

Traitement d'urgence des troubles du rythme de l'enfant

RÉSUMÉ : Le traitement d'urgence des troubles du rythme de l'enfant dépend avant tout de la tolérance hémodynamique de l'arythmie.

En cas de collapsus sur tachycardie, la cardioversion par choc électrique externe est la thérapeutique de première intention.

L'administration intraveineuse de drogues anti-arythmiques doit être réservée aux situations de sauvetage où toutes les autres techniques, notamment plusieurs chocs électriques externes, ont échoué.

La prise en charge ultérieure, spécifique, dépend du type de l'arythmie, d'où l'intérêt de documenter les troubles du rythme par plusieurs enregistrements ECG, spécialement lors de la réalisation de manœuvres vagales.



→ A. MALTRET

Centre de Référence "Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C", Université Paris-V, Necker-Enfants Malades, PARIS.

Le degré d'urgence du traitement des troubles du rythme et de la conduction de l'enfant dépend du type d'arythmie et de sa tolérance hémodynamique. Rares sont les situations où le trouble du rythme ne peut être documenté par un enregistrement ECG permettant de faire un diagnostic précis et d'initier un traitement adapté. Parmi les urgences rythmiques de l'enfant, on distingue habituellement les tachycardies à complexes fins, les tachycardies à complexes larges et les bradycardies extrêmes. Seule la prise en charge immédiate des troubles du rythme sera abordée dans cet article.

Tachycardies régulières à complexes fins ou tachycardie supraventriculaire

1. Généralités

Les tachycardies régulières à complexes QRS fins sont des tachycardies supraventriculaires (TSV) naissant au-dessus

de la bifurcation du faisceau de His. Ces TSV sont fréquentes dans les premiers mois de vie, où il s'agit dans près de 80 % des cas de réentrées jonctionnelles; les tachycardies atriales, dues à l'activité d'un foyer ectopique hisien, sont plus rares. Dans tous les cas, l'identification des auriculogrammes et leurs relations avec les complexes QRS, en s'aidant si besoin de manœuvres vagales, permet de faire le diagnostic du type de TSV et de définir une conduite thérapeutique. On peut tenter une manœuvre vagale physique telle l'application d'une vessie de glace sur le visage ou la compression des globes oculaires, mais c'est plus souvent l'injection en IV flash d'adénosine triphosphate ou ATP (Striadyne) qui sera efficace pour réduire le trouble du rythme ou pour en préciser le mécanisme et définir une prise en charge adaptée. L'enregistrement ECG doit être continu pendant la réalisation des manœuvres vagales (**tableau I**).

Chez les nouveau-nés et les nourrissons, une TSV est le plus souvent dépistée sur des signes frustrés à type de pâleur, tachypnée, refus du bibe-

Quel test ?	Chez qui ?	Comment ?
Vessie de glace	Nouveau-né.	Sur le visage pendant 10 secondes
Réflexe oculo-cardiaque	Enfant.	En massant le globe oculaire dans sa partie sup, au contact de l'arcade pendant 10 secondes. ATTENTION : risques de lésions oculaires
Test à la Striadyne ou adénosine triphosphate (ATP)	En milieu hospitalier, estomac vide	IV directe rapide sur un gros cathlon, 0,5 à 2 mg/kg sans dépasser une ampoule (20 mg), renouvelable 1 à 2 fois Seringue d'atropine prête en cas de BAV prolongé Attention au bronchospasme

TABLEAU I : Modalités de réalisation des manœuvres vagales.

ron. Parfois, ce sont des manifestations d'insuffisance cardiaque plus sévère, voire un collapsus cardiovasculaire menaçant le pronostic vital qui amène à faire le diagnostic. Chez l'enfant plus grand, les TSV se révèlent en règle générale par des palpitations, mais les accès très rapides peuvent entraîner une syncope. Plus rarement, un trouble du rythme chronique peut entraîner une cardiomyopathie dilatée hypokinétique "myocardopathie rythmique".

Les TSV de l'enfant obéissent à deux mécanismes principaux : automatisme cardiaque anormal et réentrée. Le mécanisme conditionne le traitement en urgence mais aussi le traitement d'entretien. **Les tachycardies par automatisme anormal ont pour caractéristiques de ne pouvoir être ni déclenchées ni arrêtées par stimulation cardiaque, et ne peuvent pas non plus être réduites par cardioversion.** Les tachysystolies atriales et les tachycardies hisiennes relèvent de ce mécanisme. **Les tachycardies par ré-entrée peuvent être déclenchées ou arrêtées par stimulation, et on peut les interrompre par cardioversion.** Les tachycardies jonctionnelles réciproques, le flutter atrial et la réentrée intranodale obéissent à ce mécanisme.

