Revues générales

Quand suspecter et comment explorer un trouble du rythme cardiaque ?

RÉSUMÉ : Les troubles du rythme cardiaque en pédiatrie sont largement dominés par les tachycardies. Il s'agit pour la très grande majorité d'entre eux de tachycardie supraventriculaire d'origine jonctionnelle réciproque ou par réentrée intranodale. Le traitement médicamenteux est généralement efficace. Les tachycardies ventriculaires sont rares mais potentiellement graves. Selon l'âge de l'enfant, le diagnostic sera fait fortuitement, devant la présence de signes d'insuffisance cardiaque ou à l'anamnèse. Un antécédent de mort subite familiale doit faire rechercher une cause génétique (cardiopathie structurelle ou canalopathie) chez tous les apparentés au premier degré. Enfin, le diagnostic de trouble du rythme doit être fait à l'ECG. Un ECG normal en dehors de la crise n'élimine pas un réel trouble du rythme. Plusieurs examens permettent d'augmenter la sensibilité de l'ECG, ils seront prescrits par le cardiopédiatre en fonction du contexte clinique.

J. LOKMER
Services de Cardiologie pédiatrique,
CHU Robert-Debré, PARIS.

On distingue parmi les troubles du rythme cardiaque : les tachycardies supraventriculaire (atriale ou jonctionnelle) et ventriculaire, ainsi que les bradycardies. La majorité des troubles du rythme cardiaque de l'enfant concerne les **tachycardies supraventriculaires** (TSV) [1] dont le pronostic est souvent bon sous traitement médical. Les **troubles du rythme ventriculaire** sont rares mais peuvent mettre en jeu le pronostic vital, d'où l'importance de leur diagnostic. Les bradycardies sont le plus souvent dues à des troubles de la conduction de type bloc atrioventriculaire et ne seront pas traitées ici. L'incidence des troubles du rythme pédiatrique est mal connue car un trouble du rythme paroxystique peut passer inaperçu. Néanmoins, on considère qu'**un enfant sur 1 000 à 2 500** souffre d'un trouble du rythme. Ils sont plus fréquents chez les enfants porteurs de cardiopathie avec certaines associations connues (maladie d'Ebstein et syndrome de Wolf Parkinson White, tachycardie et flutter atriaux après une réparation de tétralogie de Fallot) mais peuvent également survenir sur cœur sain. Il est important pour le pédiatre de savoir le suspecter et l'explorer.

Quand suspecter un trouble du rythme cardiaque ?

Les signes cliniques faisant suspecter un trouble du rythme cardiaque chez l'enfant vont **différer en fonction de son âge.** De même, les pathologies les plus fréquentes ne sont pas les mêmes, avant ou après 10 ans : les troubles du rythme ventriculaire, et en particulier ceux dus aux canalopathies, sont rarement diagnostiqués avant 10 ans. Les tachycardies supraventriculaires, quant à elles, sont diagnostiquées à tout âge avec deux pics de fréquence : en période néonatale et chez l'enfant d'âge scolaire (5-6 ans).

1. En période néonatale et au cours des 3 premières années de vie

Chez le nouveau-né asymptomatique, un trouble du rythme peut être suspecté **fortuitement** à l'auscultation, devant une

Revues générales

tachycardie > 180/min ou un rythme irrégulier avec des extrasystoles (à ne pas confondre avec les variations normales de la fréquence cardiaque à l'inspiration et à l'expiration ou arythmie respiratoire physiologique chez l'enfant) [2].

Le diagnostic est parfois fait chez un nourrisson en **insuffisance cardiaque :** avec à l'anamnèse, difficultés alimentaires avec diminution de la prise des biberons et/ou dyspnée à leur prise et à l'examen clinique, polypnée et hépatomégalie.

Enfin, le diagnostic peut être fait en **anténatal** avec parfois recours à un traitement antiarythmique administré à la mère afin de passer la barrière placentaire et être absorbé par le fœtus. Une surveillance néonatale s'imposera alors.

