

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2015

N° 152

THESE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

DES cardiologie et maladies vasculaires

par

Dylan Therasse
né le 17/08/1986 à Tours

Présentée et soutenue publiquement le 22 octobre 2015

Protocole IChilDren : « Défibrillateur Automatique Implantable chez les enfants : causes et évaluation des différentes techniques d'implantation »

Président : Monsieur le Professeur Probst Vincent

Directeur de thèse : Docteur Gourraud Jean Baptiste

Remerciements

Tout d'abord merci au Dr GOURRAUD, mon directeur de thèse, qui a accepté de m'accompagner sur ce travail et d'autres. Merci de m'avoir soutenu et encouragé dans cette filière et de m'avoir aidé dans de nombreuses occasions.

Merci au Professeur PROBST, pour avoir accepté de présider ma thèse et pour le soutien et l'accompagnement que vous m'avez fourni tout au long de cet internat

Aux Professeurs LE MAREC et GOURNAY, qui me font l'honneur d'évaluer mon travail de thèse et de faire partie de mon jury.

Au Docteur LANDE, pour avoir accepté d'évaluer mon travail en faisant partie de ce jury, ainsi que pour son enseignement tant sur le plan théorique que pratique, et pour avoir accepté de me former à la rythmologie interventionnelle.

Au Dr LE GLOAN qui a également accepté de faire partie de mon jury, et qui a largement contribué à l'acquisition de mes connaissances.

Au Dr JAAFAR, qui le premier m'a encadré dans l'apprentissage de ce métier et qui a largement contribué au médecin que je suis, en espérant ne jamais le décevoir.

Au Dr MICHEL, qui elle aussi m'a toujours soutenu, à sa bonne humeur constante et à son oreille toujours disponible

Au Dr SOLNON et Dr MALLIET qui ont accepté de prendre de leur temps pour me former, et me transmettre leurs connaissances.

A l'ensemble de mes co-internes qui ont eu à me supporter, à François et son bon gout, à Maxime P., à Antoine. Merci à Julien d'avoir subi une colocation bruyante. Merci à Pierre, Raphael, Joumana et Charlotte pour ce semestre si particulier. Merci à mes des 2 dernières co-internes, Coline et Mathilde, qui ont accepté de jouer le jeu pour que je puisse me libérer du service.

A tous ceux que j'ai rencontré à Nantes. Merci à Camille et Anne pour tous ces moments. Merci à Mole et Arnaud de les avoir récupérées. A Dean et sa folie, à Jo, Paulette et Eva. Au Mac

Merci à tous ceux que j'ai rencontré à la fac, à Pepette qui sera toujours là, à Simon qui sans qui bien des journées et soirées n'auraient pas eu la même saveur, à Aurélien pour sa gentillesse sans limite, à Antoine et Soso et au futur Bobo. A Estelle qui a su de mes amis choisir le meilleur.

A ceux qui m'ont connu encore avant tout ça, à Charles pour tout, à Julien pour avoir toujours été là et qui je l'espère le sera toujours, à Karine pour son amitié et son aide avec les statistiques, à Cyrille pour ces soirées viriles, à Jean Mich.

Un grand merci à mes parents, qui ont fait tous ces sacrifices pour moi, qui m'ont permis d'être où j'en suis et parce que je sais que je ne leur montre pas assez à quel point je tiens à eux.

A Chloé, la plus belle rencontre de cet internat, qui fait de ma vie une merveille.

Sommaire

ABRÉVIATIONS.....	6
1. INTRODUCTION.....	7
1.1. PATHOLOGIES À RISQUE RYTHMIQUE CHEZ L'ENFANT	7
1.1.1. <i>Les arythmies héréditaires cardiaques</i>	10
1.1.1.1. Le syndrome du QT long.....	10
1.1.1.2. Le syndrome de Brugada.....	11
1.1.1.3. La tachycardie ventriculaire catécholaminergique.....	11
1.1.1.4. Le syndrome de repolarisation précoce.....	12
1.1.1.5. Le syndrome du QT court.....	12
1.1.2. <i>Cardiomyopathies structurelles</i>	13
1.1.2.1. La cardiomyopathie hypertrophique.....	13
1.1.2.2. La dysplasie arythmogène de ventricule droit (DAVD).....	13
1.1.2.3. La cardiomyopathie dilatée.....	14
1.1.3. <i>Cardiopathies congénitales</i>	15
1.2. DAI CHEZ L'ENFANT	16
1.2.1. <i>Le défibrillateur automatique implantable</i>	16
1.2.1.1. Chocs inappropriés	17
1.2.1.2. Aspect psychologique particulier à la population pédiatrique.....	20
1.2.2. <i>DAI avec coil transveineux</i>	20
1.2.3. <i>DAI avec boîtier en position abdominale</i>	22
1.2.4. <i>DAI sous-cutané</i>	23
1.2.5. <i>Patch épicardique</i>	24
1.2.6. <i>Test de défibrillation</i>	25
2. OBJECTIFS ET CRITERES DE JUGEMENT	26
2.1. OBJECTIF ET CRITÈRE D'ÉVALUATION PRINCIPAL.....	26
2.2. OBJECTIFS ET CRITÈRES D'ÉVALUATION SECONDAIRES.....	26
3. MATÉRIEL ET MÉTHODES	27
3.1. POPULATION	27
3.2. CRITÈRES DE JUGEMENT	27
5.3. STATISTIQUES.....	28
4. RESULTATS.....	29
4.1. RÉSULTATS.....	29
4.1.1. <i>Population</i>	29
4.1.2. <i>Technique d'implantation</i>	30
4.1.3. <i>Suivi</i>	32
4.1.3.1. Complications entraînant une reprise chirurgicale.....	32
4.1.3.2. Facteurs de risque de complication.....	35
4.1.3.3. Thérapies appropriées et inappropriées.....	35
4.1.4. <i>DAI sous-cutané</i>	37
4.2. EXPÉRIENCE NANTAISE.....	37
5. DISCUSSION	42
5.1. DISCUSSION.....	42

5.2. EXPÉRIENCE NANTAISE.....	45
6. CONCLUSION.....	47
7. ANNEXES.....	48
7.1. CONSENTEMENT ICHILDREN	48
7.2. ECRF	51
8. BIBLIOGRAPHIE.....	55
RESUME.....	62

ABRÉVIATIONS

DAI : Défibrillateur Automatique Implantable

QTc : QT corrigé

ECG : électrocardiogramme

TV : tachycardie ventriculaire

FV : fibrillation ventriculaire

LQTS : syndrome du QT long (long-QT syndrome)

CMH : cardiomyopathie hypertrophique

FEVG : fraction d'éjection du ventricule gauche

DAVD : dysplasie arythmogène du ventricule droit

CMD : cardiomyopathie dilatée

ATP : stimulation antitachycardique (AntiTachycardia Pacing)

TSV : tachycardie supra-ventriculaire

TrV : transveineux

Abd : abdominal

ESC : European Society of Cardiology

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

1. INTRODUCTION

La mort subite chez l'enfant représente 1,3 à 4 décès pour 100 000 enfants par année(1)(2)(3)(4). Près de deux tiers d'entre elles seraient directement liées à un trouble du rythme cardiaque (5). Si l'incidence est faible, comparée aux 50 à 100 / 100 000 décès par an chez l'adulte(6), elle n'en reste pas moins un réel problème de santé publique notamment en terme d'années de vie perdue.

Dans cette population de patients pédiatriques à risque de mort subite par troubles du rythme ventriculaire, le traitement de la cause n'est pas toujours possible, et il faut parfois recourir à l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI). Il s'agit souvent d'une décision difficile chez ces enfants qui seront porteur d'un DAI, pour la plupart toute leur vie, et seront exposés à un risque important de complications médicales, sociales et psychologiques. La meilleure technique d'implantation du DAI permettant de limiter ces complications reste un sujet en débat en l'absence de grandes séries comparatives.

L'objectif de notre travail est de constituer, en collaboration avec les principaux centres français, une base de données nationale des enfants implantés d'un DAI afin d'une part de décrire l'épidémiologie de l'implantation d'un DAI chez l'enfant que ce soit en prévention primaire ou secondaire, et d'autre part de comparer l'efficacité et les complications des différentes techniques d'implantation dans cette population particulière.

1.1. PATHOLOGIES À RISQUE RYTHMIQUE CHEZ L'ENFANT

La majorité des morts subites cardiaques chez l'enfant est due à une chute du débit cardiaque en rapport avec un trouble du rythme ventriculaire regroupant la tachycardie ventriculaire (activité électrique rapide des ventricules, indépendamment des oreillettes), la torsade de pointe (activité électrique rapide des ventricules mais avec un aspect polymorphe) ou la fibrillation ventriculaire (activité anarchique des ventricules, inefficace sur le plan hémodynamique). Après la survenue de ce type d'arythmie ventriculaire, l'implantation d'un DAI est systématiquement discutée en prévention secondaire de la mort subite.

Le DAI peut également être implanté avant la survenue du trouble du rythme devant la présence d'une anomalie cardiaque favorisant la survenue de ceux-ci. On parle alors de prévention primaire. On peut séparer ces cardiopathies à risque en trois groupes : les cardiopathies congénitales secondaires à une malformation présente dès la naissance, les cardiopathies structurelles dépistées par un examen morphologique et les arythmies héréditaires avec un cœur qui apparaît structurellement sain. L'analyse des études s'intéressant à l'implantation d'un DAI chez l'enfant (tableau I) distingue le groupe des canalopathies avec notamment le syndrome du QT long comme première cause d'implantation et dans le groupe des cardiopathies structurelles, la CMH. Le nombre de sujets présentant une cardiopathie congénitale varie selon la limite d'âge de recrutement.

Cependant dans certains cas, le DAI n'est pas une thérapeutique adaptée pour réduire la mortalité cardiaque. Lorsque les décès sont secondaires à une dysfonction mécanique des ventricules, avec une fonction cardiaque non suffisante pour assurer une hémodynamique viable, il peut alors se discuter une greffe cardiaque en l'absence d'autre solution thérapeutique. D'autre part, certaines pathologies cardiaques à risque rythmique peuvent être traitées efficacement et ne nécessitent donc pas de l'implantation d'un DAI en prévention de récurrence de trouble du rythme cardiaque. Parmi ces pathologies, on retrouve les causes ischémiques secondaires à une anomalie de naissance des coronaires qui peuvent être traitées chirurgicalement, le syndrome de Wolff Parkinson White où l'ablation par radiofréquence de la voie accessoire antérograde protège d'une mort subite ou encore certaines arythmies héréditaires où le traitement médicamenteux suffit (syndrome du QT long).

Avant de détailler les pathologies à risque rythmique chez l'enfant, précisons qu'en prévention secondaire, et en l'absence de causes réversibles, il est admis qu'il faut implanter un DAI, que se soit en extrapolant les données des études réalisées chez l'adulte (7) ou sur les données d'études spécifiques à la population pédiatrique (8)(9)(10).

Tableau I – Causes d’implantation d’un DAI chez l’enfant dans la littérature (10)(11)(12)(8)(13)(14)(15)(16)(17)

	total	cardiopathie congénitale		cardiopathie structurelle				Canalopathie				TV		autre
		CMH	DAVD	CMD	QT long	Brugada	catécholaminergique	FV idiopathique						
Stefanello et al. 2002 (10)	27	5 (18%)	18	7 (27%)	6 (22%)	1 (4%)	0	13 (48%)	9 (33%)	0	0	4 (15%)	2 (7%)	
Charath et al. 2002 (11)	16	0	0	6 (37%)	6 (37%)	0	0	6 (37%)	6 (37%)	0	0	0	4 (25%)	
Korte et al. 2004 (72)	20	11 (55%)	55	3 (15%)	1 (5%)	1 (5%)	0	6 (30%)	4 (20%)	0	0	2 (10%)	0	
Gradaus et al. 2004 (8)	25	3 (12%)	12	11 (44%)	4 (16%)	4 (16%)	3 (12%)	8 (32%)	3 (12%)	1 (4%)	0	4 (16%)	3 (12%)	
Ten Harkel et al. 2005 (13)	23	3 (13%)	13	4 (17%)	3 (13%)	0	1 (4%)	16 (67%)	9 (39%)	3 (13%)	0	4 (15%)	0	
Stephenson et al. 2006 (14)	22	8 (36%)	36	3 (14%)	1 (4%)	1 (4%)	0	9 (41%)	4 (18%)	0	2 (9%)	3 (14%)	2 (9%)	
Tomasko et al. 2008 (15)	15	1 (7%)	7	12 (80%)	10 (67%)	0	2 (13%)	2 (14%)	0	1 (7%)	1 (7%)	0	0	
Radbill et al. 2010 (16)	117	54 (46%)	46	19 (16%)	0	NP	NP	44 (38%)	NP	NP	NP	NP	0	
Griksaitis et al. 2013 (17)	23	3 (13%)	13	7 (30%)	6 (26%)	0	1 (4%)	20 (86%)	12 (52%)	4 (17%)	1 (4%)	3 (13%)	3 (13%)	

1.1.1. Les arythmies héréditaires cardiaques

1.1.1.1. Le syndrome du QT long

Le syndrome du QT long est la canalopathie la plus impliquée dans la survenue de mort subite chez l'enfant classiquement par torsade de pointe. Près de 10% des nourrissons présentant une mort subite inattendue seraient ainsi porteur d'une mutation dans un des gènes impliqués dans ce syndrome (18). Celui-ci serait retrouvé selon Schwartz et al, chez 1 nouveau né sur 2000 (19).

Le diagnostic clinique est réalisé par un ECG, avec un allongement de l'intervalle QTc supérieur ou égal à 480 ms de façon répétée, ou un score de risque > 3 (score de Schwartz (20)) ou un QTc \geq 460ms chez un patient ayant présenté une syncope inexpliquée en l'absence de cause métabolique (hypokaliémie par exemple) ou médicamenteuse (21) (le QTc est mesuré entre le début du QRS et la fin de l'onde T qu'il faut corriger en fonction de la fréquence cardiaque) (7). Plusieurs mutations ont été mises en évidence en rapport avec plusieurs formes de QT long (avec pour les plus fréquentes une mutation sur le gène *KCNQ1* et le LQT1, *KCNH2* pour le LQT2 ou *SCN5A* pour le LQT3 dans environ 40, 30 et 10% des cas respectivement (22)). Le traitement médical repose sur l'utilisation des bêta-bloquants (23).

Si l'enfant reste symptomatique (syncope, TV soutenue malgré le traitement) il est recommandé d'implanter un DAI (classe IIA (7)).

Chez les patients asymptomatiques la décision est plus difficile (7). Si le traitement médical est privilégié, certains patients « à haut risque » justifient de l'implantation du DAI (classe IIB)(24,25). Ce risque est notamment défini par la longueur de l'espace QTc >500ms et les types LQTS2 ou LQTS3 chez qui les bêtabloquants sont moins efficaces sur la prévention des arythmies ventriculaires (26). La sympathectomie cardiaque gauche peut également s'intégrer à la stratégie thérapeutique lorsque le traitement bêtabloquant n'est pas efficace (7).

