

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année : 2017

N° 152

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Cardiologie et maladies vasculaires

par

Léa GUERMA

née le 12 janvier 1989 à Reims

Présentée et soutenue publiquement le 12 octobre 2017

**Comparaison des approches endovasculaire, épigardique et sous-cutanée
dans le défibrillateur pédiatrique : apport du registre IChildren**

Président : Monsieur le Professeur Vincent PROBST

Directeur de thèse : Dr Jean-baptiste GOURRAUD

REMERCIEMENTS

Au Professeur PROBST, Président de jury, qui me fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Votre rigueur restera pour moi un exemple.

Au Dr GOURRAUD, Directeur de thèse. Merci de m'avoir encadré pour ce travail de thèse. Merci pour ta patience et tes précieux conseils, toujours dans la bonne humeur.

Au Professeur LE MAREC, qui me fait l'honneur de juger mon travail. Soyez assuré de mon profond respect.

Au Professeur GUERIN, qui me fait l'honneur de juger mon travail. Je vous remercie pour votre enseignement et votre pédagogie, particulièrement dans le domaine de la cardiopédiatrie et de la cardiologie congénitale.

Au Docteur MUGNIOT, qui me fait l'honneur de faire partie de mon jury. Veuillez trouver ici le témoignage de ma gratitude et de mon profond respect.

Au Docteur LE GLOAN, qui a également accepté de faire partie de mon jury et qui a largement contribué à l'acquisition de mes connaissances. Merci pour ta gentillesse et ton soutien, tout au long de mon cursus. Merci de m'avoir permis de découvrir la cardiologie congénitale. Merci pour ton courageux travail de relecture.

Au Docteur SENAGE, pour sa disponibilité et son aide sur les statistiques.

A l'ensemble des cardiologues du CHU de Nantes, avec qui j'ai eu la chance de travailler, pour leur aide, leur gentillesse, leur soutien et leur pédagogie.

A tous les médecins que j'ai eu la chance de croiser et de côtoyer pendant mes études, ceux qui ont pris le temps de me former, ceux qui m'ont marquée par leur humanité et leurs compétences. Je remercie particulièrement l'équipe de cardiologie de La Roche sur Yon, avec qui j'ai fait mes premiers pas d'interne.

A l'ensemble des équipes soignantes qui ont accompagné le fil de mes études.

A tous mes co-internes, pour avoir toujours participé à la bonne ambiance dans l'ensemble de mes stages.

Aux « copines », Hélène, Valentine, Armelle, Margot, Sophie, Domi, Elo et Marie, sur qui je peux toujours compter et sans qui la fac n'aurait pas eu la même saveur. Merci pour tous ces voyages, passés et à venir. J'ai beaucoup de chance de vous avoir.

A mes amis Nantais : Fanny, Audrey, « Dodu », Marie, Anaïs, pour ce premier semestre si particulier à La Roche sur Yon, Marc, Yonis, Romain et tous les autres. Mention spéciale à Pauline, Chachou et Chloé, mes colocs, qui ont eu à me supporter au quotidien.

A tous mes « vieux » amis rémois : Aurélien, pour son humour... inimitable, Damien, Clio, Adrien, Célia, Manue, Yifan, qui sont toujours là, malgré le temps et la distance et qui me permettent de sortir un peu de la médecine.

A ma famille, et particulièrement mes parents et mon frère, qui m'ont toujours soutenu dans mes projets. Merci pour votre confiance. Je ne serais pas là sans vous.

TABLE DES MATIERES

ABBREVIATIONS	5
INTRODUCTION	6
I. MORT SUBITE CHEZ L'ENFANT – EPIDEMIOLOGIE	6
II. PATHOLOGIES A RISQUE RYTHMIQUE	7
ARYTHMIES HEREDITAIRES	7
QT LONG	7
BRUGADA	8
TV CATECHOLAMINERGIQUE	9
SYNDROME DU QT COURT	9
REPOLARISATION PRECOCE	9
FV IDIOPATHIQUE	10
CARDIOPATHIES STRUCTURELLES	10
CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE	10
CARDIOMYOPATHIE DILATEE	10
DAVD	10
CARDIOPATHIES CONGENITALES	11
III. PROBLEMATIQUES LIEES AU DEFIBRILLATEUR PEDIATRIQUE	12
IV. VOIES D'ABORD	13
ENDOVASCULAIRE	13
CHIRURGICALE	15
DEFIBRILLATEUR SOUS-CUTANEE	16
V. OBJECTIFS	17
MATERIEL ET METHODE	18
POPULATION	18
DONNEES CLINIQUES	18
ANALYSES STATISTIQUES	19
RESULTATS	20
I. POPULATION	20
II. MODALITE D'IMPLANTATION	22
III. COMPLICATIONS AIGUES	25
IV. SUIVI	26
V. DAI SOUS CUTANE	31
DISCUSSION	32
CONCLUSION	36
BIBLIOGRAPHIE	37

ABBREVIATIONS

DAI	Défibrillateur automatique implantable
QTc	QT corrigé
ECG	Electrocardiogramme
TV	Tachycardie ventriculaire
FV	Fibrillation ventriculaire
CMH	Cardiomyopathie hypertrophique
FEVG	Fraction d'éjection ventriculaire gauche
DAVD	Dysplasie Arythmogène du ventricule droit
CMD	Cardiomyopathie dilatée
S-ICD	Défibrillateur sous cutané
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
ATP	Stimulation anti-tachycardique
FA	Fibrillation atriale
TSV	Tachycardie supra-ventriculaire
AVC	Accident vasculaire cérébral
ACR	Arrêt cardiorespiratoire
ESC	European Society of Cardiology

INTRODUCTION

La mort subite cardiaque représente 5 à 6 % de la mortalité globale chez l'enfant¹. Si l'incidence est faible, avec 1,1 à 4 décès pour 100 000 enfants par an selon les séries²⁻⁴, elle reste néanmoins un enjeu de santé publique en terme d'année de vie perdue. En prévention de la mort subite par trouble du rythme ventriculaire, le traitement de référence chez l'adulte est l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI). Ce dernier est également utilisé depuis 1989⁵ chez l'enfant avec une fréquence croissante. Son implantation chez l'enfant reste rare, moins de 1 % de l'ensemble des patients implantés⁶⁻¹⁰, et toujours discuté dans cette population spécifique sur les plans morphologique (petits poids et taille), physiologique (croissance) et anatomique (20 % en moyenne de cardiopathies congénitales)^{7,8,11,12}, particulièrement exposée aux complications médicales et psychosociales sur le long terme. En l'absence de grandes séries comparatives dans la population pédiatrique, la meilleure technique d'implantation permettant de limiter ces complications reste sujet à débat.

I - Mort subite chez l'enfant - Epidémiologie

La prévalence de la mort subite ainsi que ses étiologies sont étroitement liées à l'âge^{1,13}. Après une forte prévalence chez le nourrisson notamment de cause extracardiaque (incidence de la mort subite du nourrisson 0,8 pour 1000 naissances par an¹⁴) celle-ci décroît pendant la petite enfance pour augmenter de nouveau à l'adolescence, avec une prédominance des étiologies cardiovasculaires^{1,4,13}.

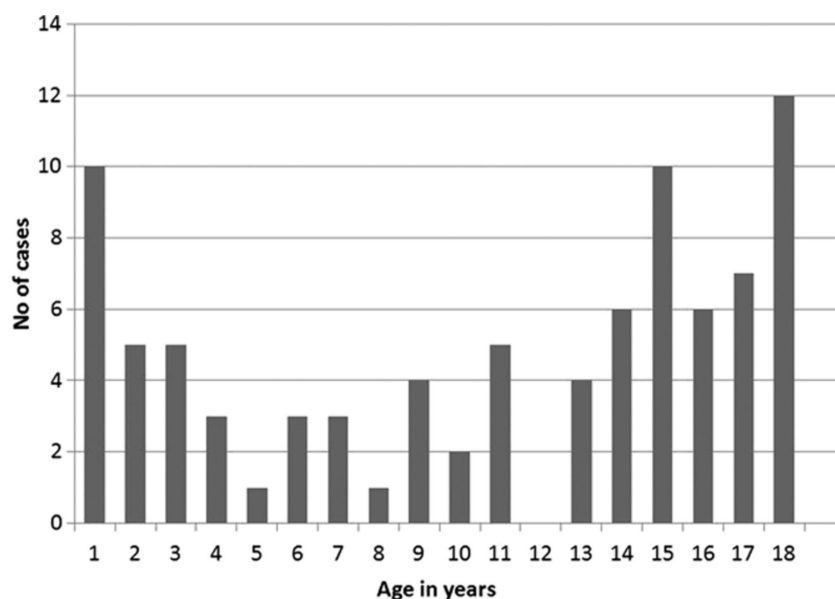


Figure 1 – Distribution de la mort subite d'origine cardiaque dans la population danoise de 2000 à 2006¹

La majorité des morts subites d'origine cardiovasculaire chez l'enfant est secondaire à une chute du débit cardiaque en rapport avec un trouble du rythme ventriculaire. Il peut s'agir d'une tachycardie ventriculaire (activité électrique rapide des ventricules avec dissociation atrio-ventriculaire), d'une torsade de pointe (activité électrique rapide des ventricules avec un aspect polymorphe) ou de fibrillation ventriculaire (activité anarchique des ventricules, inefficace sur le plan hémodynamique). Dans certains cas, le traitement médical suffit, ou la mort subite est liée à une cause réversible, et l'implantation d'un défibrillateur n'est alors pas justifiée. C'est par exemple le cas des causes ischémiques secondaires à une anomalie de naissance des coronaires dont la sanction est chirurgicale, ou du syndrome de Wolff-Parkinson-White où l'ablation de la voie accessoire antérograde permet de supprimer le risque de mort subite. Néanmoins en l'absence de cause réversible expliquant la survenue d'arythmie ventriculaire soutenue, l'implantation d'un DAI reste la seule alternative en prévention secondaire de la mort subite^{6-8,15}. Chez des patients présentant une cardiopathie à haut risque rythmique, en tenant compte des facteurs de mauvais pronostic validés, des complications d'implantation et des potentielles difficultés techniques, le DAI peut être implanté avant la survenue de troubles du rythme et s'inscrit alors en prévention primaire. Enfin parfois, lorsque la mort subite est liée à la dysfonction mécanique des ventricules ne permettant pas d'assurer une hémodynamique fiable, le défibrillateur est proposé en pont à une transplantation cardiaque, chez ces patients à haut risque.

Les cardiopathies à risque impliquées peuvent être classées en trois groupes :

- Les cardiopathies congénitales, présentes dès la naissance
- Les cardiopathies structurelles dépistées par un examen morphologique
- Les arythmies héréditaires avec un cœur structurellement sain.

Alors qu'au cours de la petite enfance et l'enfance les canalopathies prédominent, avec notamment le syndrome du QT long comme première cause d'implantation dans cette population (de 12 à 52 % selon les séries)^{7,8,11,12,16}. Le pic d'implantation des DAI se situe vers la pré-adolescence et l'adolescence selon Berul et al, où l'incidence des cardiopathies structurelles, notamment la cardiomyopathie hypertrophique augmente^{1,13}. C'est une période de grande croissance qui expose l'enfant à diverses complications¹⁰.

II -Pathologies à risque rythmique

1. Arythmies héréditaires

a. QT long

Le syndrome du QT long congénital est la canalopathie la plus impliquée dans la survenue de mort subite chez l'enfant, classiquement par torsade de pointe dont la survenue est favorisée par le stress, la natation, les stimuli sonores ou des contextes d'hypertonie vagale. Près de 10%

des nourrissons présentant une mort subite inattendue seraient ainsi porteurs d'une mutation dans un des gènes impliqués dans ce syndrome¹⁷. Plusieurs gènes avec relation génotype-phenotype définissant des types spécifiques ont été décrits : mutation sur le gène *KCNQ1* dans le LQT1, *KCNH2* pour le LQT2 ou *SCN5A* pour le LQT3, pour environ 40, 30 et 10% des cas respectivement¹⁸.

Le diagnostic clinique est réalisé par un ECG 12 dérivations, avec un allongement de l'intervalle QTc supérieur ou égal à 480 ms de façon répétée, un score de risque > 3 (score de Schwartz) ou un QTc $\geq$ 460ms chez un patient ayant présenté une syncope inexplicée en l'absence de cause métabolique ou médicamenteuse¹⁵.

