

# Suivi des enfants et des adolescents ayant une TSV sans préexcitation

**RÉSUMÉ :** Le suivi d'un enfant présentant des tachycardies supraventriculaires (TSV) et n'ayant pas de préexcitation ventriculaire sur l'ECG intercritique dépend de plusieurs facteurs qui sont fonction de la nature de la TSV, de sa tolérance fonctionnelle, de sa fréquence, de l'efficacité du traitement médicamenteux et de l'anxiété des parents. Il peut être de peu à très fréquent.

Il faut éviter les gestes d'exploration diagnostique invasive et de traitement par ablation chez le jeune enfant pour lequel les risques liés au cathétérisme ne sont pas négligeables et une évolution naturellement favorable peut être espérée. À l'inverse, il faut savoir proposer un traitement curatif par ablation chez les enfants gênés malgré un traitement médical, à un moment qui sera décidé pendant le suivi avec l'enfant et les parents.



→ **B. BREMBILLA-PERROT**  
Service de Cardiologie, CHU de  
Brabois, VANDŒUVRE-LÈS-NANCY.

**S**uivre un enfant qui présente des tachycardies supraventriculaires (TSV) n'est pas toujours aisé. Ce suivi dépend de l'âge de l'enfant, du mécanisme des TSV, de leur tolérance, de leur retentissement, de leur fréquence et souvent des parents. Il faut aussi prendre en compte le fait que l'interrogatoire est

souvent difficile et parfois gêné par la présence des parents. Généralement, l'angoisse est majeure chez eux plus que chez l'enfant.

Avant d'aborder le suivi, plusieurs questions vont donc se poser (**tableau I**) : quelle est la nature de la tachycardie ?

- |   |   |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>● Établir avec certitude le diagnostic.</li> <li>● Éliminer une préexcitation ventriculaire.</li> <li>● Évaluer la tolérance fonctionnelle (et hémodynamique chez le jeune enfant).</li> <li>● Évaluer le pronostic.</li> <li>● Évaluer la fréquence et la durée.</li> <li>● Évaluer l'effet des manœuvres vagales.</li> <li>● Évaluer les résultats d'un traitement à la demande.</li> <li>● Évaluer l'efficacité et la tolérance d'un traitement au long cours.</li> <li>● Discuter d'un traitement curatif par ablation en cas d'échec ou d'intolérance aux traitements.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>● ECG ± Holter ± EPS.</li> <li>● ECG ± EPS.</li> <li>● Interrogatoire (± écho jeune enfant).</li> <li>● Fonction de l'âge, fréquence et durée des crises.</li> <li>● Interrogatoire.</li> <li>● Manœuvres vagales à expliquer.</li> <li>● Bêtabloquant ou vérapamil.</li> <li>● Bêtabloquant, vérapamil ± flécaïnide.</li> <li>● Bénéfices/risques du traitement radical, en fonction de l'âge.</li> </ul> |
|---|---|

**TABLEAU I :** Éléments à prendre en compte pour le suivi d'une TSV chez l'enfant. EPS : exploration électro-physiologique (si possible transœsophagienne).

Y a-t-il un risque? Cet enfant peut-il continuer à avoir des activités normales et, notamment, peut-il encore faire du sport? Faut-il traiter l'enfant? Doit-on envisager un traitement curatif des tachycardies par ablation par radiofréquence?

## Rappel

La tachycardie par réentrée intranodale (TRIN) est le mécanisme le plus fréquemment rencontré dans les tachycardies jonctionnelles des enfants dont l'EKG en rythme sinusal ne montre pas de syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) [1]. L'âge influence seulement la fréquence de la TSV, qui peut être très rapide chez le jeune enfant et tend à se ralentir avec l'âge [2].

Par ailleurs, 20 à 25 % des TSV sont dues à une réentrée utilisant le nœud de Tawara pour sa conduction antérograde et un faisceau accessoire latent pour sa conduction rétrograde [1, 2]. Les tachycardies en rapport avec ce mécanisme surviendraient plus tôt dans la vie que la TRIN. Parfois, il existe une conduction antérograde non visible en rythme sinusal (10 % des syndromes de WPW) et le pronostic rejoint celui du syndrome de WPW, avec un risque de forme maligne dans 10 % des cas [3].

