuscitation* 2006) et 0 % (Berg et al. *Resuscitation* 2005) survie à la sortie de l'hôpital. On retrouve des chiffres de survie de 33 % en utilisant un DEA (Atkins et al. *Pediatrics* 1998) et de 63 % en utilisant un DEA avec un atténuateur d'énergie (Atkins et al. *Resuscitation* 2005).

La survie généralement plus faible chez les enfants reflète probablement des différences dans les pathologies précipitantes par rapport aux adultes et des variables inconnues dans le traitement de la défibrillation pédiatrique.

## 9.3.8 Torsade de pointe (TdP)

Les torsades de pointes ont été définies par François Dessertenne en 1966 comme une tachycardie ventriculaire polymorphe associée à un allongement de l'intervalle QT. (Dessertenne et al. Arch Mal Coeur Vaiss 1966) L'allongement de l'intervalle QT et le développement de torsades de pointes sont le résultat d'un fonctionnement anormal des canaux ioniques et des protéines apparentées impliquées dans le processus de repolarisation des myocytes ventriculaires.

Le TdP est l'arythmie caractéristique du syndrome du QT long (LQTS). D'autres tachycardie ventriculaire polymorphe (TVPM) ont été étiquetés TdP, mais dans les classifications cliniques de TVPM, l'étiquette TdP a été restreinte pour se référer uniquement à PMVT survenant dans le cadre d'un LQTS. et lorsqu'il est présent, le modèle classique n'est souvent pas apparent dans chaque dérivation.

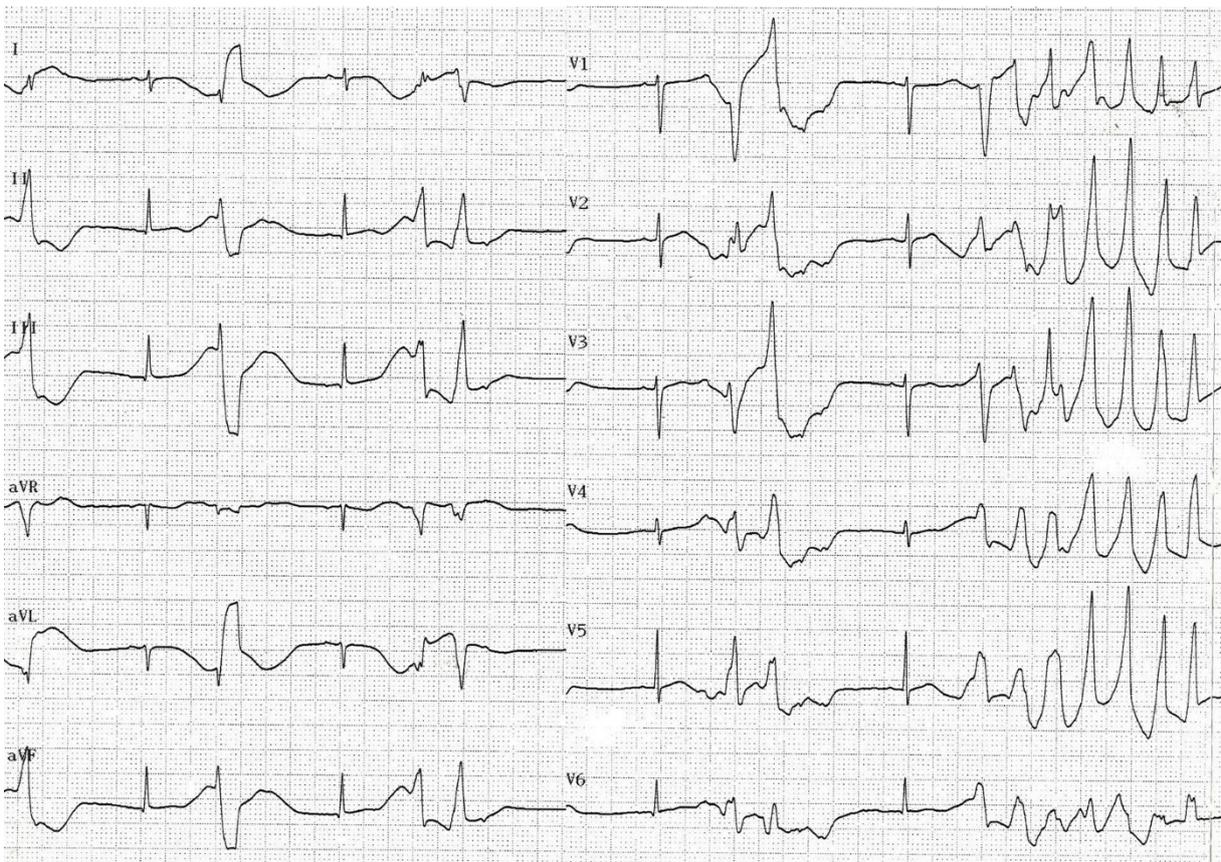


Figure 24. Électrocardiogramme montrant une tachycardie ventriculaire en « torsades de pointes » faisant suite à des dépolarisations précoces.