2. Chez l'enfant d'âge scolaire

À partir de 3-4 ans, l'enfant a acquis la parole et est capable d'exprimer ce qu'il ressent. Cela n'est pas toujours très précis et il n'est pas rare de voir un enfant se plaindre de **douleur thoracique** pour signaler une accélération de son rythme cardiaque. Au-delà de 6 ans, souvent l'enfant est capable de rapporter d'authentiques **palpitations** dont il conviendra de préciser les caractéristiques. En effet, le début et la fin brutaux sont assez typiques d'un trouble du rythme tandis qu'une tachycardie sinusale, souvent liée à l'émotion ou l'activité physique, aura un début et une fin progressive. Les facteurs favorisants et les facteurs permettant l'arrêt de la crise sont importants à préciser (manœuvres vagales). Plus fréquente après 10 ans, une **syncope**, en particulier à l'effort doit faire suspecter une canalopathie.

3. À tout âge

Un antécédent de mort subite familiale ou la présence d'une variation génétique connue responsable d'une canalopathie impose un dépistage familial.

Quels sont les troubles du rythme à connaître ?

1. Tachycardies supraventriculaires

Il s'agit de la majorité des troubles du rythme de l'enfant : tachycardies à QRS fins (<80 ms). On distingue les tachycardies atriales et le flutter atrial (plus d'ondes P que de QRS) des tachycardies jonctionnelles (P = QRS).

2. Tachycardies atriales et flutter atrial

Les tachycardies atriales [3] sont dues à un automatisme anormal venant d'un foyer ectopique unique (tachycardie atriale ectopique) ou multiple (tachycardie atriale chaotique si plus de trois foyers, c'est-à-dire trois morphologies d'ondes P différentes). La fréquence cardiaque est souvent moins rapide que celle du flutter, autour de 180-220/min. Elles peuvent être rebelles au traitement médical et nécessiter une ablation endocavitaire. Elles sont rares avant l'âge de

