

Quand les cœurs d'enfants s'emballent: tachycardies supraventriculaires; un aperçu actualisé

Florian Berger, Matthias Gass, Christian Balmer

Introduction

En principe les troubles du rythme cardiaque peuvent survenir à n'importe quel âge. Avec une incidence de 0.1–0.4 %, les tachycardies supraventriculaires (TSV) représentent la plus grande partie des arythmies tachycardes pédiatriques. Les tachycardies ventriculaires sont bien plus rares (incidence 0.002–0.008 %). Le mécanisme de reentry ou l'activité atriale focale peuvent être la cause de la TSV, l'oreillette étant un élément essentiel dans la genèse de la tachycardie. Afin de reconnaître une tachycardie chronique chez l'enfant, il est important de disposer des valeurs normales correspondantes à tous les âges (tab.1). Il est sinon facile de passer à côté d'une légère augmentation de la fréquence cardiaque lors de la consultation.

Clinique

Une TSV se présente de façon variable selon l'âge du patient. En période prénatale la TSV passe souvent inaperçue. Les tachycardies de courte durée n'ont aucune conséquence clinique, cependant des tachycardies de longue durée peuvent mener à une insuffisance cardiaque congestive ainsi que, rarement, à un hydrops fœtal. Les nourrissons atteints sont généralement asymptomatiques, mais peuvent développer, surtout après de longs épisodes tachycardes, des signes d'insuffisance cardiaque tels que sudation accrue, pâleur, difficultés alimentaires ainsi que des signes de congestion, soit tachypnée, dyspnée et hépatomégalie.

Les (jeunes) enfants et les adolescents atteints se plaignent de façon variable palpitations, de douleurs thoraciques, d'anxiété, d'intolérance à l'effort, de dyspnée, de vertiges, et rarement de syncopes. Chez les enfants en âge scolaire et les adolescents l'anamnèse nous livre déjà des indices sur le mécanisme de la tachycardie. Dans le cas d'une tachycardie par réentrée intranodale (TRNAV), des pulsations désagréables sont ressenties au niveau de la veine jugulaire («ça tape dans le cou»). Les tachycardies persistantes restent souvent longtemps inaperçues, leur fréquence cardiaque n'étant que peu élevée. Dans les cas les plus sévères cependant, une tachycardiomyopathie peut en résulter avec une cardiomégalie et une insuffisance des valves atrio-ventriculaires.

Diagnostic

Sur l'ECG de surface les TSV présentent typiquement un complexe QRS étroit, car la transmission des impulsions ventriculaires passe par le système de conduction électrique normal. Exceptionnellement, la tachycardie peut présenter un complexe QRS large. Une tachycardie à complexe large doit être traitée, jusqu'à preuve du contraire, comme une tachycardie ventriculaire, même si elle peut cacher une TVS avec conduction aberrante. L'enregistrement du début et de la fin d'une tachycardie, sur un tracé du rythme ou un Holter, donnent d'importantes indications sur le mécanisme physiopathologique. Si elle débute et termine brusquement (forme paroxystique), il s'agit le plus probablement d'un mécanisme de réentrée, souvent provoqué par une extrasystole. Par contre une augmentation ou diminution lente de la fréquence cardiaque («warming up» et «cooling down») sont typiques pour une tachycardie automatique (p.ex. tachycardie atriale ectopique).

La **tachycardie par réentrée auriculo-ventriculaire** (TRAV) est la plus fréquente parmi les TSV de l'enfant. En plus du nœud AV, on trouve, entre l'oreillette et le ventricule, une voie de conduction supplémentaire (accessoire), présentant des propriétés électrophysiologies variables (vitesse de conduction et période réfractaire). En rythme sinusal, la voie accessoire peut exciter le myocarde prématurément, avant la conduction normale par le nœud AV (pré-excitation). Sur l'ECG, l'onde PQ se raccourcit en faveur d'une onde delta qui représente, dans le complexe QRS, l'excitation prématurée du myocarde ventriculaire

Âge		min HF/min	max HF/min
Jour	1–2	123	159
Jour	3–6	129	166
Semaines	1–3	107	182
Mois	1–2	121	179
Mois	3–5	106	186
Mois	6–11	109	169
Ans	1–2	89	151
Ans	3–4	73	137
Ans	5–7	65	133
Ans	8–11	62	130
Ans	12–15	60	119

Figure 1: Valeurs normales de la fréquence cardiaque pour tous les âges, en battements par minute.