Chez les patients symptomatiques il existe plusieurs cas de figure. Chez les enfants ayant présenté une mort subite récupérée, l'implantation d'un DAI est recommandée en adjonction au traitement médical, qui repose sur l'utilisation des bêtabloquants (classe I)¹⁵.

En l'absence d'antécédent personnel de mort subite, si malgré un traitement médical bien conduit l'enfant reste symptomatique (syncope, tachycardie ventriculaire soutenue), il est également recommandé d'implanter un DAI (classe IIA)¹⁵.

Chez les enfants asymptomatiques le traitement médical est privilégié. Néanmoins il existe des situations à haut risque où l'implantation d'un DAI en prévention primaire doit être discutée (classe IIB). C'est par exemple le cas des types LQT2 ou LQT3 lorsque l'espace QTc > 500ms. La sympathectomie cardiaque gauche peut également s'intégrer à la stratégie thérapeutique lorsque le traitement bêtabloquant n'est pas efficace ou contre-indiqué (classe IIA).

b. Syndrome de Brugada

Le syndrome de Brugada, est une canalopathie liée à des mutations des gènes codant pour les canaux sodiques. Ce syndrome est caractérisé par un aspect ECG typique dans les dérivations précordiales droites avec aspect de bloc de branche droit incomplet 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 une onde T négative. Cet aspect peut être spontané ou induit pharmacologiquement par l'utilisation d'inhibiteurs des canaux sodiques (flécaïnide ou ajmaline)¹⁵. Ce syndrome est associé à un sur-risque de mort subite par troubles du rythme ventriculaire par fibrillation ventriculaire (FV). La fièvre est un facteur favorisant de mort subite dans ce syndrome. Son incidence dans la population pédiatrique reste faible. L'étude génétique ne nous permet pas pour l'instant de poser le diagnostic.

L'implantation d'un DAI est recommandée en prévention secondaire (classe I) et doit être discutée en cas de type 1 spontané avec un antécédent de syncope (classe IIa)¹⁵. La quinide est par ailleurs le seul traitement qui ait prouvé son efficacité dans ce syndrome, y compris chez

les enfants, où il doit être envisagé chez les patients symptomatiques avec un type 1 spontané¹⁹.

c. TV catécholaminergique

La prévalence de la tachycardie ventriculaire catécholaminergique est estimée à 1 pour 10 000²⁰. Ce syndrome est associé à un risque de mort subite par tachycardie ventriculaire, classiquement bidirectionnelle ou polymorphe, induite par l'activité physique ou le stress émotionnel. A ce jour, plusieurs gènes ont été identifiés comme associés à ce syndrome : *RYR2*, *CASQ2*, *TRDN* et *CALM1*²¹. D'autres gènes ont été plus rarement décrits²². Les symptômes se manifestent souvent dans l'enfance ou l'adolescence. Le traitement repose, outre la contre-indication aux activités sportives notamment de compétition, sur l'utilisation des bêta bloquants¹⁵. L'implantation d'un DAI est recommandé en prévention secondaire ou chez les patients présentant des syncopes récidivantes malgré un traitement par bêta-bloquant et/ou flécaïnide (classe I). La dénervation sympathique cardiaque gauche a également une place dans la stratégie thérapeutique¹⁵.

d. Syndrome du QT court

Le syndrome du QT court est défini par un intervalle QTc $\leq 340\text{ms}$ ou $\leq 360\text{ms}$ associé à la survenue de troubles du rythme ventriculaire, d'une mort subite personnelle ou familiale ou la présence d'une mutation en lien avec ce syndrome¹⁵. Cinq gènes ont été identifiés²³²²¹⁹¹⁸¹⁹¹⁸ (*KCNH2*, *KCNQ1*, *KCNJ2*, *CACNA1C* et *CACNB2b*) comme associés à ce syndrome. La prévalence de ce syndrome est faible. Il est possible qu'il soit impliqué dans la survenue de mort subite en période néonatale²⁴. La probabilité d'une mort subite avant l'âge de 40 ans est supérieure à 40 % dans ce syndrome. L'implantation d'un DAI est recommandée en prévention secondaire (classe I)¹⁵. L'implantation d'un DAI peut être discutée en prévention primaire au cas par cas dans un contexte d'histoire familiale de mort subite. Un traitement par quinidine peut également être proposé afin de prolonger la repolarisation²⁵.

e. Repolarisation précoce

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. Cet aspect a été associé à un sur-risque de mort subite par fibrillation ventriculaire. Néanmoins cet aspect électrique est très fréquemment retrouvé dans la population générale et 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, d'une repolarisation

précoce dans les dérivations inférieures ou un segment ST horizontal ou descendant favoriserait la survenue d'arythmies²⁶⁻²⁹. L'implantation d'un DAI est réservée à la prévention secondaire, en l'absence de recommandation²¹.

f. FV idiopathique

La FV idiopathique est une cause rare de mort subite récupérée. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion.

2. Cardiopathies structurelles

a. CMH

La cardiomyopathie hypertrophique est la cardiomyopathie structurelle la plus fréquente chez l'enfant avec une incidence estimée entre 0,3 à 0,5 pour 100 000³⁰. Il s'agit d'une maladie autosomique dominante liée à des mutations des gènes codant pour des protéines sarcomériques. Le diagnostic chez l'enfant est difficile, avec une hypertrophie ventriculaire gauche parfois absente à l'échographie. Par contre le phénotype apparaît complet (hypertrophie ventriculaire gauche supérieure à 2 déviations standard³¹) à la fin de la croissance. Le dépistage échographique est recommandé à partir de l'âge de 10 ans chez les enfants d'une famille atteinte³².

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 DAI¹⁵.

b. CMD

Celle-ci est caractérisée par l'association d'une dilatation ventriculaire gauche et d'une altération de la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG). Celles-ci peuvent être acquises (myocardite) ou chez l'enfant, majoritairement primitives³³. On peut également y associer les non compactions du ventricule gauche avec altération de la FEVG³⁴. En extrapolant les indications chez l'adulte, l'implantation en prévention primaire d'un DAI peut être envisagée en présence d'une cardiopathie à FEVG altérée (35% ou moins), avec un traitement médicamenteux optimal.

c. DAVD

La DAVD est secondaire à des anomalies fonctionnelles et structurelles prédominant sur le ventricule droit dues au remplacement du myocarde par du tissu adipeux et de la

fibrose. La prévalence chez l'enfant est difficile à estimer mais reste très faible. Elle est associée à des arythmies ventriculaires polymorphes, originaires du ventricule droit, particulièrement sensibles aux catécholamines^{15,35}. Le diagnostic repose sur l'association de plusieurs critères morphologiques (échocardiographiques 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.

Le traitement médical repose sur l'utilisation des beta-bloquants en première intention. (Classe I). L'implantation d'un DAI est recommandé en prévention secondaire d'une mort subite récupérée ou de tachycardie ventriculaire soutenue avec mauvaise tolérance hémodynamique. Il doit être discuté en cas de survenue de tachycardie ventriculaire soutenue bien tolérée, au cas par cas (classe IIA)¹⁵. En prévention primaire, les critères d'implantation d'un DAI ne sont pas clairement établis. Celui-ci se discute en cas de présence d'au moins un facteur de risque parmi : la présence de troubles du rythme ventriculaire dans le suivi, la présence d'ondes T négatives dans les dérivations précordiales, la dysfonction du ventricule droit, ou l'inductibilité de troubles du rythme ventriculaire lors d'une exploration électrophysiologique.

3. Cardiopathies congénitales

L'incidence des cardiopathies congénitales est actuellement évaluée à 700-800 cas pour 100.000 naissances. Les progrès réalisés dans le diagnostic de ces cardiopathies, sur le plan chirurgical, ainsi qu'en cathétérisme interventionnel, ont révolutionné le pronostic et l'espérance de vie de ces patients, puisque 85% des enfants porteurs d'une cardiopathie sévère atteindront l'âge adulte. Chez l'enfant et l'adolescent, l'incidence de la mort subite est estimée entre 0,8 à 6,2 cas pour 100 000 patients par an. Ce risque augmente progressivement après l'âge de vingt ans. Les cardiopathies congénitales les plus à risque de mort subite sont ainsi la tétralogie de Fallot, la transposition des gros vaisseaux corrigée à l'étage atrial (techniques chirurgicales de Mustard ou de Senning), les cardiopathies obstructives du cœur gauche et les ventricules uniques^{15,36,37}. Dans la tétralogie de Fallot, l'implantation de DAI doit être considérée chez des sujets adultes sélectionnés, avec multiples facteurs de risque de mort subite (dysfonction ventriculaire gauche, durée du QRS ≥ 180 ms, induction de TV soutenue lors d'une exploration électro-physiologique). 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 ($< 35\%$) et classe NYHA II ou III, où il doit être discuté en prévention primaire.

III. Problématiques liées au défibrillateur pédiatrique

La population pédiatrique se détache de la population adulte de part des contraintes spécifiques qui vont être autant de paramètres à prendre en compte avant l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable.

Les différentes études qui ont pu être menées chez cette population retrouvent un taux de complication plus élevé que chez l'adulte, jusqu'à 38 % des patients concernés selon les séries³⁸. Link et al dénombre plus de complications infectieuses chez cette population qu'elles soient locales ou systémiques³⁹. Or les infections de matériel peuvent dans certains cas engager le pronostic vital par risque septique ou hémodynamique et leur prise en charge implique généralement l'extraction du matériel, à risque de délabrement valvulaire et vasculaire notamment en cas d'abord transveineux.

La population pédiatrique est une population présentant un niveau d'activité physique important, qui par ailleurs contribue au bien-être psychologique et au développement physique et social de ces enfants. Dans ce contexte, l'enfant va présenter des fréquences ventriculaires élevées, l'exposant à la survenue de chocs inappropriés par mauvaise interprétation des signaux électriques et ce malgré les progrès technologiques du matériel et des modes de programmation (traitement efficace des TV par ATP⁴⁰, zone de thérapie pour des fréquences élevées et de longues durées de détection⁴¹). L'enfance et surtout l'adolescence, où l'on objective un pic d'implantation de DAI, sont également des périodes de grande croissance. De par les contraintes qu'elle exerce sur les sondes, celle-ci est un facteur de risque indépendant de fracture de sonde (rupture d'isolant ou de conducteur de la sonde)³⁸, et de déplacement des sondes de défibrillation créant ainsi des parasites. Cela va entraîner une mauvaise classification en zone de thérapie et augmenter le risque de survenue de chocs inappropriés.

Il faut également garder à l'esprit qu'un enfant implanté a une espérance de vie supérieure à celle du matériel, l'exposant ainsi tout au long de sa vie à des ré-interventions multiples en augmentant de fait le risque de survenue de complications. Ce point amène également à se questionner sur la préservation du capital veineux, car si l'abord trans-veineux est actuellement la technique de référence la plus sûre chez l'adulte, les contraintes anatomiques liées aux petits diamètres des vaisseaux et les ré-interventions multiples exposent l'enfant aux sténoses et thromboses de veines⁴²⁻⁴⁴, qui pourront à l'avenir compromettre la mise en place d'un matériel plus pérenne.