2. Tachycardie jonctionnelle réciproque sur voie accessoire

Les tachycardies jonctionnelles réciproques (TJR) sur voie accessoire s'obser-

vent surtout dans les premiers mois de vie et leur pronostic est dans l'ensemble favorable. Durant les accès de TJR, l'influx électrique circule entre la voie normale nodo-hisienne, empruntée des ventricules vers les oreillettes. Sous l'effet des manœuvres vagales, la réentrée peut être interrompue ou n'être modifiée en rien (loi du "tout ou rien"). Le trouble du rythme est initialement bien toléré, mais l'hémodynamique peut se détériorer si la tachycardie dure ou en cas de comorbidité (cardiopathie associée, atteinte pulmonaire...) (*fig. 1*).

● TJR avec défaillance hémodynamique

Chez le nouveau-né et le nourrisson, une TJR prolongée peut se révéler par une défaillance multiviscérale nécessitant une prise en charge très rapide. Si cela n'occasionne pas de retard dans la prise en charge (nécessité de trouver une voie d'abord suffisante), une injection d'ATP peut être tentée, mais l'état de l'enfant nécessite parfois une cardioversion d'emblée en urgence. Dans ces cas, on réalise **un choc de 1 à 2 joules/kg, sous sédation** en se méfiant des drogues anesthésiques qui sont pour la plupart vasoplégiantes et peuvent aggraver l'hypotension.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, **l'amiodarone par voie intraveineuse est une thérapeutique d'exception réservée aux enfants en situation hémodynamique critique, ayant une tachycardie qui a résisté à plusieurs**

chocs électriques externes. La posologie ne doit pas dépasser 1 mg/kg par voie intraveineuse lente, puis 4 mg/kg sur 30 minutes. L'injection doit être faite sur une voie centrale, en réanimation, en raison du risque de trouble de la conduction intraventriculaire et surtout d'hypotension artérielle.

L'administration intraveineuse de calcium-bloquants est contre-indiquée avant l'âge de 2 ans, en raison de l'effet inotrope négatif et vasodilatateur périphérique de ces drogues.

● TJR sans défaillance hémodynamique

En cas d'échec des manœuvres vagales ou de récurrence immédiate d'une TSV par réentrée bien supportée cliniquement, la prise en charge consiste en un traitement antiarythmique par voie orale. Diverses drogues antiarythmiques sont possibles ; notre choix se porte sur l'amiodarone par voie orale. Habituellement, la TJR se réduit spontanément dans les heures qui suivent l'initiation du traitement. Dans ces formes bien tolérées, répétons donc qu'il n'y a aucune indication à utiliser par voie intraveineuse des drogues antiarythmiques, toujours potentiellement dangereuses à cet âge (effet pro-arythmique, hypotenseur, risque de bloc auriculo-ventriculaire...).