Les TSV chroniques ont un circuit de réentrée de topographie identique aux tachycardies paroxystiques, mais qui diffère par la nature et les propriétés électrophysiologiques des voies en cause. La tachycardie peut être due à une TRIN atypique (tachycardie appelée *fast-slow* ou *slow-slow*) ou peut utiliser un faisceau de Kent latent qui a des propriétés de conduction lente ou décroissante [4].

Les TSV peuvent exceptionnellement être dues à un automatisme naissant dans le faisceau de His. Il s'agit des tachycardies hisiennes, de nature congénitale ou acquises. Les congénitales repré-

sentent 5 % des TSV du jeune enfant; elles apparaissent souvent durant la vie intra-utérine pour disparaître quelques années après.

Enfin, toute tachycardie chez un enfant n'a pas toujours un substratum organique (tachycardies sinusales inappropriées) [5] et il faut se garder de médicaliser cet enfant.

## Envisager le suivi dépend d'abord des signes cliniques liés à la TSV

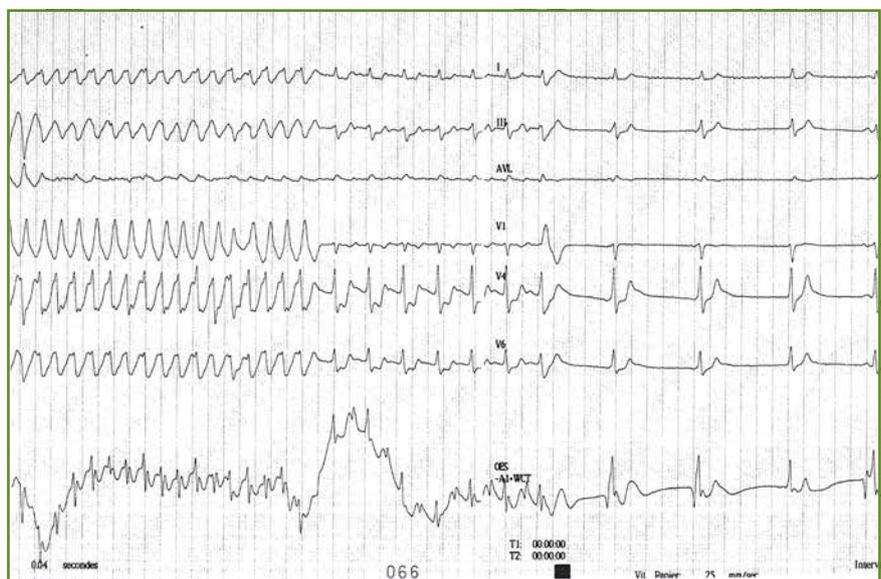
Ils sont extrêmement variables d'un patient à l'autre car ils dépendent de l'âge du patient et de la fréquence de la tachycardie:

● **Chez le nourrisson ou le jeune enfant, la tachycardie n'est pas ressentie en tant que telle et se manifeste sous la forme de ses effets secondaires:** le tableau est celui d'une insuffisance cardiaque en rapport avec le développement d'une cardiopathie rythmique [4, 6]. Le jeune enfant ne sait pas recon-

naître une tachycardie, qui peut se traduire par une dyspnée parfois qualifiée à tort d'asthme d'effort ou par une simple pâleur remarquée par les parents.

● **À l'inverse, la tachycardie est parfois accompagnée d'une sémiologie fonctionnelle riche chez les jeunes,** avec angoisse et crise de panique. Chez ces jeunes patients, la tachycardie peut être suivie d'une lipothymie ou d'une syncope, tout particulièrement si le rythme sinusal intercritique est relativement lent, ce qui est dû à une réaction vagale secondaire à la crise de tachycardie [7] (**fig. 1**). Les tachycardies étant parfois brèves, donc très angoissantes, elles peuvent être interprétées comme des manifestations d'allure psychiatrique, notamment chez les jeunes filles, la documentation de la crise ne pouvant être obtenue du fait de l'arrêt spontané de la tachycardie [7].

Les crises mal tolérées sur le plan hémodynamique ou fonctionnel vont nécessiter un suivi rapproché, tant pour rassurer l'enfant et sa famille que pour surveiller l'efficacité du traitement.



**FIG. 1:** Tachycardie syncopale chez un enfant de 14 ans. Les symptômes peuvent être dus à la fréquence très rapide en TSV (247/min) ou à la réaction vagale survenue au moment de son arrêt (bradycardie jonctionnelle 45/min).