Malgré le fait que le défibrillateur puisse sauver la vie de ces patients, il a néanmoins été montré qu'il affectait négativement le fonctionnement psychosocial des patients. C'est un aspect à

prendre en compte dans la prise en charge globale, comme le soulignent les dernières recommandations à ce sujet¹⁵. Dans cette population à risque de complications, le taux de chocs électriques inappropriés est de l'ordre de 10 à 50% sur un suivi de 3 ans, selon les séries actuelles. Or des études de qualité de vie ont montré qu'à la fois le choc inapproprié mais également le risque de survenue de celui-ci étaient pourvoyeurs de stress, d'anxiété, de troubles du sommeil et de dépression⁴⁵⁻⁴⁷. La crainte de la survenue de thérapies inappropriées peut par ailleurs amener l'enfant à restreindre ses activités physiques, qui participent pourtant à son bien-être physique mais aussi psychologique et social, leur survenue étant étroitement liée à la tachycardie sinusale⁴⁸. Tout cela altère grandement leur qualité de vie. L'acceptation de l'appareil par l'enfant passe également par l'acceptation de sa cardiopathie, et il est donc important d'aborder la maladie, d'informer et d'éduquer l'enfant et ses parents lors de consultations dédiées^{15,49}. Les hospitalisations, les potentielles chirurgies, les consultations de suivi nombreuses, parfois à plusieurs heures du lieu de vie, ont un retentissement sur l'équilibre psychologique et parfois socio-éducatif et familial. Le développement récent de la télécardiologie a permis d'alléger la fréquence des consultations de suivi rythmique⁵⁰ participant ainsi à l'amélioration de la qualité de vie. Il a également été montré dans certaines études que l'âge jeune d'implantation était un facteur de risque de mauvaise acceptation, probablement car l'enfant n'est pas à même de percevoir le bénéfice des thérapeutiques entreprises, et ce d'autant plus que l'enfant est asymptomatique et implanté en prévention primaire⁵¹. Enfin il ne faut pas négliger l'aspect esthétique. Les cicatrices multiples, les dispositifs volumineux, visibles, sont autant de facteurs qui vont influencer négativement l'acceptation du dispositif. Des techniques de thérapie cognitivo-comportementale ont été étudiées chez l'adulte hors cardiopathie congénitale, avec des résultats prometteurs sur l'amélioration de la qualité de vie et pourraient être envisagées chez l'enfant⁵²⁻⁵⁴.

IV. Voies d'abord

Une fois l'indication d'implantation d'un défibrillateur posée chez ces enfants, s'impose le choix de la voie d'abord. Celle-ci est dictée par des contraintes anatomiques propres à la population pédiatrique et/ou aux patients atteints de cardiopathie congénitale, mais dépend également de l'expérience propre de chaque centre.

1- Endocavitaire

L'implantation d'un défibrillateur par voie endocavitaire (ou transveineuse), apparaît comme la technique de référence chez l'adulte. Elle consiste, après abord veineux céphalique ou sous-

clavier, à placer une ou plusieurs sondes intracardiaques, vissées ou flottantes, laissées en place et connectées à un boîtier placé en loge prépectorale ou rétropectorale.

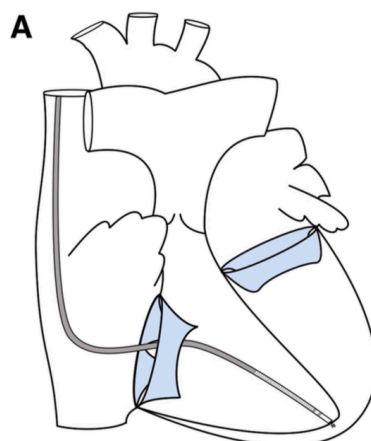


Figure 1 – Sonde de défibrillation endovasculaire apicale ventriculaire droite par abord cave supérieur⁵⁵

Cette technique présente l'avantage d'être réalisée chez l'adulte avec un recul important, le développement des sondes intracavitaires remontant aux années 1990. S'agissant d'une technique non chirurgicale, elle est relativement peu invasive. Néanmoins la possibilité d'accès aux cavités cardiaques par un abord vasculaire satisfaisant est nécessaire et peut être compromise par l'existence de cardiopathies congénitales complexes^{47,56} (Dérivation Cavo-pulmonaire totale, malposition vasculaire) ou par un petit poids, exposant ainsi l'enfant à de nombreuses complications vasculaires.

En dehors des complications classiquement inhérentes à cette technique (pneumothorax, hémothorax et hémopéricarde secondaire à une sonde transfixiante, complications infectieuses, déplacement précoce, thrombose vasculaire), on retrouve chez l'enfant des complications plus spécifiques⁹. L'abord endocavitaire engage le capital veineux de cette population pédiatrique. A l'instar des stimulateurs cardiaques, la littérature rapporte une incidence élevée d'occlusion vasculaire, thrombose⁴²⁻⁴⁴ et fuite des valves atrioventriculaires. Il est également décrit une augmentation du risque embolique liée aux sondes, en présence d'un shunt intra-cardiaque, majorant ainsi le risque d'accident vasculaire cérébral⁵⁷. Des contraintes majeures secondaires à la croissance ou de fait de mouvements / frottements contre la clavicule, exposent l'enfant à un sur-risque de fracture de sonde et donc de choc inappropriés^{39,41,48} et imposent d'anticiper et de contrôler l'étirement des sondes par la réalisation de boucles lors de l'implantation. Il a été montré dans la littérature que le risque de fracture de sonde augmente inversement avec l'âge d'implantation, notamment chez les patients de moins de huit ans⁵⁸.

2- Chirurgicale

Les premiers dispositifs implantés étaient chirurgicaux et nécessitaient une sternotomie ou une thoracotomie avec positionnement d'un patch de défibrillation épicardique ventriculaire, d'une sonde ventriculaire épicardique et d'un boîtier dans une loge abdominale⁵⁹. Ce type d'implantation a montré une morbidité importante, par de nombreuses complications (médiastinites, péricardite constrictive, déformation et rupture de patch justifiant parfois d'une ré-intervention à risque avec extraction des patchs et décortication péricardique)⁶⁰⁻⁶³. Cette technique est désormais abandonnée. Les mauvais résultats des patchs épicardiques et les complications vasculaires et infectieuses propres à l'implantation endocavitaire ont conduit les chirurgiens à développer d'autres alternatives. Généralement le boîtier de DAI est placé dans la loge du muscle grand droit ou en position diaphragmatique. Les sondes de stimulation atriale et ventriculaire sont placées en épicardique avec une incision sous-xiphoïdienne sans sternotomie. Le coil de défibrillation peut être ensuite placé de différentes façons.

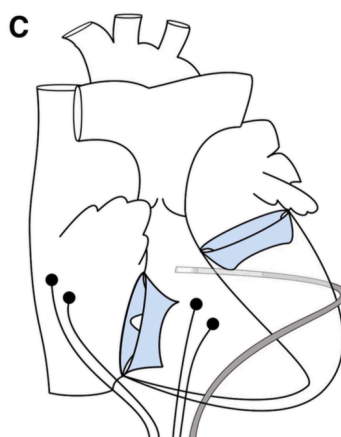


Figure 2 – Sonde de détection/ stimulation épicaudiales atriales et ventriculaires droites et coil placé dans l'espace péricardique⁵⁵

a. Coil sous-cutané

Le coil ou le patch est positionné en position extrathoracique dans le dos du patient. L'implantation de la sonde sous-cutanée est réalisée à partir d'une incision sous-axillaire et tunnalisée vers le boîtier et vers le dos du patient^{11,64-67}. Le courant de défibrillation est ainsi délivré entre le coil extra-thoracique et le boîtier. Une alternative est de placer deux coils de défibrillation sous-cutané en antérieur et postérieur afin d'exclure le boîtier du circuit. Cette technique semble dans la littérature pouvoir être une alternative adaptée chez de jeunes enfants. L'avantage de cette technique, en plus d'éviter les complications associées à une sonde endocavitaire, est de permettre la réduction du matériel intrapéricardique par rapport à d'autres approches et donc le risque de péricardite, de constriction. Néanmoins, le coil transveine utilisé

n'a pas été « designé » pour cette indication et les contraintes qui lui sont imposées, entraînant un sur-risque de fracture de sonde.

b. Coil intrapéricardique

Il existe différentes variantes avec un ou deux coils positionnés en intrathoracique. Il s'agit d'une technique décrite et utilisée dans de nombreux centres^{16,68-70}. Parmi les différentes techniques chirurgicales, celle-ci a montré les meilleurs résultats en terme de seuil de défibrillation⁷¹. Le principal inconvénient est le risque de développer des adhésions péricardiques et des péricardites. Il peut également exister un risque de lésion coronaire à l'implantation du dispositif.

c. Coil intrapleurale

Cette technique a principalement été décrite par une équipe suisse¹². La position intrathoracique sous-pleurale limiterait le stress généré sur les sondes par les mouvements cardiaques. Le positionnement intra-thoracique du boîtier, réalisé par cette équipe, permettrait d'optimiser le vecteur de défibrillation en diminuant la distance entre les deux pôles de défibrillation et permettrait de limiter les risques de traumatisme. Il s'agit néanmoins d'une procédure délicate.

D'autres techniques ont également été décrites, comme par exemple une position du coil entre l'aorte et l'artère pulmonaire⁷².

L'inconvénient de ces procédures est le risque lié à l'acte chirurgical (difficultés respiratoires, tamponnade) ainsi que les problèmes de stabilité de la sonde de défibrillation ou de détection des sondes atriales et ventriculaires. Dans la littérature la longévité de ce type de système est décrite comme plus courte par rapport à l'implantation endovasculaire¹⁶.

3- Défibrillateur sous-cutané (S-ICD)

Pour répondre aux limites présentées par l'implantation endovasculaire et chirurgicale, nous avons vu apparaître de manière plus récente des dispositifs implantables entièrement sous-cutanés. Ce système inclut un boîtier positionné dans une loge sous-cutanée axillaire gauche localisée au niveau de la cinquième côte et une sonde unique cheminant vers l'appendice xyphoïde puis le long du bord gauche du sternum. Cette sonde est constituée de deux électrodes de détection, et d'un coil de défibrillation⁷³.

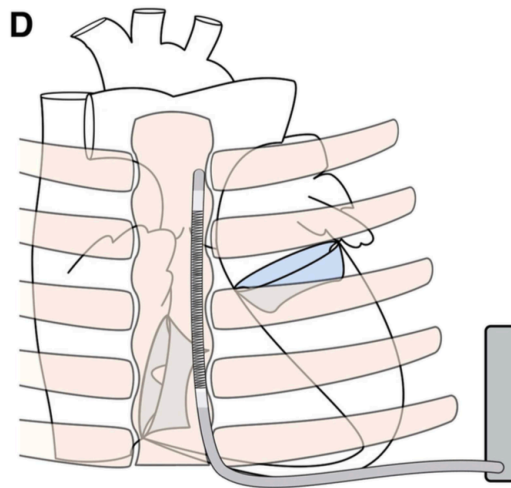


Figure 3 – Défibrillateur sous cutané avec sonde de défibrillation latéro-sternale gauche tunnelisée jusqu’au boîtier ⁵⁵

L’avantage de cette technique est qu’elle s’affranchit des complications liées à la voie endovasculaire ou chirurgicale. L’implantation est simplifiée et les contraintes exercées sur la sonde, plus rigide, sont moindres par rapport à la voie endovasculaire car celle-ci n’est pas sujette aux mouvements cardiaques. Si le système a montré sa fiabilité, y compris chez les enfants⁷⁴, il existe néanmoins certaines limites. En effet tous les patients ne sont pas éligibles à l’implantation d’un S ICD, puisqu’il exclut d’une part les enfants nécessitant une stimulation atriale ou ventriculaire. D’autre part, l’enfant doit avoir un ratio adapté entre le QRS et l’onde T afin de ne pas déclencher de chocs inappropriés par sur-détection de l’onde T, qui est une complication particulièrement décrite dans ce type d’implantation. Par ailleurs, la taille du générateur et l’absence de sonde dédiée à la population pédiatrique augmente le risque de douleur et d’extériorisation de boîtier^{73,7573}.

V. Objectifs

L’objectif de ce travail est de réaliser une étude multicentrique et rétrospective, en collaboration avec les principaux centres français, un état des lieux épidémiologique de l’implantation des défibrillateurs automatiques implantables (DAI) chez l’enfant en France, et de déterminer la technique d’implantation la plus sûre, en les comparant en terme d’efficacité et de complications.

MATERIEL ET METHODE

Population

86 patients de 16 ans ou moins, implantés d'un défibrillateur automatique implantable, en prévention primaire ou secondaire, au CHU de Nantes, Rennes, Lille, Tours, Clermont-Ferrand, Toulouse, Marseille, Grenoble, et à l'hôpital Marie Lannelongue, ont été inclus. Sont exclus de l'analyse les patients primo-implantés avant 2005 et/ou ayant bénéficié d'un suivi post-implantation inférieur à un an.