Figure 2: Dérivation V5 d'une préexcitation: onde delta (flèche) ainsi que temps PQ raccourci.

(fig.2). Lors d'une extrasystole supraventriculaire l'oreillette est excitée prématurément, la voie à conduction rapide reste bloquée de façon unidirectionnelle et le nœud AV (voie lente) conduit seul l'excitation par voie antérograde sur le ventricule. Entre-temps la voie accessoire n'est plus réfractaire et retransmet l'excitation par voie rétrograde sur l'oreillette, si bien qu'il en résulte un circuit par réentrée persistant (reentry).

Le syndrome de Wolf- Parkinson- White comprend l'existence d'une pré-excitation et d'une AVRT. L'onde delta n'est pas visible du fait que, lors de la tachycardie, le ventricule n'est excité que par le nœud AV. Dans 90% des cas, l'excitation est conduite de façon antérograde par le nœud AV et revient sur l'oreillette, dans le sens rétrograde, par la voie accessoire: **tachycardie orthodromique** (fig. 3e). Mais dans 10% des cas, l'excitation est

transmise dans le sens antérograde sur le ventricule par la voie accessoire et revient sur l'oreillette, de façon rétrograde, par le nœud AV. Suite à l'excitation du ventricule uniquement par la voie aberrante, l'ECG montre une pré-excitation maximale à large complexe QRS; **tachycardie antidromique**. Dans le cas d'un **syndrome de WPW concealed (caché)**, la voie accessoire ne conduit que dans le sens rétrograde du ventricule à l'oreillette, si bien qu'il n'y a pas d'onde delta sur l'ECG de repos. La **tachycardie jonctionnelle par réentrée réciproque permanente** (PJRT) est une tachycardie par réentrée AV rare, au pronostic sérieux, montrant un ECG normal en rythme sinusal. La voie accessoire ne conduit que de façon rétrograde, avec une vitesse ralentie, semblable à celle du nœud AV, si bien que la fréquence cardiaque est à peine élevée. Lors de la crise tachycarde, les ondes P sont négatives en II, III et aVF (fig. 3f). La tachycardie

étant relativement lente et constante, les patients avec une PJRT ne se font remarquer que par les symptômes de la tachycardiomyopathie.

Un syndrome de WPW peut mettre la vie en danger lorsque la voie accessoire transmet la fibrillation auriculaire rapidement sur le ventricule. Cela induit une fibrillation ventriculaire mortelle, ce qui est évité grâce à l'effet freinant du nœud AV chez le sujet sain. Vu qu'une fibrillation auriculaire peut survenir rarement aussi chez les enfants avec un syndrome de WPW, il est important d'instruire la famille sur le risque d'une mort subite d'origine cardiaque. Aujourd'hui, la thérapie de choix est l'ablation de la voie accessoire par radiofréquence à l'occasion d'une exploration électrophysiologique.

La deuxième forme la plus fréquente des TSV est la **tachycardie par réentrée intra-nodale** (TRNAV). Il y a deux voies congénitales de conduction dans le nœud auriculo-ventriculaire, une à vitesse lente et une à vitesse rapide (fig.3d). En ce qui concerne la forme plus fréquente (TRNAV typique), l'excitation est transmise sur le ventricule, en analogie à la TRAV, par la voie lente tant que la voie rapide est encore réfractaire, pour remonter ensuite par la voie rapide qui s'est remise entre-temps. Sur l'ECG les ondes P sont recouvertes par le complexe QRS et à peine, voire non reconnaissables (fig. 4). Suite à l'excitation simultanée de l'oreillette et du ventricule, l'oreillette se contracte contre la valve auriculo-ventriculaire fermée, ce que les patients ressentent comme des palpitations synchrones au rythme cardiaque dans le cou, visibles sous forme de pulsations jugulaires.

Les **tachycardies par réentrée intra-auriculaire** (TRIA) sont très rares chez les enfants au cœur sain. Elles sont par contre souvent dues à des cicatrices ou des dilatations auriculaires après chirurgie cardiaque (fig.3c). En raison du nombre croissant de patients opérés du cœur qui atteignent l'adolescence et l'âge adulte, ces complications deviennent de plus en plus fréquentes.