# REVUES GÉNÉRALES

## Rythmologie

### Le suivi dépend du diagnostic de la nature de la TSV

Le plus souvent, l'ECG est enregistré en dehors d'une crise de tachycardie et son diagnostic est souvent difficile. Certains enfants n'ont que des tachycardies sinusales inappropriées et il ne faut surtout pas les médicaliser [5]. L'ECG a pour principal intérêt de dépister un syndrome de WPW mais, lorsque le faisceau de Kent est latéral gauche, la préexcitation est parfois peu visible [3] et donc méconnue.

Habituellement, l'ECG est normal ou montre un espace PR relativement court, signe d'une conduction dans une voie rapide. Il peut révéler la présence d'une double voie nodale en montrant des variations de l'espace PR sur l'ECG, qui est soit court en raison d'une conduction dans la voie rapide, soit long en raison d'une conduction dans la voie lente. Le bilan sera extrêmement variable et dépendra de l'âge et des symptômes. Il ne s'impose pas si l'ECG intercritique est normal et si les crises sont rares, car il n'y aura pas de traitement mais un suivi à la demande. Le médecin doit rassurer l'enfant et sa famille, et uniquement expliquer les manœuvres vagales.

Si les crises sont fréquentes, l'enregistrement Holter des 24 heures s'impose. Il permet de dépister une forme chronique de l'affection mais a peu de chance de mettre en évidence une forme paroxysmique. Sa sensibilité est faible. De plus, l'examen est parfois difficile à interpréter chez l'enfant car les variations de fréquence cardiaque en rythme sinusal sont importantes, notamment lors des efforts.

En cas de crises très répétées, la durée de l'enregistrement Holter peut maintenant aller à 3 semaines (Spiderflash). Chez l'adolescent, un enregistreur d'événement peut être confié, avec la réserve que différencier une tachycardie sinusale à 200/min d'une réentrée reste difficile

chez l'enfant si le début et la fin de la tachycardie ne sont pas enregistrés. L'épreuve d'effort a une faible sensibilité pour dépister une TSV.

Si les crises sont espacées et mal tolérées, l'étude électrophysiologique, si possible par voie œsophagienne, sera discutée [7, 8]. L'examen peut, en outre, permettre de dépister une préexcitation non visible en rythme sinusal [3, 7].

### Le suivi dépend du pronostic spontané de l'affection

Les TSV ont classiquement un bon pronostic. Les TSV survenant sur cœur sain sont considérées comme bénignes, sous réserve que les crises ne deviennent pas fréquentes ni invalidantes. Lorsque l'enfant est vu pour une première crise, il est difficile de prédire l'évolution, la crise pouvant rester unique ou se répéter plus ou moins fréquemment [9]. D. D'Este, F. Zoppo *et al.* ont rapporté qu'au bout d'un suivi moyen de 11,4 ± 16 ans, 17 des 37 patients (44,7 %) ayant des TRIN et chez lesquels aucun traitement médicamenteux ou par ablation n'était réalisé devenaient asymptomatiques. Ces patients avaient une durée des symptômes (3,7 ± 1,5 ans vs 7,1 ± 3,6) et une durée des TRIN elles-mêmes (2,8 ± 24 minutes vs 42,6 ± 17,8 min) plus courtes que les patients chez les-

quels les crises persistaient. L'abstention thérapeutique s'impose donc si les crises sont peu fréquentes et accessibles aux manœuvres vagales, et un suivi s'effectue uniquement à la demande si les crises s'aggravent.

Chez le nourrisson et le très jeune enfant, les tachycardies fréquentes ou chroniques peuvent entraîner une insuffisance cardiaque potentiellement très grave. Toutefois, ces enfants traités ont une évolution favorable avec une régression de la cardiomyopathie et une disparition fréquente des crises dans l'adolescence [4]. Leur suivi sera donc très rapproché dans la petite enfance jusqu'à la régression des signes d'insuffisance cardiaque et des TSV, puis s'espacera. Le traitement des TSV peut être stoppé vers l'âge de 7 ans, mais avec un risque de récurrence dans 50 % des cas [4]. Le suivi après l'âge de 7 ans ne sera pas systématique mais à la demande si les symptômes réapparaissent.