Données cliniques

Les critères cliniques ont été recueillis à partir des dossiers médicaux informatiques et papiers dans les différents centres concernés et rentrés dans une base de donnée nationale informatisée. Nous avons recueilli des données anthropométriques (âge, sexe, taille, poids, surface corporelle). La cardiopathie à l'origine de l'implantation, les symptômes précédents l'implantation, ainsi que l'indication d'implantation (prévention primaire ou secondaire), la date d'implantation, la technique d'implantation et le succès de défibrillation ont été collectés. L'implantation en prévention secondaire était définie par la survenue d'une mort subite ou d'une tachycardie ventriculaire soutenue.

Pour chaque technique d'implantation était précisée la localisation de la loge et la position du coil de défibrillation.

Les complications étaient séparées en 2 groupes :

- Aigues (<30 jours), incluant le pneumothorax, l'hémothorax, le déplacement de sonde, l'hématome de loge, l'infection de loge, une détresse respiratoire, une thrombose sous Clavière
- Tardives (>30 jours post implantation) incluant l'infection de sonde, l'infection de loge, le déplacement de sonde, la fracture de sonde, la dysfonction du boîtier, le choc inefficace.

Etaient recueillis la durée d'hospitalisation post implantation, la date du dernier suivi, la présence ou non de thérapies appropriées (ATP ou choc) ou/et de thérapies inappropriées avec la cause supposée (FA, tachycardie sinusale, sur détection onde T, fracture de sonde, parasites). Et enfin étaient recherchés la présence d'un anti-arythmique, la nécessité d'une greffe cardiaque, d'une ablation par radiofréquence.

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.

Analyses statistiques

Une analyse descriptive de l'ensemble des patients a été réalisée. Les variables discontinues étaient exprimées en nombre et pourcentage. Les variables continues étaient exprimées en moyenne et écart type ou en médiane et quartiles inférieurs et supérieurs en fonction de la variance et de la distribution. Pour tous les tests, les variables quantitatives étaient comparées par le test de Student. Les valeurs qualitatives étaient comparées par le test du Chi2 (χ^2) ou par un test exact de Fisher lorsque les effectifs étaient inférieurs à 5. Les courbes de survie sans événement étaient réalisées selon la méthode de Kaplan-Meier. Elles étaient ensuite comparées par un test de log-rank entre les groupes. Le logiciel PRISM a été utilisé pour l'ensemble des analyses. Une valeur de $p < 0,05$ était considérée comme statistiquement significative.

RESULTATS

I. Population

Quatre-vingt-six patients ont été implantés de mai 2005 à décembre 2015 dans 9 centres tertiaires français (CHU de Nantes, CHU de Lille, CHU de Marseille, CHU de Rennes, CHU de Toulouse, CHU de Tours, Centre Chirurgical Marie-Lannelongue, CHU Grenoble et CHU de Clermont-Ferrand). La répartition du nombre d'implantation par centre est représentée en figure 1.

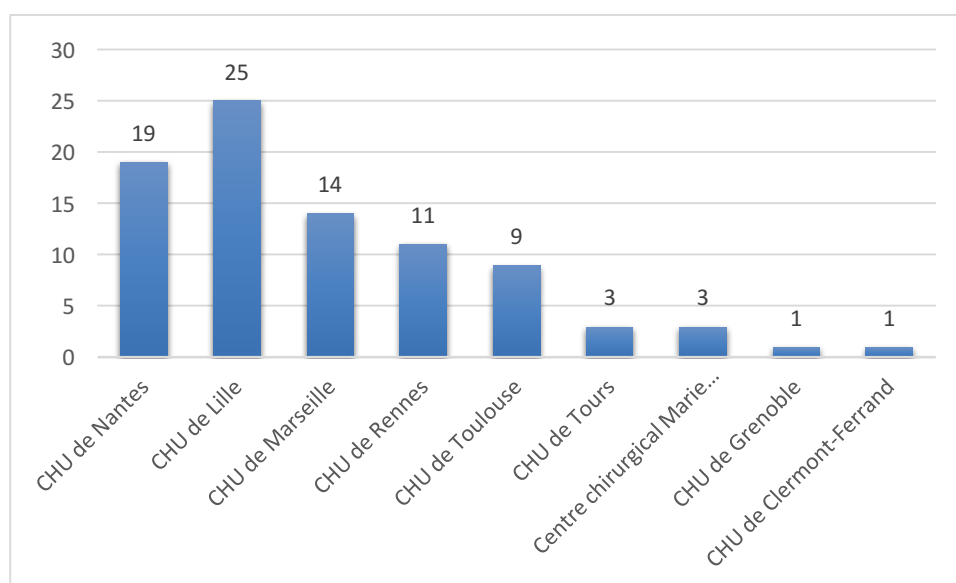


Figure 1 – Représentation du nombre d'implantation par centre

L'âge moyen d'implantation était de 13 ± 3 ans et 62,8% des patients étaient de sexe masculin. Parmi ces enfants, la majorité était porteuse d'une cardiopathie structurale ($n=38$, 44%) dont 26 (30%) CMH, 6 (7%) CMD, 5 (6%) DAVD, 1 (1%) non compaction du ventricule gauche. Vingt-cinq enfants (30%) présentaient une canalopathie, dont 12 (14%) une TV catécholergique, 10 (12%) un syndrome du QT long, 3 (4%) un syndrome de Brugada. Onze enfants (13%) présentaient une cardiopathie congénitale, 8 (9%) une FV idiopathique, 3 (3%) une repolarisation précoce. Pour un patient la cardiopathie n'a pas été renseignée (Figure 2 A).

Les patients atteints de cardiopathies congénitales présentaient un tronc artériel commun (5 (45,5%) patients), une maladie d'Ebstein (2 (18,2%) patients), une transposition des gros vaisseaux (3 (27,3%) patients) et un ventricule unique (1 (9,1%) patient). Parmi les syndromes

du QT long, trois patients présentaient un type 2, un patient présentait un syndrome de Jervell et Lange-Nielson, un patient présentait un type 3, un patient type 1 et quatre patients n'ont pas pu être classifiés par le dépistage génétique. Chez l'enfant de moins de 12 ans, la cardiomyopathie hypertrophique ainsi que le syndrome du QT long représentaient la majorité des implantations, avec respectivement 25 % des patients. Chez l'enfant de plus de 12 ans en revanche, la proportion d'enfants implantés pour un QT long diminuait au profit de la TV catécholergique (17 %) (Figure 2 B et C).

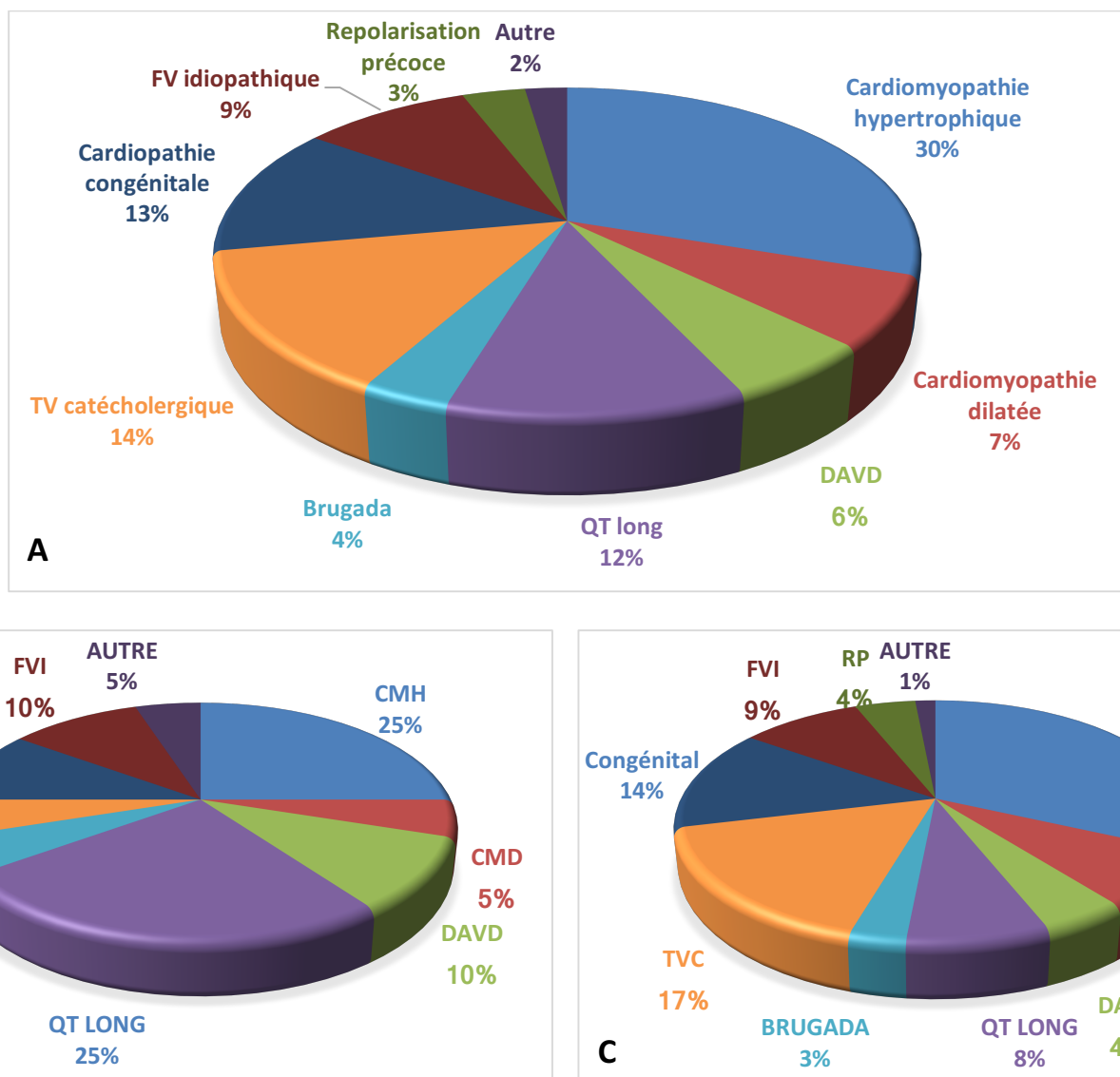


Figure 2 – Pathologies impliquées dans notre population

A : population globale, B : enfants < 12 ans, C : enfants ≥ 12 ans

L'implantation du DAI était retenue en prévention primaire dans 33,7 % des cas (29 patients), avec la cardiomyopathie hypertrophique (n=14, 48%) et les cardiopathies structurelles en général (n=18, 62%) comme premières causes d'implantation. Parmi ces 29 patients, 9 (31%) présentaient une dyspnée avant l'implantation, 5 (17,2%) des palpitations, 12 (41,4%) avaient déjà présenté une syncope, 11 (37,9%) un malaise. Un épisode de TV non soutenue documenté était retrouvé chez 34,5% des patients implantés en prévention primaire, et 51,7% avaient un antécédent de mort subite dans la famille, avec une incidence significativement plus élevée par rapport à la population implantée en prévention secondaire (Tableau 1).

II. Modalités d'implantation

Parmi les 86 patients, 54 (62,8%) ont été implantés par voie transveineuse, 28 (32,6%) par voie chirurgicale et 4 (4,7%) patients ont bénéficié d'un système entièrement sous cutané (S-ICD) (Tableau 1). Pour la majorité des patients (n=83, 96,5%), il s'agissait d'une primo-implantation. Concernant les modalités d'implantation chirurgicale, à partir des données dont nous disposons, la majorité des boîtiers était positionné en sous-diaphragmatique (n=18, 64%) et au moins la moitié des sondes de défibrillation (n=15, 53,6%) étaient implantées en sous-cutané.