Le flutter auriculaire droit typique représente une forme particulière de la TRIA. L'excitation se propage contre le sens des aiguilles d'une montre, vers le haut le long du septum inter-auriculaire pour redescendre le long de la paroi latérale de l'oreillette, puis par l'isthme entre la veine cave inférieure et l'anneau tri-

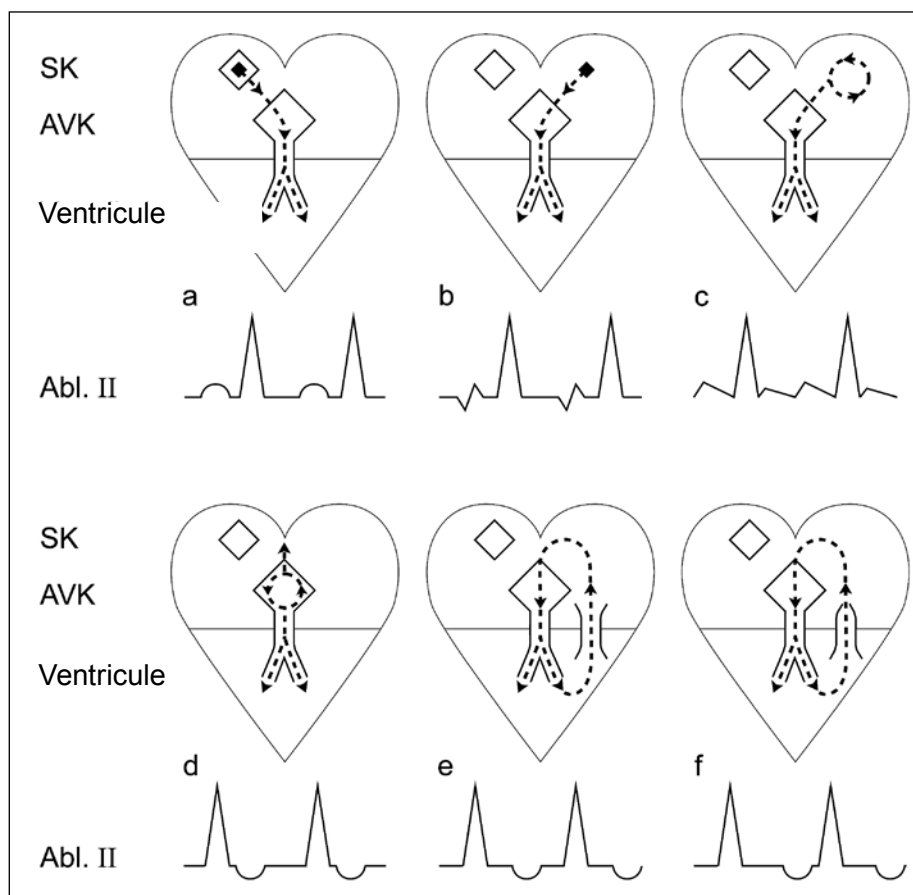


Figure 3: Exemples de mécanismes d'une tachycardie à complexe fin. Sont représentés: le nœud sinusal (SK), le nœud AV (AVK), ainsi que la voie de His et les faisceaux qui conduisent l'excitation sur le ventricule. La dérivation II montre le vecteur de l'onde P ainsi que sa relation de synchronisation avec le complexe QRS. Tachycardie sinusale (a), tachycardie atriale ectopique (b), tachycardie par réentrée intraauriculaire voire flutter auriculaire (c), tachycardie par réentrée intranodale (d), tachycardie orthodromique du syndrome de WPW (e), tachycardie jonctionnelle par réentrée réciproque permanente (f).

cuspidien, pour retourner enfin vers le septum inter-auriculaire. Ce qui donne les ondes typiques en dents de scie dans les dérivations inférieures II, III et aVF.