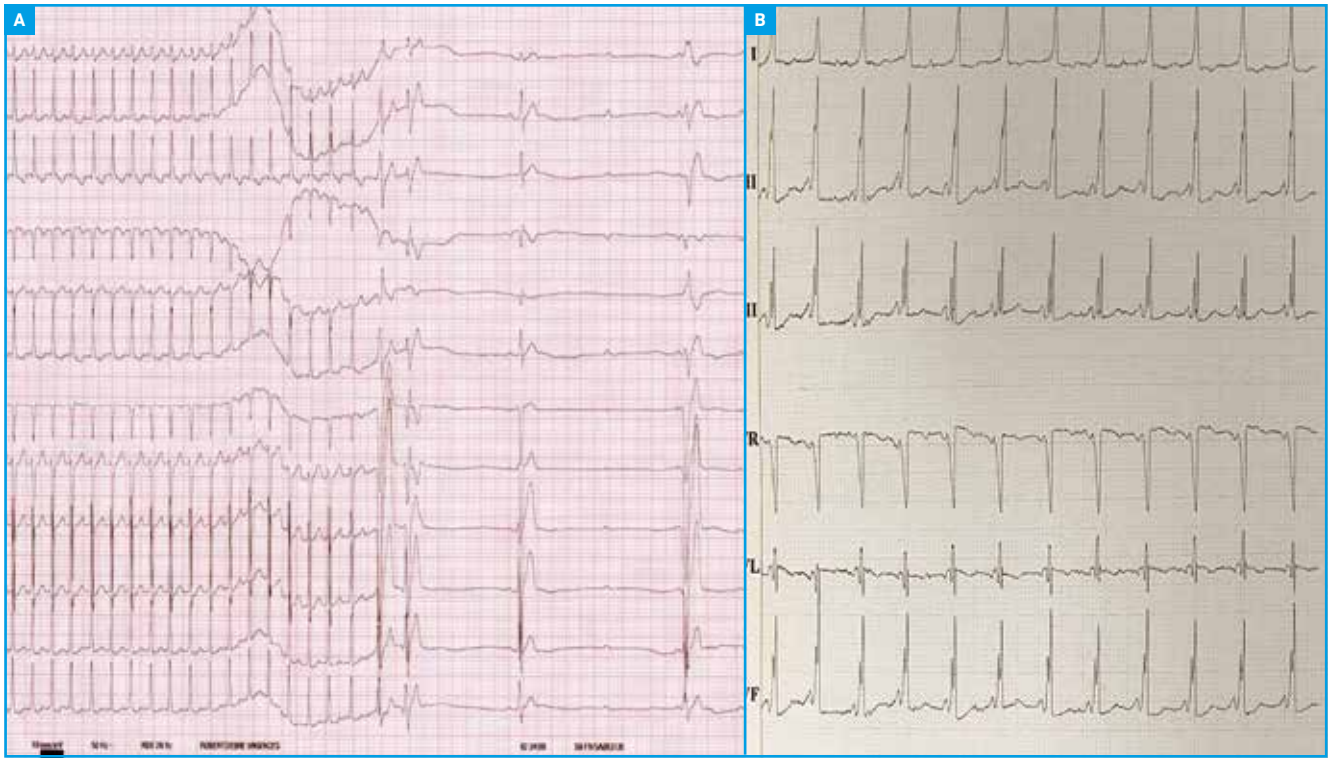

Fig. 1A : Réduction d'une TJ par injection d'adenosine. **B :** Aspect de préexcitation : PR < 80 ms et onde Delta.

1 an et associées à un moins bon pronostic en comparaison des tachycardies débutant après l'âge de 3 ans.

Le flutter atrial est très rare chez l'enfant, contrairement au nouveau-né où il représente 15 % des TSV. Sa fréquence rapide avec une fréquence atriale souvent aux alentours de 500/min et une conduction en 2/1 le rende rapidement mal toléré avec parfois nécessité d'une cardioversion électrique.

3. Tachycardies jonctionnelles

On distingue deux mécanismes à l'origine de la tachycardie : la présence d'une voie accessoire auriculoventriculaire ou d'un circuit de réentrée intranodale (au niveau du nœud atrioventriculaire : NAV). Ces tachycardies sont généralement réductibles par blocage du NAV après injection d'adénosine.

On parle de **tachycardie jonctionnelle réciproque** lorsqu'il s'agit d'une voie accessoire : la plus fréquente est le faisceau de Kent, la tachycardie est orthodromique (de l'oreillette droite vers le NAV puis remonte le faisceau de Kent vers l'oreillette) dans la majorité des cas. On parle de syndrome de Wolf Parkinson White (WPW) [4] dès lors qu'un patient porteur d'un faisceau de Kent (préexcitation à l'ECG avec PR court et aspect d'onde delta) a fait un épisode de TSV. Le syndrome de WPW est fréquemment associé à certaines cardiopathies, telles que la maladie d'Ebstein.

La **tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale** [5], ou tachycardie de Bouveret, est plus fréquente sur cœur sain (***fig. 1***).

4. Troubles du rythme ventriculaire

Il s'agit principalement de **tachycardies ventriculaires** (TV) [6] : tachycardies à QRS larges (> 80 ms), généralement moins rapides que les TSV, entre 150 et 200/min. Parmi les TV sur cœurs sains, on distingue les TV issues de l'*infundibulum* pulmonaire ou TV de Gallavardin (***fig. 2***) : retard gauche, axe descendant à + 90° ; et les TV de Belhassen : retard droit, axe ascendant, sensible au vérapamil.

Trois canalopathies pourvoyeuses de troubles du rythme ventriculaire avec risque de mort subite sont à connaître [7] :

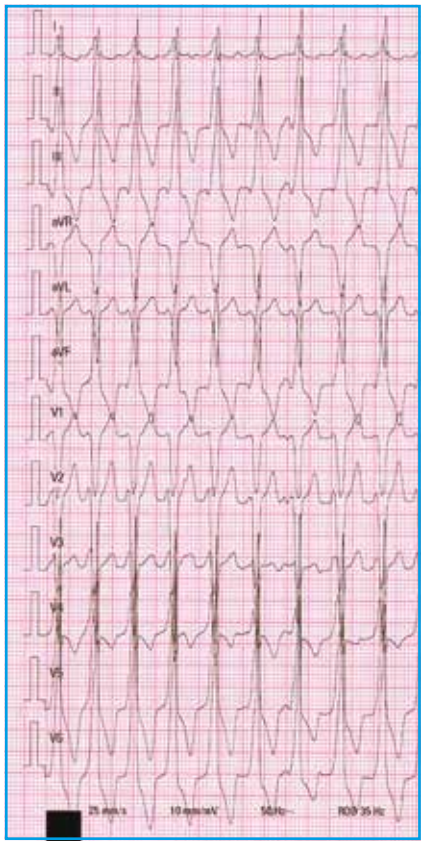

Fig. 2 : Tachycardie ventriculaire issue de l'*infundibulum* pulmonaire.