3. Flutter atrial

Le diagnostic de flutter atrial repose sur la présence d'auriculogramme de

REVUES GÉNÉRALES

Cardiologie

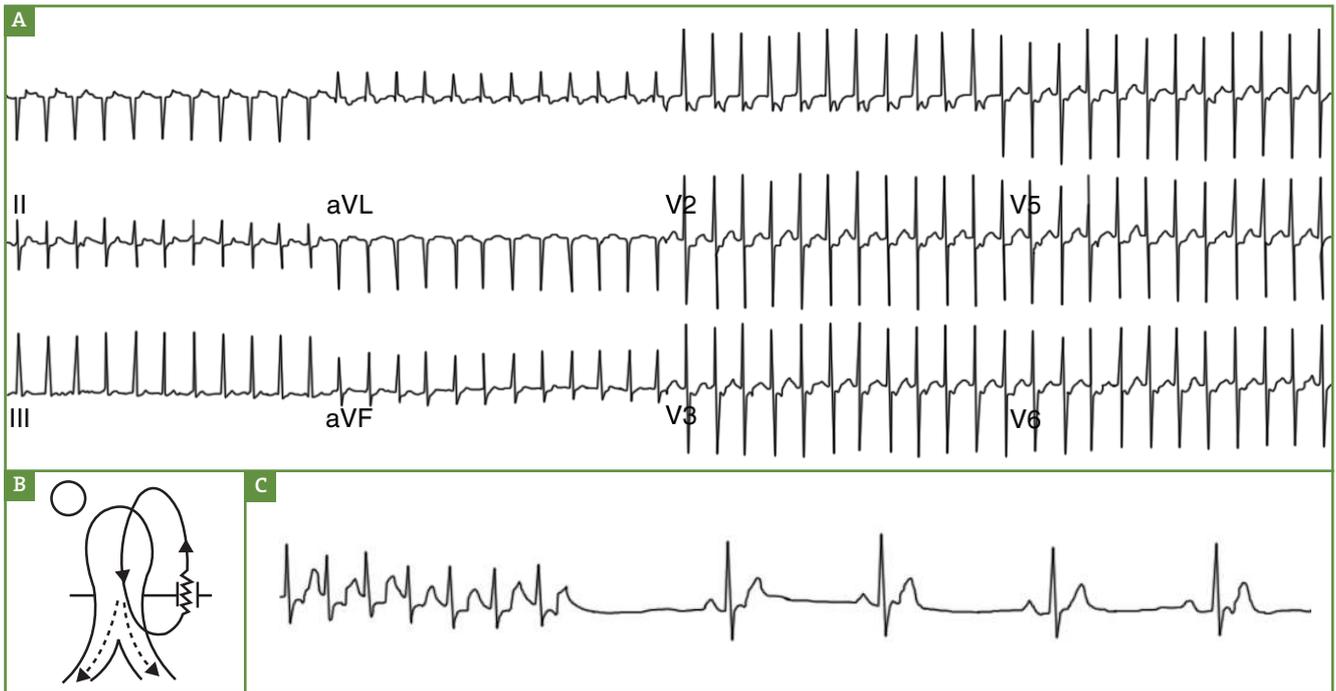


FIG. 1 : Tachycardie jonctionnelle réciproque : aspect de l'ECG de surface (A), mécanisme de l'arythmie (B), réduction par manœuvre vagale (C).

morphologie caractéristique. Les ondes F sont visibles spontanément ou après manœuvres vagales (lesquelles ne permettent que le diagnostic, mais n'ont aucun effet sur le flutter) (fig. 2). Les modalités de réduction d'un flutter néonatal dépendent de la tolérance hémodynamique et des possibilités locales de traitement :

- choc électrique externe (selon les modalités sus-citées) en cas de collapsus,
- stimulation atriale rapide par voie transœsophagienne ou endocavitaire, très efficace lorsque l'on dispose du matériel nécessaire et d'une équipe expérimentée,
- traitement médical : si le flutter est

bien toléré cliniquement, la réduction peut être obtenue en quelques heures ou quelques jours grâce à l'amiodarone *per os*, à la dose de 500 mg/m². Le flutter peut également compliquer la chirurgie des cardiopathies congénitales, dans des délais plus ou moins longs. Un avis spécialisé doit toujours être pris avant d'entreprendre un trai-