# **X. Traitements : Les anti-arythmiques**

Les anti-arythmiques sont classés en 3 catégories selon la Classification de Vaughan Williams.

## **8.1. Agents de classe I :**

Les médicaments de classe I sont

Les inhibiteurs des canaux du sodium (stabilisateurs de la membrane cellulaire) qui bloquent les canaux sodiques rapides, ralentissant la conduction électrique des tissus riches en ces canaux (oreillettes, ventricules et faisceau de His-Purkinje)

Sur l'ECG, cet effet peut être détecté par une prolongation de la durée de l'onde P, un élargissement du complexe QRS, une prolongation de l'espace PR ou une conjugaison de ces phénomènes.

Les médicaments de classe I sont subdivisés selon les effets obtenus sur la cinétique du canal sodique :

- Les médicaments de classe Ib ont une cinétique rapide.
- Les médicaments de classe Ic possèdent une cinétique lente.
- Les médicaments de classe Ia ont une cinétique intermédiaire.

La cinétique du blocage des canaux du sodium détermine la fréquence cardiaque à laquelle leurs effets électrophysiologiques deviennent observables. Les médicaments du groupe Ib ont une cinétique rapide et n'expriment leurs effets électrophysiologiques qu'à des fréquences cardiaques rapides. Ainsi, un ECG enregistré pendant un rythme sinusal normal avec une fréquence cardiaque normale ne révèle généralement aucun signe traduisant un ralentissement de la conduction électrique des tissus riches en canaux sodiques rapides. Les médicaments du groupe Ib ne sont pas des antiarythmiques très puissants et ont des effets minimes sur le tissu auriculaire.

Les médicaments du groupe Ic possèdent une cinétique plus lente; ils expriment leurs effets électrophysiologiques à toutes les fréquences cardiaques. Ainsi, un ECG obtenu en rythme et fréquence normaux peut

montrer un ralentissement de la conduction électrique des tissus pourvus de canaux sodiques rapides. Les médicaments de classe Ic sont des antiarythmiques plus puissants.

Comme les médicaments de classe Ia ont une cinétique intermédiaire, leurs effets sur le ralentissement de la conduction des tissus à canaux rapides peuvent être ou non décelés sur un ECG enregistré pendant un rythme normal à des fréquences normales. Les médicaments de classe Ia bloquent également les canaux potassium responsables de la repolarisation, en majorant ainsi les périodes réfractaires des tissus riches en canaux potassiques rapides. Sur l'ECG, cette propriété se remarque par un allongement significatif de l'intervalle QT même à des fréquences cardiaques normales. Les médicaments des classes Ib et Ic ne bloquent pas directement les canaux potassiques.

Les principales indications sont la tachycardie supraventriculaire pour les médicaments de classe Ia et Ic et la tachycardie ventriculaire pour tous les médicaments de classe I.

Les effets indésirables des médicaments de classe I comprennent la proarythmie, une arythmie plus grave que l'arythmie traitée et qui constitue l'effet indésirable le plus inquiétant. Tous les médicaments de classe I peuvent aggraver les tachycardies ventriculaires. Les médicaments de classe I ont également tendance à déprimer la contractilité ventriculaire. Les effets indésirables des médicaments de classe I étant plus fréquents en cas de cardiopathie structurale, ces médicaments ne sont généralement pas recommandés chez ces patients. Ainsi, ces médicaments ne sont habituellement utilisés qu'en l'absence de cardiopathie ou en l'absence d'alternatives thérapeutiques. Les médicaments de classe I provoquent d'autres effets indésirables spécifiques de sous-classe ou d'un médicament particulier.

### **8.1.1. Les anti-arythmiques Ia**

Les médicaments de classe Ia ont une cinétique qui se trouve à un point intermédiaire entre la cinétique rapide de la classe Ib et la cinétique lente de la classe Ic. Leurs effets sur le ralentissement de la conduction des tissus à canaux rapides peuvent être ou non décelés sur un ECG enregistré pendant un rythme normal à des fréquences normales. Les médicaments de classe Ia bloquent les canaux potassium responsables de la repolarisation, en majorant ainsi les périodes réfractaires des tissus riches en canaux potassiques rapides. Sur l'ECG, cette propriété se remarque par un allongement significatif de l'intervalle QT même à des fréquences cardiaques normales.

Les médicaments de classe Ia sont utilisés pour supprimer les extrasystoles auriculaires, les extrasystoles ventriculaires, la tachycardie supraventriculaire et la tachycardie ventriculaire, la fibrillation auriculaire, le flutter auriculaire et la fibrillation ventriculaire. Les principales indications sont les tachycardies supraventriculaire et ventriculaire.

Les médicaments de classe Ia peuvent provoquer des torsades de pointes. Ils peuvent organiser et ralentir les tachyarythmies auriculaires de façon à permettre une conduction auriculoventriculaire 1:1 avec accélération marquée de la fréquence ventriculaire.