	Tous n = 86	Prévention Primaire n= 29	Prévention secondaire n= 57	P-value
Age à l'implantation	13 ± 3	13 ± 2,3	13 ± 3,1	0,77
Sexe masculin n (%)	54 (62,8)	16 (55,2)	38 (66,7)	0,3
Poids (kg)	45 ± 15	47 ± 14,3	44 ± 15,5	0,43
Taille (cm)	153 ± 20,5	155 ± 15,4	152 ± 22,8	0,57
Cardiopathie				0,07
Structurelle n (%)	38 (44,2)	18 (62,1)	20 (35,1)	
Canalopathie n (%)	25 (29,1)	8 (27,6)	17 (29,8)	
Congénitale n (%)	11 (12,8)	2 (6,9)	9 (15,8)	
FV idiopathique n (%)	8 (9,8)	-	8 (14)	
Repolarisation précoce n (%)	3 (3,7)	1 (3,4)	2 (3,5)	
Autres n (%)	1 (1,2)	-	1 (1,8)	
Indication				
Prévention primaire n(%)	29 (33,7)	29 (100)	-	
Prévention secondaire n(%)	57 (66,3)	-	57 (100)	
ACR n (%)	50 (58,1)	-	50 (87,7)	
TV soutenue n (%)	9 (10,5)	-	9 (15,8)	
Symptômes	-	-	-	-
Dyspnée n (%)	18 (22)	9 (31)	9 (15,8)	0,1
Palpitations n (%)	11 (13,4)	5 (17,2)	6 (10,6)	0,49
Syncope n (%)	19 (23,2)	12 (41,4)	7 (12,3)	0,002
Malaise n (%)	21 (25,6)	11 (37,9)	10 (17,5)	0,0037
TV non soutenue n (%)	13 (15,1)	10 (34,5)	3 (5,26)	0,0007
Mort subite familiale n (%)	21 (25,6)	15 (51,7)	6 (10,5)	< 0,0005
Type d'implantation				
Transveineuse	54 (62,8)	16 (55,2)	38 (66,7)	0,3
Non-Transveineuse	28 (32,6)	12 (41,4)	16 (28,1)	0,21
S-ICD	4 (4,7)	1 (3,4)	3 (5,3)	0,71
Traitement				
Béta-bloquant n (%)	54 (62,8)	20 (69)	34 (59,6)	0,39
Anti-arythmique n (%)	13 (15,1)	4 (13,8)	9 (15,8)	0,81

Tableau 1 – Caractéristiques de la population globale – comparaison des implantations en prévention primaire vs secondaire

Comparaison du mode transveineux et chirurgical

Les enfants du groupe chirurgical étaient significativement plus jeunes ($12 \pm 3,5$ ans vs $14 \pm 2,7$ ans, $p=0,0056$) et leur poids à l'implantation était significativement plus bas ($38 \pm 13,3$ kg vs $47 \pm 15,4$ kg, $p=0,018$) que les enfants implantés par abord transveineux. Il n'y avait de différence significative entre les deux groupes en terme de type de cardiopathie ou en terme d'indication (prévention primaire ou secondaire) ($p=0,23$). Les caractéristiques des patients du groupe transveineux et chirurgical sont résumées dans le tableau 1.

	Tous n = 86	Transveineux n= 54	Chirurgical n = 28	p-value	S-ICD n=4
Age à l'implantation	13 ± 3	$14 \pm 2,7$	$12 \pm 3,5$	0,0056	$14 \pm 1,7$
Sexe masculin n (%)	54 (62,8)	34 (63)	18 (64,3)	0,91	2 (50)
Poids (kg)	45 ± 15	$47 \pm 15,4$	$38 \pm 13,3$	0,018	$54 \pm 8,7$
Taille (cm)	$153 \pm 20,5$	$155 \pm 21,7$	$148 \pm 18,6$	0,208	$161 \pm 7,9$
Cardiopathie					
Structurelle n (%)	38 (44,2)	23 (42,6)	14 (50)	0,52	1 (25)
Canalopathie n (%)	25 (29,1)	17 (31,5)	6 (21,4)	0,34	2 (50)
Congénitale n (%)	11 (12,8)	5 (9,3)	5 (17,9)	0,3	1 (25)
FV idiopathique n (%)	8 (9,8)	6 (11,1)	2 (7,14)	0,71	-
Repolarisation précoce n (%)	3 (3,7)	2 (3,70)	1 (3,57)	1	-
Autres n (%)	1 (1,2)	1 (1,85)		1	-
Indication					
Prévention primaire n(%)	29 (33,7)	16 (29,6)	12 (42,9)	0,23	1 (25)
Prévention secondaire n(%)	57 (66,3)	38 (70,4)	16 (57,1)		3 (75)
ACR n (%)	50 (58,1)	34 (63)	13 (46,4)	0,15	3 (75)
TV soutenue n (%)	9 (10,5)	6 (11,1)	3 (10,7)	1	-
Traitement					
Béta-bloquant n (%)	54 (62,8)	30 (55,6)	20 (71,4)	0,16	4 (100)
Anti-arythmique n (%)	13 (15,1)	8 (14,8)	5 (17,9)	0,72	-

Tableau 2 – Données Démographiques – comparaison des patients implantés par voie transveineuse vs chirurgicale

III. Complications aiguës

La durée d'hospitalisation était en moyenne de $5 \pm 5,4$ jours pour le groupe trans-veineux et de 6 ± 3 jours pour le groupe chirurgical, sans qu'il existe de différence significative ($p=0,24$). Nous avons noté des complications péri-opératoire (< 30 jours à l'implantation) chez 12 patients (13,9%). Parmi les patients implantés par abord transveineux, deux patients ont présenté un déplacement de sonde (3,7%) et nous retrouvions chez un patient un dysfonctionnement de boîtier avec sur détection de l'onde T, ayant nécessité le changement de celui-ci à 2 jours de la primo-implantation. Parmi les patients implantés par voie chirurgicale, 8 (28,6 %) ont présenté des complications précoces, dont 2 hémithorax drainés, un épanchement péricardique non compliqué, 2 déplacements de sonde, une dyspnée post-intubation, une pneumopathie à *Pseudomonas*, un épanchement péricardique non compliqué, une dysfonction ventriculaire gauche compliquée d'insuffisance cardiaque. Il existait significativement plus de complications aiguës chez les patients implantés par voie chirurgicale ($p=0,006$), néanmoins, si nous nous limitons aux complications ayant entraîné une reprise, il n'existait pas de différence entre les deux groupes ($p=0,22$). En ce qui concerne les 4 patients implantés d'un DAI sous-cutané, nous rapportons une infection de loge 20 jours après l'implantation ayant nécessité l'extraction du matériel.

	Tous n = 86	Transveineux n= 54	Chirurgical n = 28	p-value	S-ICD n= 4
Complications n (%)	12 (13,9)	3 (5,6)	8 (28,6)	0,006	1
Pneumothorax n (%)	-	-	-	1	-
Hémithorax n (%)	2 (2,3)	-	2 (7,1)	0,11	-
Hématome de loge n (%)	-	-	-	1	-
Déplacement de sonde n (%)	4 (4,7)	2 (3,7)	2 (7,1)	0,6	-
Infection de loge n (%)	1 (1,2)	-	-	1	1 (25)
Difficulté respiratoire n(%)	2 (2,3)	-	2 (7,1)	0,11	-
Thrombose sous –Clavière n(%)	-	-	-	1	-
Dysfonction de boîtier n (%)	1 (1,2)	1 (1,9)	-	1	-
Dysfonction ventriculaire gauche n (%)	1 (1,2)	-	1 (3,6)	0,34	-
Epanchement péricardique non compliqué n(%)	1 (1,2)	-	1 (3,6)	0,34	-

Tableau 3 - Complications précoces – comparaison entre l'implantation transveineuse et chirurgicale

IV. Suivi

Le suivi moyen était de $58 \pm 38,8$ mois, $62 \pm 40,2$ mois pour le groupe trans-veineux et $49 \pm 34,9$ mois pour le groupe chirurgical ($p=0,16$). Dans notre cohorte, 40,7 % des patients étaient suivis par télécardiologie dont 19 (35,2%) patients du groupe implanté par voie transveineuse, 14 (50%) du groupe chirurgical et 1 (25 %) du groupe sous-cutané, sans différence significative entre les trois groupes ($p=0,46$).

Sur les 86 patients, 7 patients ont bénéficié d'une radiofréquence de TV. Parmi ces patients, une patiente atteinte d'un syndrome de Brugada a dû être transplantée devant la persistance d'une instabilité rythmique. Au total, 7 patients (8,1%) ont bénéficié d'une transplantation cardiaque (dont 1 CMH, 2 CMD, 3 DAVD et 1 syndrome de Brugada). Un patient est décédé au cours du suivi, d'un AVC hémorragique compliquant la mise en place d'un Berlin Heart pour un choc cardiogénique. Dans notre cohorte, 24 patients (27,9%) ont nécessité une procédure de changement de boîtier au cours de leur suivi, soit à la suite d'une complication ou pour usure normale du boîtier.

1. Complications tardives (> 30 jours après l'implantation)

L'incidence globale des complications était de 26,7% (23 patients sur 86). Dans le groupe trans-veineux, 12 (22,2%) enfants sont concernés, avec 1 suspicion d'infection de loge, 1 endocardite sur sonde confirmée, une endocardite tricuspide sans atteinte de la sonde de défibrillation ayant néanmoins conduit à l'extraction du matériel, 6 fractures de sonde, 1 choc inefficace, 1 extériorisation de boîtier par défaut de cicatrisation ayant nécessité un ré enfouissement de boîtier, une rupture de l'isolant externe de la sonde. Les complications tardives concernent 8 soit 28,6 % des patients implantés par voie chirurgicale et nous avons observé 1 patient ayant présenté au cours de son suivi une infection de loge ainsi qu'une dysfonction de boîtier. Nous objectivons également une autre dysfonction de boîtier, 5 fractures de sonde, et 1 rupture de l'isolant externe. Il n'y a pas de complications à plus de 30 jours dans le groupe S-ICD. Le tableau résume les complications tardives en fonction de la technique d'implantation. Il n'existe pas de différence significative entre les groupes.

	Tous n = 82	Trans-veineux n= 54	Chirurgical n = 28	p-value
Infection				
sonde n (%)	1 (1,2)	1 (1,9)	-	1
loge n (%)	2 (2,4)	1 (1,9)	1 (3,6)	1
Déplacement de sonde n (%)	-	-	-	
Rupture de sonde n (%)	11 (13,4)	6 (11,1)	5 (17,9)	0,5
Dysfonction de boitier n (%)	2 (2,4)	0	2 (7,1)	0,11
Choc inefficace n (%)	1 (1,2)	1 (1,9)	-	1
Autre n (%)	6 (7,3)	4 (7,4)	1 (3,6)	1

Tableau 4 - Complications tardives – comparaison entre l’implantation trans-veineuse et chirurgicale

Concernant les complications tardives, en terme de survie sans évènement, nous ne retrouvons pas de différence significative entre les groupes transveineux et chirurgical à 72 mois, avec $69,5 \% \pm 12,3$ de survie pour le groupe chirurgical et $62,6\% \pm 9,9$ de survie pour le groupe transveineux (figure 4). En incluant également les complications précoces ayant entraîné une reprise, nous ne retrouvons pas non plus de différence significative entre les deux groupes en terme de survie sans évènement à 72 mois (Figure 5). Il n’y a pas eu de perdu de vue.