1.1.1.2. Le syndrome de Brugada

Le syndrome de Brugada est un syndrome caractérisé par un aspect ECG typique dans une des dérivations précordiales droites avec une élévation du point J de plus de 0,2mV se poursuivant par un sus décalage du segment ST concave vers le haut puis d'une onde T négative. Cet aspect peut être spontané ou induit pharmacologiquement par l'utilisation d'inhibiteurs des canaux sodiques (flecainide ou ajmaline le plus souvent) (7). Ce syndrome est associé à un sur-risque de mort subite par troubles du rythme ventriculaire par TV ou FV.

Son incidence dans la population pédiatrique reste faible même si elle est probablement sous-estimée par la grande variabilité du phénotype dans le temps (0,02% d'ECG typique sur 22 000 enfants dans une population japonaise testée de façon systématique (27), en sachant que la prévalence de ce syndrome est plus importante en Asie). L'étude génétique ne permet pas pour l'instant de poser le diagnostic.

Une étude récente (28), réalisée au CHU de Nantes, encore non publiée, menée chez les enfants, retrouve comme principal facteur de risque de trouble du rythme ventriculaire, l'association de symptômes et d'un ECG typique spontané. S'il n'existe pas de recommandations spécifiques, ces facteurs de risques rythmiques font discuter l'implantation d'un DAI (29) éventuellement associé à l'introduction d'Hydroquinidine (30), seuls traitements ayant prouvé leur efficacité dans ce syndrome.

1.1.1.3. La tachycardie ventriculaire catécholaminergique

La prévalence de la tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique est estimée à 1 pour 10 000 (31). Ce syndrome est associé à un risque de mort subite par tachycardie ventriculaire, classiquement bidirectionnelle ou polymorphe, déclenchée par des stimuli adrénergiques (effort, stress ou émotion). A ce jour, deux gènes sont impliqués dans ce syndrome, *RYR2* et *CASQ2* (32). Le traitement médical repose sur l'utilisation des bêta bloquants même si le risque de trouble du rythme ventriculaire reste malgré tout présent (33).

Les indications d'implantation d'un DAI dans cette pathologie rare sont basées sur des recommandations d'expert et doivent être discutées au cas par cas. En effet, le défibrillateur peut s'avérer dans ce cas inefficace voire délétère, induisant de nouvelles arythmies par hypertonie adrénergique. (37)(34). La dénervation sympathique cardiaque gauche a également une place dans la stratégie thérapeutique comme le traitement par flecainide lorsque le traitement par bêta bloquant n'est pas efficace (35)(36)(37).

1.1.1.4. Le syndrome de repolarisation précoce

Le syndrome de repolarisation précoce est lui aussi associé à un sur-risque de mort subite secondaire à un trouble du rythme ventriculaire. L'aspect électrocardiographique est défini par une surélévation du point J de plus de 0,1 mV à la fin du QRS dans deux dérivations contiguës inférieures ou latérales. La prévalence de ce syndrome est difficile à estimer, d'une part car elle est très variable en fonction des populations étudiées et d'autre part car cet aspect électrique est fréquemment retrouvé dans la population générale.

Aucun marqueur fiable n'existe actuellement pour stratifier le risque rythmique et dissocier les formes malignes de la grande majorité de formes bénignes. Cependant la présence d'un notch (38), d'une repolarisation précoce dans les dérivations inférieures (39) ou d'un segment ST horizontal ou descendant (40) favoriserait la survenue d'arythmies. Dans la population pédiatrique, bien que quelques cas aient été décrits, il n'existe pas d'étude spécifique définissant ce risque.

Pour l'instant, l'implantation d'un DAI, encore plus chez l'enfant, est réservée à la prévention secondaire (21).

1.1.1.5. Le syndrome du QT court

Le syndrome du QT court est défini par un intervalle QT et QTc courts $\leq 340\text{ms}$ ou $\leq 360\text{ms}$ associé à la survenue de trouble du rythme ventriculaire, d'une mort subite personnelle ou familiale ou la présence d'une mutation en lien avec ce syndrome (7). Sa première description est récente en 2000 (41). La prévalence de ce syndrome est très rare. Il est possible qu'il soit impliqué dans la survenue de mort subite en période néonatale en reprenant les familles atteintes par le syndrome (42). Plusieurs gènes ont été mis en évidence avec ce syndrome, tous codant pour un canal potassique (43)(*KCNH2*, *KCNQ1* et *KCNJ2*).

Etant donné le peu de recul depuis la découverte du syndrome et les petits effectifs, il est difficile de donner des recommandations sur la prise en charge des patients atteints. Basée sur des recommandations d'expert, et devant la survenue fréquente de mort subite chez les patients atteints par le syndrome, l'implantation d'un DAI est retenue en prévention primaire, en cas de syncope ou de TV, et peut être retenue en cas d'histoire familiale de mort subite (21). Un traitement par quinidine peut également être proposé afin de prolonger la repolarisation (44).

1.1.2. Cardiomyopathies structurales

1.1.2.1. La cardiomyopathie hypertrophique

La cardiomyopathie hypertrophique est la cardiomyopathie structurale la plus fréquente chez l'enfant avec une incidence estimée entre 0,3 à 0,5 pour 100 000 (45)(46).

Le diagnostic chez l'enfant est difficile, avec une hypertrophie ventriculaire gauche parfois absente à l'échographie. L'histoire familiale est souvent, en dehors des patients symptomatiques, le mode d'entrée dans la maladie, et l'apport d'imageries complémentaires est souvent nécessaire. Par contre le phénotype apparaît complet (hypertrophie ventriculaire gauche supérieure à 2 déviations standard (47)) à la fin de la croissance (48). L'apport de la génétique reste discuté chez les enfants, avec un risque de trouble psychologique en cas de génotype positif, alors que le risque d'évènement grave chez un enfant sans atteinte phénotypique semble faible (49). Le dépistage échographique est recommandé à partir de l'âge de 10 ans chez les enfants d'une famille atteinte (36).

En prévention primaire, un enfant présentant une CMH avec plus de 2 critères de gravité, à savoir un antécédent de mort subite dans la famille, une hypertrophie septale sévère (une épaisseur maximale du ventricule gauche supérieure à 30 mm ou un Z score supérieur à 6), la présence de TV spontanée, ou des syncopes d'effort malgré un traitement bêta-bloquant adapté, peut bénéficier d'un DAI (50).

1.1.2.2. La dysplasie arythmogène de ventricule droit (DAVD)

La DAVD représente une autre pathologie responsable de mort subite par trouble du rythme ventriculaire. Celle-ci est secondaire à des anomalies fonctionnelles et structurales prédominant sur le ventricule droit dues au remplacement du myocarde par du tissu adipeux. La prévalence chez l'enfant est difficile à estimer mais reste très faible. Le phénotype apparaîtrait plus-tôt chez les patients ayant une activité physique plus importante (51), mettant en évidence dans cette pathologie une notion d'évolutivité et donc de moindre prévalence chez l'enfant. Cependant sur une série autopsique, 10% des morts subites secondaires à une DAVD concernaient des patients de moins de 18 ans (52).

Le diagnostic repose sur l'association de plusieurs critères morphologiques (échocardiographique et IRM), anatomopathologiques, électrocardiographiques (trouble du rythme, anomalies de l'ECG basal, potentiels tardifs ventriculaires) et génétiques (antécédents familiaux, mutation génétique) selon un consensus publié en 2010 (53).

Ces critères sont transposables aux sujets pédiatriques (54) et le risque rythmique est au moins égal à celui des adultes (55).

En prévention primaire, les critères d'implantation d'un DAI ne sont pas clairement établis, notamment chez les patients asymptomatiques. On retrouve comme facteur de risque, la présence de troubles du rythme ventriculaire dans le suivi, ou la présence d'ondes T négatives dans les dérivations précordiales (56), la dysfonction du ventricule droit (57), ou l'inductibilité de troubles du rythme ventriculaire lors d'une exploration électrophysiologique (58). Il faut souligner l'importance du traitement par ATP dans cette pathologie, avec des taux de réussite élevés dans le traitement de la TV (réduction de 92% des TV dans une étude de 2014 (56)).

Cependant, puisque les troubles du rythme peuvent être contrôlés par le traitement médical bêta-bloquant ou par l'ablation par radiofréquence (technique visant à détruire le substrat cellulaire responsable de l'arythmie) on cherche à éviter l'implantation d'un DAI pour limiter les complications.

1.1.2.3. La cardiomyopathie dilatée

On retrouve également chez l'enfant des cardiomyopathies dilatées. Towbin et al retrouvaient une incidence de 0,57 cas pour 100 000 enfants par an. Pour 66% des enfants atteints il s'agissait d'une cardiopathie idiopathique, pour 46% une myocardite, 26% étaient secondaires à une maladie neuromusculaire (59). Comme chez l'adulte, l'implantation d'un DAI peut être envisagée en présence d'une cardiopathie à FEVG altérée (35% ou moins), et/ou en présence de TV soutenue et à condition que le traitement médical soit optimal. Le niveau de preuve reste bas et les recommandations sont extrapolées d'études réalisées chez l'adulte (classe IIA B(23)). On peut y associer les non compactations du ventricule gauche à risque de mort subite chez l'enfant lorsqu'il y a une altération de la FEVG (60).

1.1.3. Cardiopathies congénitales

La littérature reste limitée sur le risque rythmique de ces cardiopathies surtout chez le jeune enfant. On peut cependant retenir que la tétralogie de Fallot (déviation antéro-supérieure du septum conal responsable d'une sténose de la voie d'éjection du ventricule droit associée à une communication inter-ventriculaire et une hypertrophie ventriculaire droite) et la transposition des gros vaisseaux corrigée à l'étage atrial (techniques chirurgicales de Mustard ou de Senning) sont les pathologies les plus à risque de morts subites chez l'adulte.

Dans la tétralogie de Fallot, les facteurs de risque rythmique les plus forts sont le caractère tardif de la chirurgie (61), la surcharge volumétrique du ventricule droit, la dysfonction ventriculaire gauche, la durée des QRS (>180ms) et la présence de TV cliniques ou induites soutenues avec un taux de chocs appropriés que se soit en prévention primaire ou secondaire élevé selon une étude de Khairy et al (62).

Pour la transposition des gros vaisseaux corrigée à l'étage atrial, il apparaît que la présence de flutter atrial ou de fibrillation atriale soit le facteur de risque de mort subite le plus important (63). Une réparation chirurgicale à un âge plus avancé semble être également un facteur de risque (64). Khairy et al dans une étude de 2008 (65) retrouvaient un taux élevé de chocs appropriés en prévention secondaire. Alors qu'en prévention primaire, il y avait peu de chocs appropriés avec par contre un taux élevé de chocs inappropriés. Les bêta-bloquants semblent être un bon protecteur du risque rythmique (65).

Pour ces deux pathologies ou pour toute autre cardiopathie congénitale, l'indication d'un DAI chez l'enfant n'est retenue qu'en prévention secondaire, sauf en cas d'altération de la fraction d'éjection du ventricule systémique où les recommandations rejoignent celles de la CMD avec FEVG inférieure à 35%.

1.2. DAI CHEZ L'ENFANT

La population pédiatrique est particulière et on ne peut pas extrapoler les résultats des études réalisées chez l'adulte à cette population. Les indications d'implantation chez l'adulte reposent sur des études réalisées dans de larges cohortes de patients, avec des indications d'implantation différentes (la cardiopathie ischémique étant la principale cause d'implantation de DAI chez l'adulte). En plus d'indications d'implantation différentes, la population pédiatrique se détache de la population adulte par de nombreuses contraintes que nous détaillerons ensuite, liée à leur croissance, leur activité, la durée pendant laquelle ils vivront avec le DAI et les problèmes psycho-sociaux qu'ils engendrent.

1.2.1. Le défibrillateur automatique implantable

Le DAI a pour fonction le traitement précoce des arythmies ventriculaires. Son efficacité dans la réduction de la mortalité et ses indications sont maintenant bien codifiées chez l'adulte que ce soit en prévention primaire ou secondaire (7).

Le DAI est constitué d'un boîtier relié à une ou plusieurs sondes placées dans le ventricule droit. Cette ou ces sondes ont 2 fonctions : une fonction d'écoute permettant de détecter l'activité électrique du cœur et une électrode avec fonction de défibrillation.

Le fonctionnement d'un DAI repose sur plusieurs paramètres :

- une zone de détection définie par une fréquence et un nombre d'intervalles pour laquelle le DAI considère qu'il s'agit d'une arythmie ventriculaire
- une discrimination permettant par l'intermédiaire de différents algorithmes de différencier une TV d'une tachycardie supra ventriculaire (TSV)
- un choix des thérapies avec soit la réalisation d'un choc électrique interne soit une stimulation anti tachycardique (ou ATP). Le choc électrique est délivré entre la sonde (cathode) et le boîtier (anode), le massif cardiaque devant être situé entre les deux pour que la défibrillation soit efficace. L'ATP consiste en une stimulation électrique, à une fréquence un peu plus rapide que celle de la tachycardie et dont le but est de casser la tachycardie en mettant une partie du circuit en période réfractaire. Cette thérapie a l'avantage d'être indolore pour le patient et de consommer moins d'énergie.

En général, on choisit une zone dite de FV pour des fréquences élevées où le traitement est le choc (avec le plus souvent de l'ATP en attendant la charge des condensateurs) et une ou deux zones dite de TV où l'on privilégie l'ATP et en cas d'échec un choc.

1.2.1.1. Chocs inappropriés

Les chocs inappropriés peuvent être secondaires à trois groupes d'anomalies entraînant une mauvaise classification en zone de thérapie :

- liés à des parasites secondaires à une rupture d'isolant ou de conducteur de la sonde, d'un déplacement du coil ou à un champ électrique extérieur (Figure 1).

- liés à une mauvaise interprétation des signaux électriques avec soit une sur-détection de l'onde T ou de l'onde P, soit une tachycardie d'origine atriale : sinusale (cause la plus fréquente de choc inapproprié chez l'enfant(8)(13)) ou non sinusale comme la FA (cause la plus fréquente chez l'adulte).

- détection prématurée de TV non soutenue.

Les études chez l'adulte nous montrent l'importance de la réduction des chocs inappropriés, responsables d'une diminution de la qualité de vie (66), d'une augmentation du nombre d'hospitalisation, d'une augmentation de la mortalité globale (67), ainsi qu'une diminution de la durée de vie du boîtier.

L'évolution technologique du matériel, des programmations (traitement efficace des TV par ATP (66), programmation des zones de thérapie pour des fréquences élevées et de longues durées de détection (68)) et l'utilisation de la télécardiologie (envoi automatique des données du défibrillateur au cardiologue via un site internet) (69) ont permis de diminuer le nombre d'évènement au cours du temps.