Exemple: Quinidine, Hydroquinidine, Disopyramide, procainamide

### **8.1.2. Les anti-arythmique Ib**

Les médicaments du groupe Ib ont une cinétique rapide; ils n'expriment leurs effets électrophysiologiques qu'à des fréquences cardiaques rapides. Ainsi, un ECG enregistré pendant un rythme sinusal normal avec une fréquence cardiaque normale ne révèle généralement aucun signe traduisant un ralentissement de la conduction électrique des tissus riches en canaux sodiques rapides. Les médicaments du groupe Ib ne sont pas des antiarythmiques très puissants et ont des effets minimes sur le tissu auriculaire. Les médicaments de classe Ib ne bloquent pas directement les canaux potassiques.

Les médicaments de la classe Ib sont utilisés pour supprimer les arythmies ventriculaires (extrasystoles ventriculaires, tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire).

Exemple: la lidocaine, la mexilétine, la phénytoïne

### **8.1.3. Les antiarythmiques Ic**

Les médicaments du groupe Ic possèdent une cinétique plus lente; ils expriment leurs effets électrophysiologiques à toutes les fréquences cardiaques. Ainsi, un ECG obtenu en rythme et fréquence normaux peut montrer un ralentissement de la conduction électrique des tissus pourvus de canaux sodiques rapides. Les médicaments de classe Ic sont des antiarythmiques plus puissants que les médicaments de classe Ia ou Ib. Les médicaments de classe Ic ne bloquent pas directement les canaux potassiques.

Les médicaments de classe Ic peuvent organiser et ralentir les tachyarythmies auriculaires suffisamment pour permettre une conduction auriculoventriculaire 1:1 avec accélération marquée de la fréquence ventriculaire.

Ils sont utilisés pour supprimer les extrasystoles auriculaires, les extrasystoles ventriculaires, et les tachycardies supraventriculaires, les tachycardies ventriculaires, la fibrillation auriculaire, le flutter auriculaire et la fibrillation ventriculaire.

Exemple: Flécaïne, cibenzoline

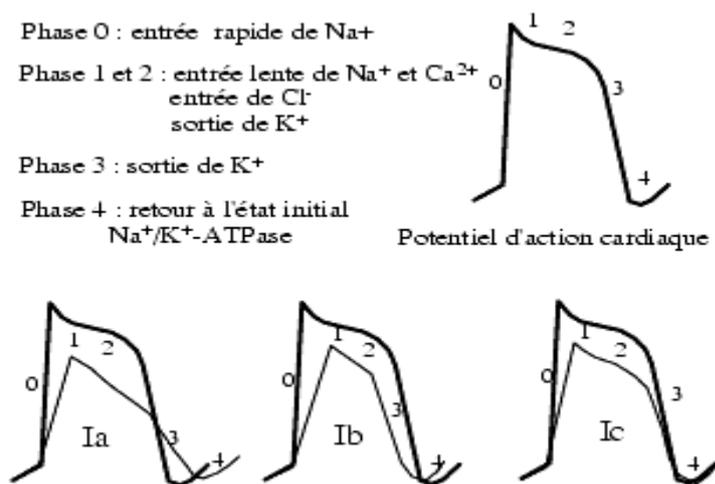


Fig 25. Potentiel de dépolarisation

## 8.2. Agents de classe II

- bêta-Bloqueurs

Les bêta-bloqueurs agissent essentiellement sur les tissus à canaux lents (nœud sino-auriculaire et auriculoventriculaire) et sur lesquels ils induisent un effet de ralentissement de l'automatisme, de la vitesse de conduction et un allongement de la période réfractaire. Ainsi, ils ralentissent la fréquence cardiaque, allongent l'espace PR et la conduction nodale; le nœud auriculoventriculaire transmet les dépolarisations auriculaires rapides à une fréquence plus lente aux ventricules.

Les médicaments de groupe II sont principalement utilisés pour traiter les tachycardies supraventriculaires, y compris la tachycardie sinusale, la

réentrée intranodale, la fibrillation auriculaire et le flutter auriculaire. Ces médicaments sont également utilisés pour traiter les tachycardies ventriculaires, pour élever le seuil de la fibrillation ventriculaire et réduire les effets proarythmiques ventriculaires de la stimulation bêta-adrénergique.

Les bêta-bloqueurs sont généralement bien tolérés; leurs effets indésirables comprennent une asthénie, des troubles du sommeil et des dyspepsies. Ces médicaments sont contre-indiqués chez le patient asthmatique.

Exemple: Esmolol, le propranolol, metoprolol

## **8.3. Agents de classe III :**

Les médicaments de classe III sont

- Médicaments stabilisateurs de la membrane, principalement inhibiteurs des canaux potassiques

Les médicaments de classe III prolongent la durée du potentiel d'action et la réfractarité dans les tissus à canaux lents et rapides. Ainsi, la capacité de tous les tissus cardiaques à transmettre des impulsions électriques rapides est réduite, cependant sans réelle réduction significative des vitesses de conduction. Comme le potentiel d'action est prolongé, la fréquence de l'automatisme cellulaire est réduite. L'effet prédominant sur l'ECG est un allongement de l'intervalle QT.