>>> Tachycardie ventriculaire catécholergique (TVC)

Il s'agit d'une TV polymorphe, souvent bidirectionnelle, survenant à l'effort ou à l'émotion. L'âge moyen du diagnostic est de 10 ans. La mortalité est élevée avec environ 30 % de mort subite avant 30 ans. Le principal gène identifié comme responsable de la maladie est *RYR2*, sa pénétrance est de 65 à 80 %.

>>> Syndrome du QT long (QTL)

Un allongement du QT > 440 ms doit faire suspecter un syndrome du QT long. Le score de Schwartz est alors utilisé pour estimer la probabilité qu'il s'agisse d'un réel syndrome du QT long, justifier les explorations génétiques et la mise en place d'un traitement béta bloquant [8]. **Un syndrome du QTL doit être suspecté devant une bradycardie sinusale.**

>>> Syndrome de Brugada

Il est défini par une élévation du point J > 2 mm en V1 et/ou V2. Le principal gène impliqué est *SCN5A*, sa pénétrance est de 30 % [9]. Le risque est la survenue de FV en particulier lors d'épisodes fébriles et/ou à la prise de certains médicaments (***fig. 3***).

Comment explorer un trouble du rythme cardiaque ?

La suspicion d'un trouble du rythme cardiaque par le pédiatre doit mener à la consultation d'un cardiopédiatre dans un délai plus ou moins rapide selon la pré-

Fig. 3 : Canalopathies : (**A**) Brugada. (**B**) TVC.

Revues générales

POINTS **FORTS**

- Les tachycardies supraventriculaires représentent la majorité des troubles du rythme pédiatriques, leur pronostic est généralement bon.
- Les troubles du rythme ventriculaires sont rares mais peuvent mettre en jeu le pronostic vital.
- Les circonstances diagnostiques diffèrent en fonction de l'âge de l'enfant.
- Les explorations nécessaires au diagnostic seront déterminées par le cardiopédiatre.

sence, ou non, de signe d'insuffisance cardiaque. Un nourrisson tachycarde en choc cardiogénique doit être pris en charge par le SAMU qui l'adressera à un service de réanimation avec possibilité d'assistance circulatoire (ECMO). Un enfant se plaignant de palpitations récurrentes bien tolérées sans signe d'insuffisance cardiaque sera vu sans urgence dans les mois suivants par le cardiopédiatre qui décidera des explorations les plus pertinentes.

1. L'électrocardiogramme (ECG)

C'est **l'examen de base,** réalisé en douze dérivations, avec une vitesse de défilement de 25 mm/s et une amplitude de 10 mm/mV. En per critique, il permet le diagnostic du type de trouble du rythme : tachycardie atriale, flutter atrial, tachycardie jonctionnelle, tachycardie ventriculaire… Il peut être utile d'allonger la vitesse de défilement à 50 mm/s afin d'identifier les ondes P rétrogrades en cas de TSV. L'ECG permet également de diagnostiquer une préexcitation (ou voie accessoire ou faisceau de Kent), un allongement de l'espace QT ou un aspect de Brugada. **Un ECG normal en dehors de la crise n'élimine pas un authentique trouble du rythme.**

2. Holter ECG

Il s'agit d'un ECG, sur deux dérivations, enregistré sur **24, 48 ou 72 h**. Il est réalisable à tout âge et permet d'augmenter la rentabilité d'un simple ECG réalisé en dehors d'une crise.

3. Holter ECG implantable

Il s'agit d'un dispositif implantable permettant d'enregistrer un ECG en continu sur une durée totale de **3 ans**. Il s'agit d'un "bâtonnet" d'environ 4 cm de longueur implanté en sous-cutané au niveau du muscle pectoral gauche, au cours d'une anesthésie pouvant être locale. Un boîtier est remis au patient qui doit l'actionner en cas de symptômes afin d'alerter sur un potentiel trouble du rythme. Il permet de caractériser un trouble du rythme non vu sur l'ECG ou le Holter ECG dans certaines indications particulières (***fig. 4***).

4. Montre connectée

Afin d'enregistrer un authentique trouble du rythme cardiaque chez l'enfant se plaignant de palpitations, on peut demander aux parents de mesurer la fréquence cardiaque, ce qui n'est pas toujours évident. De nombreux modèles récents de montre connectée permettent d'enregistrer la fréquence cardiaque et sont capables, pour les modèles les plus perfectionnés, d'enregistrer un ECG. Cela permet d'augmenter la rentabilité d'un Holter ECG de 24 h.

Fig. 4 : Holter ECG implantable de type Reveal LINQ (Medtronic) et son boîtier.