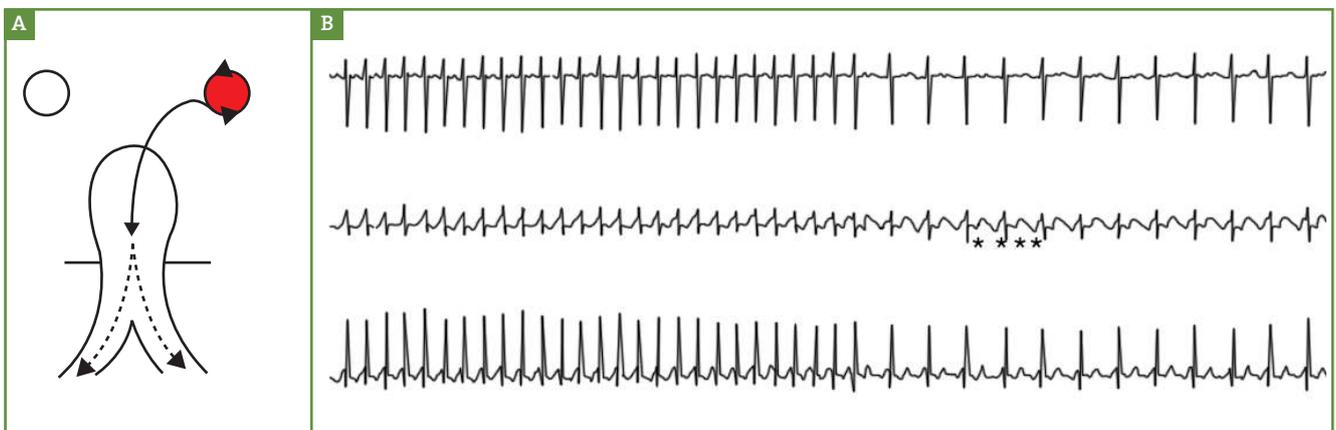


FIG. 2 : Flutter atrial : mécanisme de l'arythmie (A), ondes F (*) démasquées par l'injection de Striadyne (B).

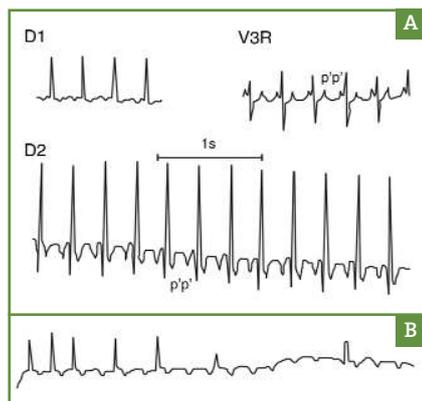


FIG. 3 : Tachysystolie atriale (A), P > QRS bien visible après manœuvre vagale (B).

tement chez ces patients, qui ont fréquemment des anomalies anatomiques résiduelles ou une défaillance sinusale sous-jacente.

4. Tachysystolie atriale (TSA)

Quand il y a autant d'ondes P que de QRS, ou quand les auriculogrammes ne sont pas visibles, les manœuvres vagales confirment le diagnostic de TSA en démasquant les ondes P ectopiques plus nombreuses que les QRS ; mais ces manœuvres ne permettent pas le retour en rythme sinusal (fig. 3). Ces tachycardies s'observent à tout âge, et sont difficiles à traiter, même si la guérison totale est de règle quand la TSA a été diagnostiquée avant l'âge de 2 ans. La stimulation rapide et la cardioversion sont inefficaces. Les bêtabloquants et/ou l'amiodarone par voie orale sont les drogues les plus efficaces pour ralentir la fréquence des foyers automatiques atriaux, voire obtenir le retour en rythme sinusal stable. Chez le grand enfant, on peut également utiliser la flécaïnide et la propafénone, par voie orale également. Il est exceptionnel d'avoir à utiliser des drogues antiarythmiques par voie intraveineuse pour traiter les TSA de l'enfant et la situation hémodynamique permet généralement de prendre

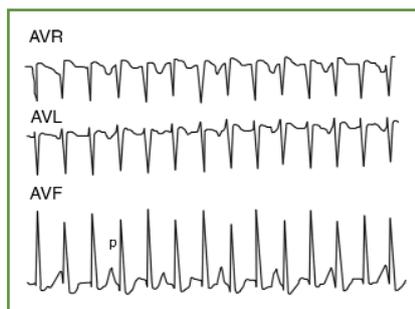


FIG. 4 : Tachycardie hisienne nombre de QRS > nombre de P.

un avis spécialisé avant une telle prescription.

5. Tachycardie hisienne

La tachycardie hisienne est secondaire à un foyer d'activation ectopique situé dans le faisceau de His. L'ECG de surface s'inscrit en tachycardie régulière à QRS fins, avec une dissociation entre les auriculogrammes et les complexes ventriculaires (fig. 4). En cas de conduction rétrograde en 1:1 de l'activité ventriculaire vers les oreillettes, l'injection d'ATP crée un bloc rétrograde vers les oreillettes ; on observe alors plus de QRS que d'onde P.

Leur bonne tolérance initiale est souvent cause de retard au diagnostic. Le pronostic a été transformé par l'amiodarone, qu'il faut parfois donner en dose d'attaque de 500, voire 1 000 mg/m² **per os** **durant quelques jours**, pour obtenir un ralentissement de la fréquence du foyer hisien, qui sera ultérieurement "coiffé" par l'activité sinusale. La prise en charge de ces patients nécessite souvent un avis spécialisé.

Tachycardies à complexes larges

Le diagnostic de tachycardie à complexes larges est retenu chez l'enfant

quand la durée des QRS excède 80 ms. Toute tachycardie à complexes larges doit être considérée comme une tachycardie ventriculaire (TV) jusqu'à preuve du contraire et prise en charge rapidement, si possible en cardiologie pédiatrique.