Chez l'enfant, peu importe la technique d'implantation, le nombre de chocs inappropriés est important touchant en moyenne 20% des patients implantés sur une période de suivi d'environ 3 ans (variant de 11 à 50% selon les études ; Tableau II). Ce sur risque de choc inapproprié peut être expliqué dans cette population par la croissance entraînant des contraintes sur les sondes (favorisant les ruptures de sonde ou leur déplacement) et par un niveau d'activité physique important associé à une fréquence ventriculaire pouvant être rapide chez l'enfant (70).

Figure 1 – Choc inapproprié secondaire à des parasites extérieurs

Issu de la base de données

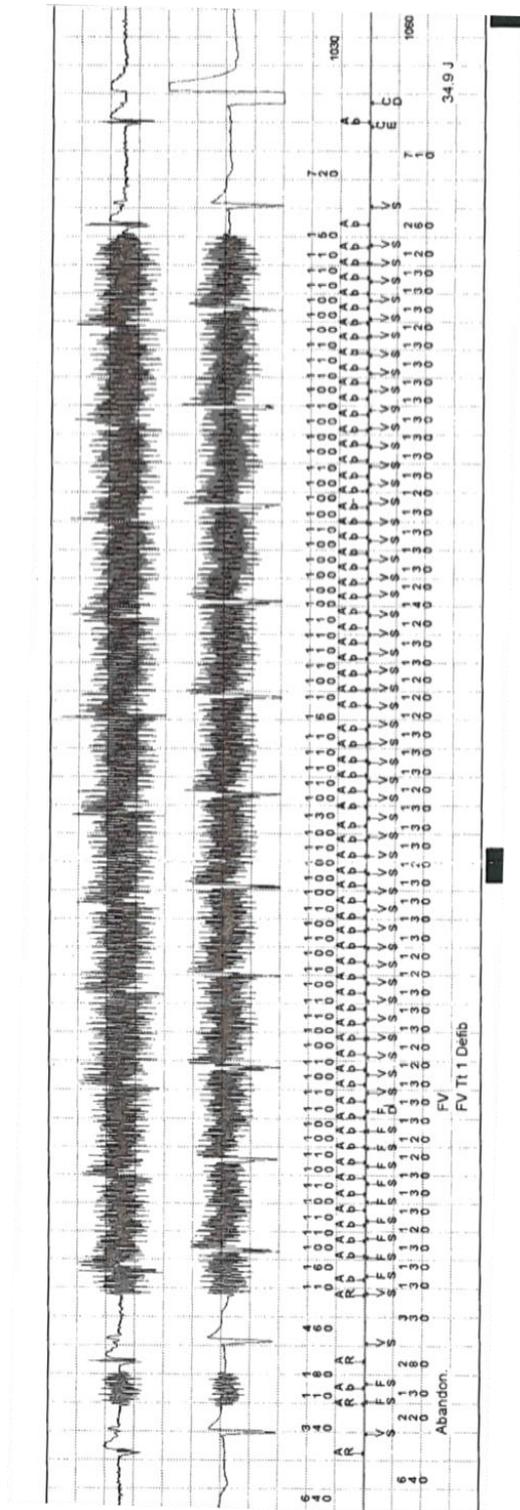


Tableau II – Principales études réalisées sur l’implantation d’un DAI chez l’enfant

	n	age (ans)	sexe (M)	poids (kg)	Prévention secondaire	DAI/coil	choc approprié	choc inapproprié	suité (ans)	complications entraînant une reprise
Stefanelli et al. 2002 (10)	27	14,5 ± 4,5	48%	49 ± 21	56%	Abdo/epicardique(48%), transveineux(48%)	26%	11%	2,7 ± 2	26%
Charath et al. 2002 (11)	16	15,4	57%	NP	56%	transveineux (100%)	44%	19%	3 ± 2,4	25%
Korte, et al. 2004 (12)	20	16 ± 6	NP	NP	30%	Abdo/epicardique (30%), transveineux (70%)	75%	50%	4,25 ± 2,6	25%
Ten Harkel et al. 2005 (13)	23	12	48%	41	61%	Abdo/epicardique(22%), transveineux(78%)	22%	30%	2,4	17%
Stephenson et al. 2006 (14)	22	8,9 ± 10	NP	25,5 ± 18,4	50%	Abdo/epicardique(31%), sous cutané(63%)	32%	18%	2,2	31%
Tomasko et al. 2008 (15)	15	12,5	73%	36,5	27%	Abdo/epicardique et pleural	27%	13%	1,8	27%
Berul CI et al. 2008 (90)	409 (dont 50% de plus de 16 ans)	18	NP	61	48%	NP	23%	24%	NP	23%
Radbill et al. 2010 (16)	117	NP	61%	NP	30%	transveineux (67%), non transveineux (33%)	23%	18%	1,6	23%
Grikasitis, et al. 2013 (17)	23	13	61%	41	52%	transveineux (57%),Abdo/sous cutané (30%), sous cut sans sonde épicardique (13%)	41%	22%	4,92	22%

1.2.1.2. Aspect psychologique particulier à la population pédiatrique

Il est évident que la décision d'implantation d'un DAI chez l'enfant est une décision difficile. Ils seront porteurs du DAI probablement jusqu'à la fin de leur vie. Il est important de prendre en compte avec les enfants l'aspect psychologique, l'importance de l'acceptation de l'appareil et donc de sa maladie par l'enfant, gérer l'anxiété que cela va créer chez le patient mais aussi chez ses parents et enfin ne pas négliger l'impact esthétique de la chirurgie. Cela doit être discuté lors de consultations dédiées avec des médecins ayant l'habitude de cette population particulière.

Les études de qualité de vie menées chez les jeunes patients porteurs d'un DAI montrent un niveau d'anxiété plus élevé que dans la population générale, mais qui reste semblable à celui de jeunes patients porteurs d'un stimulateur cardiaque sans fonction de défibrillation (71). Par contre en cas de chocs (in)appropriés, le niveau d'anxiété, de dépression et de trouble du sommeil augmentent considérablement entraînant une nette détérioration de la qualité de vie (72).

1.2.2. DAI avec coil transveineux

L'implantation d'un DAI transveineux (c'est-à-dire l'implantation de la sonde de défibrillation par abord veineux céphalique ou sous-clavier avec mise en place du boîtier en sous-claviculaire rétro ou pré-pectoral, Figure 2) méthode de référence chez l'adulte, pose d'autres problèmes chez l'enfant, en plus des complications connues chez l'adulte : pneumothorax à l'implantation, endocardite sur sonde, thrombose vasculaire, ajoutés au risque de choc inapproprié.

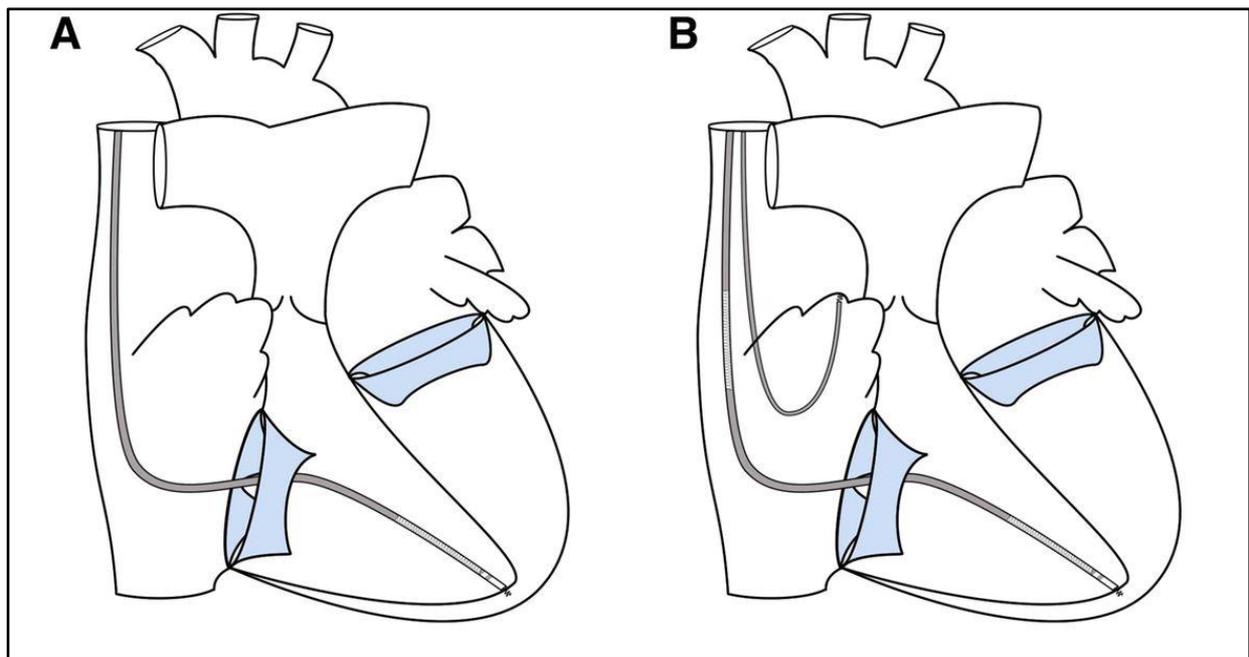


Figure 2 - sonde de défibrillation endovasculaire. A : sonde apicale VD par abord cave supérieur. B : idem associée à une sonde atriale droite de détection stimulation

Modifié d'après (73)

En effet, il peut exister des difficultés d'accès vasculaires, un risque de thrombose de la veine sous-clavière qui pourrait être plus élevé que chez l'adulte (42) et un risque de fracture de sonde ou de déplacement lié à la croissance avec choc électrique inapproprié plus important (76). Il a déjà été montré que le risque de fracture de sonde augmente inversement avec l'âge d'implantation, notamment chez les patients de moins de huit ans (étude PLEASE (77)). Dans cette étude, il y a eu une fracture de sonde chez 15% des sujets à une moyenne de deux ans de l'implantation causant pour un peu moins de la moitié d'entre eux un choc inapproprié. Cependant une fracture de sonde n'était responsable du choc inapproprié que chez 6% des sujets.

A cela s'ajoutent les difficultés techniques liées aux cardiopathies congénitales complexes (communication, malposition) et à l'augmentation du risque embolique liée aux sondes en présence d'un shunt intracardiaque (78).

L'utilisation d'un DAI double versus simple chambre pour discriminer au mieux les tachycardies supraventriculaires des tachycardies ventriculaires n'a pas été démontré chez l'enfant (79)(63). Au contraire on pourrait penser que l'ajout d'une sonde pourrait favoriser la thrombose veineuse dans cette population déjà à haut risque (même si une étude de 2006 ne retrouve pas d'augmentation de l'incidence de thrombose en fonction du nombre ou de la taille de la sonde (81)). Sur avis d'expert dans les recommandations de l'ESC, on peut envisager la mise en place d'un DAI par voie transveineuse à partir de l'âge de 10 ans (23).

Outre le boîtier positionné en sous-clavier et la sonde vissée dans le ventricule droit, il existe d'autres configurations possibles chez l'enfant. On peut placer le boîtier en position abdominale puis tunneller la sonde par voie sous cutanée jusqu'à la veine sous-clavière (82). Une autre technique consiste, au lieu de visser la sonde dans le ventricule droit, à la laisser flottante dans la veine cave inférieure permettant ainsi de ne pas être limité par la longueur de la sonde pendant la croissance. Cette technique nécessite cependant une anticoagulation curative afin d'éviter les phénomènes emboliques.

Des techniques alternatives à l'implantation transveineuse ont été proposées.

1.2.3. DAI avec boîtier en position abdominale

Le boîtier de DAI est placé soit dans la loge du muscle grand droit droit, soit dans la largeur du muscle diaphragmatique. Les sondes de stimulation atriale et ventriculaire sont placées en épiscardique avec une incision sous xiphœidienne sans sternotomie (méthode mini invasive).

Le coil de défibrillation peut être placé de différentes façons : soit sous cutané (14)(15)(17), soit pleural soit péricardique(83)(84). Le champ de défibrillation entre le boîtier et la sonde permet alors une défibrillation efficace. Il semble que l'énergie nécessaire à une défibrillation efficace soit meilleure avec le coil en position épiscardique (14).

On peut également placer deux coils de défibrillation sous cutané en antérieur et postérieur pour permettre la défibrillation en excluant le boîtier du circuit.

Cette technique d'implantation présente également des inconvénients. Il s'agit d'un acte chirurgical et donc d'une procédure plus lourde chez les enfants avec les risques liés à la

mini-thoracotomie et les difficultés respiratoires qui en découlent, ainsi qu'un risque de tamponnade. Il peut exister également des problèmes de stabilité de la sonde de défibrillation ou des problèmes de détection des sondes atriales ou ventriculaires(16). De plus, cette technique chirurgicale pose le problème du remplacement du boîtier et dans des cas particuliers le problème de l'abord d'un péricarde adhérent chez les enfants pouvant avoir déjà subi plusieurs interventions. Le risque d'endocardite est par contre faible étant donné l'absence de matériel endovasculaire.

Cette technique est une alternative à l'implantation transveineuse dans cette population (85). Cependant la longévité du système (de l'implantation à la reprise chirurgicale pour dysfonction) semble significativement plus courte (16).

1.2.4. DAI sous-cutané

Plus récemment est apparu un DAI entièrement implantable en position sous-cutané avec une sonde pré-pectorale et parasternale permettant la détection et la défibrillation (pas de sonde de détection épicaudique). Le boîtier est placé en sous-cutané en latéro thoracique gauche (Figure 3).

Les effectifs restent faibles mais cette technique est possible chez l'enfant, en évitant l'abord transveineux et en évitant une sternotomie. Il n'y a par contre pas de possibilité de stimulation atriale ou ventriculaire. Le patient doit être éligible avec un ratio adapté entre le QRS et l'onde T afin de ne pas déclencher de choc inapproprié par sur-détection de l'onde T (qui est plus fréquent avec cette technique(86)). On peut aussi évoquer le problème esthétique du boîtier en latéro-thoracique et du risque de choc mécanique sur le boîtier du DAI dans cette population jeune et active.