A la différence des tachycardies de réentrée, la **tachycardie atriale ectopique (ou focale)** provient d'un foyer localisé dans l'oreillette et ayant une activité déclenchée ou autonome. En fonction de la localisation, l'onde P change de vecteur et de morphologie (*Fig.3b*). Une morphologie électrographique changeante de l'onde P due à de foyers multiples est visible dans la **tachycardie atriale chaotique (multifocale)**. Deux tiers des foyers se trouvent dans l'oreillette droite, dans la région de la crista terminalis. Un tiers est localisé dans l'oreillette gauche, typiquement à l'embouchure des veines pulmonaires et à la base de l'oreillette gauche.

La **tachycardie jonctionnelle ectopique** (TJE), dont le foyer est situé dans le nœud AV, est une forme particulière de la tachycardie

ectopique. La forme congénitale est très rare mais peut causer une insuffisance cardiaque, un hydrops fœtal et la mort intra-utérine. Plus fréquemment la tachycardie jonctionnelle ectopique se manifeste chez l'enfant dans les premiers 2-3 jours après une opération cardiaque. Son traitement est actuellement possible par des moyens médicamenteux et de médecine intensive.

Traitement

Les TVS, où le nœud AV est un élément déclencheur de la tachycardie (TRAV ou TRNAV), peuvent être supprimées par un bref blocage du nœud AV par stimulation vagale ou par des médicaments. Pour cette raison, le traitement aigu du patient en état stable atteint d'une tachycardie à complexes QRS fins, consiste en premier lieu en une manœuvre vagale: pour le nourrisson, provocation d'un réflexe nauséux par une spatule ou mise en place d'une sonde gastrique, ou l'application d'un sachet de glace sur le visage; pour l'enfant

plus âgé, une boisson glacée et gazeuse, compression abdominale, manœuvre de Valsalva ou massage du sinus carotidien. En cas d'échec, la tachycardie peut être arrêtée de manière fiable par l'administration intraveineuse d'adénosine. Il est impératif de l'administrer en bolus par une voie veineuse de grand diamètre, située le plus près possible du cœur, avec rinçage immédiat par un robinet à 3 voies. La TAE ou la TRIA ne peuvent pas être bloquées par de l'adénosine. Cependant l'injection d'adénosine pendant l'enregistrement de l'ECG est très précieuse pour le diagnostic, en dévoilant la tachycardie atriale lors d'un bloc AV passager de degré 3. La TRIA se laisse interrompre par la cardioversion électrique, la TAE doit être ralentie ou bloquée par des médicaments.

Pour prévenir une récurrence chez les nourrissons et les jeunes enfants, les médicaments (béta-bloquants, propafénone et rarement amiodarone) figurent au premier plan. Ils modifient les propriétés électrophysiologiques intracardiaques et peuvent ainsi supprimer des TSV. Une grande partie des voies conductrices accessoires dégénère jusqu'à l'âge de 5 ans, la plupart déjà lors des 12 premiers mois de vie. Plus rarement peuvent dégénérer spontanément aussi des foyers ectopiques de l'oreillette. En cas de persistance de TSV occasionnant des symptômes cliniques, une exploration électrophysiologique sous narcose est envisageable à partir de la 6^{ème} année de vie. Plusieurs cathéters sont introduits par la veine inguinale et placés dans les cavités du cœur afin d'enregistrer un ECG intracardiaque (*fig. 5*) et déclencher une tachycardie par stimulation externe.

Les voies accessoires et même les foyers ectopiques peuvent être détruits par la chaleur (ablation par radiofréquence, RFA) ou le froid (cryoablation). Les taux de succès d'une RFA se situent entre 95% et 99% pour les voies accessoires et à 80% au moins pour les foyers ectopiques. En fonction de la localisation, des récurrences de tachycardie sont observées dans 1 à 10%, en moyenne chez 5% des patients, nécessitant une nouvelle exploration électrophysiologique. Dans l'ensemble, le taux de complications est très bas. La complication la plus redoutée est le bloc AV complet, qui ne se produit pourtant que chez moins de 0.1% des patients. L'embolie, la thrombose, l'infection et la blessure du myocarde sont des complications extrêmement rares.



Figure 4: Tachycardie par réentrée intra-nodale (TRNAV) avec une fréquence cardiaque de 210/min. L'onde P est recouverte par le complexe QRS.