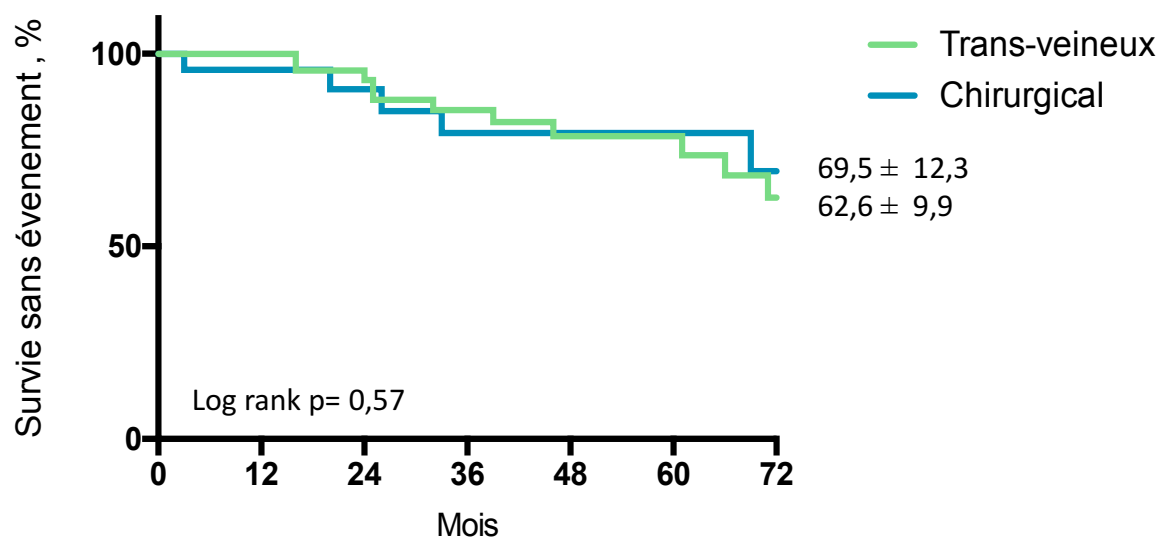


Figure 4 - Courbe de survie sans évènement – Complications tardives

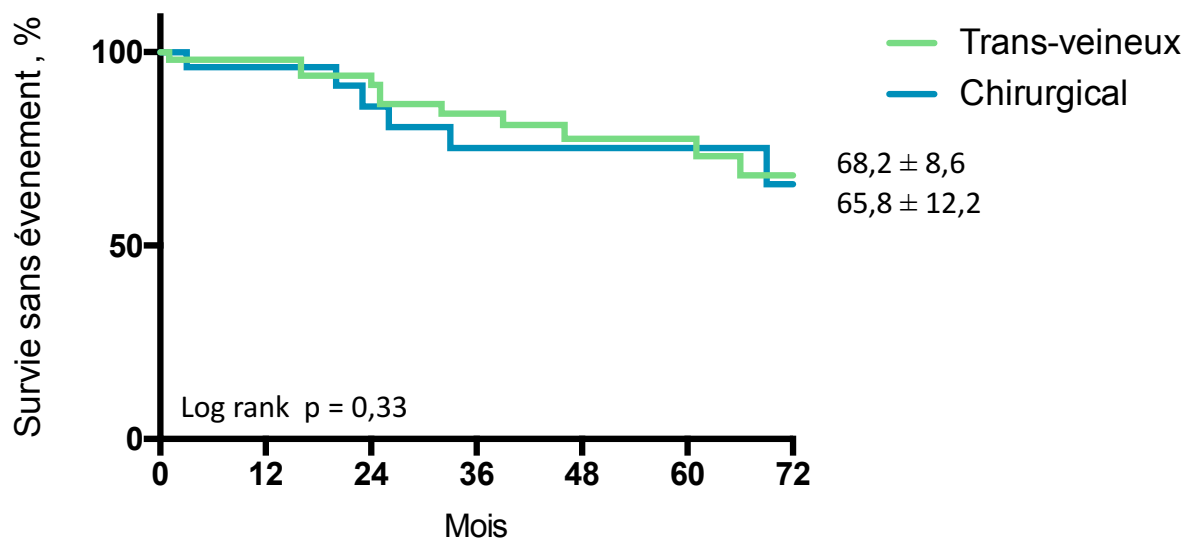


Figure 5 - Courbe de survie – Toutes complications confondues ayant entraîné une reprise

Quand nous comparions la population ayant présenté une complication tardive entraînant une reprise, à la population n'ayant pas présenté de complication, nous ne retrouvions pas de différence significative en terme d'âge ($p=0,12$), de sexe, de poids ($p=0,33$) ou de taille. Il n'y avait pas non plus de différence significative concernant le type d'implantation ($p=0,33$), l'expérience de l'opérateur ou le suivi par télécardiologie.

2. Chocs inappropriés

Sur l'ensemble des patients implantés, 9 (10,4%) ont subi au moins un choc électrique inapproprié après un délai moyen de $25 \pm 23,2$ mois après l'implantation. Parmi ceux-ci nous dénombrons 4 patients dans le groupe transveineux, et 5 dans le groupe chirurgical ($p=0,26$). Il n'y a pas eu de chocs inappropriés chez les patients implantés par un DAI sous-cutané. Le nombre moyen de chocs inappropriés était de $6 \pm 6,8$, avec un maximum de 17 chocs chez un enfant implanté par abord transveineux, dans un contexte de fracture de sonde. Chez 4 patients les chocs inappropriés étaient liés à un passage en tachycardie supra-ventriculaire conduite rapidement aux ventricules, à une fracture de sonde chez 3 d'entre eux, à des parasites chez deux d'entre eux et par sur-détection de l'onde T chez un patient (Tableau 3).

	Tous n = 86	Transveineux n= 54	Non - Transveineux n = 28	p-value
Nombre de thérapie inappropriée n (%)	9 (10,4)	4 (7,4)	5 (17,9)	0,26
Fracture de sonde n(%)	3 (3,5)	2 (3,7)	1 (3,6)	1
TSV n(%)	4 (4,7)	1 (1,9)	3 (10,7)	0,11
Surdétection de l'onde T n(%)	1 (1,2)	1 (1,9)	-	1
Parasites n(%)	2 (2,3)	1 (1,9)	1 (3,6)	1

Tableau 5 - Comparaison des sujets ayant subi une thérapie inappropriée

3. Thérapies appropriées

28 patients ont bénéficié d'une thérapie appropriée (32,6%), 1 dans le groupe sous-cutané (25%), 18 dans le groupe transveineux (33,3%) et 9 dans le groupe abdominal (32,1%). Parmi ceux-ci, 6 ont été victimes d'un orage rythmique. Nous ne retrouvons pas de différence significative en terme d'indication primaire ou secondaire entre les patients ayant reçu une thérapie appropriée ou non ($p=0,23$). De même il n'y avait pas de différence significative en fonction du type de cardiopathie ($p=0,057$) (Tableau 4).

	Thérapies appropriées n= 28	Pas de thérapie n = 58	p-value
Age à l'implantation (années)	12 $\pm$ 3,3	13 $\pm$ 2,9	0,153
Sexe masculin n (%)	20 (71,4)	34 (58,6)	0,25
Suivi (mois)	74 $\pm$ 42,1	49 $\pm$ 34	0,0048
Cardiopathie			0,057
Structurelle n (%)	17 (57,1)	21 (36,2)	
CMH n (%)	10 (35,7)	15 (25,9)	
CMD n(%)	1 (3,6)	5 (8,62)	
DAVD n(%)	4 (14,3)	1 (1,7)	
Non compaction n(%)	1 (3,6)	-	
Canalopathie n (%)	4 (14,3)	21 (36,2)	
QT long n(%)	2 (7,1)	8 (13,8)	
TV catécholergique n(%)	1 (3,6)	11 (19)	
Brugada n(%)	1 (3,6)	2 (3,4)	
Congénitale n (%)	3 (10,7)	8 (13,8)	
FV idiopathique n(%)	1 (3,6)	7 (12,1)	
Repolarisation précoce n(%)	2 (7,1)	1 (1,7)	
Autres n (%)	1 (3,6)	-	
Indication			0,234
Prévention secondaire n(%)	21 (75)	36 (62,1)	
Prévention primaire n(%)	7 (25)	22 (37,9)	
Syncope	3 (10,7)	9 (15,5)	
Palpitations	2 (7,1)	3 (5,2)	
TV	4 (14,3)	6 (10,3)	
Mort subite familiale	3 (10,7)	12 (20,7)	

Tableau 6 - Comparaison des sujets ayant bénéficié ou non d'une thérapie appropriée

V. DAI sous-cutané

Quatre enfants ont bénéficié d'un DAI sous-cutané, 3 implantés au CHU de Lille et 1 au CHU de Grenoble. Leurs données démographiques sont comparables à la population implantée par abord transveineux avec 50% des sujets de sexe masculin, un poids et une taille moyen de 54 ± 9 kg ($p=0,42$) et $161 \pm 7,8$ cm ($p=0,60$), un âge moyen de 14 ans. Parmi les 4 sujets, 1 enfant a été implanté en prévention primaire (1 CMH), et les 3 autres en prévention secondaire ($p=0,23$) : une cardiopathie congénitale et deux TV catécholergiques ($p=0,23$). Le suivi moyen était de 21 mois ± 6 . Un enfant a présenté une complication à 20 jours de l'implantation avec la survenue d'une infection de loge. Un enfant a bénéficié d'une thérapie appropriée. Il n'y a pas eu de thérapie inappropriée sur le suivi.

DISCUSSION

L'implantation d'un défibrillateur automatique implantable est bien souvent incontournable en prévention de la mort subite d'origine rythmique au sein de la population pédiatrique. Néanmoins, bien que celui-ci permette de sauver des vies, son implantation n'est pas sans risque et les complications sont nombreuses, affectant ces enfants à court terme par de multiples réinterventions et conséquences psychosociales, mais pouvant également compromettre une prise en charge optimale à l'âge adulte en créant des difficultés de voie d'abord. L'incidence étant faible, il n'y a à l'heure actuelle que peu d'études ayant étudié spécifiquement cette population, avec des effectifs limités. La plupart des études conduites incluaient également une population adulte, souvent de congénitaux. Par conséquent, il n'existe pas de recommandations officielles concernant la meilleure technique d'implantation chez ces patients et les pratiques et techniques diffèrent en fonction des centres. Notre étude, multicentrique regroupant neuf centres français, incluait 86 enfants implantés d'un défibrillateur automatique implantable. A notre connaissance, il s'agit de la plus grande cohorte étudiant spécifiquement cette population.

Notre étude ne met pas en évidence de différence significative entre les techniques d'implantation par abord trans-veineux ou chirurgical en ce qui concerne la survenue de complications tardives et confirme ainsi les analyses préliminaires qui avaient concerné 47 patients. Les complications chroniques ont concerné 26,7 % des patients avec un suivi moyen de 58 +/- 8,8 mois, ce qui est concordant avec les données de la littérature où le taux de complications varie de 15 à 31 %. Entre les groupes trans-veineux et chirurgical nous ne retrouvons pas de différence significative en terme de survenue d'événement ou en terme de survie sans évènement. Quand nous nous intéressons aux complications précoce ou tardives confondues, ayant entraîné une reprise, nous ne retrouvons pas non plus de différence significative en terme de survie sans évènement. Ceci nous encourage à penser que les deux techniques sont aussi sûres l'une que l'autre. Ces conclusions sont néanmoins limitées par le fait que nos deux populations n'étaient pas comparables en terme d'âge et de poids, puisque les patients implantés par voie abdominale avaient un âge et un poids significativement plus bas, à l'instar de l'étude menée par Radbill et al¹⁶. Si Griksaitis ¹¹retrouvait des résultats similaires, nos constatations sont discordantes d'autres études où il est objectivé une longévité du système chirurgical significativement plus petite par rapport à l'implantation transveineuse¹⁶. Il faut toutefois rappeler que les deux populations étudiées dans cette étude ne sont ni comparables en terme de poids, d'âge, de type de cardiopathie et d'indication, et cette population ne paraît pas

comparable à notre cohorte. En effet le poids médian chez les enfants implantés par voie épiscardique était de 23 kg dans leur étude quand il est estimé à 38 kg dans notre analyse. Par ailleurs, la technique chirurgicale prédominante utilisée dans notre étude était la mise en place d'une sonde de DAI sous-cutané alors qu'il s'agissait d'une implantation péricardique dans l'étude de Radbill et al, ce qui peut être un autre élément d'explication. La rupture de sonde représentait 50 % des complications tardives, avec 17,9 % des patients concernés dans le groupe chirurgical et 11,1% des patients concernés dans le groupe trans-veineux, $p=0,5$.

Les complications péri-opératoires concernaient 13,9 % des patients, avec un taux significativement plus élevé chez les patients implantés par abord chirurgical ($p=0,006$). Ceci peut être expliqué par une intervention plus lourde et plus invasive, qui nécessite ainsi un abord de l'épicarde et expose donc l'enfant à plus de complications. Néanmoins lorsque l'on s'intéressait uniquement aux complications ayant entraîné une reprise, ce qui concerne essentiellement les déplacements de sonde précoces, nous ne retrouvons pas de différence significative entre les deux techniques ($p=0,22$). Il n'y avait pas de différence significative en terme de durée d'hospitalisation entre les techniques. Nous ne retrouvons pas dans notre étude de sténose ou de thrombose sous clavières, alors qu'elles ont été décrites notamment chez les enfants ayant été implanté d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur par voie transveineuse⁴²⁻⁴⁴. Ceci peut s'expliquer en partie par le fait que notre population était principalement primo implantée d'une part et d'autre part que l'âge moyen d'implantation était de 14 ans pour cette technique avec un poids moyen de 47 kg, laissant supposer un abord veineux de taille suffisante.