Ces médicaments ont leur place à la fois dans le traitement des tachycardies supraventriculaires et ventriculaires. Les médicaments de classe III sont associés à un risque proarythmique ventriculaire, en particulier la tachycardie ventriculaire avec torsades de pointes et ils ne sont pas utilisés en cas de torsades de pointes.

Exemple: Amiodarone, Azimilide, le brétylium, le clofilium, le dofétilide, l'ibutilide, le sématilide, le sotalol et le dronédarone.

## 8.4. Les agents de classe IV :

Les médicaments de classe IV sont les suivants

- Inhibiteurs calciques non dihydropyridiniques

Ces médicaments dépriment les potentiels d'action dépendant des canaux calciques lents des tissus concernés et diminuent donc la fréquence d'automatisme, ralentissent la conduction et prolongent les périodes réfractaires.

La fréquence cardiaque est ralentie, l'espace PR est allongé et le nœud auriculoventriculaire transmet les dépolarisations auriculaires rapides à des fréquences plus lentes.

Ces médicaments sont utilisés principalement pour traiter les tachycardies supraventriculaires. Ils peuvent également être utilisés pour ralentir la fibrillation auriculaire ou le flutter auriculaire rapides. Une forme de tachycardie ventriculaire (septale gauche ou tachycardie ventriculaire de Belhassen) peut être traitée par le vérapamil.

Exemple: Vérapamil et le diltiazem

## 8.5. Les agents de classe V

Les antiarythmiques de classe V incluent l'adénosine (Striadyne) et la digoxine (Digoxine).

La classe V n'existe pas en tant que telle, d'autant plus que les molécules citées n'ont pas réellement d'action antiarythmique, elles ne font que ralentir la conduction nodale.

Exemple: l'adénosine et la digoxine

# **PARTIE PRATIQUE**

# 1. Matériel et méthode

Pour identifier les cas d'arythmie isolées au niveau du service de Pédiatrie A –EHS Mère et Enfant de Tlemcen, nous avons procédé à une étude rétrospective via la recherche des dossiers archivés correspondant à la période 2014-2021 à partir desquelles les données cliniques et paracliniques ont été obtenus. Les critères d'inclusions correspondaient au diagnostic des troubles du rythme sans cardiopathie congénitale associée via ECG et Holter ECG, échographie cardiaque et épreuve d'effort, chez les enfants de 1 mois à 15 ans.

Au total un seul cas d'un syndrome de Wolff Parkinson White a été retrouvé chez un enfant de 8 ans et son dossier a été examiné minutieusement.

Les données enregistrées comprenaient l'âge du patient, son origine, ses ATCDs, la présentation clinique, les résultats biologiques, ECG, Echo-cœur, l'épreuve d'effort, et les modalités thérapeutiques.

## 2. Résultats

Un seul cas a été colligé chez un enfant de 08 ans présentant un syndrome de Wolff Parkinson White.

### 3. Description du cas

Il s'agit d'un garçon âgé de 8 ans originaire et demeurant à Ghazaouat admis au service de pédiatrie A pour la découverte fortuite d'un souffle cardiaque à l'occasion d'un bilan pré-opératoire pour amygdalectomie.

Il a comme antécédents personnels, une naissance par voie basse, apgar 10/10. Vaccination à jour et prophylaxie rachitique faite. Développement psychomoteur bon. Une notion d'angines à répétition et un asthme sous fluticasone. Pas d'antécédants familiaux particuliers ni de notion de consanguinité.

A l'examen clinique, le poids est de 33 kg, pour une taille de 140 cm. Le patient était stable hémodynamiquement avec une pression artérielle 90/60 mmHg, la fréquence cardiaque 80 bpm, la fréquence respiratoire 22 cycles/min et il n'était pas fébrile avec une température de 36,8°C.

L'examen cardiovasculaire retrouve un souffle 2/6 au foyer aortique sans autres bruits surajoutés. Le reste de l'examen est sans particularités.

L'ECG objective un syndrome de Wolff Parkinson White antéro-latéral droit.

Une épreuve d'effort est réalisée selon le protocole de Bruce sur bicyclette ergométrique mettant en évidence une disparition de la pré-excitation antérolatérale droite au 6eme palier et son apparition lors de la période de récupération suggérant un pronostic favorable. La capacité fonctionnelle était bonne.

L'Holter ECG ne retrouve pas d'accès de tachycardie supra-ventriculaire ni de tachycardie ventriculaire ni d'accès de tachycardie atriale continue ni de fibrillation atriale.

A l'échographie cardiaque trans-thoracique, la fonction systolique du VG est conservée et aucune anomalie fonctionnelle ou morphologique n'est décelée.