1. TV monomorphes

L'ECG 12 dérivations montre une tachycardie régulière à QRS larges, différents des complexes sinusaux, avec des ventriculogrammes identiques entre eux. L'existence d'une dissociation auriculo-ventriculaire, de complexes de fusion et de capture, permet d'affirmer le diagnostic de TV. Le diagnostic différentiel est la TSV avec bloc de branche, on peut s'aider de manœuvres vagales en cas de doute sur une TSV avec bloc de branche.

● TV monomorphe et hémodynamique précaire

Le traitement d'urgence d'un patient en collapsus du fait d'une TV est la **cardioversion par choc électrique externe**. Le choc doit être "synchronisé" car un choc sur l'onde T peut faire dégénérer la TV en fibrillation ventriculaire (FV). Son énergie est de 2 à 3 joules par kg de poids. Le choc électrique externe a l'avantage d'être efficace sans être pro-arythmogène, ses inconvénients sont de nécessiter une sédation (attention aux drogues vasoplégiantes chez un enfant déjà en collapsus...) et, si les chocs sont répétés, d'altérer la fonction myocardique.

Les TV monomorphes mal tolérées s'observent surtout comme complications tardives de la chirurgie des cardiopathies congénitales (tétralogie de Fallot) et peuvent se compliquer de mort subite (fig. 5). Le choc électrique externe est la thérapeutique de choix en cas d'hémodynamique précaire, d'autant que les drogues anti-arythmi-

REVUES GÉNÉRALES

Cardiologie

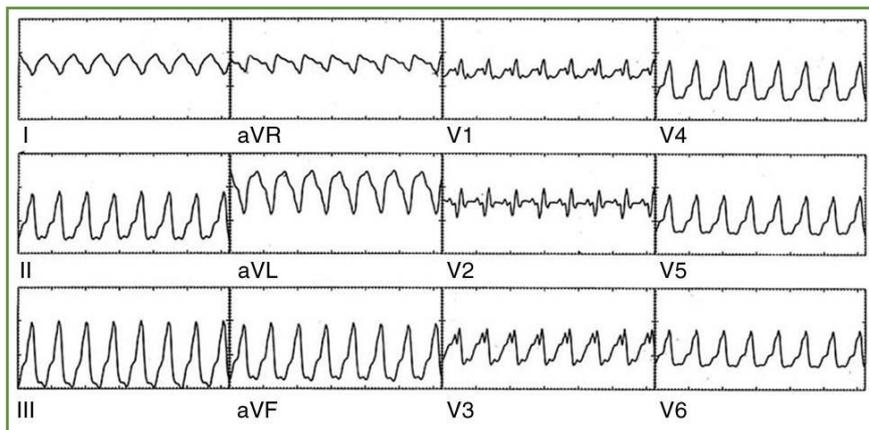


FIG. 5 : Tachycardie ventriculaire chez un patient opéré d'une tétralogie de Fallot : l'aspect de bloc de branche gauche et l'axe descendant des complexes en TV témoignent de l'origine infundibulaire de la tachycardie.

ques intraveineuses sont dangereuses sur ce terrain, en particulier les agents

de la classe IC de la classification de Vaughan et Williams.

- **TV monomorphe et hémodynamique conservée**

L'analyse de l'ECG, en s'aidant si nécessaire de manœuvres vagales, ainsi que l'âge de l'enfant, permettent d'orienter le diagnostic et le traitement. La découverte d'un TV de l'enfant justifie toujours de prendre un avis, voire d'hospitaliser le patient dans un service spécialisé.

- **TV polymorphes**

Les tachycardies ventriculaires polymorphes de l'enfant sont rares mais toujours graves. Elles s'observent principalement en cas d'anomalie cardiaque constitutionnelle (par exemple myocardiopathie hypertrophique),

d'anomalie des canaux ioniques cardiaques (QT long congénital, tachycardie ventriculaire catécholergique, syndrome de Brugada...) ou d'intoxication médicamenteuse; c'est aussi une complication grave du syndrome de Wolff-Parkinson-White.

>>> **Fibrillation ventriculaire**

Associé aux manœuvres de réanimation, le choc électrique externe est la seule technique efficace en cas de fibrillation ventriculaire, quelle qu'en soit la cause (fig. 6).