#### 1. Le suivi dépend de la durée de la crise et de sa sensibilité aux manœuvres vagales

- **Des crises brèves ou sensibles aux manœuvres vagales** n'imposent pas de traitement ni de suivi régulier (**tableau II**).
- **Si les crises sont rares mais nécessitent un moyen médicamenteux** pour

Un épisode de TSV bien toléré; TSV de courte durée ou sensibles aux manœuvres vagales.	Suivi à la demande.
Un seul épisode de TSV mal toléré. TSV arrêtée par un traitement à la demande <i>p.o.</i>	Suivi espacé (6 mois à 1 an) et à la demande.
Crises fréquentes nécessitant un traitement médical au long cours.	Suivi régulier (3 à 6 mois).
Jeune enfant avec insuffisance cardiaque jusqu'à la régression des signes, puis suivi régulier jusqu'à l'âge de 7 ans. Crises fréquentes, mal tolérées, récurrentes sous traitement, enfant < 10-12 ans.	Suivi rapproché (1 à 3 mois).

**TABLEAU II :** Périodicité du suivi en fonction des caractéristiques de la tachycardie (les périodes de suivi sont théoriques et varient en fonction de l'âge, de l'angoisse de l'enfant et des parents). *P.o.* : *per os*.

## POINTS FORTS

- ➔ La réentrée intranodale est la cause la plus fréquente (75 %) des TSV mais un ECG normal cache parfois une préexcitation ventriculaire qui peut changer le pronostic.
- ➔ Le pronostic est bon en l'absence de préexcitation ventriculaire, sauf chez le nourrisson non traité.
- ➔ Le traitement médical est indiqué chez les enfants échappant aux manœuvres vagales et doit être suivi régulièrement.
- ➔ Le traitement curatif par ablation du circuit a transformé le confort de vie des enfants échappant au traitement ou ne tolérant pas les médicaments.

les arrêter, un traitement au coup par coup de la crise peut s'envisager avec la prise orale d'un bêtabloquant (40 mg de propranolol ou 80 mg de vérapamil), le délai d'action étant d'au moins 15 min. Un suivi plus rapproché selon la fréquence des crises s'impose et conduira à décider de la date du traitement radical par ablation. Ce dernier peut s'envisager à partir de l'âge de 10-12 ans si les crises récidivent régulièrement.

● **En cas de crises fréquentes et donc invalidantes ou mal tolérées psychologiquement**, le traitement radical sera envisagé mais, chez les enfants, le traitement est d'abord médical. Le suivi sera donc plus rapproché afin de vérifier l'efficacité du traitement médical, sa tolérance, et de discuter avec l'enfant et les parents de l'ablation à partir de l'âge de 10-12 ans. Par ailleurs, il faut éviter d'empêcher un enfant de faire du sport à l'école et durant ses loisirs en raison des TSV :

>>> Chez l'enfant, le traitement par bêtabloquant à petites doses ou vérapamil s'il y a de l'asthme sera introduit. S'il y a un faisceau accessoire latent (ou patent), le bêtabloquant peut être associé à de la flécaïnide. Sa posologie maximale est de 120 mg/m<sup>2</sup>/j en 2 prises. Il faut noter qu'une prise d'aténolol s'est

avérée efficace chez 59 % de 22 enfants < 18 ans [10].

>>> Chez le nourrisson et/ou le jeune enfant ayant plus souvent une réentrée dans un faisceau accessoire, et compte tenu d'une évolution souvent favorable dans l'adolescence, le traitement médical est d'abord indiqué [4] ; il peut comporter de l'amiodarone, le risque

de dysthyroïdie étant faible à cet âge, ou un antiarythmique de classe I. Chez le nourrisson, l'ablation est d'indication exceptionnelle, uniquement en cas d'échec des traitements antiarythmiques [6].