Pour la prise en charge, un traitement par flécaïnide 50 mg/j en fonction des symptômes a été prescrit avec éviction d'activité sportive

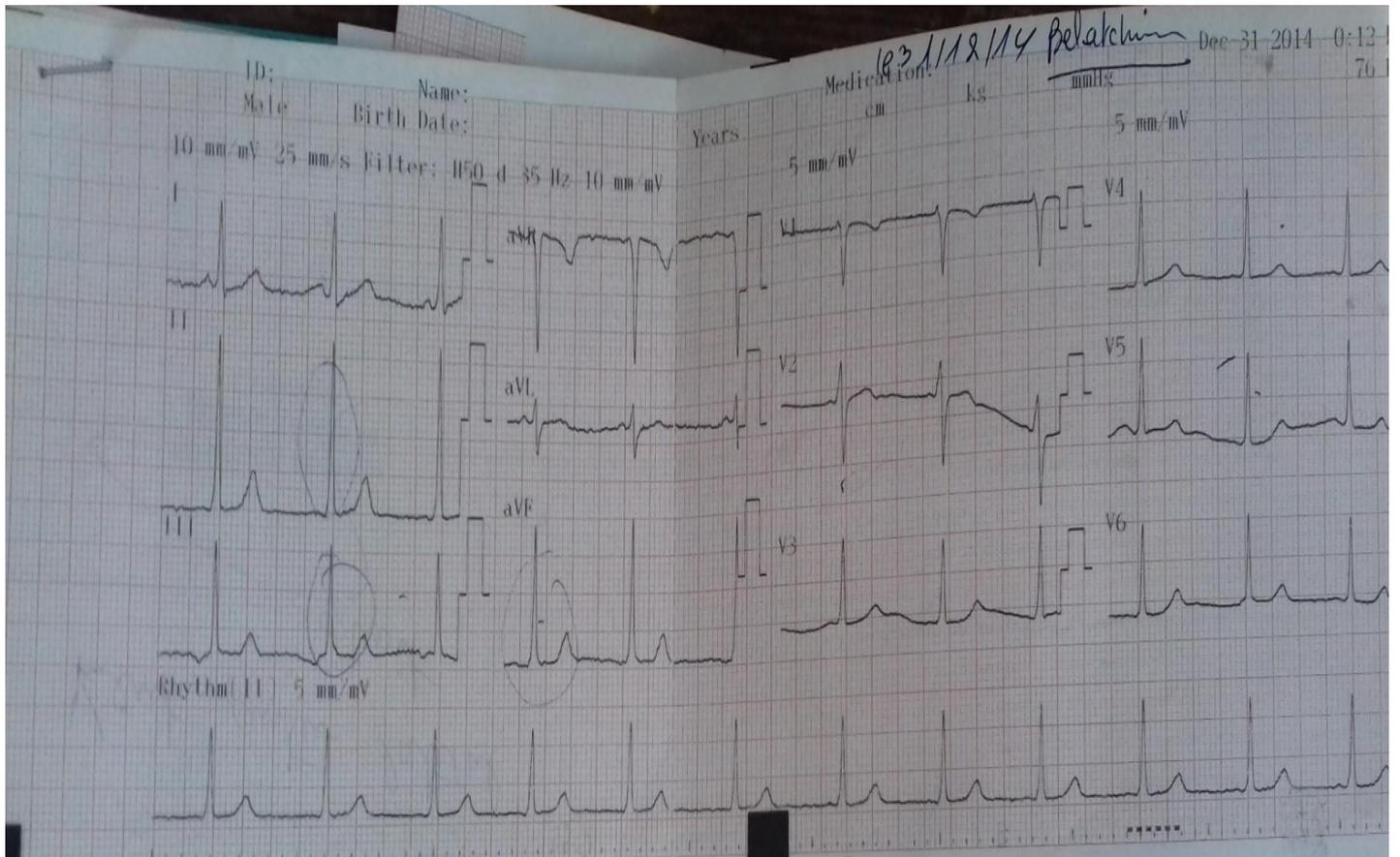


Fig 26. ECG du patient enregistré au cours de son hospitalisation

## 4. Discussion

Le syndrome WPW a été initialement décrit en 1930 chez 11 patients et a été défini comme une combinaison de « bloc de branche », d'intervalle PR anormalement court et de paroxysmes de tachycardie. La définition du syndrome WPW a évolué avec l'avènement d'une compréhension électrophysiologique plus détaillée de la préexcitation (il ne s'agit pas d'un bloc de branche) ; les patients asymptomatiques peuvent être appelés «pattern WPW».

L'aspect de WPW est secondaire à des défauts dans le développement de la fibrose annulaire électriquement inerte séparant les tissus auriculaires et ventriculaires. L'incidence de ces défauts est plus élevée au début de la petite enfance. (*Koditz et al. Circulation 2008*) Cependant, la résolution de la préexcitation manifeste se produit chez environ 35 % des enfants âgés de <3 ans mois (et 6 % supplémentaires âgés de 3 à 6 mois), (*Cain et al. Am J Cardiol 2013*) et cela se reflète dans une étude plus récente portant sur 43 576 enfants, qui a suggéré une prévalence similaire chez les enfants et les adultes, à 0,08 %. (*Suzuki et al. Heart Rhythm 2014*)

Dans leur série de 36 patients, Villate Carrasco et al. Retrouvent un âge moyen au diagnostic de 4 ans et 3 mois avec 48% des patients ayant un âge au diagnostic inférieur à 06 mois. Contrairement à notre cas où le diagnostic a été posé à un âge plutôt avancé de 8 ans. 1/3 des patients n'avaient pas de cardiopathie sous-jacente. Le motif principal de consultation était une tachycardie supraventriculaire suivi par la constatation d'un souffle cardiaque comme notre cas.