>>> **TV polymorphe du syndrome de WPW**

Toute la gravité du syndrome de WPW tient au risque de syncope, voire de mort subite auquel sont exposés les patients. Ces accidents, rares, sont la conséquence de la conduction très rapide vers les ventricules d'un trouble du rythme atrial (fibrillation ou flutter) à travers une voie accessoire très perméable, court-circuitant le nœud auriculo-ventriculaire.

Lors d'une fibrillation atriale conduite par une voie accessoire, l'ECG montre une tachycardie irrégulière, avec des QRS plus ou moins larges (plus ou moins "préexcités") car l'influx en provenance des oreillettes est conduit à la fois par la voie normale et par la voie accessoire (fig. 7). Le traitement de ce trouble du rythme varie selon la tolérance clinique. Les formes avec collapsus doivent être traitées par choc électrique externe. Lorsque le trouble du

POINTS FORTS

La cardioversion par choc électrique externe est le traitement de première intention en cas de collapsus circulatoire secondaire à un trouble du rythme.

En l'absence de collapsus, les enregistrements ECG du trouble du rythme doivent être longs et répétés (DII long), spécialement lors de la réalisation des manœuvres vagales.

L'usage des drogues anti-arythmiques par voie intraveineuse, et notamment l'amiodarone, est à réserver aux situations de sauvetage.

La Striadyne et autres drogues déprimant la conduction nodosinienne sont contre-indiquées en cas de tachycardie irrégulière chez un patient ayant un syndrome de Wolf-Parkinson-White.

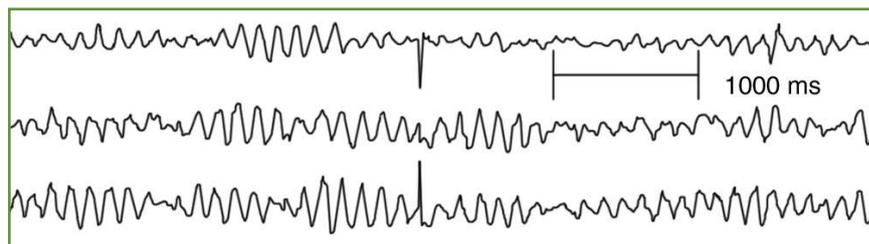


FIG. 6 : Fibrillation ventriculaire.

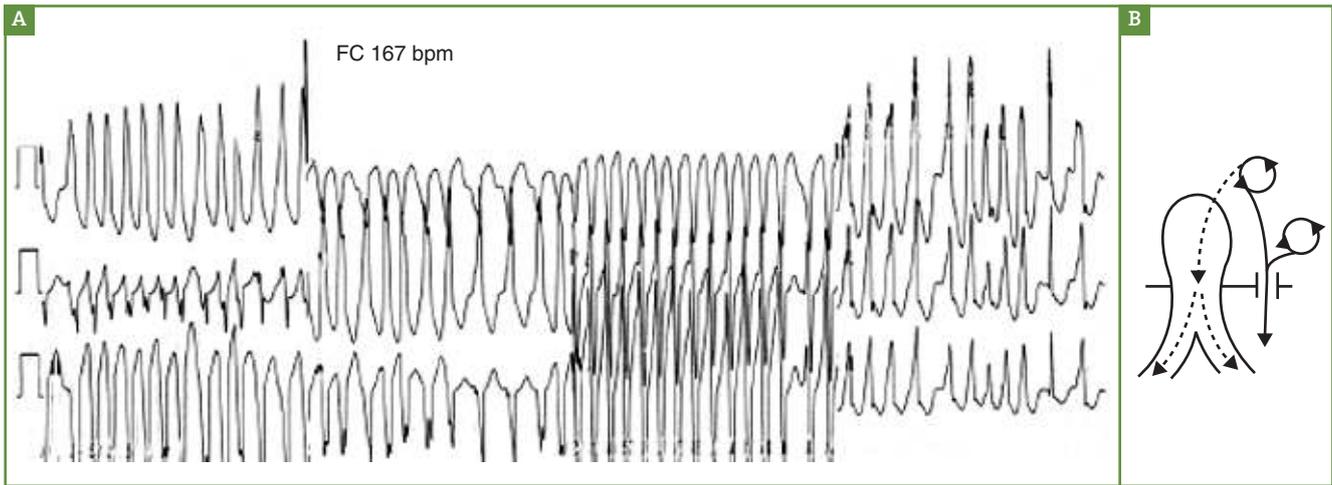


FIG. 7 : Tachycardie polymorphe du syndrome de Wolf-Parkinson-White (A). Le trouble du rythme atrial est transmis de façon irrégulière aux ventricules par la voie accessoire (B).