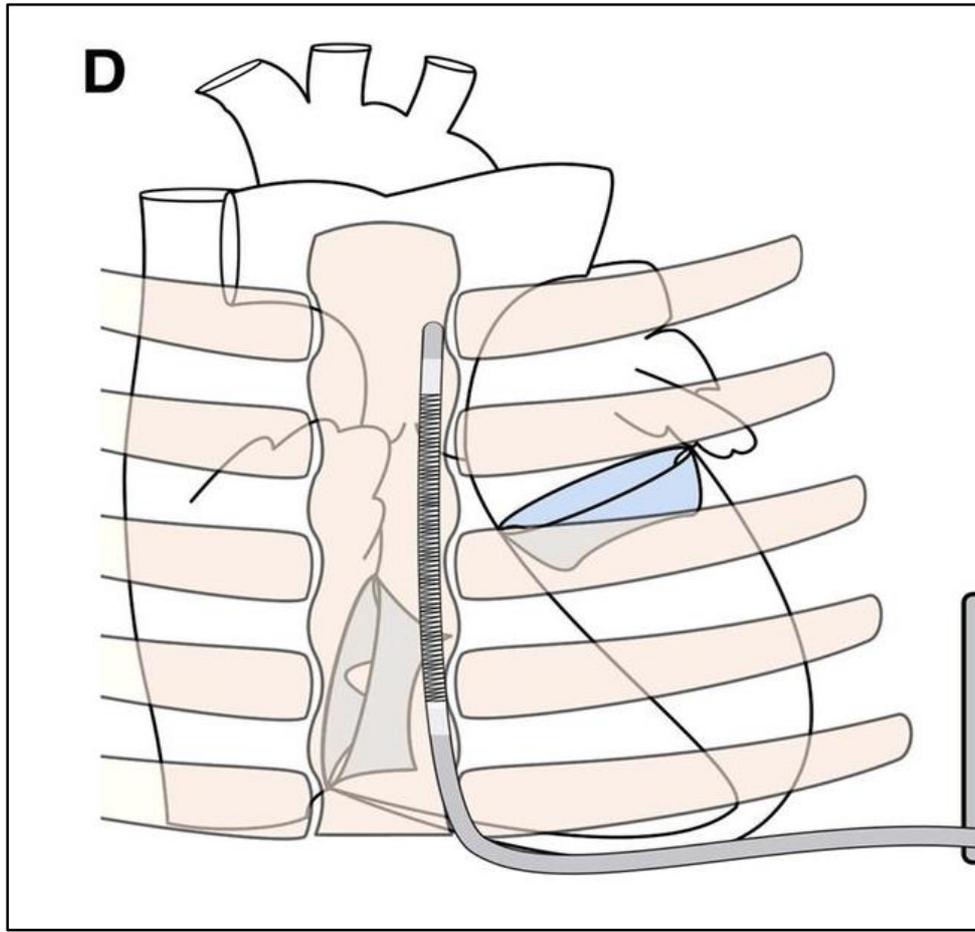


Figure 3 – DAI sous-cutané. Boîtier en position latéro-thoracique gauche. Coil de défibrillation sous cutané latéro-sternal tunnellisé jusqu'au boîtier

Modifié de (73)

1.2.5. Patch épicardique

Il s'agit d'une technique ancienne qui consistait à placer des patches au contact du péricarde. La technique nécessitait une sternotomie ou une thoracotomie avec toutes les complications post-opératoires qui en découlent. Cette implantation pouvait se compliquer de péricardite constrictive (87) et l'ablation de ces patches nécessitait un geste chirurgical complexe. Cette technique est maintenant abandonnée.

1.2.6. Test de défibrillation

A la fin de la procédure d'implantation, on peut procéder à un test de défibrillation. Il s'agit de déclencher une FV artificiellement par l'intermédiaire du DAI, le plus souvent en créant un courant de haute intensité, et de procéder à une défibrillation interne par l'intermédiaire du DAI.

Cette procédure permettrait de s'assurer de l'efficacité du DAI et du bon emplacement du coil de défibrillation. Cependant, elle reste controversée. En effet, d'une part l'efficacité d'un choc au bloc opératoire pendant une anesthésie générale ne permet pas de prédire l'efficacité d'un choc en condition réelle, et d'autre part, il existe un risque de créer un trouble du rythme ventriculaire non défibrillable. Dans l'étude de Stefanelli et al(10), un enfant sur les 27 implantés a dû être hospitalisé en réanimation suite à cette procédure alors qu'elle n'a conduit à aucune reprise chirurgicale de remplacement de sonde.

Chez l'adulte, il a déjà été montré que le test de défibrillation en fin de procédure ne permettait pas d'améliorer l'efficacité d'un choc en condition réelle (88).

2. OBJECTIFS ET CRITERES DE JUGEMENT

2.1. OBJECTIF ET CRITÈRE D'ÉVALUATION PRINCIPAL

Cette étude a pour objectif primaire de comparer l'efficacité et les complications de l'implantation d'un DAI chez l'enfant en fonction de la technique d'implantation.

2.2. OBJECTIFS ET CRITÈRES D'ÉVALUATION SECONDAIRES

Les objectifs secondaires sont :

- de réaliser une description épidémiologique de l'implantation des défibrillateurs en France chez l'enfant.

- d'analyser les causes de chocs appropriés et inappropriés chez l'enfant afin de déterminer une programmation optimale des thérapies.

3. MATÉRIEL ET MÉTHODES

3.1. POPULATION

Il s'agit d'une étude non interventionnelle en pratique courante, multicentrique, épidémiologique, non contrôlée, rétrospective.

Tous les patients de 16 ans ou moins implantés d'un DAI dans les différents CHU participant à l'étude (Nantes, Lille, Tours, Rennes, Bordeaux, Marseille et Paris) ont été inclus, peu importe la pathologie, que ce soit en prévention primaire ou secondaire. Les critères d'exclusion étaient une primo implantation datant de plus de 10 ans et/ou un suivi post implantation inférieur à un an.

3.2. CRITÈRES DE JUGEMENT

Le critère de jugement principal repose sur l'apparition d'une complication à plus de 30 jours de l'implantation, ayant entraîné une reprise chirurgicale.

Les données cliniques et thérapeutiques recueillies étaient l'âge, le sexe, le poids, la taille, la cardiopathie à l'origine de l'implantation, les symptômes précédant l'implantation, si l'implantation était en prévention primaire ou secondaire, la date d'implantation du DAI, la technique d'implantation, le succès de défibrillation. Pour chaque technique d'implantation, la localisation de la loge était précisée.

Au cours du suivi, la durée de chaque hospitalisation, la date du dernier suivi, la présence ou non de thérapies appropriées (ATP ou choc) et/ou de thérapies inappropriées avec cause supposée (FA, tachycardie sinusale, sur détection de l'onde T, fracture de sonde, parasites), la présence d'un anti-arythmique, la nécessité d'une greffe cardiaque, d'une ablation par radiofréquence ont été retenues.

Les complications étaient séparées en 2 groupes :

- aiguës (<30 jours) avec le pneumothorax, l'hémithorax, le déplacement de sonde, l'hématome de loge, l'infection de loge, une détresse respiratoire, une thrombose sous-clavière.

- chroniques (>30 jours) avec l'infection de sonde, l'infection de loge, le déplacement de sonde, la fracture de sonde, la dysfonction du boîtier, le choc inefficace.

5.3. STATISTIQUES

Les données quantitatives sont présentées selon la moyenne et l'écart-type ou la médiane et les quartiles inférieurs et supérieurs en fonction de la variance et de la distribution.

Les données qualitatives sont présentées en pourcentage de la population. Pour les données quantitatives, un test de Wilcoxon a été utilisé et pour les données qualitatives, un test de Chi² ou à défaut un test exact de Fischer.

Pour les analyses de survie, nous avons utilisé la méthode de Kaplan-Meier et pour la comparaison des groupes le modèle de Cox.

Le logiciel R a été utilisé pour l'ensemble des analyses.

Le seuil de significativité est de 5%.

4. RESULTATS

4.1. RÉSULTATS

Parmi les trois centres que sont Nantes, Lille et Tours, 47 enfants répondaient aux critères d'inclusion, avec respectivement 19, 25 et 3 patients.

4.1.1. Population

Parmi les 47 enfants, 16 (34%) présentaient une CMH, 7 (15%) une TV catécholaminergique, 7 (15%) un syndrome de QT long, 5 (11%) une cardiopathie congénitale, 5 (11%) une FV idiopathique, 3 (6%) une DAVD, 2 (4%) un syndrome de Brugada, 1 (2%) un syndrome de repolarisation précoce, 1 (2%) une CMD (Figure 4).

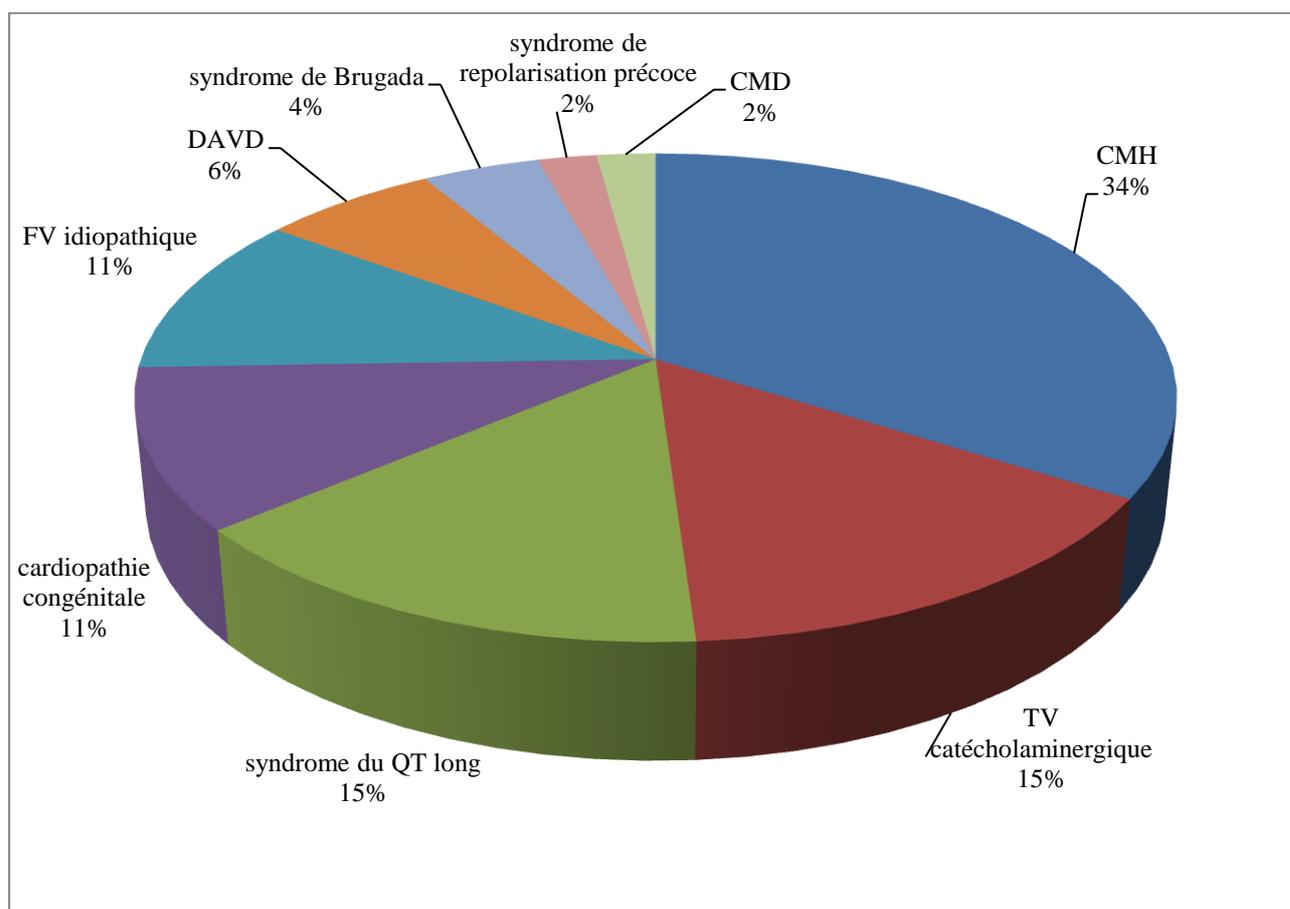


Figure 4 : Pathologies en cause dans notre population

Parmi les cardiopathies congénitales, 3 présentaient un tronc artériel commun, 1 une maladie d'Ebstein et 1 un ventricule droit à double issue associé à une transposition des gros vaisseaux. Parmi les syndromes du QT long, on retrouvait, 2 patients présentant un type 2, 1 syndrome de Jervell et Lange-Nielson, 1 type 3, 1 type 1 et 2 patients pour qui le dépistage génétique n'a pas permis de le classifier dont un avec un allongement du QT seulement à l'épreuve du mental stress.

Il y avait 31 sujets de sexe masculin soit 68% des sujets.

L'implantation du DAI était retenue en prévention secondaire dans 51% des cas (24 sujets). En prévention primaire, 26% présentaient une dyspnée avant l'implantation, 22% des palpitations, 43% une syncope, 43% des malaises, 43% au moins un épisode de TV documentée et 52% avaient un antécédent de mort subite dans la famille.

4.1.2. Technique d'implantation

L'âge moyen d'implantation était de 13 ans \pm 2,6 (11 – 15) avec 66% de patients de sexe masculin. Parmi les 44 patients, 27 ont été implantés par abord transveineux et 17 par abord abdominal. Concernant les implantations par voie transveineuse, 5 des 27 patients (18%) avaient un coil flottant dans la veine cave inférieure, non vissée dans le ventricule droit, pour les autres une boucle était réalisée dans l'oreillette droite avec la sonde de défibrillation.

Les données des sujets en fonction du type d'implantation, transveineux ou abdominal sont regroupées dans le tableau III.

On ne retrouve aucune différence significative entre les 2 groupes à l'implantation.

Il n'y avait pas de différence significative pour la survenue de complications péri-opératoires à moins de 30 jours de l'hospitalisation ($p=0,06$) avec par technique transveineuse, un sujet ayant présenté un déplacement de sonde (4%), et par technique abdominale, quatre patients ayant présenté une complication (23%) (1 dyspnée post-intubation, 1 déplacement de sonde et 2 hémithorax drainés). Il n'y a pas eu de complication aigüe pour les boîtiers sous cutanés.

On ne retrouvait pas de différence significative de durée d'hospitalisation entre les techniques d'implantation ($p=0,16$).

Un test de défibrillation a été effectué chez 36 patients (77%). Un seul n'a pas été efficace en raison d'un déplacement de sonde (coil transveineux). Il n'y a pas eu de complication grave (trouble du rythme ventriculaire non défibrillable) suite à cette procédure.

	population globale	DAI transveineux	DAI abdominal	<i>p value</i>
total	44	27	17	-
sexe masculin	29 (66%)	17 (63%)	12 (71%)	0,85
poids (kg)	45,5	46,5	40	0,5
taille (cm)	155	152,5	155,5	0,79
âge à l'implantation (ans)	13	14	12	0,33
cardiopathie:				
<i>structurelle</i>	20 (45,5%)	11 (41%)	9 (53%)	
<i>canalopathie</i>	20 (45,5%)	13 (48%)	7 (41%)	
<i>congénitale</i>	4 (9%)	3 (11%)	1 (6%)	0,74
prévention secondaire	21 (48%)	15 (55%)	6 (35%)	0,32
béta bloquant	38 (86%)	25 (93%)	13 (76%)	0,18
anti arythmique	6 (14%)	4 (15%)	2 (12%)	1

Tableau III : Comparaison des sujets implantés avec un DAI transveineux versus abdominal avec une sonde de défibrillation sous-cutanée

4.1.3. Suivi

Le suivi médian était de 42 mois \pm 34 (23 – 79,5), 71 mois \pm 35 pour les DAI transveineux, 36 \pm 17 mois pour les DAI en position abdominale ($p=0,001$).