La série française de Becquart et al. portant sur 31 patients retrouvent quant à elle un âge moyen au diagnostic de 3,4 mois. La plupart des diagnostics ont été fait au cours de bilan de contrôle de routine. Le WPW type A était le plus fréquemment retrouvé dans 20 cas.

Aucune méthode ne permet avec certitude de prédire quels sont les patients à risque de mort subite, mais quelques tests permettent de tester la vulnérabilité atriale et la perméabilité antérograde de la voie accessoire.

La disparition brutale de l'onde delta lors de l'épreuve d'effort est un élément rassurant (ceci était le cas de notre patient), quoique non formel, car elle indique que la voie accessoire ne conduit plus par voie antérograde au-delà de la fréquence sinusale suivie avec des QRS pré-excités. Une investigation par voie œsophagienne est également réalisée, qui consiste à stimuler l'oreillette et à essayer de déclencher une fibrillation.

Les voies accessoires capables de conduire l'influx vers les ventricules à une fréquence > 280 c/min lors de la stimulation ou surtout lors d'une fibrillation atriale déclenchée sont considérées comme potentiellement « dangereuses ». (*Paul et al. Am J Cardiol 1990*) Ce critère est très spécifique mais aucune étude prospective n'a été réalisée pour démontrer sa sensibilité. En pratique, on réalise ces examens chez les enfants vers dix à douze ans. Une indication éventuelle d'ablation est ensuite discutée avec l'enfant et sa famille selon la fréquence des symptômes, le mode de vie de l'enfant (sport de compétition) et le souhait des parents, qu'il faut informer du risque de mort subite dans cette affection, même s'il est très faible.

## 5. Limitations

Les limites de notre étude sont celles d'une étude rétrospective principalement (données limitées à ce qui a été reporté sur les dossiers consultés) ainsi qu'au caractère inexploitable d'une partie importante des dossiers analysés, un accès difficile aux dossiers et des erreurs d'archivage.

Un seul cas a été rapporté après analyse des dossiers témoigne de la rareté des troubles du rythme comme motif d'hospitalisation à notre niveau. Les pathologies rythmiques étant plus vues en consultation ou en hôpital de jour et sont relativement bénigne pour ne pas justifier une hospitalisation.

Enfin l'absence de suivi dû à la perte de contact des malades concernés.

## **6. Revue de la littérature**

### **6.1. *Syndrome de Wolff-Parkinson-White : étude de suivi à long terme dans une population pédiatrique 86 cas (González de Dios et al.1990)***

86 patients (48 garçons et 38 filles) atteints de W-P-W diagnostiqués avant l'âge de 15 ans ont eu un suivi maximal de 20 ans. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 3 ans et 5 mois, la plupart des cas étant concentrés dans les 6 premiers mois de vie (37 %). 27 (31,4 %) avaient une cardiopathie associée, les plus fréquentes étant : communication interventriculaire (6 cas), malformation d'Ebstein (5 cas) et transposition des gros vaisseaux (4 cas).

La tachycardie supraventriculaire (TSV) était la forme de présentation clinique la plus courante, suivie de l'examen en raison d'un souffle cardiaque ou d'une maladie cardiaque. 50 patients (58 %) ont eu une TSV au cours du suivi. La TSV était plus fréquente dans W-P-W type A que dans le type B ( $p$  inférieur à 0,05). Il y avait une corrélation statistiquement significative ( $p$  inférieur à 0,001) entre l'association de TSV et l'absence de maladie cardiaque, mais la découverte doit être remise en question car la véritable incidence de W-P-W dans la population normale est inconnue. Il y avait également une corrélation significative ( $p$  inférieur à 0,05) entre l'association de W-P-W de type B et la présence d'une maladie cardiaque. Une étude électro-physiologique a été réalisée chez 11 patients, 6 d'entre eux étant masqués W-P-W. 4 patients ont été opérés en raison d'une TSV. Nous avons étudié un total de 154 épisodes de TSV chez les 50 patients atteints de TSV. Le traitement le plus fréquemment utilisé pour réduire la TSV comprenait : le vérapamil, le DC-Countershock et la digoxine.

## **6.2. Pronostic du syndrome de Wolff-Parkinson-White chez les nourrissons : A propos de 31 cas (Becquart et al. 1998)**

Le sort de 31 enfants (18 garçons, 13 filles) dont le syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) avait été diagnostiqué avant l'âge de 2 ans (moyenne 3,4 mois) a été étudié. Les circonstances de découverte du WPW étaient : évaluation d'une cardiopathie dans 9 cas, crise de tachycardie orthodromique dans 16 cas (dont un avec cardiopathie), électrocardiographie de routine dans 6 cas.