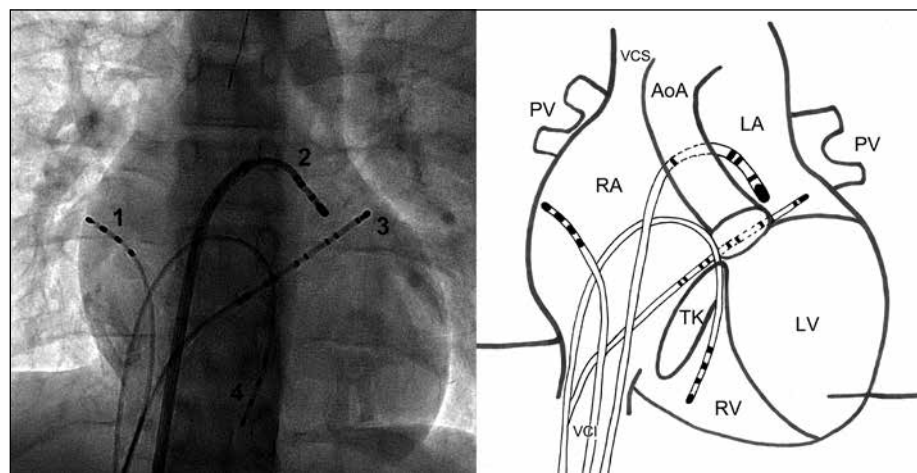


Figure 5: Gauche: Imagerie lors d'une exploration électrophysiologique, dérivation de l'ECG intracardiaque par cathéters diagnostiques dans l'oreillette droite (1), le sinus coronaire (3) et le ventricule droit (4); cathéter d'ablation dans l'oreillette gauche (2), par l'oreillette droite et ponction transseptale. Droite: RA: oreillette droite, LA: oreillette gauche, RV: ventricule droit, LV: ventricule gauche, TK: valve tricuspide, VCI: veine cave inférieure, VCS: veine cave supérieure, AoA: aorte ascendante, PV: veines pulmonaires.

L'exploration électrophysiologique avec ablation par radiofréquence fait entre-temps partie de l'arsenal de routine, représentant un traitement curatif avec peu de complications, dont les enfants et les adolescents ne devraient pas être privés. En Suisse existent plusieurs centres qui offrent ce traitement pour les adultes. Le traitement des enfants devrait être effectué dans les cliniques pédiatriques spécialisées.

Références

- Walsh EP, Saul JP, Triedman JK. Cardiac Arrhythmias in Children and Young Adults with Congenital Heart Disease. Philadelphia (PA): Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
- Cluster JW, Rau RE. John Hopkins: The Harriet Lane Handbook. 10th ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier Inc; 2008.
- Bauersfeld U, Pfammatter JP. Diagnosis and treatment of common pediatric supraventricular tachycardias. Ther Umsch. 2001 Feb; 58(2): 94–8.
- McDaniel GM, Van Hare GF. Catheterablation in children and adolescents. Heart Rhythm. 2006 Jan; 3(1): 95–101.
- Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D, Saul JP, Tanel RE, Fischbach PS, Kanter RJ, Schaffer M, Dunnigan A, Colan S, Serwer G; Participating Members of the

Pediatric Electrophysiology Society. Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: recurrence at 1 year after initially successful ablation of supraventricular tachycardia. Heart Rhythm. 2004 Jul; 1(2): 188–96.

- Gutheil H, Lindinger A. EKG im Kindes- und Jugendalter: Indikation, Interpretation, klinische Konsequenzen. Stuttgart: Thieme; 2008.
- Paul T, Gebauer R, Kriebel T, Schneider H, Janousek J. 21a Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Tachykardie Herzrhythmusstörungen. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie DGPK Online Leitlinie 21a: 1–28; 2011. Online: abgerufen am 30.11.2014.
- Gass M. Heilen mit Strom. Intensiv 2014; 22 (3): 134–42. Stuttgart: Thieme; 2014.

Correspondance

Dr. med. Florian Berger
FMH Kinder- und Jugendmedizin
Kinderkardiologie
Universitätskinderspital Zürich
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zürich
Tel +41 44 266 3106
Fax +41 44 266 7981
florian.berger@kispi.uzh.ch
www.kispi.uzh.ch

Les auteurs certifient qu'aucun soutien financier ou autre conflit d'intérêt n'est lié à cet article.