5. Épreuve d'effort

L'épreuve d'effort sur bicyclette est possible à partir d'une taille d'1,30 m. Elle permet l'enregistrement d'un ECG pendant l'effort et pendant la récupération. C'est l'examen de choix pour diagnostiquer une tachycardie ventriculaire catécholergique avec un protocole permettant une augmentation rapide de la fréquence cardiaque. Elle permet également de diagnostiquer des TSV survenant à l'effort, qui est un facteur favorisant assez fréquent. Enfin, un syndrome du QT long peut être diagnostiqué au moment de la récupération, en particulier à la 4e minute.

6. Angio-IRM cardiaque

Devant une tachycardie ventriculaire, elle permet d'identifier des foyers de fibrose pouvant être séquellaires d'une myocardite. Elle peut également permettre le diagnostic d'une dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA), elle aussi responsable de troubles du rythme ventriculaire. On observera un infiltrat graisseux dans la paroi du ventricule droit, ainsi qu'une dyskinésie ou akinésie de la zone dysplasique [10]. L'IRM cardiaque n'a aucune indication en cas de tachycardie supraventriculaire sur cœur sain.

7. Tests pharmacologiques

Ils sont utiles pour dépister certaines canalopathies. Le test à l'adrénaline peut permettre de démasquer un QT long. La tachycardie ventriculaire catécholergique peut être diagnostiquée grâce à un test à l'isoprénaline (moins souvent

à l'adrénaline). Ces tests ne sont réalisés qu'en milieu hospitalier avec un défibrillateur en marche à proximité.

8. Explorations électrophysiologiques

Elles permettent l'exploration et parfois l'ablation de certains troubles du rythme, autres que ceux secondaires aux canalopathies. Elles sont réalisées sous anesthésie locale chez l'enfant de plus de 10 ans en milieu hospitalier (si l'enfant est capable de rester immobile plusieurs heures). Chez l'enfant de moins de 10 ans, on les réalisera principalement en vue d'une ablation d'un trouble du rythme mal toléré, résistant au traitement médicamenteux. Il est recommandé d'**explorer par électrophysiologie, tout syndrome de WPW au-delà de l'âge de 10 ans** afin d'en préciser son potentiel de malignité et d'ablater la voie accessoire le cas échéant.

9. Explorations génétiques

Elles sont essentielles pour le diagnostic de canalopathie. Lorsqu'une mutation est retrouvée chez le cas index, un dépistage familial à la fois clinique (ECG et Echodoppler cardiaque) et génétique doit être proposé. En pratique, du fait de la pénétrance incomplète de la plupart des gènes responsables de canalopathie, la recherche de la mutation chez les apparentés est réalisée lorsque l'enfant est capable d'en comprendre les enjeux et d'exprimer son consentement, soit aux alentours de 10-12 ans.

BIBLIOGRAPHIE

1. Maltret A. Trouble du rythme et de la conduction chez l'enfant. Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Volume 29, Issue 4, 2016, pages 191-210.
2. Lupoglazoff JM, Denjoy I. Practical attitude toward arrhythmia in the neonate and infant. *Arch Pediatr*, 2004;11: 1268-1273.
3. Salerno JC, Kertesz NJ, Friedman RA *et al.* Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children < 3 or > or= 3 years of age. *J Am Coll Cardiol*, 2004;43:438-444.
4. Perry JC, Garson Jr A. Supraventricular tachycardia due to Wolff—Parkinson—White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol*, 1990;16:1215-1220.
5. Vignati G, Annoni G. Characterization of supraventricular tachycardia in infants: clinical and instrumental diagnosis. *Curr Pharm Des*, 2008;14:729-735.
6. Iwamoto M. Idiopathic ventricular tachycardia in children. *Circ J*, 2011;75:544-545.
7. Priori SG, Wilde AA, Horie M *et al.* HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes expert consensus statement on inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm*, 2013;10:e75-106.
8. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life threatening arrhythmias. *Circulation*, 2001;103: 89-95.
9. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M *et al.* Brugada syndrome: report of the second consensus conference. *Heart Rhythm*, 2005;2:429-440.
10. Tavano A , Maurel B, Gaubert JY *et al.* Diagnostic IRM de la dysplasie arythmogène du ventricule droit : ce que le radiologue doit savoir. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle. Volume 97, Issue 1,2016, pages 3-16.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.