Le type A WPW était le plus fréquent, étant retrouvé chez 20 patients dont seulement 3 avaient une maladie cardiaque ; le type B WPW était présent chez 11 patients, et 7 d'entre eux avaient une maladie cardiaque. Le suivi moyen était de 5,9 ans ; 3 enfants sont morts d'autres causes que WPW. Chez les patients suivis depuis plus d'un an, le WPW a disparu dans 65% des cas (11/17) en l'absence de cardiopathie, et dans seulement 14% des cas (1/7) en présence de cardiopathie. Chez les enfants ayant subi des crises de tachycardie WPW a disparu dans 64% des cas (9/14).

Lorsque WPW a disparu, c'était avant l'âge de 1 an dans 8 cas sur 12. Un seul enfant dont le WPW avait disparu a eu de nouvelles crises de tachycardie (11%), tandis que 3 enfants dont le WPW a persisté ont eu des crises courtes et espacées (60%). Cette étude confirme le taux élevé de disparition spontanée du WPW et l'excellent pronostic de ce syndrome en l'absence de maladie cardiaque.

# Conclusion

Les troubles du rythme cardiaque isolés chez les enfants sont rares dominées par le Wolff-Parkinson-White, sur les 8 ans on a trouvé qu'un seul cas du trouble du rythme.

Chez les enfants qui ont une cardiopathie congénitale doivent faire l'objet d'un ECG pour explorer un trouble du rythme.

Les troubles du rythme chez les enfants atteints d'une cardiopathie congénitale sont par leur incidence et par leur gravité un problème majeur de prise en charge. En effet les cicatrices chirurgicales, les surcharge barométriques et volumétriques Sont de nombreux substrats arythmogènes certains sont communs à la population générale mais ils sont souvent spécifiques et associés comme dans la cardiopathie d'Ebstein avec le syndrome de Wolff-Parkinson-White. Qu'elles soient auriculaire ou ventriculaire leurs prise en charge doit être rapide et agressive pour éviter l'aggravation des troubles hémodynamiques.

# Bibliographie

## *Partie théorique :*

1. DUPUIS CLAUDE , KACHANER J, FREEDOM RM, PAYOT M, DAVIGON A Cardiologie pédiatrique .1991
2. Précis de cardiologie de l'enfant
3. JEAN KACHNER, ELISABETH VILLAIN, Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant
4. WERNINK AC. Embryology of the heart.1987
5. LUCILE HOWYEL. Embryologie cardiaque, Cardiologie [11-001-C-10] EMC 1998
6. <https://fr.my-ekg.com/ecg-pediatrique/ecg-pediatrique.html>
7. <https://www.e-cardiogram.com/ecg-pediatrique/>.
8. V Lucet , Denjoy, EMC Pédiatrie V2 N4(2005):303-321
9. Baruteau AE, Perry JC, Sanatani S, Horie M, Dubin AM. Evaluation and management of bradycardia in neonates and children. Eur J Pediatr 2016;175(2):151-61.
10. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. Europace 2013;15(9):1337-82.
11. Southall DP, Richards J, Mitchell P, Brown DJ, Johnston PG, Shinebourne EA. Study of cardiac rhythm in healthy newborn infants. Br Heart J 1980;43(1):14-20
12. Topjian AA, Raymond TT, Atkins D, Chan M, Duff JP, Joyner BL Jr, et al. Part 4: Pediatric Basic and Advanced Life Support: 2020 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Circulation 2020;142:S469-S523. PMID: 33081526
13. (en) AFS Kent « Researches on the structure and function of the mammalian heart » J Physiol. 1893;14:233 1
14. (en) Scheinman MM, « History of Wolff-Parkinson-White syndrome » [archive] Pacing Clin Electrophysiol. 2005;28:152-156
15. (en) Wolff L, Parkinson J, White PD. « Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia » Am Heart J. 1930;5:685-704

16. (en) FN Wilson « A case in which the vagus influenced the form of the ventricular complex of the electrocardiogram » *Arch Intern Med.* 1915;16:1008-1027
17. Lei M, Wu L, Terrar DA, Huang CLH: Modernized classification of cardiac antiarrhythmic drugs. *Circulation* 138(17):1879-1896, 2018. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.17.35455
18. Jalife J, Pandit S V. Ionic mechanisms of wavebreak in fibrillation. *Heart Rhythm* 20052(6)660–663.
19. Lee J, Kamjoo K, Hough D.*et al* Reentrant wave fronts in Wiggers' stage II ventricular fibrillation: characteristics and mechanisms of termination and spontaneous regeneration. *Circ Res* 199678660–675
20. Allesie M A, Bonke F I, Schopman F J. Circus movement in rabbit atrial muscle as a mechanism of tachycardia. III. The “leading circle” concept: a new model of circus movement in cardiac tissue without the involvement of an anatomical obstacle, *Circ Res* 197741(1)9–18
21. Jalife J. Ventricular fibrillation: mechanisms of initiation and maintenance. *Annu Rev Physiol* 20006225–50
22. Engdahl J, Axelsson A, Bang A.*et al* The epidemiology of cardiac arrest in children and young adults. *Resuscitation* 200358(2)131–138.
23. Smith B T, Rea T D, Eisenberg M S. Ventricular fibrillation in pediatric cardiac arrest. *Acad Emerg Med* 200613(5)525–529.
24. Herlitz J, Svensson L, Silfverstolpe J.*et al* Characteristics and outcome amongst young adults suffering from out-of-hospital cardiac arrest in whom cardiopulmonary resuscitation is attempted. *J Intern Med* 2006260(5)435–441.
25. Kuisma M, Suominen P, Korpela R. Paediatric out-of-hospital cardiac arrests--epidemiology and outcome. *Resuscitation* 199530(2)141–150.
26. Lopez-Herce J, Garcia C, Dominguez P.*et al* Characteristics and outcome of cardiorespiratory arrest in children. *Resuscitation* 200463311–320.
27. Rodriguez-Nunez A, Lopez-Herce J, Garcia C.*et al* Pediatric defibrillation after cardiac arrest: initial response and outcome. *Crit Care* 200610(4)R113
28. Rossano J W, Quan L, Kenney M A.*et al* Energy doses for treatment of out-of-hospital pediatric ventricular fibrillation. *Resuscitation* 200670(1)80–89.