Les risques de l'ablation (BAV, irradiation, voire décès) ont été rapportés chez les jeunes enfants [11] (**fig. 2**). L'ablation ne se proposera qu'en cas de mauvaise tolérance du traitement ou de son inefficacité et, sauf exception, après l'âge de 5 ans (de préférence quand l'enfant est suffisamment grand, généralement à partir de 12 ans). Notons que les études récentes font apparaître moins de complications lors des procédures d'ablation [12, 13], mais les recommandations européennes récentes [14] indiquent toujours de ne considérer l'indication de l'ablation chez l'enfant uniquement quand tous les antiarythmiques, incluant les classes I et III seuls ou en association, ont échoué. Le traitement curatif par ablation a essentiellement pour but d'améliorer la qualité de vie de l'en-

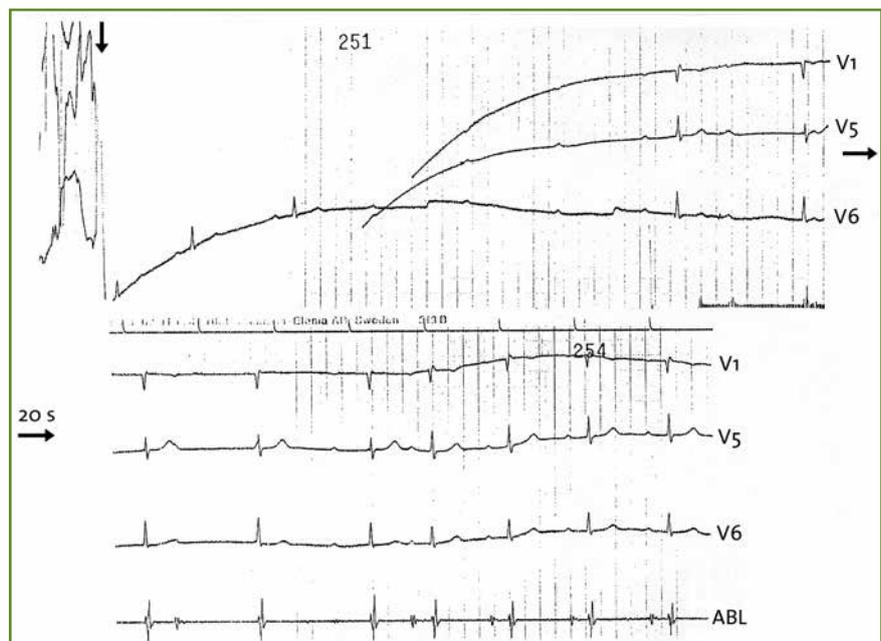


FIG. 2 : Bloc auriculo-ventriculaire complet lors d'une ablation de voie lente, heureusement régressif.

# REVUES GÉNÉRALES

## Rythmologie

fant. Le risque de tachycardie sinusale inappropriée après l'ablation n'est pas négligeable [13].

### 2. Les données du suivi chez l'enfant incluant les différentes formes de traitement étant peu nombreuses, nous rapportons l'expérience nancéenne

Au total, 175 enfants et adolescents, 94 garçons et 81 filles, âgés de 6 à 19 ans (moyenne :  $15 \pm 2,8$ ), ayant un ECG intercritique normal, pas de conduction antérograde dans un faisceau accessoire et tous une TSV documentée ou provoquée, ont été suivis pendant  $2,3 \pm 3,6$  ans. La TSV était bien tolérée chez 26 enfants (syncope). Il s'agissait d'une réentrée intranodale chez 125 enfants (71,4 %) et d'une réentrée dans un faisceau accessoire parfois à conduction décélérentielle chez les autres. Une ablation par radiofréquence de la voie lente ( $n = 60$ ) ou d'un faisceau accessoire ( $n = 38$ ) a été réalisée sous simple sédation chez 98 d'entre eux (56 %) entre 1 mois et 13 ans après l'évaluation initiale (moyenne :  $1,84 \pm 2,9$  ans). L'ablation de la voie lente a été moins fréquente que celle d'un faisceau accessoire (53,5 % vs 74 %) (0,0007). L'échec de l'ablation, souvent dû au refus de l'enfant de poursuivre, a été fréquent (17 enfants, 17,5 %) et plus fréquent pour l'ablation d'un faisceau accessoire (10/17). Un BAV du 2<sup>e</sup> degré, heureusement transitoire, est survenu chez 5 enfants au cours de l'ablation de la voie lente, ce BAV étant vagal dans un cas et traumatique dans 2 cas. Les symptômes ont récidivé chez 19 enfants (19 %), mais il ne s'agissait que d'une tachycardie sinusale inappropriée chez 14 d'entre eux. Chez 13 enfants traités par des antiarythmiques ou bêtabloquants, la crise a récidivé chez 5 d'entre eux et 2 enfants ont présenté une syncope en relation avec des effets secondaires dus au traitement. Par ailleurs, 64 patients n'ont pas reçu

de traitement, mais il est à déplorer un décès dans les suites d'un traitement en urgence pour réduire une tachycardie. Au total, 1/3 des enfants ont eu une évolution spontanément favorable.