rythme est bien supporté, il peut être réduit chez les grands enfants par l'injection intraveineuse lente de flécaïnide (1 à 2 mg/kg) ou d'amiodarone. **L'utilisation d'agents déprimant la conduction (ATP, calcium-bloquants, digoxine) est contre-indiquée, car ces drogues favorisent la transmission des influx atriaux par la voie accessoire et induisent donc une accélération de la fréquence ventriculaire.**

>>> TV polymorphe du syndrome du QT long congénital

Les tachycardies polymorphes associées aux syndromes du QT long congénital sont des torsades de pointe pouvant dégénérer en fibrillation ventriculaire si elles se prolongent

(**fig. 8**). La prise en charge initiale consiste en l'administration de sulfate de magnésium en IV à la posologie de 3-10 mg/kg (attention !!! drogue hypotensive) puis 0,5-1 mg/kg/heure. Cela permet habituellement de transférer l'enfant dans un centre spécialisé. La prise en charge ultérieure d'un syndrome du QT long congénital est basée sur l'administration à vie d'un traitement bêtabloquant. Les troubles du rythme ventriculaire par allongement iatrogène de l'espace QT relèvent habituellement de la stimulation ventriculaire.

>>> TV catécholergique

Le diagnostic de tachycardie ventriculaire catécholergique doit être envi-

sagé devant toute syncope survenant à l'effort ou dans un contexte émotionnel. L'inefficacité circulatoire secondaire au trouble du rythme entraîne une anoxie cérébrale et des crises convulsives. L'ECG de repos est normal, une bradycardie peut être observée. A l'accélération du rythme cardiaque apparaissent des extrasystoles ventriculaires monomorphes qui, si la fréquence cardiaque s'accélère encore, deviennent polymorphes pour se dégrader en FV (**fig. 9**). La cardioversion par choc électrique externe est le seul traitement efficace en cas de syncope par trouble du rythme ventriculaire rapide. Le traitement bêtabloquant doit ensuite être initié aussi rapidement que possible.

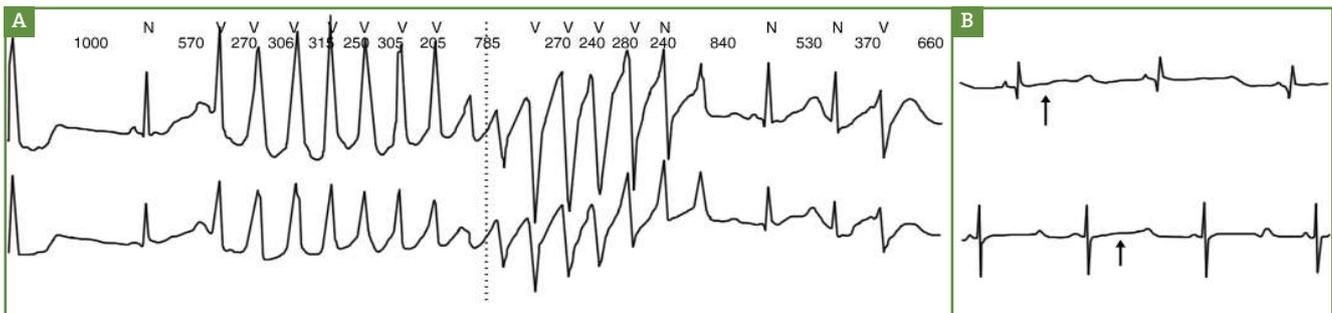


FIG. 8 : Torsade de pointe (A), QT long congénital, QTc = 500 ms (B).