4.1.3.1. Complications entraînant une reprise chirurgicale

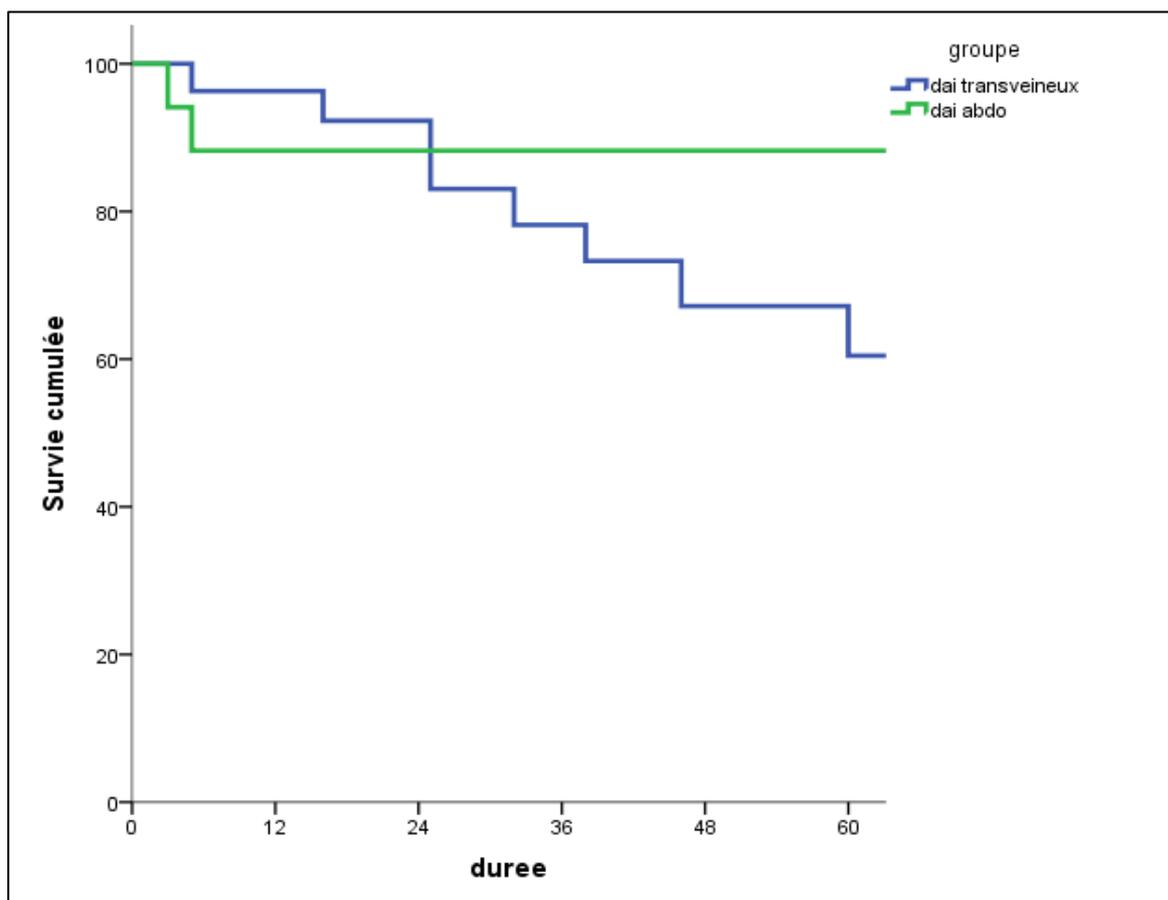
Concernant les complications à plus de 30 jours de l'implantation, 11 enfants sont concernés (23% des sujets).

Parmi ceux-ci, 8 (73%) soit 30% des patients implantés par technique transveineuse ont dû être réopérés avec 6 fractures de sonde, une endocardite sur sonde et un repositionnement de boîtier devant des douleurs chroniques ayant fait suspecter une infection de loge, non confirmée.

Dans le groupe boîtier abdominal, il y a eu 2 (18%) complications soit 12% des patients de ce groupe, avec un déplacement de sonde et une fracture de sonde.

On retrouve enfin un patient dans le groupe DAI sous cutané avec une infection de la loge (9%).

La comparaison des 2 groupes, transveineux et abdominal, en nombre de complications ne retrouve pas de différence significative ($p=0,32$). Il n'y a pas non plus de différence de survie sans événement entre les 2 techniques ($p=0,42$) (Figure 5). Il n'y a pas eu de perdu de vue. Il n'y a pas eu de décès. Pour les patients transplantés, nous avons retenu la date de la greffe comme date de dernière nouvelle.



		0	12	24	36	60
DAI transveineux	nb restant	27	25	20	16	10
	taux en % +/-DS	100	96,3+/-3,6	92,3+/-5,2	78,2+/-8,7	60,5+/-11,4
DAI abdominal	nb restant	17	15	10	8	2
	taux en % +/-DS	100	88,2+/-7,8	88,2+/-7,8	88,2+/-7,8	88,2+/-7,8

Figure 5 : Courbe de survie

En abscisse, le temps exprimé en mois. En bleu, la survie sans évènement des patients implantés d'un DAI par la méthode transveineuse. En vert, les enfants implantés avec un boîtier en position abdominal.

Parmi les 6 fractures de sonde dans le groupe transveineux, 4 étaient des sondes de marque Medtronic de modèle Fidelis (67%). Si on exclut les patients ayant eu une fracture de sonde de marque Fidelis, les 2 groupes (transveineux et abdominale) restent comparables en survenue d'évènement ($p=0,63$) comme en survie sans évènement ($p=0,99$) (Figure 6).

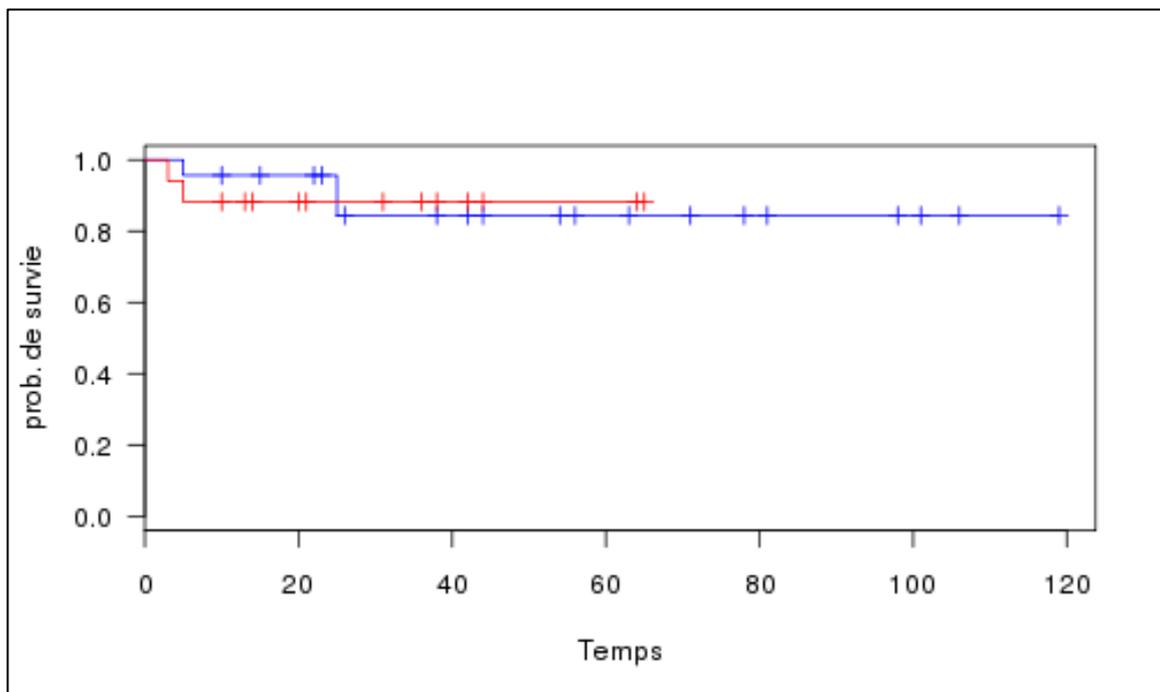


Figure 6 : Courbe de survie en excluant les patients ayant présenté une fracture de sonde de marque Fidelis

Avec en bleu le groupe DAI transveineux, en rouge le groupe DAI abdominale

En abscisse, le temps exprimé en mois, en ordonnée la probabilité de survie sans complication

4.1.3.2. Facteurs de risque de complication

Si l'on compare les enfants ayant présenté une complication à ceux qui n'en n'ont pas présentée, on ne retrouve pas de différence significative que se soit pour l'âge d'implantation (12 ans vs 13 ans, $p=0,41$), le poids (42kg vs 46kg, $p=0,73$) ou la taille (145cm vs 156,5cm, $p=0,16$).

Neuf boitiers ont dû être remplacés pour fin de vie, tous dans le groupe transveineux, en moyenne 85,5 mois après l'implantation. 60% des patients sont suivis par télécadiologie.

4.1.3.3. Thérapies appropriées et inappropriées

Quinze sujets ont bénéficié d'une thérapie appropriée (32%), 1 dans le groupe sous-cutané (33%), 10 dans le groupe transveineux (37%) et 4 dans le groupe abdominal (23%). Le groupe ayant eu une thérapie appropriée est comparé à celui sans dans le tableau IV.

	thérapie appropriée	pas de thérapie	<i>p value</i>
total	15	32	
âge à l'implantation (ans)	12	13,5	0,27
sexe masculin	9 (60%)	22 (69%)	0,79
suivi (mois)	64	42	0,22
prévention secondaire	10 (67%)	14 (44%)	0,25
morts subites familiales	4 (27%)	13 (40%)	0,51
TV	4 (27%)	6 (19%)	0,7
syncope	3 (20%)	9 (28%)	0,72
palpitation	2 (13%)	4 (12,5%)	1
Cardiopathie:			0,24
CMH	6 (40%)	10 (31%)	
CMD	0	1 (3%)	
DAVD	3 (20%)	0	
QT long	1 (7%)	6 (18%)	
Brugada	1 (7%)	1 (3%)	
TV cathécolaminergique	1 (7%)	6 (19%)	
FV idiopathique	1 (7%)	4 (12,5%)	
cardiopathie congénitale	2 (13%)	3 (9%)	
repolarisation précoce	0	1 (3%)	

Tableau IV : Comparaison des sujets ayant bénéficié ou non d'une thérapie

Dans notre cohorte, 5 patients ont bénéficié d'une radiofréquence de TV devant la survenue d'un orage rythmique: une patiente avec un syndrome de Brugada, un patient atteint d'une DAVD, une qui présentait une cardiopathie congénitale et 2 patients avec une CMH. La procédure a permis de contrôler les troubles du rythme pour 4 d'entre eux.

La patiente avec le syndrome de Brugada a dû être transplantée en urgence devant l'échec de la procédure et l'instabilité rythmique. Deux autres patients ont été transplantés devant l'évolution de leur cardiopathie (DAVD et CMH).

Une thérapie inappropriée est survenue chez 7 enfants (15%), 4 dans le groupe transveineux et 3 dans le groupe boîtier en position abdominale (p=1).

Parmi ceux-ci, 3 patients ont présenté un épisode de tachycardie supra-ventriculaire conduite de façon rapide aux ventricules, 1 patient une sur-détection de l'onde T, 1 patient des parasites sans rupture de sonde et 2 une fracture de la sonde (les 2 dans le groupe transveineux) (Tableau V).

	population globale	DAI transveineux	DAI abdominal	<i>p value</i>
Nb de thérapie inappropriée:	7	4	3	1
<i>fracture de sonde</i>	2 (29%)	2 (50%)	0	0,5
<i>TSV</i>	3 (43%)	1 (25%)	2 (67%)	1
<i>sur-détection de l'onde T</i>	1 (14%)	1 (25%)	0	1
<i>parasites</i>	1 (14%)	0	1 (33%)	1

Tableau V: Comparaison du nombre de thérapie inappropriée en fonction de la technique d'implantation

Il n'y a aucun échec de thérapie dans notre cohorte quelque soit la technique d'implantation.

4.1.4. DAI sous-cutané

Nous n'avons eu dans cette cohorte que 3 enfants qui ont bénéficié d'un DAI sous-cutané et tous implantés au CHU de Lille. Leurs données sont comparables au reste de la population avec, 2 sujets de sexe masculin ($p=1$), un âge médian de 13 ans et des mensurations médianes de 49kg ($p=0,37$) pour 156cm ($p=0,57$).

Tous ont été implantés en prévention secondaire ($p=0,23$). L'un d'entre eux présentait une cardiopathie congénitale et 2 autres une TV catécholaminergique ($p=0,23$).

Il n'y a pas eu de complication à l'implantation.

Le suivi médian était de 23 mois \pm 6. Un enfant a présenté une infection de loge, ayant nécessité une explantation, 1 mois après l'implantation. Il n'y a pas eu de thérapie inappropriée chez ces 3 patients.

4.2. EXPÉRIENCE NANTAISE

19 patients ont été implantés au CHU de Nantes entre 2005 et 2014. L'âge médian d'implantation était de 13 ans \pm 2,6 (11 – 14,5 ans). Le poids médian était de 42kg \pm 12,5 (35,5 – 50,5kg), la taille de 155,5cm \pm 13,5 (142 – 161cm). Il y avait 74% de sujets de sexe masculin.

Les deux indications d'implantations principales étaient la cardiomyopathie hypertrophique (53%) et le syndrome du QT long (16%). Une patiente présentait un syndrome Brugada-like (5%), un patient une TV catécholaminergique (5%), un autre une repolarisation précoce (5%), un patient avec une FV idiopathique (5%), un patient avec une cardiopathie congénitale (tronc artériel commun, réparé par fermeture de CIV et tube valvé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire) (5%) et enfin une CMD (5%).

Les symptômes présents avant l'implantation retrouvaient une dyspnée pour 16% des patients, des palpitations pour 10%, une syncope pour 32%, des malaises pour 37% des patients, 5% pour qui de la TV avait été mise en évidence et 63% présentaient des antécédents de mort subite dans la famille.

L'indication était retenue en prévention secondaire dans 47% des cas. En prévention primaire, 90% des sujets présentaient un antécédent familial de mort subite et 50% avaient présenté une syncope.

Pour les 19 patients il n'y avait pas d'indication de stimulation électrique cardiaque à l'implantation.