Une thérapie inappropriée est survenue chez 10,4 % de nos patients, sans différence significative en fonction de la technique d'implantation transveineuse ou chirurgicale. Ce chiffre est relativement faible comparativement aux données de la littérature. Par ailleurs, nous ne retrouvons aucune thérapie inappropriée secondaire à une tachycardie sinusale contrairement aux données de la littérature où celle-ci représente l'une des premières causes chez l'enfant. Ceci peut s'expliquer par les avancées technologiques réalisées par les constructeurs concernant les algorithmes de discrimination des tachycardie supra ventriculaire d'une part, par les progrès réalisés en terme de programmation, en utilisant une durée de détection plus longue pour les fréquences élevées dans cette population spécifique⁴¹. Par ailleurs le développement des techniques d'ablation des troubles du rythme supra-ventriculaire par (fibrillation atriale, tachycardie atriale) ont probablement permis de diminuer également le nombre d'évènements. Enfin, l'utilisation de la télécardiologie, permet souvent l'anticipation

des dysfonctions de sonde, ou d'une déstabilisation sur le plan rythmique, permettant ainsi une prise en charge plus précoce, avant la survenue d'une thérapie inappropriée.

Dans notre expérience, le pourcentage de thérapies appropriées est de 32,6 %, ce qui équivaut aux données de la littérature. Le développement de la prise en charge des troubles du rythme ventriculaire, notamment par l'ablation de TV devrait permettre de diminuer la survenue de ces thérapies en diminuant le nombre d'évènements. Par ailleurs, les avancées en matière de modalités de programmation permettent désormais de favoriser la stimulation anti-tachycardique pour les tachycardies ventriculaires rapides, diminuant ainsi la survenue de chocs sans compromettre la sécurité des patients^{40,76}. En effet, les chocs reçus, bien qu'appropriés restent traumatisants pour l'enfant si celui-ci est vigile. Contrairement à Berul et al nous ne retrouvons pas plus de thérapies appropriées chez les enfants implantés en prévention secondaire qu'en prévention primaire ($p=0,23$)¹⁰. Néanmoins dans notre étude, l'implantation n'était retenue en prévention primaire que dans 33,7 % des cas. Cela est inférieur aux études américaines les plus récentes où plus de la moitié des implantations étaient réalisées en prévention primaire, et peut donc expliquer ces différences de résultats^{10,15}. En effet les progrès techniques ainsi que l'élargissement récent de certains critères d'éligibilité ont poussé les équipes à implanter plus de patients en prévention primaire. Il faut également noter que ces études incluaient systématiquement des adultes, rendant nos populations difficilement comparables. La majorité de nos patients implantés dans cette indication étaient atteints d'une cardiomyopathie hypertrophique. En effet, parmi les cardiopathies à risque, il s'agit de celle dont les facteurs de risques sont les plus identifiés et dont l'implantation en prévention primaire chez l'enfant est la plus codifiée, par les recommandations de l'ESC 2014³². Une indication est retenue avec un grade IIa en présence de deux facteurs de risque majeurs et avec un grade IIb s'il n'en existe qu'un seul (parmi : épaisseur septale > 30 mm ou Z-score > 6, Syncopes inexpliquée, TV non soutenue, mort subite familiale)³².

L'abord entièrement sous-cutané (S-ICD) représente 4,6% des implantations, témoignant ainsi de l'émergence de ce type de dispositif, mais nous permettant difficilement une comparaison avec les autres systèmes de manière fiable du fait du faible effectif. Néanmoins les premiers résultats sont encourageants en terme d'efficacité et de survenue de complication puisqu'un seul patient a présenté une complication à 20 jours de son implantation. Ne retrouvons pas de fracture ou de dysfonctionnement de sonde par ailleurs, ni de choc inappropriés notamment par oversensing de l'onde T, qui représente une des complications décrites dans ce système^{73,75}. Les premières études sur le sujet ont trouvé des résultats satisfaisants en terme de faisabilité et

de sécurité chez des patients sélectionnés. Néanmoins le volume actuel des systèmes sous-cutanés ne permet pas à l'heure actuelle d'implantation chez les enfants de moins de 25-30 kg. Nous remarquerons d'ailleurs dans notre étude que le poids moyen des patients implantés dans notre cohorte était de 54 kg, ce qui correspond plutôt à des enfants de gabarits adultes. Néanmoins les avancées technologiques espérées dans ce domaine (diminution de la taille du système, amélioration des algorithmes de différenciation entre onde R et onde T, possibilité de stimulation via des stimulateurs cardiaques sans sonde) pourrait faire de ce système une alternative prometteuse chez les jeunes enfants en réduisant les complications liées à l'abord transveineux et chirurgical⁷³.

Conformément aux données de la littérature nous retrouvions dans notre étude la cardiomyopathie hypertrophique comme première cause d'implantation dans cette population. Le syndrome du QT long était la première cause d'implantation chez l'enfant de moins de douze ans, ce qui est concordant également avec les données de la littérature^{7,11,77}. En revanche un pourcentage important de nos patients était atteint d'une TV catécholergique au détriment de taux plus faibles de FV idiopathique. Ceci peut s'expliquer par l'augmentation du dépistage génétique dans le cadre de la mort subite permettant désormais de mieux identifier certaines canalopathies. Treize % des enfants inclus étaient porteurs d'une cardiopathie congénitale. La première cause de mort subite identifiée dans le suivi des cardiopathies congénitales est la tétralogie de Fallot. Nous n'en retrouvons aucune dans notre cohorte probablement du fait que notre population concerne des enfants de moins de 16 ans. En effet les complications liées à cette pathologie surviennent généralement plus tard au cours du suivi à l'occasion d'une dysfonction ventriculaire^{78,79}. Nous retrouvions en revanche une grande fréquence de tronc artériel commun avec 5 des 11 patients. Nous d'avons pas retrouvé dans la littérature d'association de cette pathologie avec la mort subite de l'enfant, mais il existe une incidence élevée d'anomalies coronaires dans cette population pouvant expliquer ces résultats.

Limites

De par le caractère rétrospectif et le recueil multicentrique, réalisé par des investigateurs différents, il existe des données manquantes créant une hétérogénéité des données, pouvant biaiser certains résultats. Nos deux groupes présentaient de faibles effectifs, liés au nombre relativement restreint d'implantation de défibrillateur dans cette population, pouvant également limiter la puissance de notre étude. Les patients implantés par voie chirurgicale notamment étaient peu nombreux et non comparables au groupe transveineux en terme de poids. Ceci peut

s'expliquer par l'habitude de réserver l'abord transveineux aux enfants ayant terminé leur croissance dans certains centres.

CONCLUSION

Au terme de notre analyse, nous ne retrouvons pas de différence significative en terme de survenue de complications entraînant une reprise ou en terme d'efficacité dans la prévention de la mort subite entre les enfants implantés par voie trans-veineuse ou chirurgicale. Nous confirmons donc l'analyse préliminaire qui avait été réalisée sur les 47 premiers patients inclus dans l'étude. Ceci plaide pour l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable par voie chirurgicale et à fortiori avec mise en place d'une sonde défibrillation sous-cutanée chez les enfants n'ayant pas fini leur croissance, afin de préserver les abords veineux pour l'avenir, en améliorant ainsi leur pronostic au long terme. Dans cette optique le défibrillateur sous cutané (S-ICD) semble également prometteur même si à l'heure actuelle, compte-tenu du volume du système il ne peut être proposé aux enfants de petit poids, et s'adresse par conséquent plutôt à des enfants en fin de croissance. Ainsi, l'évolution des technologies pourrait contribuer à la diminution du taux de complications liées au DAI. D'autres centres ont accepté de participer à l'étude notamment les CHU de Bordeaux, Amiens, Strasbourg. Au terme de ce travail nous pourrions donc avoir une photographie de la pratique française dans ce domaine dont l'analyse devrait pouvoir nous permettre d'homogénéiser nos pratiques et d'améliorer la prise en charge des patients.

BIBLIOGRAPHIE

1. Winkel, B. G. *et al.* Sudden cardiac death in children (1-18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur. Heart J.* **35**, 868–875 (2014).
2. Wren, C., O’Sullivan, J. J. & Wright, C. Sudden death in children and adolescents. *Heart Br. Card. Soc.* **83**, 410–413 (2000).
3. Driscoll, D. J. & Edwards, W. D. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J. Am. Coll. Cardiol.* **5**, 118B–121B (1985).
4. Ackerman, M., Atkins, D. L. & Triedman, J. K. Sudden Cardiac Death in the Young. *Circulation* **133**, 1006–1026 (2016).
5. Kral, M. A. *et al.* Automatic implantable cardioverter defibrillator implantation for malignant ventricular arrhythmias associated with congenital heart disease. *Am. J. Cardiol.* **63**, 118–119 (1989).
6. Silka, M. J., Kron, J., Dunnigan, A. & Dick, M. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation* **87**, 800–807 (1993).
7. Stefanelli, C. B. *et al.* Implantable cardioverter defibrillator therapy for life-threatening arrhythmias in young patients. *J. Interv. Card. Electrophysiol. Int. J. Arrhythm. Pacing* **6**, 235–244 (2002).
8. Gradaus, R. *et al.* Potential benefit from implantable cardioverter-defibrillator therapy in children and young adolescents. *Heart Br. Card. Soc.* **90**, 328–329 (2004).
9. Eicken, A. *et al.* Implantable cardioverter defibrillator (ICD) in children. *Int. J. Cardiol.* **107**, 30–35 (2006).
10. Berul, C. I. *et al.* Results of a Multicenter Retrospective Implantable Cardioverter-Defibrillator Registry of Pediatric and Congenital Heart Disease Patients. *J. Am. Coll. Cardiol.* **51**, 1685–1691 (2008).
11. Griksaitis, M. J., Rosengarten, J. A., Gnanapragasam, J. P., Haw, M. P. & Morgan, J. M. 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.* **15**, 523–530 (2013).
12. Tomaske, M., Prêtre, R., Rahn, M. & Bauersfeld, U. Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. *EP Eur.* **10**, 1152–1156 (2008).
13. Meyer, L. *et al.* Incidence, Causes, and Survival Trends From Cardiovascular-Related Sudden Cardiac Arrest in Children and Young Adults 0 to 35 Years of Age Clinical Perspective: A 30-Year Review. *Circulation* **126**, 1363–1372 (2012).
14. Chugh, S. S. *et al.* Population-based analysis of sudden death in children: The Oregon Sudden Unexpected Death Study. *Heart Rhythm* **6**, 1618–1622 (2009).
15. Priori, S. G. *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]. *G. Ital. Cardiol.* **2006** **17**, 108–170 (2016).
16. Radbill, A. E. *et al.* System survival of nontransvenous implantable cardioverter-defibrillators compared to transvenous implantable cardioverter-defibrillators in pediatric and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm* **7**, 193–198 (2010).
17. Arnestad, M. *et al.* Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. *Circulation* **115**, 361–367 (2007).
18. Kapplinger, J. D. *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* **6**, 1297–1303 (2009).
19. Andorin, A. *et al.* Impact of clinical and genetic findings on the management of young patients with Brugada syndrome. *Heart Rhythm* **13**, 1274–1282 (2016).
 20. Liu, N., Ruan, Y. & Priori, S. G. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Prog. Cardiovasc. Dis.* **51**, 23–30 (2008).
 21. Ackerman, M. J. *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.* **13**, 1077–1109 (2011).
 22. Schwartz, P. J., Ackerman, M. J., George, A. L. & Wilde, A. A. M. Impact of Genetics on the Clinical Management of Channelopathies. *J. Am. Coll. Cardiol.* **62**, 169–180 (2013).
 23. Borggrefe, M. *et al.* Short QT syndrome. Genotype-phenotype correlations. *J. Electrocardiol.* **38**, 75–80 (2005).
 24. Gaita, F. *et al.* Short QT Syndrome: a familial cause of sudden death. *Circulation* **108**, 965–970 (2003).
 25. Gaita, F. *et al.* Short QT syndrome: pharmacological treatment. *J. Am. Coll. Cardiol.* **43**, 1494–1499 (2004).
 26. Tikkanen, J. T. *et al.* Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography. *N. Engl. J. Med.* **361**, 2529–2537 (2009).
 27. Tikkanen, J. T. *et al.* Early repolarization: electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcome. *Circulation* **123**, 2666–2673 (2011).
 28. Sinner, M. F. *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.* **7**, e1000314 (2010).
 29. Rosso, R. *et al.* J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. *J. Am. Coll. Cardiol.* **52**, 1231–1238 (2008).
 30. Nugent, A. W. *et al.* Clinical features and outcomes of childhood hypertrophic cardiomyopathy: results from a national population-based study. *Circulation* **112**, 1332–1338 (2005).
 31. Kampmann, C. *et al.* Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart Br. Card. Soc.* **83**, 667–672 (2000).
 32. 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.* **35**, 2733–2779 (2014).
 33. Daubeney, P. E. F. *et al.* Clinical features and outcomes of childhood dilated cardiomyopathy: results from a national population-based study. *Circulation* **114**, 2671–2678 (2006).
 34. Brescia, S. T. *et al.* Mortality and sudden death in pediatric left ventricular noncompaction in a tertiary referral center. *Circulation* **127**, 2202–2208 (2013).
 35. Corrado, D., Basso, C. & Thiene, G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an update. *Heart Br. Card. Soc.* **95**, 766–773 (2009).
 36. Silka, M. J. & Bar-Cohen, Y. A contemporary assessment of the risk for sudden cardiac death in patients with congenital heart disease. *Pediatr. Cardiol.* **33**, 452–460 (2012).
 37. Raissadati, A., Nieminen, H., Haukka, J., Sairanen, H. & Jokinen, E. Late Causes of Death After Pediatric Cardiac Surgery: A 60-Year Population-Based Study. *J. Am. Coll. Cardiol.* **68**, 487–498 (2016).