Ce registre montre que le suivi est difficile malgré l'envolée des techniques d'ablation qui restent plus délicates que chez l'adulte et sont toujours à considérer avec prudence, et seulement en cas de résistance ou d'intolérance au traitement médical.

### Conclusion

Les méthodes de diagnostic et de traitement des TSV ont considérablement évolué depuis la description initiale en 1889. Si, actuellement, il est tout à fait possible de guérir de cette affection par les techniques d'ablation, il faut garder à l'esprit qu'une majorité des patients a une forme bénigne de l'affection et que l'abstention thérapeutique est souvent l'attitude la plus sage. Le suivi s'effectuera à la demande si les crises sont rares et sensibles aux manœuvres vagales. Si les crises se répètent et sont insensibles aux manœuvres vagales, un traitement médical est d'abord indiqué et l'enfant doit être suivi au moins une fois par an. À partir de l'âge de 10-12 ans, un traitement radical peut se discuter entre un médecin spécialiste, l'enfant et ses parents.

### Bibliographie

1. GROLLEAU R, CARABASSE D, LECLERQ F. Les tachycardies jonctionnelles. *Arch Mal Cœur*, 1995;88:41-51.
2. BREMBILLA-PERROT B, MARÇON F, BOSSER G *et al.* Paroxysmal tachycardia in children and teenagers with normal sinus rhythm and without heart disease. *PACE*, 2001; 24:41-45.
3. BREMBILLA-PERROT B, MOEJEZI RV, ZINZIUS PY *et al.* Missing diagnosis of preexcitation syndrome on ECG: clinical and electrophysiological significance. *Int J Cardiol*, 2013;163: 288-293.

4. LUCET V, DO NGOC D, SIDI D *et al.* Traitement médical et évolution à long terme des tachycardies jonctionnelles permanentes de l'enfant. À propos de 10 cas suivis pendant 11 ans. *Arch Mal Cœur*, 1985;78: 210-216.
5. BREMBILLA-PERROT B, BREMBILLA A, MOULIN-ZINSCH A *et al.* Factors of negativity of electrophysiological study in children and teenagers complaining of tachycardia and prognostic significance. *Pediatr Cardiol*, 2015;36:64-70.
6. KANG KT, POTTS JE, RADBILL AE *et al.* Permanent junctional reciprocating tachycardia in children: a multicenter experience. *Heart Rhythm*, 2014;11:1426-1432.
7. BREMBILLA-PERROT B, MOULIN-ZINSCH A, SELLAL JM *et al.* Impact of transesophageal EP study to elucidate the mechanism of arrhythmia in children with SVT and no preexcitation. *Pediatr Cardiol*, 2013; 34:1695-1702.
8. BLAUFOX AD, WARSY I, D'SOUZA M *et al.* Transesophageal electrophysiological evaluation of children with a history of supraventricular tachycardia in infancy. *Pediatr Cardiol*, 2011;32:1110-1114.
9. D'ESTE D, ZOPPO F, BERTAGLIA E *et al.* Long-term outcome of patients with atrioventricular node reentrant tachycardia. *Int J Cardiol*, 2007;115:350-353.
10. MEHTA A, SUBRAHMANYAM A, ANAND R. Long-term efficacy and safety of atenolol for supraventricular tachycardia in children. *Pediatr Cardiol*, 1996;17:231-236.
11. SCHAFFER MS, GOW RM, MOAK JP *et al.* and participating members of the Pediatric Electrophysiology Society. Mortality following radiofrequency catheter ablation (from the Pediatric Radiofrequency Ablation Registry). *Am J Cardiol*, 2000; 86:639-643.
12. TOMASKE M, CANDINAS R, WEISS M *et al.* Safety and efficacy of paediatric outpatient radiofrequency catheter ablations. *Int J Cardiol*, 2011;148:276-279.
13. HIIPPALA A, HAPPONEN JM. Population-based single-center outcome for pediatric catheter ablation of common supraventricular tachycardias. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2015;38:115-139.
14. BRUGADA J, BLOM N, SARQUELLA-BRUGADA G *et al.* Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*, 2013;15:1337-1382.

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