REVUES GÉNÉRALES

Cardiologie

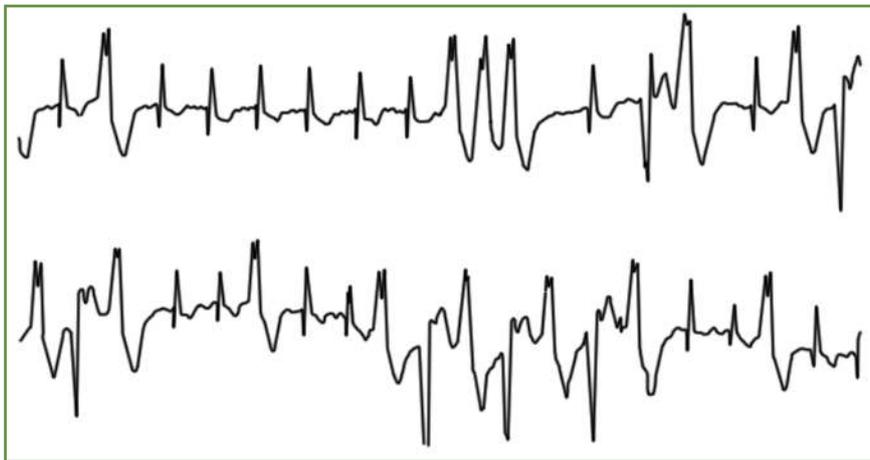


FIG. 9 : Tachycardie ventriculaire catécholergique : extrasystoles ventriculaires polymorphes répétitives.

Quel que soit le type de tachycardie (QRS fins ou larges), si l'état de l'enfant reste précaire malgré la prise en charge maximale, se discutera alors l'ECMO "extracorporeal membrane oxygenation" en attendant l'imprégnation médicamenteuse et la réduction (ou le ralentissement) du trouble du rythme. Cela est notamment vrai pour les troubles du rythme secondaires à une intoxication médicamenteuse.

Bradycardies extrêmes

Les bradycardies extrêmes relevant d'une prise en charge d'urgence s'observent principalement chez le nouveau-né ayant un bloc auriculo-ventriculaire complet congénital (fig. 10). Le bloc est alors secondaire soit à une malformation cardiaque, soit au pas-

sage transplacentaire d'auto-anticorps maternels (lupus). La prise en charge en urgence consiste en une stimulation ventriculaire d'abord temporaire par voie per-cutanée, puis permanente par implantation chirurgicale d'un pacemaker. L'administration intraveineuse continue d'isoprénaline (Isuprel, 0,1 à 1 µg/kg/min) est possiblement dangereuse car arythmogène et susceptible d'induire des torsades de pointe.

En l'absence de syncope ou de défaillance cardiaque, les nourrissons de moins de 1 an ayant une fréquence ventriculaire < 50 bpm doivent être stimulés rapidement. De même, les enfants plus grands avec une fréquence instantanée < 40 bpm ou une fréquence moyenne < 50 bpm sur les enregistrements de 24 heures doivent être implantés d'un pacemaker.

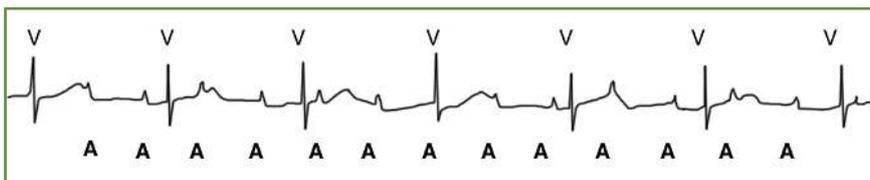


FIG. 10 : Bloc auriculo-ventriculaire complet, dissociation auriculo-ventriculaire.

Conclusion

Le diagnostic et la prise en charge d'un trouble du rythme ou de la conduction de l'enfant est une urgence. La tolérance hémodynamique, même conservée initialement, peut rapidement se détériorer si les anomalies du rythme persistent ou si la prise en charge n'est pas adaptée. En dehors des tachycardies jonctionnelles spontanément résolutive ou réduites facilement par manœuvre vagale, le traitement d'urgence des troubles du rythme et de la conduction de l'enfant relève d'un centre spécialisé.

Bibliographie

1. KACHANER J, VILLAIN E. Les troubles du rythme cardiaque de l'enfant. Médecine-Sciences Flammarion, Paris, 2006.
2. BLOMSTROM-LUNDQVIST C, SCHEINMAN MM, ALIOT EM *et al.* ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular Arrhythmias: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *Circulation*, 2003 ; 108 : 1 871-909.
3. ZIPES DP, CAMM AJ, BORGGREFE M *et al.* ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *Circulation*, 2006 ; 114 : e385-484.
4. VARDAS PE, AURICCHIO A, BLANC JJ *et al.* European Society of Cardiology ; European Heart Rhythm Association. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. The Task Force for Cardiac Pacing and Cardiac Resynchronization Therapy of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association. *Europace*, 2007 ; 9 : 959-98.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.