L'implantation du boîtier était abdominale pour 68% (13/19) des patients, en loge diaphragmatique pour 92% (12/13) d'entre eux et 8% (1/13) dans la loge du muscle grand droit droit. Les sondes de détection atriale et ventriculaire étaient épicaudiques, le coil de défibrillation sous-cutané dans 100% des cas. Les sondes épicaudiques et sous-cutanées étaient de marque Medtronic et le boîtier de marque Medtronic (92%) ou Saint Jude pour 1 patient (8%).

Quand l'implantation était transveineuse (32% des cas), la loge était prépectorale gauche dans 67% des cas (4/6), 33% en rétropectorale gauche (2/6). L'abord veineux se faisait par la veine sous-clavière dans 83% des cas (5/6), céphalique dans 17% des cas (1/6). Il n'y avait qu'une sonde ventriculaire permettant la détection et la défibrillation de marque Medtronic (17%), Boston Scientific (17%) ou Saint Jude Medical (67%). A noter qu'il n'y avait pas de sonde de modèle Fidelis, mais 2 sondes Riata. Les boîtiers étaient de marque Saint Jude Medical dans 83% des cas (5/6) ou Boston Scientific pour 17% (1/6).

Pour les deux techniques il n'y a pas eu d'échec d'implantation. Un test de défibrillation a été réalisé pour 84% des patients (16/19) avec un taux de succès de 100%. 74% des sujets étaient suivis en télécardiologie.

Les 2 groupes, celui ayant un DAI par voie transveineuse et celui avec un DAI en position abdominale avec un coil sous cutané, sont comparés dans le tableau VI. Il n'y a pas de différence significative sauf pour le poids.

	Population globale	DAI transveineux	DAI abdominal	p value
total	19	6	13	
age (ans)	12,5	13,5	12	0,21
poids (kg)	45	50	42	0,0007
taille (cm)	153,5	156	152	0,57
Prevention secondaire (%)	9 (47)	4 (67%)	5 (38)	0,35
Complications <30jours après la pose (%):	4 (21)	0	4 (31)	0,25
Pneumothorax (%)	0	0	0	-
Hémothorax (%)	2 (10)	0	2 (15)	1
Déplacement de sonde (%)	1 (5)	0	1 (8)	1
Hématome de loge (%)	0	0	0	-
Infection (%)	0	0	0	-
Difficulté respiratoire (%)	1 (5)	0	1 (8)	
temps entre implantation et sortie d'hospitalisation (j)	4,8	4,3	5	0,27
Décès	0	0	0	-

Tableau VI – Comparaison des enfants implantés d’un DAI par abord transveineux et abord abdominal

Le suivi médian était de 38 mois \pm 25 (21,5 – 55,5). Au cours de ce suivi, 6 patients ont été traités de façon adaptée par leur défibrillateur (5 chocs et une réduction de TV par ATP). Il y a eu 2 patients choqués de façon inappropriée ; 1 pour de la FA avec réponse ventriculaire rapide en zone de FV, l'autre pour des parasites extérieurs (figure 1). A noter qu'aucune des thérapies inappropriées n'était due à un dysfonctionnement de matériel.

Il y a eu 3 patients concernés par une complication à plus de 30 jours : un déplacement de sonde sous-cutanée entraînant une reprise chirurgicale, une fracture de sonde de défibrillation transveineuse et une douleur au niveau du boîtier sous claviculaire nécessitant une reprise de la loge sans argument pour une infection a posteriori.

80% (15/19) des patients étaient traités par bêta-bloquants, seulement 1 était sous anti arythmique (1 patiente sous hydroquinidine suite à un orage rythmique secondaire à un syndrome de Brugada).

3 patients ont nécessité une technique d'ablation par radiofréquence devant des TV récidivantes (1 syndrome de Brugada sans réussite et 2 CMH avec efficacité). 2 changements de boîtier pour fin de vie ont été réalisés à 4 ans et 9 mois pour un (avait reçu 5 chocs expliquant une durée de vie du boîtier courte) et 6 ans pour l'autre. Les 2 boîtiers étaient sous-claviers avec sonde transveineuse.

Il n'y a pas eu de décès, une patiente a été greffée secondairement à un orage rythmique non réductible.

Le tableau VII compare le suivi des patients en fonction de la technique d'implantation.

	Popolation globale	DAI transveineux	DAI abdominal	p value
Total	19	6	13	
Therapie appropriée (%)	6 (31)	3 (50)	3 (23)	0,32
Choc inapproprié (%)	2 (10)	0	2	1
Complications à plus de 30j de l'implantation	3 (16)	2 (33)	1 (8)	0,22
Beta bloquant	15 (80)	5 (83)	10 (77)	1
Changement de boitier	2 (10)	2 (33)	0	0,09
Suivi (mois)	38	55,5	36	0,06

**Tableau VII – Comparaison du suivi des patients en fonction de la technique
d'implantation**

5. DISCUSSION

5.1. DISCUSSION

Notre étude montre l'absence de différence significative entre les techniques d'implantation, transveineuse ou abdominale.

Les complications chroniques ont concerné 23% des patients avec un suivi médian de 42 mois. Les séries dans la littérature retrouvaient pour un suivi équivalent un taux de complications variant entre 15 et 25% (tableau II). Il n'y avait pas de différence significative, que ce soit en survenue d'évènement ou en survie sans évènement suivant la technique d'implantation. Nos 2 groupes, transveineux et abdominal, sont comparables, sans différence significative pour le poids ou la taille, le sexe ou la pathologie initiale, laissant supposer que les 2 techniques sont aussi sûres l'une que l'autre, sous réserve d'une puissance limitée par le nombre de sujets. Il s'agit cependant de la série avec le nombre de patients le plus important retrouvant ces résultats. Griksaitis et al (17) retrouvaient en effet des résultats similaires mais avec seulement 23 patients implantés. Radbill et al (16), justifiant l'abord abdominal chez l'enfant dans les dernières recommandations de l'ESC, retrouvaient pour le DAI abdominal, une longévité du système plus courte qu'en transveineux. La différence retrouvée dans cette dernière étude pouvait s'expliquer par la non comparabilité des deux groupes avec un âge et poids significativement plus bas dans le groupe abdominal. Si l'on compare nos résultats pour les implantations abdominales à ceux de Radbill et al, on retrouve respectivement une survie à 24 mois de 55% contre 88% pour notre étude. La fiabilité de nos implantations par abord abdominal peut s'expliquer par la différence de technique chirurgicale avec pour la majorité des patients dans l'étude de Radbill et al un coil péricardique non sous-cutané.

La fracture de sonde restait la complication la plus fréquente de notre cohorte, représentant 70% des complications, 75% pour le groupe transveineux. Ces résultats sont probablement surévalués par l'utilisation de la sonde Fidelis, qui est maintenant connue pour sa fragilité et qui a été retirée du marché. En excluant les patients ayant présenté une fracture de sonde de marque Fidelis de l'analyse, on ne retrouvait pas de différence significative entre la technique transveineuse et abdominale pour le nombre de complications. Il reste que la sonde Fidelis n'est pas la seule à être connue pour sa fragilité (exemple de la sonde Riata (89)) et qu'il est probable dans l'avenir avec le développement de nouvelles sondes, que de nouveaux dysfonctionnements apparaissent.

Il est difficile de conclure pour le DAI sous-cutané étant donné le peu de données pour l'instant, en attendant les résultats des autres centres.

Pendant le suivi, 32% des patients ont bénéficié de leur DAI avec la survenue de thérapies adaptées (ATP ou choc). Ce taux est équivalent aux données de la littérature, situé entre 26 et 44% (tableau 2).

Il n'y a pas eu d'échec de thérapie dans notre étude.

Une thérapie inappropriée est survenue chez 15% des patients. Les différentes cohortes de la littérature retrouvent un taux d'environ 25% pour les études avec un suivi prolongé (cf tableau 2). Ce nombre de thérapies inappropriées plus faible peut s'expliquer par les avancées technologiques obtenues par les constructeurs notamment pour la fiabilité du matériel, la télécardiologie permettant de détecter les anomalies avant qu'elles ne soient responsables d'une thérapie inappropriée et par nos programmations avec des zones de traitement pour des fréquences plus élevées avec un nombre d'intervalles plus important. En effet, dans notre série, aucune des thérapies inappropriées n'est secondaire à une tachycardie sinusale, alors que celle-ci est la première cause retrouvée dans la littérature. Garnreiter et al (68) retrouvaient des résultats similaires dans une population d'enfants et d'adultes implantés dans le cadre d'une cardiopathie congénitale avec un taux de chocs inappropriés plus bas lorsque la programmation était réglée avec une durée de détection plus longue pour des fréquences plus élevées.

Il n'y avait pas de différence significative pour la survenue d'un choc inapproprié en fonction de la technique d'implantation.

Le taux de complications per-opératoires ou post-opératoires précoces (<30 jours) n'était pas différent significativement entre les 2 groupes. Cependant on retrouve une tendance plus élevée, sans que cela soit significatif, pour le nombre de complications pour le boîtier abdominal. On peut l'expliquer par le fait qu'il s'agisse d'une chirurgie plus lourde et donc plus à risque avec un abord de l'épicarde. Ces complications n'ont pas entraîné de conséquence grave pour l'enfant. Le temps d'hospitalisation moyen entre les 3 techniques n'était pas significativement différent.

Sur les résultats de cette première analyse, nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les 2 techniques que ce soit pour la fiabilité du système, la difficulté de mise en place du système ou son efficacité à traiter les arythmies. Même si la puissance de

l'étude est limitée par le nombre de sujets, il semble que les 2 techniques, transveineuse et abdominale, soient aussi fiables. Si on extrapole ces résultats sur l'avenir de ces enfants qui auront un DAI pour la plupart toute leur vie, en laissant les abords vasculaires libres et limitant le risque d'endocardite, la technique abdominale est à privilégier chez l'enfant qui n'a pas fini sa croissance. La place du DAI sous-cutané reste à définir. Mais pour l'enfant plus grand ou l'adolescent, pour les mêmes raisons, en l'absence de nécessité de stimulation ventriculaire, le DAI sous-cutané pourrait être la meilleure alternative.

Concernant le test de défibrillation post-implantation immédiate, nous avons eu dans notre étude 1 enfant pour qui celui-ci a été inefficace, dans le groupe transveineux (avec une sonde flottante dans la veine cave inférieure) et a donc conduit à un repositionnement de sonde. Il est probable que même sans ce choc, la sonde aurait été repositionnée car visuellement déplacée sur le contrôle radiologique. Il est difficile, vu l'effectif limité de notre étude de conclure sur l'intérêt ou non de ce test de défibrillation. Mais en se basant, sur la littérature, avec des cas répertoriés d'induction de trouble du rythme ventriculaire non réductible et en extrapolant des données chez l'adulte, le test de défibrillation n'est pas utile en tout cas pour l'implantation transveineuse. Pour l'implantation abdominale, le manque de données ne permet pas de conclure. Les recommandations citent d'ailleurs la réalisation de tests périodiques du seuil de défibrillation pour cette technique en réponse aux résultats de Radbill et al qui retrouvaient des seuils de défibrillation variables dans le temps pour les techniques d'implantation non transveineuse, avec toutes les limites de cette étude que nous avons cité auparavant. En tous cas il faut probablement surveiller régulièrement, en réalisant une radiographie pulmonaire l'absence de déplacement de la sonde de défibrillation. La surveillance de l'impédance de choc lors du contrôle du défibrillateur permet de s'assurer de l'intégrité de la sonde.

Au terme de cette analyse des premiers résultats avec le recueil de 3 centres français, il s'agit déjà d'une des études avec l'effectif d'enfants implantés d'un DAI de 16 ans ou moins le plus important comprenant, 47 enfants. Seuls Radbill et al (16) avec 117 patients et Berul et al (90) avec 443 patients avaient des effectifs supérieurs. Pour les premiers les critères d'inclusion étaient la présence d'un DAI non transveineux apparié suivant la cardiopathie à des patients avec un dispositif transveineux. Le nombre d'enfants dans l'étude est difficile à déterminer, avec un âge moyen de 7 et 20 ans pour chaque groupe. Pour les seconds, Berul et al, 443 patients ont été inclus avec 225 patients de moins de 16 ans.

La CMH et le syndrome du QT long sont les premières causes d'implantation dans notre série comme dans la littérature (tableau 1). Nous avons peu d'enfants atteints d'une cardiopathie congénitale mais nous n'incluons dans cette étude que les enfants de 16 ans ou moins. Le risque rythmique lié à ces cardiopathies apparaît le plus souvent avec l'évolution de celle-ci. Il est à noter d'ailleurs dans ce sous-groupe une représentation importante de malformation à type de troncs artériels communs (3 des 5 sujets présentant une cardiopathie congénitale), ces 3 patients ayant été inclus en prévention secondaire et l'un d'entre eux ayant récidivé des troubles du rythme ventriculaire traités efficacement par le DAI. L'association de cette pathologie avec des troubles du rythme ventriculaire chez l'enfant n'a pas encore été décrite et reste à déterminer.

Cette étude intermédiaire laisse espérer des résultats importants. Par l'intermédiaire du groupe de rythmologie pédiatrique et congénitale, de nombreux centres ont accepté de participer à cette étude. Le recueil des données de Rennes, Bordeaux, Paris, Grenoble, Marseille, Toulouse, Lyon et Strasbourg est en cours. Au terme de l'analyse des données, grâce à la plus grosse cohorte de la littérature et à la poursuite du suivi, le choix de la technique d'implantation dans cette population particulière sera plus simple.

Par ailleurs, le recueil de l'ensemble des électrogrammes au moment des thérapies inappropriées pourrait permettre de mettre en lumière des facteurs de risque de choc inapproprié et nous guider vers de meilleures programmations.

5.2. EXPÉRIENCE NANTAISE

Comparativement aux différentes études, le nombre d'implantation est important chez l'enfant de moins de 16 ans à Nantes avec 19 enfants implantés d'un DAI (Ten Harkel et al (13) ne retrouvaient que 23 patients de moins de 18 ans implantés d'un DAI aux Pays Bas sur une période de 7 ans).

Pour les pathologies concernées, il y a une nette prédominance de la CMH puis du syndrome du QT long dans notre cohorte.

L'habitude de notre centre est d'implanter chez l'enfant qui n'a pas fini sa croissance un boîtier en loge abdominale et de réserver le boîtier sous-claviculaire aux adolescents ou enfants en fin de croissance ou ne pouvant plus avoir d'abord épicaudique. Cette attitude

explique la différence significative du poids observée entre les 2 groupes avec un poids plus élevé pour la deuxième technique.

Nous avons eu 3 complications pendant ou au décours de l'implantation (2 hémothorax drainés et un déplacement de sonde repris chirurgicalement). Les 3 complications étaient dans le groupe DAI abdominal sans que la différence soit significative avec la technique transveineuse que ce soit en nombre de complications ou de temps d'hospitalisation.