29. Berg M D, Samson R A, Meyer R J. *et al* Pediatric defibrillation doses often fail to terminate prolonged out-of-hospital ventricular fibrillation in children. *Resuscitation* 2005;67(1):63–67.
30. Atkins D L, Hartley L L, York D K. Accurate recognition and effective treatment of ventricular fibrillation by automated external defibrillators in adolescents. *Pediatrics* 1998;101:393–397.
31. Atkins D L, Jorgenson D B. Attenuated pediatric electrode pads for automated external defibrillator use in children. *Resuscitation* 2005;66:31–37.
32. Dessertenne , F. Tachycardie ventriculaire à 2 foyers opposés variables . *Arch Mal Coeur Vaiss* 1966 ; 59 : 263-272

### ***Partie Discussion***

- González de Dios J, Rodríguez Balo A, Martínez de Azagra Garde A, Benito Bartolomé F, Cabo Salvador J, Moreno Granado F. Wolff-Parkinson-White: seguimiento a largo plazo en pediatría (86 casos) [Wolff-Parkinson-White syndrome: long-term follow up study in a pediatric population (86 cases)]. *An Esp Pediatr.* 1990 Jun;32(6):522-30. Spanish. PMID: 2221629.
- Becquart J, Vaksmann G, Becquart V, Dupuis C. Pronostic du syndrome de Wolff-Parkinson-White chez le nourrisson. A propos de 31 observations [Prognosis of Wolff-Parkinson-White syndrome in infants. Apropos of 31 cases]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1988 May;81(5):695-700. French. PMID: 3136732.
- Paul T, Guccione P, Garson A. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1990;65:318–21

# Résumé

La grande majorité des troubles du rythme à l'âge pédiatrique est représentée par des tachycardies supraventriculaires. L'évolution naturelle des tachycardies de la première année de vie est favorable. La prise en charge consiste en un traitement anti arythmique de quelques mois pour éviter les récives et écarter le risque de cardiomyopathie rythmique. Au-delà de 5 à 10 ans, un traitement curatif par ablation end cavitaire peut être envisagé.

Les troubles du rythme héréditaires ou canalopathies sont rares mais potentiellement létaux. Leur prise en charge doit se faire dans un centre spécialisé. La prévention de la mort subite dans ce contexte passe par des modifications du mode de vie, un traitement médical et/ou l'implantation d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur automatique implantable.

## Abstracts

The vast majority of arrhythmias in children are represented by supraventricular tachycardias. The natural course of tachycardias in the first year of life is favourable. Management consists of antiarrhythmic treatment for a few months to avoid recurrences and rule out the risk of rhythmic cardiomyopathy. Beyond 5 to 10 years, curative treatment by endocavitary ablation can be considered .

Inherited arrhythmias or channelopathies are rare but potentially lethal. Their management must be done in a specialized center. Prevention of sudden death in this setting requires lifestyle modifications, medical treatment and/or implantation of a pacemaker or an implantable cardioverter defibrillator.

## نبذة مختصرة

الغالبية العظمى من عدم انتظام ضربات القلب عند الأطفال تتمثل في تسرع القلب فوق البطيني. المسار الطبيعي لتسرع القلب في السنة الأولى من العمر مناسب. تتكون الإدارة من علاج مضاد لاضطراب النظم لبضعة أشهر لتجنب التكرار والقضاء على خطر الإصابة باعتلال عضلة القلب الإيقاعي. بعد 5 إلى 10 سنوات ، يمكن تصور علاج علاجي عن طريق استئصال نهاية التجويف. يعد عدم انتظام ضربات القلب الموروث أو اعتلال القنوات أمرًا نادرًا ولكنه قد يكون مميتًا. يجب أن تتم إدارتهم في مركز متخصص. تتطلب الوقاية من الموت المفاجئ في هذا الوضع تعديلات في نمط الحياة و / أو العلاج الطبي و / أو زرع جهاز تنظيم ضربات القلب أو مزيل الرجفان القابل للزرع.