38. Alexander, M. E. *et al.* Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* **15**, 72–76 (2004).
39. Link, M. S. *et al.* Comparison of frequency of complications of implantable cardioverter-defibrillators in children versus adults. *Am. J. Cardiol.* **83**, 263–266, A5-6 (1999).
40. Wathen, M. S. *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* **110**, 2591–2596 (2004).
41. Garnreiter, J. M., Pilcher, T. A., Etheridge, S. P. & Saarel, E. V. Inappropriate ICD shocks in pediatrics and congenital heart disease patients: Risk factors and programming strategies. *Heart Rhythm* **12**, 937–942 (2015).
42. Vos, L. M., Kammeraad, J. A. E., Freund, M. W., Blank, A. C. & Breur, J. M. P. J. Long-term outcome of transvenous pacemaker implantation in infants: a retrospective cohort study. *Eur. Eur. Pacing Arrhythm. Card. Electrophysiol. J. Work. Groups Card. Pacing Arrhythm. Card. Cell. Electrophysiol. Eur. Soc. Cardiol.* **19**, 581–587 (2017).
43. Bar-Cohen, Y. *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.* **17**, 754–759 (2006).
44. Figa, F. H., McCrindle, B. W., Bigras, J. L., Hamilton, R. M. & Gow, R. M. Risk factors for venous obstruction in children with transvenous pacing leads. *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **20**, 1902–1909 (1997).
45. Sears, S. F., Amant, J. B. S. & Zeigler, V. Psychosocial Considerations for Children and Young Adolescents with Implantable Cardioverter Defibrillators: An Update. *Pacing Clin. Electrophysiol.* **32**, S80–S82 (2009).
46. Koopman, H. M. *et al.* Psychological functioning and disease-related quality of life in pediatric patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pediatr. Cardiol.* **33**, 569–575 (2012).
47. Costa, R. *et al.* Incidence of shock and quality of life in young patients with implantable cardioverter-defibrillator. *Arq. Bras. Cardiol.* **88**, 258–264 (2007).
48. 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* **27**, 924–932 (2004).
49. Rahman, B. *et al.* Adolescents with implantable cardioverter defibrillators: a patient and parent perspective. *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **35**, 62–72 (2012).
50. Maillard, N. *et al.* Cardiac remote monitoring in France. *Arch. Cardiovasc. Dis.* **107**, 253–260 (2014).
51. Bedair, R. *et al.* Acceptance and psychological impact of implantable defibrillators amongst adults with congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* **181**, 218–224 (2015).
52. Russell, D. C. *et al.* Effects of Cognitive Behavioral Stress Management on Negative Mood and Cardiac Autonomic Activity in ICD Recipients. *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **38**, 951–965 (2015).
53. Ford, J., Rosman, L., Wuensch, K., Irvine, J. & Sears, S. F. Cognitive-Behavioral Treatment of Posttraumatic Stress in Patients With Implantable Cardioverter Defibrillators: Results From a Randomized Controlled Trial. *J. Trauma. Stress* **29**, 388–392 (2016).
54. Freedenberg, V. A., Thomas, S. A. & Friedmann, E. A pilot study of a mindfulness based stress reduction program in adolescents with implantable cardioverter defibrillators or pacemakers. *Pediatr. Cardiol.* **36**, 786–795 (2015).
55. DeWitt, E. S. & Abrams, D. J. Implantable cardioverter-defibrillators in children. *Arch. Dis. Child.* **100**, 265–270 (2015).

56. Nery, P. B. *et al.* Implantable cardioverter-defibrillator insertion in congenital heart disease without transvenous access to the heart. *Can. J. Cardiol.* **29**, 254.e1-3 (2013).
57. Khairy, P. *et al.* Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation* **113**, 2391–2397 (2006).
58. Atallah, J. *et al.* Multi-Institutional Study of Implantable Defibrillator Lead Performance in Children and Young Adults Clinical Perspective. *Circulation* **127**, 2393–2402 (2013).
59. Mirowski, M. *et al.* Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N. Engl. J. Med.* **303**, 322–324 (1980).
60. Molina, J. E., Benditt, D. G. & Adler, S. Crinkling of epicardial defibrillator patches. A common and serious problem. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **110**, 258–264 (1995).
61. Barrington, W. W., Deligonul, U., Easley, A. R. & Windle, J. R. Defibrillator patch electrode constriction: an underrecognized entity. *Ann. Thorac. Surg.* **60**, 1112–1115–1116 (1995).
62. Chevalier, P. *et al.* Symptomatic pericardial disease associated with patch electrodes of the automatic implantable cardioverter defibrillator: an underestimated complication? *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **19**, 2150–2152 (1996).
63. Korte, T. *et al.* Incidence of ICD lead related complications during long-term follow-up: comparison of epicardial and endocardial electrode systems. *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **18**, 2053–2061 (1995).
64. Kettering, K. *et al.* Long-term experience with subcutaneous ICD leads: a comparison among three different types of subcutaneous leads. *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **27**, 1355–1361 (2004).
65. Bové, T., François, K., De Caluwe, W., Suys, B. & De Wolf, D. Effective cardioverter defibrillator implantation in children without thoracotomy: a valid alternative. *Ann. Thorac. Surg.* **89**, 1307–1309 (2010).
66. Kriebel, T. *et al.* ICD Implantation in infants and small children: the extracardiac technique. *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **29**, 1319–1325 (2006).
67. Gradaus, R., Hammel, D., Kotthoff, S. & Böcker, D. Nonthoracotomy implantable cardioverter defibrillator placement in children: use of subcutaneous array leads and abdominally placed implantable cardioverter defibrillators in children. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* **12**, 356–360 (2001).
68. Schneider, A. E. *et al.* Minimally invasive epicardial implantable cardioverter-defibrillator placement for infants and children: An effective alternative to the transvenous approach. *Heart Rhythm* **13**, 1905–1912 (2016).
69. Pospiech, T., Roubertie, F., Jalal, Z., Bordachar, P. & Thambo, J.-B. New Technique for Surgical Epicardial Implantation of a Cardioverter-Defibrillator in Children and Adults With Congenital Heart Disease. *Ann. Thorac. Surg.* **102**, 615–619 (2016).
70. Hsia, T.-Y. *et al.* Novel Minimally Invasive, Intrapericardial Implantable Cardioverter Defibrillator Coil System: A Useful Approach to Arrhythmia Therapy in Children. *Ann. Thorac. Surg.* **87**, 1234–1239 (2009).
71. Stephenson, E. A. *et al.* A multicenter experience with novel implantable cardioverter defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* **17**, 41–46 (2006).
72. Murthy, R., Williams, M. R., Perry, J. C., Shepard, S. & DiBardino, D. A Novel Method for Epicardial Defibrillator Lead Placement in Young Children: Coil Between the Great Arteries. *Ann. Thorac. Surg.* **102**, e377–e378 (2016).
73. Bordachar, P. *et al.* Subcutaneous implantable cardioverter defibrillators in children, young adults and patients with congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* **203**, 251–258 (2016).
74. Pettit, S. J., McLean, A., Colquhoun, I., Connelly, D. & McLeod, K. Clinical

- experience of subcutaneous and transvenous implantable cardioverter defibrillators in children and teenagers. *Pacing Clin. Electrophysiol. PACE* **36**, 1532–1538 (2013).
75. Jarman, J. W. E. *et al.* Clinical experience of entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in children and adults: cause for caution. *Eur. Heart J.* **33**, 1351–1359 (2012).
76. Kalra, Y., Radbill, A. E., Johns, J. A., Fish, F. A. & Kannankeril, P. J. Antitachycardia pacing reduces appropriate and inappropriate shocks in children and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm* **9**, 1829–1834 (2012).
77. Ten Harkel, A. D. J. *et al.* Implantable cardioverter defibrillator implantation in children in The Netherlands. *Eur. J. Pediatr.* **164**, 436–441 (2005).
78. Diller, G.-P. *et al.* Left ventricular longitudinal function predicts life-threatening ventricular arrhythmia and death in adults with repaired tetralogy of fallot. *Circulation* **125**, 2440–2446 (2012).
79. Gatzoulis, M. A. *et al.* Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet Lond. Engl.* **356**, 975–981 (2000).

Titre de Thèse : Comparaison des approches endovasculaires, épiscardiques et sous-cutanées des défibrillateurs pédiatriques : apport du registre IChilDren.

RESUME

Introduction : Le défibrillateur automatique implantable est incontournable en prévention de la mort subite d'origine rythmique au sein de la population pédiatrique. Il existe un taux élevé de complications affectant l'enfant à court et à long terme. L'objectif de notre étude est de déterminer la technique d'implantation (transveineuse, chirurgicale, sous cutanée) la plus sûre, en les comparant en terme de complications et d'efficacité.

Méthode : 86 patients de 16 ans ou moins, implantés d'un défibrillateur à partir de 2005 et ayant au moins un an de suivi, ont été inclus parmi 9 centres français. Le critère de jugement principal était la survenue d'une complication tardive (> 30 j) parmi l'infection de sonde ou de loge, le déplacement de sonde, la fracture de sonde, la dysfonction du boîtier, le choc inefficace.

Résultats : L'âge moyen d'implantation était de 13 ± 3 ans. Parmi ces enfants, 38 (44%) étaient atteints d'une cardiopathie structurale, 25 (30%) présentaient une canalopathie, 11 (13%) présentaient une cardiopathie congénitale. 62,8% des enfants étaient implantés par voie transveineuse, 32,6 % par voie chirurgicale, 4,7 % par abord sous cutané. Les enfants du groupe chirurgical étaient significativement plus jeunes ($p=0,0056$) et leur poids plus bas ($p=0,018$) que le groupe transveineux. L'incidence globale des complications tardives était de 26,7%. Elles concernaient 22,2% et 28,6 % des enfants implantés par voie transveineuse et chirurgicale respectivement. Nous ne retrouvons pas de différence significative en terme de survie sans événement entre les deux groupes avec une survie à 72 mois de 69,5 % et 62,6 % pour le groupe chirurgical et transveineux respectivement ($p=0,57$). Il n'y avait pas de différence significative en terme de chocs inappropriés entre les deux techniques.

Conclusion : Cette étude ne retrouve pas de différence significative en terme de survenue de complications ou en terme d'efficacité dans la prévention de la mort subite entre les enfants implantés par voie transveineuse ou chirurgicale. Ceci plaide pour l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable par voie chirurgicale chez les enfants n'ayant pas fini leur croissance, en laissant les abords vasculaires libres pour l'avenir. La place du DAI sous cutané reste encore à définir.

MOTS-CLES

Défibrillateur, mort subite, complications, pédiatrie, enfant