Il y a eu 6 (31%) thérapies appropriées dans notre étude sur un suivi médian de 38 mois. Nous n'avons eu sur ce suivi que 2 patients (10%) traités de façon inappropriée, ce qui reste le taux le plus bas de la littérature (cf tableau 2).

Les complications tardives ont impliqué 3 enfants (16%). Ce taux reste faible que ce soit par rapport au reste de la population de l'étude ou à la littérature. Il n'y a eu qu'une fracture de sonde sachant qu'aucun de nos patients n'avait été implanté avec une sonde de marque Fidelis.

Pour conclure sur l'expérience nantaise, on peut souligner une activité importante avec 19 implantations au cours des 9 dernières années. Le taux de complications et de chocs inappropriés est plus faible que dans la littérature, confirmant notre expertise dans le domaine.

6. CONCLUSION

Il s'agit de la première étude à démontrer que l'implantation d'un DAI en position abdominale avec une sonde de défibrillation sous-cutanée est une technique au moins aussi fiable que l'implantation classique par voie transveineuse. Il n'y a pas de différence entre les deux techniques en terme de complications aiguës ou chroniques, avec un taux de chocs inappropriés équivalents. Ces données pourraient conduire à proposer l'implantation abdominale du boîtier de DAI avec une sonde de défibrillation sous-cutanée pour tous les enfants de moins de 16 ans qui nécessitent l'implantation d'un DAI afin de préserver les abords vasculaires pour l'avenir. Dans cette optique, la place du DAI sous-cutané, technique préservant également les abords vasculaires, reste à définir, notamment chez les enfants en fin de croissance du fait de la taille encore importante du boîtier.

7. ANNEXES

7.1. CONSENTEMENT ICHILDREN



**« Défibrillateur automatique implantable chez l'enfant :
causes et évaluation des différentes techniques
d'implantation »**

Titre abrégé : « IChildren »

Médecin investigateur principal

Nom : GOURRAUD Jean-baptiste

Service : Cardiologie

Adresse : CHU Nantes

Téléphone : 02401650XX

Responsable de la recherche

Nom : CHU de Nantes

Adresse : 5 allée de l'île Gloriette, 44 093 NANTES

Principaux contacts : Le Bouter-Banon Sabrina

Téléphone : 02 53 48 28 35 (secrétariat bureau recherche)

**Ce document est remis au représentant du patient
Un exemplaire est conservé dans le dossier médical**

Madame, Mademoiselle, Monsieur,

Le Docteur du service effectue en collaboration avec le Centre Hospitalier et Universitaire de Nantes, une recherche sur l'implantation des défibrillateurs automatiques implantables chez l'enfant. Nous souhaiterions en effet préciser, parmi les différentes techniques d'implantation reconnues, les avantages et inconvénients de chacune d'entre elle afin d'améliorer la prise en charge des enfants implantés avec ce type de matériel. Les principales études sur les défibrillateurs concernent des patients adultes et ne permettent donc pas de répondre aux particularités de l'enfant. Pour répondre à ces problèmes, nous voudrions collecter les données de l'ensemble des enfants implantés en France d'un défibrillateur implantable au cours des 10 dernières années. Votre enfant a été implanté d'un défibrillateur et pourrait participer à cette étude.

Cette recherche est réalisée à partir de données médicales collectées au cours de la prise en charge de votre enfant, et ne modifie en aucun sa prise en charge future. L'identité de votre enfant sera codée et ne pourra en aucun cas être identifiée.

Cette recherche ne présente pas de risque pour la santé de votre enfant. Les résultats qui en seront issus ne permettront pas d'apporter directement des informations pertinentes pour sa santé en particulier. Ils favoriseront le développement des connaissances dans le domaine de la santé et pourrait permettre d'améliorer la prise en charge des enfants implantés d'un défibrillateur.

Votre médecin pourra vous informer, ou informer votre enfant, sur votre, ou sa demande, des résultats globaux de cette recherche.

Cette recherche est réalisée en collaboration avec les principaux centres français responsables de la prise en charge des troubles du rythme pédiatriques via le groupe de rythmologie des cardiopathies congénitales, de la Société Française de Cardiologie.

Les données anonymisées de votre enfant pourront être cédées à d'autres organismes que le CHU de Nantes, en France ou à l'étranger dans le cadre de projets de recherche spécifiques.

Pour être menée à bien, cette recherche nécessite la mise en œuvre d'un traitement informatisé des données personnelles de votre enfant afin de permettre d'analyser les résultats. Un fichier informatique comportant les données de votre enfant va donc être constitué. Par mesure de confidentialité et pour respecter la vie privée de votre enfant, ses données seront systématiquement codées. Seuls le professionnel de santé personnellement en charge du suivi de votre enfant aura connaissance de ses données nominatives.

Conformément à la loi, vous disposez d'un droit d'accès, d'opposition et de rectification des données enregistrées sur informatique, à tout moment, par l'intermédiaire du médecin de votre enfant. Vous disposez également d'un droit d'opposition à la transmission des données couvertes par le secret professionnel susceptibles d'être utilisées et d'être traitées dans le cadre de cette recherche. Vous ou votre enfant pouvez exercer vos droits d'accès et de rectification auprès du Docteur mentionné au début de ce document.

Cette étude a reçu une autorisation de la Commission Nationale Informatique et Libertés (CNIL).

Ce projet ainsi que le présent document ont été présentés au Groupe Nantais d'éthique dans le domaine de la Santé GNEDS.

Vous êtes libre d'accepter ou de refuser la participation de votre enfant à la recherche qui vous est présentée. Si vous acceptez, vous êtes libre de changer d'avis à tout moment sans avoir à vous justifier et votre décision ne portera aucun préjudice à la qualité de la prise en charge de votre enfant. Si vous refusez la participation de votre enfant, les données ne seront pas utilisées pour cette recherche et resteront destinées à l'usage strict du soin.

Le médecin précédemment mentionné, qui vous a proposé de participer à cette étude, vous a donné oralement toutes les informations nécessaires et peut répondre à vos questions.

A compléter par les titulaires de l'autorité parentale	
<p>Je soussigné(e) :</p> <p>Prénom/Nom : </p> <p>mère de l'enfant (ou représentant légal), accepte que les données de mon enfant soient utilisées pour cette recherche : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non</p> <p>Date :/...../.....</p> <p>Signature :</p>	<p>Je soussigné(e) :</p> <p>Prénom/Nom : </p> <p>père de l'enfant (ou représentant légal), accepte que les données de mon enfant soient utilisées pour cette recherche : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non</p> <p>Date :/...../.....</p> <p>Signature :</p>
<p><i>(selon le protocole et la capacité de compréhension du mineur) :</i></p> <p>Prénom/Nom :</p> <p>J'accepte que mes données soient utilisées pour cette recherche : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non</p> <p>Date :/...../.....</p> <p>Signature :</p>	

Merci de conserver cette notice d'information

7.2. ECRF

IChilDren

ID :

centre :

Année de naissance (AAAA) :

Sexe (1 :M /2 :F) :

Poids (Kg) :

Taille (cm):

Cardiopathie:

CMH : CMD : cardiopathie congénitale :

DAVD :

Brugada :

TV catécholaminergique : QT long :

FV idiopathique

syndrome de repolarisation précoce :

Préciser si besoin :

- Type de cardiopathie congénitale :
- Type de chirurgie si cardiopathie congénitale :
- Type QT :

Indication pacing initiale (1/0) :

ECG préimplantation

Symptômes :

- dyspnée: Y/N - palpitations: Y/N - syncope: Y/N -

malaise: Y/N

- mort subite : Y/N - TV : Y/N - mort subite familiale : Y/N

Prévention : primaire (1)/secondaire (2)

Implantation DAI

Date d'implantation (JJ/MM/AAAA) :

âge à l'implantation

(auto) :

Type :

sous cut pur :

trans veineuse :

abdominal

Loge boitier :

prépectorale D : prépecto G : diaphragmatique : grand droit :
rétropectorale D : retropectorale G : rénal:

Veine (si transveineuse)
sous clavière : céphalique:

Détail de procédure (si besoin de préciser)

Sonde A/V :
Epicardique : transveineuse:

Sonde DAI :
Epicardique : pleural : transveineuse: sous cutané :

Nb de coils :

1ere implantation : Si réintervention, date 1ere implantation :

Intervention réalisée par un (chirurgien/cardiologue):

Opérateur expérimenté :

Echec d'implantation :

Succès de défibrillation post implantation :

Nb de Joules :

ECG post implantation

Modèle sonde A (préciser) :

Modèle sonde V (préciser) :

Modèle coil (préciser) :

Marque DAI (préciser) :

Télécardiologie (Y/N) :

Complication(s) pendant le séjour de l'implantation?

-Pneumothorax -Hémothorax -Déplacement de
sonde

-Hématome de loge
respiratoire

-Infection de loge

-Difficulté

-Détresse respiratoire -Thrombose sous clavière

-Si autre : (préciser) :

Si complication, thérapeutique mise en place (préciser) :

Date sortie de l'hospitalisation (JJ/MM/AAAA):

Durée de l'hospitalisation après l'implantation du DAI (jj) :

SUIVI

Choc approprié (ATP ou choc) :

-Date 1er épisode :

Nombre d'épisodes :

Choc inapproprié (ATP ou choc):

Sur :

-Date 1er épisode :

Nombre d'épisodes :

EGMs de chaque épisode (prévoir 4 ou 5 cases). On veut récupérer les tracés de chaque épisode (choc approprié ou non)

Réintervention :

Complication dans les suites :

Date :

Infection de sonde
sonde

Infection de loge

Déplacement de

Fracture de sonde

Dysfonction du boîtier

Choc inefficace

Poids lors de la complication (kg):

taille lors de la complication (cm) :

Si oui, thérapeutique mise en place (préciser) :

-Pacing sous BB- :

-Antiarythmique : si oui, préciser

-Béta bloquant :

Si changement de boîtier sur fin de vie du boîtier (JJ/MM/AAAA) :

Ablation par radio fréquence :

Greffe cardiaque : si oui, date : (JJ/MM/AAAA)

Date du dernier suivi (JJ/MM/AAAA) :

Décès : date du décès :

Cause :

8. BIBLIOGRAPHIE

1. Wren C, O'Sullivan JJ, Wright C. Sudden death in children and adolescents. *Heart Br Card Soc.* 2000 Apr;83(4):410–3.
2. Molander N. Sudden natural death in later childhood and adolescence. *Arch Dis Child.* 1982 Aug;57(8):572–6.
3. Driscoll DJ, Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol.* 1985 Jun;5(6 Suppl):118B – 121B.
4. Neuspiel DR, Kuller LH. Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. *JAMA.* 1985 Sep 13;254(10):1321–5.
5. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med.* 1996 Apr 18;334(16):1039–44.
6. Fishman GI, Chugh SS, Dimarco JP, Albert CM, Anderson ME, Bonow RO, et al. Sudden cardiac death prediction and prevention: report from a National Heart, Lung, and Blood Institute and Heart Rhythm Society Workshop. *Circulation.* 2010 Nov 30;122(22):2335–48.
7. Authors/Task Force Members, Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* 2015 Aug 29;
8. Gradaus R, Wollmann C, Köbe J, Hammel D, Kotthoff S, Block M, et al. Potential benefit from implantable cardioverter-defibrillator therapy in children and young adolescents. *Heart Br Card Soc.* 2004 Mar;90(3):328–9.
9. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation.* 1993 Mar;87(3):800–7.
10. Stefanelli CB, Bradley DJ, Leroy S, Dick M, Serwer GA, Fischbach PS. Implantable cardioverter defibrillator therapy for life-threatening arrhythmias in young patients. *J Interv Card Electrophysiol Int J Arrhythm Pacing.* 2002 Jul;6(3):235–44.
11. Chatrath R, Porter CJ, Ackerman MJ. Role of transvenous implantable cardioverter-defibrillators in preventing sudden cardiac death in children, adolescents, and young adults. *Mayo Clin Proc.* 2002 Mar;77(3):226–31.
12. Korte T, Köditz H, Niehaus M, Paul T, Tebbenjohanns J. High incidence of appropriate and inappropriate ICD therapies in children and adolescents with implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* 2004 Jul;27(7):924–32.
13. Ten Harkel ADJ, Blom NA, Reimer AG, Tukkie R, Sreeram N, Bink-Boelkens MTE. Implantable cardioverter defibrillator implantation in children in The Netherlands. *Eur J Pediatr.* 2005 Jul;164(7):436–41.
14. Stephenson EA, Batra AS, Knilans TK, Gow RM, Gradaus R, Balaji S, et al. A multicenter experience with novel implantable cardioverter defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2006 Jan;17(1):41–6.
15. Tomaske M, Prêtre R, Rahn M, Bauersfeld U. Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc*

Cardiol. 2008 Oct;10(10):1152–6.

16. Radbill AE, Triedman JK, Berul CI, Fynn-Thompson F, Atallah J, Alexander ME, et al. System survival of nontransvenous implantable cardioverter-defibrillators compared to transvenous implantable cardioverter-defibrillators in pediatric and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* 2010;7(2):193–8.

17. Griksaitis MJ, Rosengarten JA, Gnanapragasam JP, Haw MP, Morgan JM. Implantable cardioverter defibrillator therapy in paediatric practice: a single-centre UK experience with focus on subcutaneous defibrillation. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* 2013 Apr;15(4):523–30.

18. Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, Insolia R, Pedrazzini M, Ferrandi C, et al. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. *Circulation.* 2007 Jan 23;115(3):361–7.

19. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, Pedrazzini M, Besana A, Bosi G, et al. Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation.* 2009 Nov 3;120(18):1761–7.

20. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation.* 1993 Aug;88(2):782–4.

21. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* 2013 Oct;15(10):1389–406.

22. Kapplinger JD, Tester DJ, Salisbury BA, Carr JL, Harris-Kerr C, Pollevick GD, et al. Spectrum and prevalence of mutations from the first 2,500 consecutive unrelated patients referred for the FAMILION long QT syndrome genetic test. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* 2009 Sep;6(9):1297–303.

23. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer 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 (writing committee to develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation.* 2006 Sep 5;114(10):e385–484.

24. Blom NA. Implantable cardioverter-defibrillators in children. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* 2008 Feb;31 Suppl 1:S32–4.

25. Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, Hall WJ, Robinson JL, Andrews M. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2003 Apr;14(4):337–41.

26. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med.* 2003 May 8;348(19):1866–74.

27. Oe H, Takagi M, Tanaka A, Namba M, Nishibori Y, Nishida Y, et al. Prevalence and clinical course of the juveniles with Brugada-type ECG in Japanese population. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* 2005 Jun;28(6):549–54.

28. Andorin A, Behr ER, Denjoy I, Dagradi F, JESEL L, Sacher F, et al. The impact of clinical and genetic findings on the management of the young Brugada Syndrome patients. Unpublished data.

29. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation.* 2002 Mar 19;105(11):1342–7.

30. Márquez MF, Bonny A, Hernández-Castillo E, De Sisti A, Gómez-Flores J, Nava S, et al. Long-term efficacy of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Brugada syndrome with an implantable cardioverter-defibrillator: a case series and literature review. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* 2012 Dec;9(12):1995–2000.
31. Liu N, Ruan Y, Priori SG. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Prog Cardiovasc Dis.* 2008 Aug;51(1):23–30.
32. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol.* 2011 Aug;13(8):1077–109.
33. Miyake CY, Webster G, Czosek RJ, Kantoch MJ, Dubin AM, Avasarala K, et al. Efficacy of Implantable Cardioverter Defibrillators in Young Patients With Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia Success Depends on Substrate. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013 Jun 1;6(3):579–87.
34. Pizzale S, Gollob MH, Gow R, Birnie DH. Sudden death in a young man with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and paroxysmal atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008 Dec;19(12):1319–21.
35. Atallah J, Fynn-Thompson F, Cecchin F, DiBardino DJ, Walsh EP, Berul CI. Video-assisted thoracoscopic cardiac denervation: a potential novel therapeutic option for children with intractable ventricular arrhythmias. *Ann Thorac Surg.* 2008 Nov;86(5):1620–5.
36. Roston TM, Vinocur JM, Maginot KR, Mohammed S, Salerno JC, Etheridge SP, et al. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia in Children: Analysis of Therapeutic Strategies and Outcomes From an International Multicenter Registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Jun;8(3):633–42.
37. Narayanan K, Chugh SS. Sympathectomy for Patients With Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia: Should We Have the Nerve? *Circulation.* 2015 Jun 23;131(25):2169–71.
38. Haruta D, Matsuo K, Tsuneto A, Ichimaru S, Hida A, Sera N, et al. Incidence and prognostic value of early repolarization pattern in the 12-lead electrocardiogram. *Circulation.* 2011 Jun 28;123(25):2931–7.
39. Sinner MF, Reinhard W, Müller M, Beckmann B-M, Martens E, Perz S, et al. Association of early repolarization pattern on ECG with risk of cardiac and all-cause mortality: a population-based prospective cohort study (MONICA/KORA). *PLoS Med.* 2010 Jul;7(7):e1000314.
40. Tikkanen JT, Junttila MJ, Anttonen O, Aro AL, Luttinen S, Kerola T, et al. Early repolarization: electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcome. *Circulation.* 2011 Jun 14;123(23):2666–73.
41. Gussak I, Brugada P, Brugada J, Wright RS, Kopecky SL, Chaitman BR, et al. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? *Cardiology.* 2000;94(2):99–102.
42. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Wolpert C, Schimpf R, Riccardi R, et al. Short QT Syndrome: a familial cause of sudden death. *Circulation.* 2003 Aug 26;108(8):965–70.
43. Borggrefe M, Wolpert C, Antzelevitch C, Veltmann C, Giustetto C, Gaita F, et al. Short QT syndrome. Genotype-phenotype correlations. *J Electrocardiol.* 2005 Oct;38(4 Suppl):75–80.
44. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Schimpf R, Haissaguerre M, Calò L, et al. Short QT syndrome: pharmacological treatment. *J Am Coll Cardiol.* 2004 Apr 21;43(8):1494–9.
45. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med.*

2003 Apr 24;348(17):1647–55.

46. Nugent AW, Daubeney PEF, Chondros P, Carlin JB, Colan SD, Cheung M, et al. Clinical features and outcomes of childhood hypertrophic cardiomyopathy: results from a national population-based study. *Circulation*. 2005 Aug 30;112(9):1332–8.
47. Kampmann C, Wiethoff CM, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann CF, et al. Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart Br Card Soc*. 2000 Jun;83(6):667–72.
48. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2003 Nov 5;42(9):1687–713.
49. Jensen MK, Havndrup O, Christiansen M, Andersen PS, Diness B, Axelsson A, et al. Penetrance of hypertrophic cardiomyopathy in children and adolescents: a 12-year follow-up study of clinical screening and predictive genetic testing. *Circulation*. 2013 Jan 1;127(1):48–54.
50. Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014 Oct 14;35(39):2733–79.
51. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Russell SD, Tandri H, et al. Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. *J Am Coll Cardiol*. 2013 Oct 1;62(14):1290–7.
52. Tabib A, Loire R, Chalabreysse L, Meyronnet D, Miras A, Malicier D, et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia. *Circulation*. 2003 Dec 16;108(24):3000–5.
53. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010 Apr 6;121(13):1533–41.
54. Daliento L, Turrini P, Nava A, Rizzoli G, Angelini A, Buja G, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in young versus adult patients: similarities and differences. *J Am Coll Cardiol*. 1995 Mar 1;25(3):655–64.
55. Bauce B, Rampazzo A, Basso C, Mazzotti E, Rigato I, Steriotis A, et al. Clinical phenotype and diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in pediatric patients carrying desmosomal gene mutations. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. 2011 Nov;8(11):1686–95.
56. Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, Zareba W, McNitt S, Gear K, et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol*. 2014 Jul 15;64(2):119–25.
57. Wichter T, Paul M, Wollmann C, Acil T, Gerdes P, Ashraf O, et al. Implantable cardioverter/defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: single-center experience of long-term follow-up and complications in 60 patients. *Circulation*. 2004 Mar 30;109(12):1503–8.
58. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, Murray B, Gagarin D, Philips B, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable

- cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Sep 27;58(14):1485–96.
59. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ, Clunie S, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006 Oct 18;296(15):1867–76.
60. Brescia ST, Rossano JW, Pignatelli R, Jefferies JL, Price JF, Decker JA, et al. Mortality and sudden death in pediatric left ventricular noncompaction in a tertiary referral center. *Circulation*. 2013 Jun 4;127(22):2202–8.
61. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet Lond Engl*. 2000 Sep 16;356(9234):975–81.
62. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2008 Jan 22;117(3):363–70.
63. Kammeraad JAE, van Deurzen CHM, Sreeram N, Bink-Boelkens MTE, Ottenkamp J, Helbing WA, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2004 Sep 1;44(5):1095–102.
64. Wheeler M, Grigg L, Zentner D. Can we predict sudden cardiac death in long-term survivors of atrial switch surgery for transposition of the great arteries? *Congenit Heart Dis*. 2014 Aug;9(4):326–32.
65. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier L-A, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2008 Oct;1(4):250–7.
66. Wathen MS, DeGroot PJ, Sweeney MO, Stark AJ, Otterness MF, Adkisson WO, et al. Prospective randomized multicenter trial of empirical antitachycardia pacing versus shocks for spontaneous rapid ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: Pacing Fast Ventricular Tachycardia Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) trial results. *Circulation*. 2004 Oct 26;110(17):2591–6.
67. Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, Anderson J, Callans DJ, Raitt MH, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med*. 2008 Sep 4;359(10):1009–17.
68. Garnreiter JM, Pilcher TA, Etheridge SP, Saarel EV. Inappropriate ICD shocks in pediatrics and congenital heart disease patients: Risk factors and programming strategies. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc*. 2015 May;12(5):937–42.
69. Maillard N, Perrotton F, Delage E, Gourraud J-B, Lande G, Solnon A, et al. Cardiac remote monitoring in France. *Arch Cardiovasc Dis*. 2014 Apr;107(4):253–60.
70. Driscoll DJ, Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*. 1985 Jun;5(6 Suppl):118B – 121B.
71. Webster G, Panek KA, Labella M, Taylor GA, Gauvreau K, Cecchin F, et al. Psychiatric functioning and quality of life in young patients with cardiac rhythm devices. *Pediatrics*. 2014 Apr;133(4):e964–72.
72. Koopman HM, Vrijmoet-Wiersma CMJ, Langius JND, van den Heuvel F, Clur SA, Blank CA, et al. Psychological functioning and disease-related quality of life in pediatric patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pediatr Cardiol*. 2012 Apr;33(4):569–75.
73. DeWitt ES, Abrams DJ. Implantable cardioverter-defibrillators in children. *Arch Dis Child*. 2015 Mar;100(3):265–70.
74. Bar-Cohen Y, Berul CI, Alexander ME, Fortescue EB, Walsh EP, Triedman JK, et al. Age, size, and lead factors alone do not predict venous obstruction in children and young adults with transvenous lead systems. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006 Jul;17(7):754–9.

75. Figa FH, McCrindle BW, Bigras JL, Hamilton RM, Gow RM. Risk factors for venous obstruction in children with transvenous pacing leads. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. 1997 Aug;20(8 Pt 1):1902–9.
76. Link MS, Hill SL, Cliff DL, Swygman CA, Foote CB, Homoud MK, et al. Comparison of frequency of complications of implantable cardioverter-defibrillators in children versus adults. *Am J Cardiol*. 1999 Jan 15;83(2):263–6, A5–6.
77. Atallah J, Erickson CC, Cecchin F, Dubin AM, Law IH, Cohen MI, et al. Multi-institutional study of implantable defibrillator lead performance in children and young adults: results of the Pediatric Lead Extractability and Survival Evaluation (PLEASE) study. *Circulation*. 2013 Jun 18;127(24):2393–402.
78. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Mercier L-A, Fernandes SM, Côté J-M, et al. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation*. 2006 May 23;113(20):2391–7.
79. Lawrence D, Von Bergen N, Law IH, Bradley DJ, Dick M, Frias PA, et al. Inappropriate ICD discharges in single-chamber versus dual-chamber devices in the pediatric and young adult population. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009 Mar;20(3):287–90.
80. Love BA, Barrett KS, Alexander ME, Bevilacqua LM, Epstein MR, Triedman JK, et al. Supraventricular arrhythmias in children and young adults with implantable cardioverter defibrillators. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2001 Oct;12(10):1097–101.
81. Bar-Cohen Y, Berul CI, Alexander ME, Fortescue EB, Walsh EP, Triedman JK, et al. Age, size, and lead factors alone do not predict venous obstruction in children and young adults with transvenous lead systems. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006 Jul;17(7):754–9.
82. Hazekamp MG, Blom NA, Schoof PH, Schalijs MJ, Dion RA. Implantation of cardioverter device in young children: the perirenal approach. *Ann Thorac Surg*. 2001 Apr;71(4):1382–3.
83. Haydin S, Saygi M, Ergul Y, Ozyilmaz I, Ozturk E, Akdeniz C, et al. Subxiphoid approach to epicardial implantation of implantable cardioverter defibrillators in children. *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. 2013 Aug;36(8):926–30.
84. Hsia T-Y, Bradley SM, LaPage MJ, Whelan S, Saul JP, Ringewald JM, et al. Novel minimally invasive, intrapericardial implantable cardioverter defibrillator coil system: a useful approach to arrhythmia therapy in children. *Ann Thorac Surg*. 2009 Apr;87(4):1234–8; discussion 1238–9.
85. Tomaske M, Prêtre R, Rahn M, Bauersfeld U. Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. 2008 Oct;10(10):1152–6.
86. Jarman JWE, Lascelles K, Wong T, Markides V, Clague JR, Till J. Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in children and adults: cause for caution. *Eur Heart J*. 2012 Jun;33(11):1351–9.
87. Chevalier P, Moncada E, Canu G, Claudel JP, Bellon C, Kirkorian G, et al. Symptomatic pericardial disease associated with patch electrodes of the automatic implantable cardioverter defibrillator: an underestimated complication? *Pacing Clin Electrophysiol PACE*. 1996 Dec;19(12 Pt 1):2150–2.
88. Healey JS, Hohnloser SH, Glikson M, Neuzner J, Mabo P, Vinolas X, et al. Cardioverter defibrillator implantation without induction of ventricular fibrillation: a single-blind, non-inferiority, randomised controlled trial (SIMPLE). *Lancet Lond Engl*. 2015 Feb 28;385(9970):785–91.
89. Zeitler EP, Pokorney SD, Zhou K, Lewis RK, Greenfield RA, Daubert JP, et al. Cable externalization and electrical failure of the Riata family of implantable cardioverter-defibrillator leads: A systematic review and meta-analysis. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm*

Soc. 2015 Jun;12(6):1233–40.

90. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Apr 29;51(17):1685–91.

RESUME

Introduction

L'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) chez l'enfant est parfois la seule option thérapeutique pour prévenir la mort subite par arythmie ventriculaire. Si elle reste rare, cette intervention pose de réels problèmes de prise en charge au long cours dans cette population particulière. La meilleure technique d'implantation parmi le DAI transveineux (TrV), technique de référence chez l'adulte, le DAI abdominal (Abd) avec un coil en position sous cutanée et le DAI sous cutané, reste à définir.

Cette étude a pour objectif primaire de comparer l'efficacité et les complications de l'implantation d'un DAI chez l'enfant en fonction de la technique d'implantation.

Méthodes

Il s'agit d'une étude multicentrique, regroupant plusieurs centres français. Tous les enfants de moins de 16 ans ayant été implantés après 2005 et ayant un suivi de plus de 1 an ont été inclus. Les techniques ont été comparées sur la survenue de complications en per ou post opératoire immédiat (<30 jours), nombre de chocs inappropriés et survenue de complications entraînant une reprise chirurgicale (> 30jours).

Résultats

Les données de 3 centres hospitaliers universitaires ont été récupérées à ce jour, Nantes, Lille et Tours avec 47 patients inclus : 20 (42%) présentaient une cardiopathie structurelle, 22 (47%) une arythmie ventriculaire sans cardiopathie structurelle et 5 (11%) une cardiopathie congénitale. La moyenne d'âge à l'implantation était de 13±3 ans. 27 avait un dispositif TrV, 17 en Abd, 3 sous-cutané. Les 3 groupes étaient comparables pour le sexe, le poids, la taille et la pathologie ($p>0,05$). Le suivi moyen était de 42 mois. Il y a eu 5 complications aigües, 7 chocs inappropriés et 11 complications nécessitant une reprise chirurgicale. Il n'y avait pas de différence significative pour le nombre de complications aigües ($p=0,06$) ou de chocs inappropriés ($p=1$) entre les 3 techniques. Il n'y avait pas de différence significative entre la technique TrV et Abd avec, respectivement, une survie du système à 12 mois de 96% et 88%, à 24 mois de 92% et 88%, à 36 mois de 78% et 88% et à 60 mois de 60% et 88% ($p=0,42$). L'effectif de DAI sous-cutanés était trop faible pour conclure.

Conclusion

Cette étude démontre l'équivalence de l'implantation du DAI en position Abd par rapport au TrV chez l'enfant de moins de 16 ans en terme d'efficacité et de complications. Il s'agit donc de la technique de choix pour cette population en laissant libre les abords vasculaires pour l'avenir. Reste à définir la place du DAI sous-cutané notamment pour les enfants ayant fini leur croissance, une fois le recrutement de l'ensemble des centres terminé.

Mots clés : Défibrillateur automatique implantable, enfant, mort subite